

L'ACCOMPAGNEMENT DE LA PERSONNE POLYHANDICAPEE DANS SA SPECIFICITE

ARGUMENTAIRE

Validation CSMS le 13 octobre 2020

Table des matières

1	Introduction.....	6
1.1	Définition du polyhandicap	6
1.2	Reconnaissance progressive du polyhandicap	7
1.3	Une stratégie nationale dédiée au polyhandicap.....	8
1.4	Epidémiologie du polyhandicap	9
1.5	Terminologie utilisée dans la littérature internationale.....	10
1.6	Des modalités d’accompagnement qui se diversifient	12
2	La personne polyhandicapée, actrice et citoyenne.....	14
2.1	Etat des lieux	14
2.2	Recommandations publiées	14
2.2.1	A l’étranger.....	14
2.2.2	En France.....	15
2.3	Littérature scientifique	15
2.4	Synthèses d’avis d’auteurs	17
2.5	Etat des pratiques – Résultats de l’appel à contribution.....	19
2.6	Avis du groupe de travail	20
3	Communication et habiletés sociales.....	22
3.1	Etat des lieux	22
3.2	Recommandations publiées	22
3.2.1	A l’étranger.....	22
3.2.2	En France.....	23
3.3	Littérature scientifique	24
3.4	Synthèse d’avis d’auteurs.....	41
3.5	Etat des pratiques – Résultats de l’appel à contribution.....	43
3.6	Avis du groupe de travail	46
4	Cognition et apprentissages	50
4.1	Etat des lieux	50
4.2	Recommandations publiées	51

4.3	Littérature scientifique	51
4.4	Synthèse d’auteurs	70
4.5	Etat des pratiques – Résultats de l’appel à contribution.....	74
4.6	Avis du groupe de travail	75
5	Sensorialité et motricité	77
5.1	Etat des lieux	77
5.2	Recommandations publiées	77
5.3	Littérature scientifique	77
5.4	Synthèse d’avis d’auteurs	83
5.5	Etat des pratiques – résultats de l’appel à contribution	84
5.6	Avis du groupe de travail	85
6	La santé	86
6.1	Etat des lieux	86
6.2	Les recommandations publiées	87
6.2.1	A l’étranger.....	87
6.2.2	En France.....	87
6.3	Littérature scientifique	88
6.4	Synthèse d’avis d’auteurs	96
6.5	Etat des pratiques – Résultats de l’appel à contribution.....	99
6.6	Avis du groupe de travail	101
7	Les actes essentiels	103
7.1	Etat des lieux	103
7.2	Recommandations publiées	103
7.3	Littérature scientifique	103
7.4	Synthèses d’avis d’auteurs	106
7.5	Etat des lieux des pratiques – Résultats de l’appel à contribution.....	109
7.6	Avis du groupe de travail	111
8	Culture, sport, loisirs et vacances.....	112

8.1	Etat des lieux	112
8.2	Recommandations publiées	112
8.3	Littérature scientifique	113
8.4	Synthèse d’avis d’auteur	114
8.5	Etat des lieux des pratiques – résultats de l’appel à contribution	114
8.6	Avis du groupe de travail	116
9	Habitat et cadre de vie	118
9.1	État des lieux	118
9.2	Recommandations publiées	118
9.3	Littérature scientifique	118
9.4	Synthèse d’avis d’auteurs	119
9.5	Etat des lieux des pratiques – Résultats de l’appel à contribution	121
9.6	Avis du groupe de travail	122
10	L’évolution des besoins dans les grandes étapes de la vie et les transitions dans le parcours d’accompagnement	124
10.1	État des lieux	124
10.2	Recommandations publiées	124
10.3	Littérature scientifique	125
10.4	Synthèse d’avis d’auteur	128
10.5	Etat des lieux des pratiques – Résultats de l’appel à contribution	131
10.6	Avis du groupe de travail	133
11	La fin de vie.....	134
11.1	Etat des lieux	134
11.2	Recommandations publiées	135
11.3	Littérature scientifique	136
11.4	Synthèses d’avis d’auteurs	140
11.5	Etat des lieux des pratiques – Résultats de l’appel à contribution	143
11.6	Avis du groupe de travail	144

12	Une inscription des organisations et des pratiques dans le projet de l'ESMS	146
12.1	Etat des lieux	146
12.2	Les recommandations publiées	147
12.3	Littérature scientifique	147
12.4	Synthèse d'avis d'auteurs	150
12.5	Etat des lieux des pratiques – Résultats de l'appel à contribution.....	154
12.6	Avis du groupe de travail	156
13	L'accompagnement des familles et des proches aidants	157
13.1	Etat des lieux	157
13.2	Recommandations publiées	158
13.3	Littérature scientifique	158
13.4	Synthèses d'avis d'auteurs	166
13.5	Etat des lieux des pratiques – Résultats de l'appel à contribution.....	168
13.6	Avis du groupe de travail	171

1 Introduction

1.1 Définition du polyhandicap

Le terme « polyhandicap » est défini par le décret du 9 mai 2017¹ en ces termes : « 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'efficacité 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 »².

Cette définition mériterait d'évoluer au regard des dernières données scientifiques.

Par exemple, les signes de la série autistique sont des symptômes du spectre de l'autisme qui ont tendance à perdurer. Même si pour les personnes polyhandicapées, le diagnostic différentiel entre « autisme » et déficience intellectuelle sévère » n'est pas simple, le processus de diagnostic TSA passe par le repérage de signes d'alerte, puis la conduite d'évaluations fonctionnelles pluridisciplinaires.

De même, il est nécessaire de prendre en compte « la situation de vulnérabilité provoquée par une lésion cérébrale grave et précoce, généralement avant l'âge de 2 ans » et du « caractère irréversible » du polyhandicap pour élaborer ces recommandations de bonnes pratiques. Ces précisions ont été rédigées dans le cadre du Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS)³, élaboré sur la même période que ces recommandations.

Ce terme francophone de « polyhandicap » ne s'est pas imposé dans la littérature internationale. L'on peut trouver son équivalent, à quelques différences près, dans la littérature anglo-saxonne sous le terme de « *Profound Intellectual and Multiple Disabilities* » (PIMD)⁴, qui correspond à des déficiences cognitives profondes associées à des déficiences neuromotrices ou sensorielles sévères⁵.

La reconnaissance officielle des handicaps graves et multiples (absence de marche autonome, pas de langage oral signifiant, déficience intellectuelle profonde) s'accompagne de la mise en œuvre de réponses adaptées aux besoins des personnes polyhandicapées, à laquelle contribuent les recommandations de bonnes pratiques.

Les causes du polyhandicap sont connues dans environ 70 % des cas. Elles sont souvent d'origine prénatale (65 à 80 % des cas). Plusieurs études de prévalence du polyhandicap ont été réalisées ces 20 dernières années et donnent des chiffres compris entre 0.50 et 0.73/1000⁶. D'après une enquête en

1 Décret n°2017-982 du 9 mai 2017

2 Article D312-0-3 5° du CASF

3 Protocole Nationale de Diagnostic et de Soins (PNDS) Générique Polyhandicap (2020), p.10

4 Protocole Nationale de Diagnostic et de Soins (PNDS) Générique Polyhandicap (2020), p.11

5 INSERM, Expertise collective « Handicaps rares », 2013

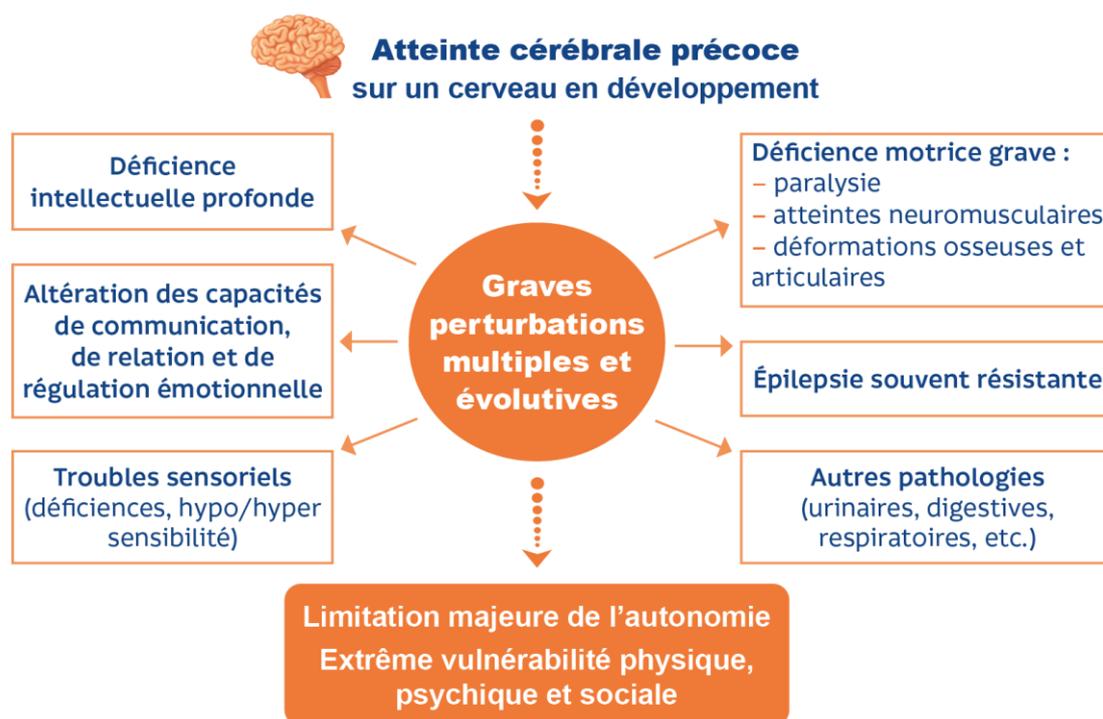
6 Protocole Nationale de Diagnostic et de Soins (PNDS) Générique Polyhandicap (2020), p.11

2014 (ES Handicap) de la DREES, il y aurait 9 300 enfants et 23 000 adultes polyhandicapés accompagnés par des établissements et services médico-sociaux en France⁷.

Ces atteintes cérébrales ont de nombreuses conséquences, qui restent évolutives tout au long de la vie (troubles neurologiques multiples - somatiques et intellectuels -, orthopédiques, digestifs, respiratoires, sensoriels, osseux, etc.). Les phénomènes douloureux font partie du quotidien de ce public et les troubles du comportement sont fréquents (30 à 40%). Les capacités de ces personnes (communication, sensorialité, motricité, etc.) doivent impérativement être évaluées et prises en compte afin de personnaliser leur accompagnement en vue d'améliorer leur qualité de vie (PNDS Générique polyhandicap, 2020).

Afin de mieux comprendre comment le polyhandicap se manifeste, les différents éléments auxquels il faut penser et leurs intrications, ces recommandations s'accompagnent du schéma suivant :

Qu'est-ce que le polyhandicap ?



1.2 Reconnaissance progressive du polyhandicap

La loi du 30 juin 1975⁸ d'orientation en faveur des personnes handicapées pose la première pierre de la politique en faveur des personnes en situation de handicap. Elle pose les principes d'une prise en charge du handicap par la solidarité nationale, la promotion de l'autonomie de la personne et son

⁷ FALINOWER, I (DREES). L'offre d'accueil des personnes handicapées dans les établissements et services médico-sociaux entre 2010 et 2014. *Études et Résultats* : septembre 2016, n°975, 6p

⁸ Loi n° 75-534 du 30 juin 1975

intégration au sein de la communauté nationale (accès à l'emploi et création des milieux protégés pour les travailleurs handicapés, priorité donnée à l'inclusion en milieu ordinaire).

Le décret du 27 octobre 1989⁹ définit pour la première fois en son annexe XXIV ter le terme de polyhandicap et participe ainsi à sa reconnaissance, à la prise en compte des besoins et des droits des personnes touchées. Il précise également que « *ce polyhandicap — éventuellement aggravé d'autres déficiences ou troubles — nécessite 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 concourant à l'exercice d'une autonomie optimale* ». Le décret pose les caractéristiques techniques d'agrément pour les établissements accueillant des enfants et adultes polyhandicapés.

La loi du 11 février 2005 pour l'égalité des droits et des chances, la participation et la citoyenneté des personnes handicapées¹⁰ donne une assise légale au polyhandicap qui jusqu'alors n'était défini qu'au niveau règlementaire. Elle permet ainsi la reconnaissance de la citoyenneté des personnes polyhandicapées, leur droit à la compensation des conséquences du handicap. Elle pose également les principes d'accessibilité et du maintien dans un cadre de vie familial, scolaire ou professionnel normal.

En outre, la notion de polyhandicap fait l'objet d'une mention spécifique dans certains textes, témoignant d'une prise en compte croissante. Elle est présente dans le Code de l'Action sociale et des Familles (CASF) comme nécessitant une prise en charge pluridisciplinaire pour tenir compte des besoins et difficultés spécifiques de la personne. L'article 246-1 du CASF vise en effet les personnes portant « *un syndrome autistique et des troubles qui lui sont apparentés [...] de même [que] des personnes atteintes de polyhandicap* » et stipule que celles-ci doivent bénéficier « *quel que soit son âge, d'une prise en charge pluridisciplinaire qui [tienne] compte de ses besoins et difficultés spécifiques. Adaptée à l'état et à l'âge de la personne, cette prise en charge peut être d'ordre éducatif, pédagogique, thérapeutique et social* ».

1.3 Une stratégie nationale dédiée au polyhandicap

La stratégie quinquennale d'évolution de l'offre médico-sociale 2017-2021, annoncée lors de la Conférence nationale du Handicap du 19 mai 2016, constitue la première stratégie de santé publique définie au niveau national comprenant un volet entièrement dédié au polyhandicap. Pour répondre aux demandes formulées par les familles et le milieu associatif de prévenir les situations d'exclusion et de rupture de parcours de prise en charge, la stratégie quinquennale propose des plans d'actions structurés autour de 4 axes principaux :

- Le premier axe vise à offrir un accompagnement de proximité de qualité, adapté aux besoins des personnes polyhandicapées. La mise en place d'une offre médico-sociale renforcée doit permettre de répondre ainsi aux besoins spécifiques des personnes polyhandicapées et du souhait des familles de privilégier le maintien à domicile. Cela doit également permettre une meilleure articulation entre les acteurs et assurer ainsi la continuité des parcours de vie. Pour

⁹ Décret n°89-798 du 27 octobre 1989

¹⁰ Loi n°2005-102 du 11 février 2005

ce faire, l'accompagnement dispensé doit répondre à 5 critères clefs : précocité, proximité, qualité, souplesse et continuité.

- Le deuxième a pour objectif de renforcer le professionnalisme des intervenants dans la prise en charge des personnes polyhandicapées. Il s'agit de renforcer l'expertise en la matière en définissant des bonnes pratiques professionnelles et en formant en ce sens les professionnels et proches aidants.
- Le troisième axe s'attache à promouvoir la citoyenneté, la participation et l'accès aux droits des personnes en situation de polyhandicap. Cela passe par le respect du droit à la communication et à l'expression des personnes polyhandicapées, la mise en place d'actions favorisant la mobilisation le maintien des acquis et le développement de nouvelles compétences chez la personne polyhandicapée, ainsi que par la sensibilisation du public au polyhandicap.
- Enfin, le quatrième axe concerne la recherche scientifique qui, en affinant les connaissances sur le polyhandicap, doit permettre d'identifier des leviers d'amélioration de la prise en charge et de la satisfaction des besoins en termes de soins, d'éducation, de qualité de vie et d'aide quotidienne.

1.4 Epidémiologie du polyhandicap

La prévalence du polyhandicap est difficile à estimer du fait des différentes définitions coexistant et des approches méthodologiques utilisées dans les différentes études. Les données disponibles en France sont rares et toutes très anciennes portant quasi exclusivement sur des enfants. En France, les données de prévalence sont issues soit de l'enregistrement continu au sein des registres de handicaps soit d'enquêtes transversales ou de cohortes réalisées à partir d'échantillons représentatifs de la population. Le polyhandicap d'origine congénitale dû à une lésion cérébrale fixée (concernant entre 80 % et 90 % des personnes polyhandicapées), pour lequel les données sont les plus fiables, a une prévalence de 0,4 à 0,5 pour 1 000 (1).

Les données épidémiologiques les plus anciennes relatives à la prévalence du polyhandicap sont celles de Salbreux en 1979 qui relevait en Île de France une prévalence du polyhandicap à 2 à 2.5/1000 (R. Salbreux et al. 1979). En 1998, dans le cadre d'une enquête faite à partir de dossiers de demande d'orientation de 14 commissions départementales d'éducation spéciale (CDES) et d'hôpitaux de jour, Rumeau-Rouquette et coll. ont retrouvé une prévalence du polyhandicap de l'enfant de 1,28 pour mille (2).

En 1999, Dominique Juzeau et coll. ont retrouvé une prévalence de 0,7/1000 lors d'une enquête recensant les enfants polyhandicapés du département du Nord de la France (3).

Selon les données les plus récentes¹¹, le polyhandicap concernerait en France, quel que soit l'origine (prénatales, périnatales ou postnatale), entre 0,7 et 1 naissance sur 1 000 soit 800 nouveaux cas par

¹¹ MINISTÈRE DES AFFAIRES SOCIALES ET DE LA SANTÉ. *Stratégie quinquennale de l'évolution de l'offre médico-sociale - volet polyhandicap*. Paris : 2017. 74 p.

an. Les causes sont à 50 % d'origine prénatale (affection chromosomique, infections diverses, etc.), à 15 % dues à des situations périnatales (séquelles de la grande prématurité, encéphalite, méningite, etc.), à 5 % d'origine postnatale (arrêt cardiaque, noyade, hémorragie, etc.) et dans 30 % des cas la cause du polyhandicap reste inconnue. Le polyhandicap est une situation évolutive. Des pathologies associées peuvent entraîner des troubles, tels que des troubles de la déglutition, des troubles digestifs, des troubles respiratoires, des troubles orthopédiques, des troubles moteurs, des troubles psychiques et de l'épilepsie.

La mortalité avant 30 ans des personnes polyhandicapées est élevée (30 % environ). Toutefois, l'espérance de vie des personnes polyhandicapées a nettement augmenté ces dernières décennies, passant de 3-4 ans dans les années 1960 à plus de 50 ans aujourd'hui (ZUCMAN et al. (2015)¹²).

En France, l'étude ES 2014 de la DREES publiée en septembre 2016 (FALINOWER (2016)¹³) porte sur les personnes polyhandicapées, mais uniquement accueillies dans les ESMS. Ces derniers accompagnaient environ 7500 enfants et 10400 adultes polyhandicapés au 31 décembre 2010. Dans l'enquête ES, le polyhandicap est défini comme « *déficience mentale grave [associée] à une déficience motrice importante mais sans introduire la notion de restriction extrême de l'autonomie* ». Les établissements et services médico-sociaux accompagnaient

Les travaux de DAYAN et al. (2016)¹⁴ apportent quelques éléments sur les caractéristiques personnelles des enfants polyhandicapés. Ainsi, concernant la pathologie et l'état clinique des enfants, l'absence d'un diagnostic pour de nombreux enfants est relevée. Les premiers signes cliniques apparaissent principalement au cours de la première année de l'enfant. Les troubles les plus gênants au quotidien touchent le sommeil, l'alimentation, le transit intestinal, les problèmes orthopédiques et les troubles respiratoires. A cela s'ajoute la présence importante de la douleur et de l'épilepsie dans la vie de certains enfants polyhandicapés. En ce qui concerne les compétences motrices, sensorielles et cognitives, les limitations motrices des enfants engendrent une dépendance à l'autre pour tous les gestes de la vie quotidienne et leurs compétences cognitives sont très limitées. Néanmoins, une « *intelligence relationnelle* », c'est-à-dire, le fait de présenter des facultés d'attachement et d'investissement de la relation avec l'entourage, est préservée chez les enfants polyhandicapés.

1.5 Terminologie utilisée dans la littérature internationale

Le rapport issu du groupe d'expertise collective de l'INSERM (2013) explique que la littérature anglo-saxonne a tout d'abord mentionné le concept de « *profound retardation and multiple impairments* » HOGG et al. (1986)¹⁵ qui a évolué depuis une quinzaine d'années vers le concept de « *profound intellectual and multiple disabilities* » (PIMD) théorisé notamment par les chercheurs néerlandais Carla

¹² ZUCMAN, E., HIRSCH, E. *La Personne polyhandicapée : éthique et engagements au quotidien*. Edition Erès, Toulouse, 2015, 504 p.

¹³FALINOWER, I (DREES). L'offre d'accueil des personnes handicapées dans les établissements et services médico-sociaux entre 2010 et 2014. *Études et Résultats* : septembre 2016, n°975, 6p.

¹⁴ DAYAN, C. SCHELLES, R. BOUTIN, AM. PONSOT, G. ARNAUD, C. STORME, M. Création et validation d'une échelle de qualité de vie et d'une grille d'observation des caractéristiques personnelles et environnementales pour les enfants polyhandicapés : enseignements d'une étude. *Motricité Cérébrale : Réadaptation, Neurologie du Développement* : 2016, Vol. 37, n° 4, p. 127-138.

¹⁵ HOGG, J. SEBBA, J. *Profound retardation and multiple impairment*. Beckenham, Croom Helm, 1986.

Vlaskamp et Hendrike Cuppen-Fontaine. Les concepts de « *profound intellectual and multiple disabilities* » (PIMD) et de « *PIMD Spectrum* » mettent en avant une origine neurologique entraînant d'une part, la déficience intellectuelle sévère à profonde et les déficiences neuromotrices et, d'autre part, les autres déficiences associées (sensorielles, épilepsie).

De ces différentes approches, l'INSERM (2013) retient que les personnes polyhandicapées se distinguent d'autres situations complexes de handicap d'origine psychique, ou faisant partie du spectre autistique avec déficience intellectuelle, ou de situations complexes de handicap rare, ou encore de situations complexes de handicap dans la maladie d'Alzheimer en raison de :

- L'aspect précoce et massif du tableau clinique de déficiences ;
- Une association, dans tous les cas, d'une déficience intellectuelle sévère à profonde avec une déficience neuro-motrice ;
- Un tableau variable de déficiences associées ;
- Un tableau variable de troubles du comportement ;
- Un risque d'évolution vers davantage de sévérité en l'absence de soins adéquats ;
- Une vulnérabilité physique et psychologique, se présentant différemment durant l'enfance et à l'âge adulte ;
- Une difficulté particulière et singulière de la communication avec l'entourage.

Les travaux réalisés par NAKKEN et VLASKAMP (2002)¹⁶ aux Pays-Bas apportent des précisions sur le terme de « personnes présentant un handicap intellectuel profond et multiple » : il s'agit d'individus souffrant d'un handicap intellectuel profond (QI < 20) et de dysfonctionnements neuromoteurs profonds, souvent combinés à des déficiences sensorielles et à des problèmes médicaux.

Au Canada, la définition du champ du polyhandicap varie selon la langue utilisée par les auteurs. Ainsi, les provinces francophones privilégient une définition proche de celle utilisée en France tout en n'excluant pas l'hétérogénéité des personnes atteintes et des troubles associés au développement. Le Québec définit ainsi le polyhandicap comme l'association de trois facteurs, à savoir des « *incapacités intellectuelles graves ou profondes (QI < 35) ; des incapacités motrices persistantes et graves ainsi que des déficits importants en ce qui a trait à l'ensemble des comportements adaptatifs.* » GALDIN et al. (2010)¹⁷.

En Suède, les concepts de « *profound intellectual and multiple disabilities* » (PIMD) ou de « *people with profound cognitive disabilities* » regroupent les personnes atteintes de retards mentaux, de troubles du développement, de lésions cérébrales ou d'accidents cérébraux, les démences liées à l'âge et les pathologies mentales sévères auxquelles s'ajoutent des déficiences motrices, sensorielles, de faibles capacités de communication et un état de santé plus fragile (TALMAN et al. (2017)).

¹⁶ NAKKEN, H. VLASKAMP, C. Joining forces: Supporting individuals with profound multiple learning disabilities. *Tizard Learning Disability Review* : 2002, Vol.7, p.10–15.

¹⁷ GALDIN, M. ROBITAILLE, L. DUGAS, C. Les interventions concernant l'activité physique et la motricité des personnes polyhandicapées : revue de littérature. *Revue francophone de la déficience intellectuelle* : 2010, Vol.21, p.177-191.

1.6 Des modalités d'accompagnement qui se diversifient

Différentes catégories d'établissements et de services peuvent être mobilisées pour l'accompagnement de la personne polyhandicapée, selon son âge, sa scolarité, son projet de vie, etc.

- Les centres d'action médico-social précoce (CAMSP) sont dédiés au dépistage et à l'accompagnement ambulatoire des enfants handicapés de 0 à 6 ans. Les CAMSP peuvent être spécialisés dans la prise en charge d'une déficience (visuelle, motrice etc.), ils peuvent aussi être polyvalents et accueillir tous les enfants en situation de handicap. Les Camsp sont des acteurs de l'intervention précoce. Leurs missions sont multiples : dépistage et diagnostic précoce des déficits et des troubles, prévention ou réduction de l'aggravation des handicaps, soins, accompagnement familial, ou encore soutien social et éducatif¹⁸.
- Les services d'éducation spécialisée et de soins à domicile (SESSAD) assurent un accompagnement medico-social auprès d'enfants handicapés âgés de 0 à 20 ans dans leurs différents lieux de vie et d'activité (domicile, crèche, école, etc.) et dans les locaux du service. Cet accompagnement peut comporter, selon les besoins de l'enfant et de sa famille, des soins, des rééducations, un suivi éducatif, une guidance parentale, un appui à la scolarité, etc. Les SESSAD sont majoritairement spécialisés pour intervenir auprès d'un public spécifique (âge et type de handicap). Pour les jeunes polyhandicapés, on parle de "Service de soins à domicile" (SSAD).
- Les établissements pour enfants et adolescents polyhandicapés (EEAP) proposent un accueil medico-social, sur tous les domaines de vie (santé, communication, actes essentiels, apprentissages, etc.), selon des modalités qui peuvent varier d'un établissement à l'autre : internat (à temps complet, de semaine, séquentiel), semi-internat, externat, accueil temporaire. Leur agrément d'âge ne va pas au-delà de 20 ans.
- Les services d'accompagnement médico-social pour adultes handicapés (SAMSAH) interviennent auprès des adultes handicapés maintenus à domicile nécessitant des soins réguliers et coordonnés ainsi qu'une assistance aux actes de la vie quotidienne. Ils peuvent délivrer des prestations (médicales, paramédicales, sociales, etc.) ainsi que coordonner des intervenants libéraux ou faciliter l'accès à certains dispositifs.
- Les foyers d'accueil médicalisés (FAM) et les maisons d'accueil spécialisées (MAS) accueillent les adultes dont le handicap est particulièrement lourd et nécessite des soins et un suivi permanents.
- D'autres formes d'accueil et d'accompagnement tendent à se développer. Le volet "Polyhandicap" de la stratégie quinquennale de l'évolution de l'offre medico-sociale (2017-2021) préconise ainsi la mise en place de "*modes d'accueil diversifiés plus souples et tournés vers les projets de vie à domicile*", qui s'appuient notamment sur des "*réponses modulaires cooperatives*" [entre les différentes ressources territoriales existantes]. Des associations

¹⁸ RBPP Le repérage, le diagnostic, l'évaluation pluridisciplinaire et l'accompagnement précoce et personnalisé des enfants en centre d'action médico-sociale précoce (Camsp), Anesm, 2015,

s'interrogent également sur les conditions à réunir pour rendre accessibles aux personnes polyhandicapés des formes d'habitat inclusif¹⁹.

¹⁹ Arrêté du 24 juin 2019 relatif au modèle du cahier des charges national du projet de vie sociale et partagée de l'habitat inclusif

2 La personne polyhandicapée, actrice et citoyenne

Initialement découpées en plusieurs parties dans le document de cadrage, cette thématique « La personne polyhandicapée, actrice et citoyenne » fait désormais l'objet d'un seul chapitre. En effet, le peu ou l'inexistence de littérature existante sur les sujets spécifiques que sont la participation, l'autodétermination, le rôle de citoyen et le changement de regard de la société sur le public polyhandicapé, ne permet pas d'obtenir un argumentaire complet et étoffé pour chacune de ces thématiques.

2.1 Etat des lieux

La reconnaissance de la personne polyhandicapée comme une personne à part entière, actrice et citoyenne est une condition première à tout accompagnement. Cette reconnaissance et sa participation représentent un enjeu pour les aidants (professionnels, familles, proches) qui doivent reconnaître ses droits individuels, notamment celui d'être informée et de décider de ce qui la concerne. Sa vulnérabilité ne doit pas la priver de ses droits.

2.2 Recommandations publiées

2.2.1 A l'étranger

Le Social Care Institute for Excellence (SCIE, Royaume-Uni) a publié en 2009 une recommandation portant sur les fonctions de représentations et de porte-parolat (« *advocate* ») des personnes présentant une déficience intellectuelle (4). Cette recommandation concerne un public plus large que celui des seules personnes polyhandicapées, mais permet d'avoir une vision de ces dispositifs d'« *advocacy* » au Royaume-Uni. L'objectif de l'« *advocate* » est de représenter la personne, d'encourager les autres à la comprendre et l'interpréter, de permettre à la personne de « parler » pour elle-même. Plusieurs outils sont recensés permettant de favoriser la communication :

- « *L'Intensive interaction* » consiste, dans le cadre de séances répétées, à donner le pilotage de l'interaction à la personne polyhandicapée en démarrant une interaction par l'imitation d'une de ses actions pour ensuite amener cette personne vers des jeux interactifs, comme on le fait par exemple avec un nourrisson.
- La méthode « *From the Inside Looking Out* », en s'appuyant sur les techniques de l'Intensive Interaction, vise à développer plus particulièrement, chez la personne en situation de handicap et l'aidant, la conscience de soi, la conscience des émotions propres et de leur expression pour donner accès à la communication.
- Avec le profil multimédia, il s'agit de créer un profil de la personne à partir de vidéos, photos, musiques permettant de comprendre ses goûts et ses centres d'intérêt.
- Le plan d'accompagnement personnalisé, co-construit avec la personne, est un support des échanges et un moyen favorisant l'expression de leur choix.
- La narration d'histoires en lien avec les expériences personnelles de la personne favorise leur participation.

Cette recommandation ajoute que ces services de représentation doivent mettre l'accent sur le potentiel des personnes et leur droit à la citoyenneté. Ils doivent favoriser le plus possible

« *l'empowerment* » des personnes en leur donnant accès à de l'information et en développant des approches collaboratives avec les familles. Enfin, ils doivent favoriser la participation des usagers aux analyses portées sur le service.

2.2.2 En France

Deux recommandations publiées par la Haute autorité de santé abordent la thématique de la participation et de l'autodétermination de la personne en situation de handicap. Les idées les plus pertinentes et pouvant concerner ou être adaptées au public polyhandicapé ont été reprises. Il s'agit de :

- ANESM, Les « comportements-problèmes » : prévention et réponses au sein des établissements et services intervenant auprès des enfants et adultes handicapés. Volet 3, Les espaces de calme-retrait et d'apaisement. Recommandations de bonnes pratiques professionnelles. Saint-Denis La Plaine ; 2017. (5)
- HAS, ANESM, Trouble du spectre de l'autisme : interventions et parcours de vie de l'adulte. Saint-Denis La Plaine : Anesm, HAS, 2018 (6)

2.3 Littérature scientifique

Aucune revue systématique n'est publiée particulièrement sur la thématique de la participation de la personne polyhandicapée.

Néanmoins, la revue de littérature de Petry (7) décrit les besoins en matière de soutien des personnes atteintes de handicaps multiples et profonds (PMD) pour leurs interactions sociales et leur participation. Lorsque ces dernières sont assistées et que leurs signes de comportements de communication sont interprétés de façon adéquate, elles ont alors l'opportunité de participer, d'apprécier les interactions avec les autres et d'élargir leur réseau social. C'est pourquoi, l'accent est aujourd'hui mis sur l'inclusion des personnes avec PMD dans des classes générales et dans des lieux de loisirs, ce qui leur permet de développer un sentiment d'appartenance à une communauté. Chaque personne avec PMD est un individu avec son caractère et son tempérament propre. Il faut tenir compte de ces individualités dans les contacts quotidiens et lors des activités (Petry, Maes, & Vlaskamp, 2005). L'estime et le respect de leurs individualités sont essentiels (Fröhlich, 1995). De plus, il est important que le personnel de soutien perçoive, confirme et apprécie positivement les capacités de ces personnes de façon à développer leur sentiment d'estime de soi, ce sentiment étant lié à leurs capacités d'autodétermination. Il est très important que les personnes avec PMD sentent qu'elles ont une influence et un contrôle sur leur vie et leur environnement. La recherche montre que les personnes avec PMD sont capables de faire des choix quand elles disposent des moyens de les exprimer (Lancioni, O'Reilly, & Emerson, 1996 ; Saunders et al., 2005). Il est donc important que les professionnels de soutien leur proposent des choix dans la vie quotidienne et prennent en compte leurs préférences (Browder, Cooper, & Lim, 1998 ; Cannella, O'Reilly, & Lancioni, 2005 ; Green, Middleton, & Reid, 2000). De cette façon, les personnes avec PMD prennent plus d'initiatives et s'impliquent plus intensément dans les activités (Cannella et al. ; Cole & Levinson, 2002 ; Lancioni et al., 1996). En outre, il est observé une diminution des comportements problématiques (Cannella et al. ; Lohrmann- O'Rourke & Yurman, 2001).

TALMAN et al. (8) ont évalué la nature de la participation de jeunes présentant une déficience intellectuelle profonde et des handicaps multiples (PIMD) dans leur propre accompagnement. La loi suédoise oblige les établissements accueillant des personnes en situation de handicap et les services à domicile à formaliser un projet personnalisé d'accompagnement. Ce document doit être co-construit avec la personne accompagnée dans la mesure du possible, ou bien avec sa famille ou son représentant légal. Il doit être précisé dans ce document de quelle manière les professionnels peuvent favoriser la participation de la personne accompagnée dans les activités quotidiennes. Cette étude s'est appuyée sur l'analyse de 17 projets d'accompagnement personnalisés de personnes présentant une déficience intellectuelle profonde et des handicaps multiples vivant à domicile ou en établissement. Les résultats indiquent que si les activités et la participation sont bien prises en compte dans les projets, ces derniers contiennent très peu d'éléments relatifs aux fonctions corporelles et motrices. Pourtant, ces caractéristiques sont déterminantes dans la capacité des individus à mener telle ou telle activité. La communication n'est pas abordée comme un sujet à part entière, mais est mentionnée dans le cadre du déroulé des activités. Pourtant, il s'agit d'un élément essentiel de la participation. De ce point de vue, l'étude invite à renforcer la prise en compte, dans les projets d'accompagnement personnalisés, de l'ensemble des éléments concourant à une plus grande participation de la personne accompagnée.

L'étude de Dayan et al. (9) cherche à évaluer la qualité de vie des enfants polyhandicapés de 6 à 14 ans grâce à la création et à l'évaluation d'une échelle de qualité de vie et une grille de caractéristiques personnelles et environnementales. Le public de l'étude est composé de 125 enfants polyhandicapés (62 garçons et 67 filles), âgés de 6 à 14 ans. Le recrutement a été réalisé via 19 institutions accueillant des enfants polyhandicapés ou proposant des services d'accompagnement à domicile avec des modalités de prise en charge diversifiées (internat ou semi-internat, SESSAD et établissements hospitaliers). Pour la construction des deux outils (échelle de qualité de vie et grille de caractéristiques personnelles et environnementales), les familles et les professionnels ont été sollicités, des *focus groups* sous forme d'une discussion ouverte ont été organisés et pour la grille des caractéristiques personnelles et environnementales uniquement, des groupes de travail entre experts ont été réalisés. Les deux outils ont ensuite été testés auprès des parents, d'un professionnel s'occupant quotidiennement de l'enfant et d'un professionnel voyant l'enfant plus occasionnellement. En dehors du fait de l'absence de groupe témoin et de mesures réalisées de manière indirecte (parents et professionnels), les conclusions de l'étude indiquent que l'échelle de qualité de vie n'a pu être validée, du fait d'un grand nombre de données insuffisamment renseignées. En revanche, la grille des caractéristiques a permis de décrire de manière très fine les caractéristiques personnelles des enfants polyhandicapés (absence de diagnostic pour de nombreux enfants, présence de troubles du comportement, etc.), ainsi que leur environnement familial et institutionnel (parents en couple la plupart du temps, enfants accueillis en externat, etc.). Plusieurs pistes de réflexion sont avancées dans l'étude pour garantir la conception d'un outil adapté aux personnes polyhandicapées. Ainsi, la mise en place d'une réflexion internationale, menée conjointement par des professionnels d'horizons divers et des chercheurs, le développement de méthodologies pour permettre aux personnes polyhandicapées d'exprimer elles-mêmes leur subjectivité, l'utilisation d'approches qualitatives et longitudinales permettant de concevoir un outil qui ne viserait pas à une mesure validée et objective, mais qui serait un guide partagé pour l'observation, ou encore l'association des usagers à la conception et à la validation des outils sont des éléments clés.

L'étude de Evans et al. (10) évalue le programme « *Youth en Route* », mis en place au Canada, destiné à des adolescents et des jeunes adultes présentant des handicaps multiples. Ainsi, bien que le public de l'étude ne corresponde pas parfaitement à la définition du polyhandicap de la *présente recommandation*, le document présente néanmoins des éléments intéressants sur les limitations fonctionnelles, ce qui permet de comprendre les problématiques rencontrées par les personnes polyhandicapées. L'évaluation du programme avait pour objectif de mesurer son impact sur les compétences d'autodétermination, le sentiment de contrôle personnel et la participation sociale des jeunes. Les 34 participants inclus dans l'évaluation étaient âgés de 16 à 29 ans (moyenne d'âge de 22 ans et 3 mois). L'évaluation s'est déroulée sur 10 mois. Trois tests ont été réalisés (pré-programme et post-programme), à l'aide de l'échelle d'auto-détermination d'Arc (ARC ; WEHMEYER et KELCHNER (1995)), de l'échelle de locus de contrôle de Nowicki-Strickland (NSLC ; NOWICKI et STRICKLAND (1973)), et à l'aide du questionnaire d'intégration communautaire (CIQ ; WILLER, OTTENBACHER et COAD (1993)). Les participants ont également dû remplir un journal quotidien enregistrant les activités réalisées sur une période d'une semaine et compléter le questionnaire de satisfaction client (CSQ ; LARSEN, ATTKISSON, HARGREAVES et NGUYEN (1979)). Bien que cette étude comporte un faible nombre de participants, des améliorations significatives ont été observées à l'issue du programme pour les trois dimensions évaluées. Ces résultats suggèrent qu'une approche basée sur l'autodétermination et facilitée par une participation active des adolescents et jeunes adultes présentant un handicap multiple peut permettre d'améliorer leur autodétermination.

2.4 Synthèses d'avis d'auteurs

La liberté d'expression est considérée comme fondamentale dans différents textes, comme celui de la Cour européenne des droits de l'homme (« *constitue l'un des fondements essentiels d'une société démocratique, l'une des conditions primordiales de son progrès et de l'épanouissement de chacun* »), celui du Conseil constitutionnel (« *d'autant plus précieuse que son existence est une des garanties essentielles du respect des autres droits et libertés* ») et du conseil d'Etat (« *l'exercice de la liberté d'expression est une condition de la démocratie et l'une des garanties du respect des autres droits et libertés* »). De même, cette liberté d'expression est inscrite dans les différentes lois du 2 janvier 2002, du 4 mars 2002 et du 11 février 2005. Les personnes majeures sous tutelle sont protégées au titre de l'article 459 du Code civil et de la loi du 5 mars 2007 (« *la personne prend seule les décisions relatives à sa personne dans la mesure où son état le permet* »). L'objectif de ces différents textes et lois est de promouvoir l'autonomie, la participation à la vie sociale et la citoyenneté de toute personne. Ils traduisent sur le plan individuel, le principe du libre choix dans tous les domaines de la vie (santé, orientation, vie affective et sexuelle, etc.). Sur le plan collectif, la liberté d'expression induit par exemple le droit de vote, la participation au conseil de la vie sociale, etc. Les évolutions législatives invitent les accompagnants à délivrer une information adaptée aux facultés de compréhension de la personne et de solliciter son avis, dans la mesure du possible, par tous les moyens (11).

Si la personne polyhandicapée est vulnérable, cela ne doit pas entraîner pour elle une privation d'expression de ses choix quand elle le peut. Cela suppose d'être vigilant à observer les signes, les faits, les paroles qui peuvent aider l'accompagnant à apporter une réponse la plus juste possible. Ainsi, la complémentarité de ces différents regards (parents, famille, tuteurs, professionnels, etc.), leur disponibilité et leur écoute active permettent d'ajuster les réponses (11).

Pour proposer un accompagnement adapté à la personne, il est important d'établir un bilan de sa situation précisant ses caractéristiques personnelles, celles de son environnement et de repérer les facteurs limitant afin de répondre au mieux à ses besoins et attentes ainsi qu'à ceux de son entourage. Il s'agira de comprendre et de chercher à atténuer les limitations rencontrées par la personne et de chercher à valoriser ses compétences. Ce bilan multidimensionnel portera sur le niveau d'indépendance motrice, de l'état sensoriel, relationnel, de la douleur, etc. de la personne. Parallèlement, les caractéristiques environnementales concernent l'environnement humain, matériel et organisationnel. Ce projet et les évaluations y afférant doivent tenir compte du rythme de la personne, de son niveau de fatigabilité, etc. Le bilan de la situation de la personne passe par l'observation et l'utilisation d'outils. Il faut être vigilant à l'utilisation d'outils standardisés qui ne sont pas toujours adaptés aux personnes polyhandicapées. Différentes réflexions sont en cours actuellement sur l'élaboration d'outils d'évaluation tels que le P2CPJ pour évaluer les compétences cognitives des enfants polyhandicapés (11).

L'élaboration du projet personnalisé de la personne polyhandicapée repose sur sa propre concertation et sur celle de ses proches. Il s'agit de trouver les moyens de recueillir les attentes de la personne polyhandicapée et de ses parents et de faciliter l'expression de tous les professionnels impliqués dans son accompagnement, en veillant à respecter le fonctionnement de la famille (et notamment l'intensité et les modalités de son implication). Dans tous les cas, la présence de la personne polyhandicapée lors des phases préparatoire et finale de l'élaboration de son projet est indispensable, même si celle-ci est très démunie en termes de compréhension et d'expression. Le projet personnalisé n'est pas figé et doit pouvoir répondre à un changement de situation, comme l'aggravation de l'état de santé de la personne et être en mesure par exemple de proposer un aménagement des activités prévues, de son cadre de vie, de modalités de l'aide apportée aux actes essentiels de la vie quotidienne (12).

Concernant la participation des personnes polyhandicapées aux CVS, elle est possible à condition d'être accompagnée. Pour cela, il est par exemple possible de simplifier les échanges, mettre en place un fonctionnement qui prend en compte leurs moyens d'expression et de communication, etc. L'enquête de satisfaction est un outil intéressant pour recueillir l'avis des personnes et de leur famille car elle fournit des éléments sur la qualité du service rendu. Il est judicieux de réfléchir aux adaptations possibles de ces enquêtes en direction des personnes polyhandicapées, comme l'utilisation des pictogrammes avec des questions simples en lien avec la vie quotidienne (12).

Dans cette perspective, certaines structures mettent en œuvre une stratégie pour élaborer le projet de vie de chaque personne polyhandicapée. Cette stratégie repose sur une organisation décloisonnée, une co-référence, la place du résident comme sujet adulte, la prise en compte des suggestions et des difficultés de la famille, l'accompagnement des parents. Elles insistent sur l'importance du dialogue et réfléchissent à d'autres pistes de réflexion afin d'établir un projet individualisé respectueux de la personne polyhandicapée (questionner la notion de progrès en revenant à un tableau clinique, expliquer les positions de la structure et ne pas juger celles prises par les proches, ne pas multiplier les activités, définir précisément le rôle du référent) (13). En Suède, certaines personnes polyhandicapées sont accompagnées par des « assistants personnels » au quotidien (à domicile, dans la cité, en vacances, etc.). Il s'agit d'un accompagnement « 1 pour 1 », c'est-à-dire qu'un professionnel est dédié

à une seule personne polyhandicapée. Dès les premiers jours d'accompagnement, l'assistant bénéficie d'une formation au quotidien. Il acquiert ainsi une compréhension du langage de la personne, connaît progressivement ses spécificités, les gestes pour sa sécurité, etc. De même, l'assistant doit pouvoir s'adapter à la personne polyhandicapée et à son style de vie. Il est également recherché des points communs entre les deux personnes. Par exemple, si une personne polyhandicapée aime écouter du « rock », il est préférable que son assistant apprécie également le « rock ». Certaines associations, comme « JAG » (*Jämlikhet, assistans, Gemenskap*), portent une attention particulière à l'autodétermination et insiste sur une posture professionnelle laissant une liberté de choix maximale à la personne (14).

2.5 Etat des pratiques – Résultats de l'appel à contribution

Au total, 65 réponses ont été reçues pour la thématique « place de la personne » et 187 réponses pour la thématique « choix/préférences ». Pour les deux thématiques, 2/3 des réponses proviennent des professionnels et 1/3 des proches.

La majorité des professionnels indique prendre en compte la place et l'expression de la personne et ne pas se cantonner uniquement à celles des proches/représentants légaux. Ils sont vigilants à recueillir l'expression, l'avis, les envies, le choix et l'accord de la personne. Ils montrent l'importance de connaître la personne et plus particulièrement de prendre le temps de faire connaissance avec elle. Certains professionnels partent du postulat que toute personne communique (verbalement, oralement, gestuellement, etc.). Des témoignages mentionnent l'importance de s'adresser et de communiquer directement à la personne (lui parler, la questionner, etc.). Principalement pour les personnes non verbales, les professionnels comme les proches indiquent qu'il est essentiel d'observer et de décrypter la manière de communiquer de la personne, que ce soit par des mimiques (mouvement de tête, haussement de sourcil, clignement d'œil, son, etc.), une gestuelle (pointage, regards d'objets, etc.), un comportement (agitation, écholalie, crispation, détente, augmentation ou diminution des contractions musculaires, atténuation ou augmentation des auto stimulations, etc.) pour identifier les expressions d'intérêt ou d'ennui, selon son état au moment présent. Respecter les périodes de latence de la personne, le fait de poser des questions simples et de mener une conversation simple sont également des éléments à prendre en compte. Ces attentions nécessitent une adaptation des accompagnants. « *Cela suppose d'adapter ma façon de m'adresser à elle en m'ajustant à ses capacités de compréhension.* ». Une vigilance est relevée quant à la prise en considération du refus de la personne et à la recherche des raisons qui motivent cette attitude, ce dernier ne signifiant pas nécessairement un trouble du comportement ou une douleur. Pour cela, plusieurs techniques sont mentionnées, comme le code « Oui/Non » ou « J'aime/Je n'aime pas », la méthode de l'entonnoir (proposer différents choix et affiner au fur et à mesure), celle de se mettre à la place de la personne. « *Partir des intérêts et essayer de nouvelles choses.* »

Certains professionnels organisent un entretien avec la personne au cours duquel ses choix et besoins sont questionnés, que ce soit avant la mise en place du projet personnalisé, en vue de son actualisation ou quotidiennement lorsque de nouveaux besoins ou choix sont remontés par les professionnels. Un effort d'adaptation des questions et outils est généralement réalisé par les professionnels pour permettre aux personnes de participer au CVS, d'avoir des responsabilités au sein du groupe selon ses

capacités, de participer à des groupes de parole, d'être sollicitée dans les actes de la vie quotidienne, etc.

De manière générale, le projet personnalisé est co-construit avec la personne, en équipe pluridisciplinaire et souvent en collaboration avec la famille (ou le représentant légal), cette dernière connaissant l'historique de la personne et permettant d'être au plus près de ses besoins. Les professionnels essaient de recueillir les attentes et souhaits de la personne directement ou par le biais du référent, et de prendre en compte ses compétences, ses besoins psycho-affectifs, les soins médicaux, somatiques et psychiques dont elle a besoin, ses connaissances environnementales (matérielles et humaines), les événements familiaux, l'étape de développement du moment (enfance, adolescence, adulte, etc.). « *Repérer les besoins des personnes n'est pas difficile. Ce sont les besoins de tous : besoins de relation, d'attention, de plaisir, de valorisation de soi, d'action, de mouvement, besoin d'être éveillé, d'apprendre, etc.* ». De ces évaluations découlent des objectifs à atteindre, qui seront réévalués puis ajustés progressivement (entre six mois et deux ans selon les réponses). A plusieurs reprises, les accompagnants (professionnels et proches) précisent travailler sur le projet de la personne en fonction de son envie, un état de santé stable et sa disponibilité intellectuelle. La personne est généralement présente lors des différentes rencontres précédant et au cours de l'élaboration du projet. Elle est également informée de l'évolution de son projet et des objectifs fixés. Dans la construction du projet personnalisé, il est important de s'intéresser à la personne et d'être vigilant à ce que les problèmes de santé ou de comportements ne prennent pas trop de place dans le projet et l'accompagnement.

Les familles témoignent de la nécessité de prendre en compte l'expertise des parents, de mettre en commun les informations pour permettre aux accompagnants (familles, proches, soignants, établissement antérieur, etc.) de gagner en efficacité. « *Elle ne parle pas mais son visage en dit long, je suis sa mère donc j'ai appris à décrypter depuis toujours.* » « *En tant que parents, nous connaissons les habitudes* ». « *Son mode de communication est essentiellement affectif. Il reconnaît les personnes à la mélodie et au timbre de la voix. Nous, parents, avons appris à décoder ses demandes et ses refus. Tout cela est à transmettre aux équipes d'accueil et à inscrire dans le détail ces éléments dans le projet personnalisé.* »

2.6 Avis du groupe de travail

Le secteur adulte est moins investi que le secteur de l'enfance en matière d'autodétermination de la personne. Chez les adultes, l'expertise des familles est peu reconnue. Pourtant, pour favoriser l'autodétermination de la personne polyhandicapée, la place des familles et leur savoir expérientiel doivent impérativement être reconnus. Lorsqu'un vrai travail est réalisé avec les familles, cela fonctionne bien. Cette démarche nécessite un accompagnement de l'équipe professionnelle ainsi qu'une impulsion et un suivi de la part de l'équipe de direction.

Les évaluations et les outils sont importants dans l'accompagnement de la personne polyhandicapée. Ils facilitent et améliorent la qualité de vie des personnes, à condition qu'ils ne soient pas mis en place trop rapidement. Le repas et toutes les observations que ce moment nécessite en est un parfait exemple. En effet, les personnes polyhandicapées ne peuvent pas toujours dire oui ou non. Il faut faire des essais et des mises en situation concrètes et ne pas hésiter à réessayer car les goûts de la personne

évoluent au fil du temps. Il est important de savoir exactement quel point va être observé et selon quelle grille. Les observations se font de manière continue car ce qui a pu être convenu à un moment donné peut évoluer. Par ailleurs, les parents apportent aussi beaucoup d'éléments sur les choix/préférences de leur enfant. Ensuite, il faut être vigilant à l'interprétation des évaluations et avoir conscience du contexte dans lequel ces évaluations sont réalisées. Le groupe insiste sur le fait que les professionnels doivent s'adapter à la situation de chaque personne, il n'y a pas de dogme dans les outils. Ce qui fonctionne pour une personne polyhandicapée peut ne pas fonctionner avec une autre.

Par ailleurs, toutes ces informations renvoient à la nécessité de la traçabilité et de la transmission de ces informations, à la fois au sein de l'équipe pluridisciplinaire, avec les professionnels remplaçants, entre les professionnels et les familles, ou encore en cas de changement de structure. Des outils communs partagés peuvent être mis en place entre les professionnels et la famille, y compris avec la personne polyhandicapée (par exemple, des fiches qui reprennent les préférences de la personne polyhandicapée à l'aide de pictogrammes).

Concernant l'organisation et les possibilités d'adaptations à réaliser autour des conseils à la vie sociale (CVS), plusieurs questions et points sont soulevés car cette démarche est compliquée à mettre en place. Quel sens du CVS est donné aux personnes polyhandicapées ? Pour les personnes polyhandicapées qui peuvent parler mais qui n'ont pas toujours conscience de la vision de groupe du CVS, quel accompagnement mettre en place ? Aujourd'hui, les regards changent et il est possible de recueillir l'avis des personnes polyhandicapées. Toutefois, d'autres questions se posent, à savoir qui représente qui ? Comment maintenir ce projet ? Dans le polyhandicap, il s'agit d'une réflexion pointue. Néanmoins, il est important de rappeler et d'encourager les différentes formes de participation.

3 Communication et habiletés sociales

3.1 Etat des lieux

Les troubles profonds et multiples des personnes polyhandicapées affectent leur capacité à interagir. Leurs déficiences motrices, sensorielles (visuelles, auditives...) et intellectuelles rendent complexe la lecture de leurs gestuelles subtiles même pour leurs soignants. Les personnes polyhandicapées n'utilisent pas souvent les signes classiques de communication comme agiter la main, pointer, sourire, qui attirent l'attention des autres personnes et permettent les interactions sociales.

Malgré ces difficultés, les interactions sociales ont une grande importance pour les personnes polyhandicapées. Les parents et les soignants en contact direct avec les personnes polyhandicapées confirment que les interactions sociales garantissent la qualité de vie de ces dernières (15). Une relation stable et de qualité est indispensable pour comprendre les expressions idiosyncratiques de la personne et lui donner un sentiment de sécurité. Si un lien fort existe avec les parents, la famille et les équipes de soutien, les interactions ne se limitent pas à ces personnes. Beaucoup de personnes polyhandicapées se rendent en centre de jour, dans des écoles spécialisées ou dans des établissements résidentiels et ont des contacts avec des pairs et ceux-ci ont également une influence sur leur qualité de vie (15).

Les relations sociales peuvent augmenter le bien-être subjectif et faciliter la gestion du stress. Elles sont reconnues comme ayant un effet positif sur la santé, le langage, le développement cognitif et les compétences sociales.

Face aux difficultés majeures de communication rencontrées par les personnes polyhandicapées, plusieurs outils, méthodes et techniques ont été élaborés afin de permettre l'interaction et l'échange. Toutefois, ces derniers doivent être fortement personnalisés afin de tenir compte des capacités et des caractéristiques propres à chaque personne polyhandicapée. En effet, il s'agit d'un public très hétérogène, tant en termes de types de déficiences que de sévérité des déficiences (16). Leur dépendance est aggravée par les difficultés de communication, tant pour elles que pour leurs interlocuteurs. Des aides sont nécessaires, tant sur le versant réceptif qu'expressif. La communication avec la personne polyhandicapée est à rechercher et à améliorer pour réussir à établir une relation avec elle et lui permettre d'exprimer ses choix, ses intérêts, un refus, un ressenti dans les différentes situations rencontrées. Finalement, c'est lui permettre comme tout un chacun de participer aux activités, d'accéder à des apprentissages et de développer ses compétences (17).

3.2 Recommandations publiées

3.2.1 A l'étranger

Le Social Care Institute for Excellence (SCIE, Royaume-Uni) (4) a publié en 2009 une recommandation portant sur les fonctions de représentations et de porte-parolat (« *advocate* ») des personnes présentant une déficience intellectuelle²⁰. Cette recommandation concerne un public plus large que celui des seuls polyhandicapés, mais permet d'avoir une vision de ces dispositifs d'« *advocacy* » au

²⁰ LAWTON, A. Personalisation and learning disabilities: A review of evidence on advocacy and its practice for people with learning disabilities and high support needs. London (UK), Social Care Institute for Excellence, report 24, 2009.

Royaume-Uni. L'objectif de l'« *advocate* » est de représenter la personne, d'encourager les autres à la comprendre et l'interpréter, de permettre à la personne de « parler » pour elle-même. Plusieurs outils sont recensés permettant de favoriser la communication : l'*Intensive interaction* qui consiste à démarrer une communication à partir des actions de la personne ; la méthode « *From the Inside Looking Out* » permet aux personnes accompagnées d'identifier leurs propres émotions et de les communiquer aux autres. Par ailleurs, plusieurs techniques sont utilisées pour interpréter les choix : le profil multimédia qui consiste à créer un profil de la personne à partir de vidéos, photos, musiques permettant de comprendre ses goûts et ses centres d'intérêt ; les plans d'accompagnement personnalisés co-construits avec la personne ; la narration d'histoires en lien avec les expériences personnelles des bénéficiaires afin de favoriser leur participation. Les services de représentation doivent mettre l'accent sur le potentiel des personnes et leur droit à la citoyenneté ; ils doivent favoriser le plus possible « l'*empowerment* » des personnes en leur donnant accès à de l'information et en développant des approches collaboratives avec les familles ; enfin ils doivent favoriser la participation des usagers.

3.2.2 En France

Face aux différentes pratiques de communication utilisées par les familles et les institutions pour personnes en situation de handicaps multiples, le Bureau international audiophonologie (BIAP) a rédigé des recommandations définies à partir de critères permettant l'analyse de ces pratiques (18). Ainsi, pour être pertinent, tout choix d'un moyen de communication nécessite :

- L'analyse permanente des compétences perceptives, neuromotrices, cognitives, linguistiques et socio-affectives de la personne en situation de handicap ;
- L'identification, pour le moyen de communication choisi de :
 - o sa modalité (auditive, orale, visuelle, motrice) ;
 - o son niveau symbolique (degré d'abstraction) ;
 - o son niveau linguistique (langue officielle, juxtaposition de symboles....) ;
 - o sa portée communicationnelle et cognitive ;
- Une connaissance des conditions et stratégies d'utilisation des moyens de communication.

Une recherche critique continue des nouvelles données scientifiques, linguistiques, matérielles (support informatique...) doit amener les professionnels à réajuster les moyens de communication choisis.

Trois recommandations publiées abordent la thématique de la communication. Les idées les plus pertinentes et pouvant concerner ou être adaptées au public polyhandicapé ont été reprises. Il s'agit de :

- ANESM, Les « comportements-problèmes » : prévention et réponses au sein des établissements et services intervenant auprès des enfants et adultes handicapés. Volet 3, Les espaces de calme-retrait et d'apaisement. Recommandations de bonnes pratiques professionnelles. Saint-Denis La Plaine ; 2017 (5).
- HAS ; ANESM, Trouble du spectre de l'autisme : interventions et parcours de vie de l'adulte. Saint-Denis La Plaine : Anesm, HAS, 2018 (6)
- HAS, Les espaces de calme-retrait et d'apaisement. Recommandations de bonnes pratiques professionnelles. Saint-Denis La Plaine ; 2017 (19)

3.3 Littérature scientifique

Evaluation des interactions sociales et du processus communicationnel

Il est admis qu'au cours des interactions entre une personne polyhandicapée et un(e) professionnel(le) ou aidant, les interactions affectives réciproques jouent un rôle essentiel pour la qualité de vie et le développement de la personne. Une partie des études réalisées se focalisent moins sur la communication dans son rôle informatif ou didactique d'échange d'information sur l'environnement et les événements, que sur la communication dans son rôle de partage émotionnel, d'empathie, de recherche d'accord dans l'action avec un partenaire. Ce rôle est considéré par les auteurs comme plus élémentaire et plus fondamental que ses autres rôles. Cependant, ce rôle est plus difficile à étudier chez les personnes polyhandicapées et les publications sont méthodologiquement assez faibles, même si elles constituent indiscutablement un encouragement à poursuivre les études et fournissent des informations utilisables. Quelques exemples sont donnés ci-dessous.

En l'absence d'outil spécifique pour évaluer la qualité des échanges affectifs et émotionnels dans les interactions entre une personne PIMD et un(e) professionnel(le), Hostyn et al. (20) passent en revue les études permettant de dégager les caractéristiques principales des interactions sociales. Les auteurs concluent de cet examen que quatre caractéristiques des interactions (sensibilité de la responsivité, attention conjointe, co-régulation, et partage émotionnel) sont reconnues, dans la littérature scientifique, comme les composantes essentielles des interactions parent/nourrisson et jeunes enfants standards. Les auteurs vont alors vérifier si les instruments utilisés dans l'évaluation des interactions parent/enfant sont adaptés et applicables aux interactions entre professionnels et personnes avec PIMD (*Profound intellectual and multiple disabilities*). Cette étude a été réalisée auprès de 4 services d'assistance résidentiels en Flandre. Elle a concerné 18 personnes avec PIMD, âgées de 3 à 59 ans (âge développemental inférieur à 24 mois) et les professionnels accompagnants (thérapeute, personnel de soutien direct, etc.) connaissaient la personne depuis au moins 6 mois et la voyaient au moins une fois par semaine. Trois types d'instruments ont été sélectionnés pour l'étude : les échelles de disponibilité émotionnelle (EAS) (Biringen et al. 1998, 2005) ; les échelles d'évaluation du comportement de la mère (MBRS) (Mahoney, 1985, 1992) et les évaluations du comportement de l'enfant (CBRS Mahoney, 1998) ; les échelles Erickson révisées (RES) (Egeland et al. 1990) sur le comportement interactif de la mère et de l'enfant (sous-échelles pour la mère et pour l'enfant). Chaque interaction entre la personne et le professionnel (jeux) a été observée et filmée de manière individuelle, pendant 20 minutes et à l'aide de deux caméras (l'une donnant un aperçu général de l'interaction et l'autre orientée sur la personne pour pouvoir enregistrer le moindre signe). Ces vidéos étaient ensuite analysées par sept personnes différentes en utilisant les différentes échelles d'évaluation. Même si cette étude comporte des limites (connaissance des personnes par les professionnels, sélection des personnes par les structures), les résultats démontrent ainsi l'applicabilité et l'utilité des trois échelles EAS, M/CBRS et RES pour évaluer les interactions entre les personnes avec PIMD et les professionnels accompagnants, à condition qu'ils aient été formés et qu'ils aient une connaissance suffisante du mode d'interaction des personnes avec PIMD. Pour une adaptabilité optimale d'une échelle aux personnes avec PIMD, il est suggéré de combiner plusieurs éléments des différentes échelles utilisées dans cette étude, de réaliser des observations sur un nombre plus important de duos, avec différentes personnes (parents, enseignants, etc.) et dans différents environnements (jeux structurés, jeux libres, etc.).

L'étude citée précédemment a aussi donné lieu à un protocole pour observer les points forts et les points faibles des interactions. Ce protocole d'observation des interactions a concerné une personne avec PIMD, âgée de 16 ans (âge développementale de 13 mois) et un professionnel accompagnant (21). Plusieurs enregistrements ont été réalisés, au cours desquels la personne et le professionnel interagissaient pendant des activités musicales dans leur environnement habituel. Une caméra filmait la scène de manière large et une autre était centrée sur la personne avec PIMD. Le professionnel et le chercheur ont ensuite sélectionné les vidéos, selon leur clarté et la possibilité d'en tirer des informations intéressantes. L'interaction a été évaluée à l'aide des mêmes échelles que l'étude précédente, à savoir les échelles EAS, M/CBRS et RES. Les scènes ont été codées selon un intervalle de 10 secondes et il a été demandé au professionnel de décrire ce qu'il voyait, les moments cruciaux, etc. Le chercheur a mis en lien les échelles de notation et l'entretien réalisé avec le professionnel et globalement, le professionnel était en accord avec le rendu du chercheur. Ces analyses vidéo ont permis au professionnel d'évaluer ses stratégies et de prendre conscience des effets de son comportement sur celui de la personne. Ce ressenti s'est construit au fur et à mesure des lectures de la vidéo, d'où l'intérêt des lectures répétées (par exemple, Jordan et Anderson, 1995). Les résultats de l'étude montrent que la combinaison d'observations réalisées grâce à des échelles d'évaluation standardisées et des entretiens qualitatifs réalisés avec un professionnel est utile et complémentaire pour avoir une description complète des schémas d'interaction (compréhension des réactions de la personne, connaissance du contexte de la personne, etc.). La participation du professionnel renforce la validité écologique de cette étude. Par ailleurs, le chercheur fait des observations selon les échelles d'évaluation et apporte des observations complémentaires à celles du professionnel. L'implication d'un parent ou d'un membre de la famille plutôt qu'un professionnel pourrait renforcer les résultats actuels.

L'article de Atkin et al. (22) propose une méthode écologique pour repérer les comportements de signalisation intentionnelle des jeunes enfants avec des difficultés profondes et multiples des apprentissages (PMLD, *Deep and multiple learning disabilities*). La méthode peut s'appliquer aussi aux enfants présentant une déficience intellectuelle profonde et des handicaps multiples (PIMD – *Deep Intellectual and Multiple Disabilities*). Les gestes, y compris les plus subtils, d'enfants PIMD sont enregistrés dans des situations d'interaction avec leurs soignants, puis les vidéos sont analysées à l'aide d'un programme commercialisé pour l'analyse des comportements et mouvements enregistrés en vidéo. La principale innovation de cette approche est d'avoir une vision écologique des interactions de la personne avec PIMD. Pour cela, il est important de prendre en compte l'état émotionnel de la personne polyhandicapée ainsi que la nature et la dynamique de ses interactions. Les intervalles d'interaction pendant lequel un stimulus provoque un affect de plaisir ou de déplaisir sont examinés. Les résultats de cet examen comportemental mènent à apprécier la réponse de chaque enfant dans ses interactions avec son soignant, afin de mieux appréhender ce qu'il souhaite et ce qu'il rejette et permet ainsi une forme d'autodétermination et une meilleure interaction avec son entourage. Cette approche ne peut s'appliquer qu'au cas par cas (chaque enfant ayant ses propres façons de s'exprimer).

Hostyn (23) évalue les interactions dans 18 dyades composées de 18 personnes avec PIMD âgées de 3 à 59 ans avec un âge développemental inférieur à 24 mois, et de 18 professionnels de soutien ayant travaillé avec ces personnes pendant au moins 6 mois. Pour cela, l'auteur utilise l'échelle qu'il a mise

au point, la SDMM (*Scale for Dialogical Meaning Making*). Les résultats montrent que cette échelle permet de bien décrire les interactions et de mettre en évidence des dialogues entre interlocuteurs. Cependant, la validation préalable de cette échelle n'a jamais été publiée dans une revue scientifique de telle sorte que les résultats de cette étude ne sont pas fiables. Compte tenu de la rareté de ce type d'instrument elle est cependant mentionnée ici.

Une étude de Griffiths et al. (24), portant sur deux dyades composées de 2 personnes polyhandicapées et deux professionnels, recherche les comportements suivants dans les enregistrements vidéo des interactions : le regard mutuel des deux interlocuteurs ; un mouvement vers le partenaire ou vers l'objet auquel le partenaire est positivement attentif ; un « contact » des yeux ; une manifestation physique d'approbation telle qu'un sourire en réaction à un stimulus offert par le partenaire ; un contact physique ; un contact psychologique se manifestant par un indicateur comportemental tel qu'un sourire, une posture, la direction du regard, une expression faciale ; un sourire ou un rire indiquant un amusement partagé au sujet d'une troisième personne ou d'un objet ; une phase d'attention conjointe ; une phase d'attention mutuelle ; une action ou un objet offert par un partenaire s'il a comme conséquence un changement vers une augmentation des manifestations d'accord chez l'autre partenaire. L'analyse des vidéos permet d'identifier les micro-mouvements comme les mouvements des yeux, de postures, mimiques (etc.) afin de construire, seconde par seconde, une description de l'ensemble du processus d'interaction au sein de la dyade. Cependant, on ignore la fréquence et la durée de ces comportements, ainsi que leur évolution au cours des observations. L'auteur estime, mais sans preuve réelle, que ces comportements sont des indices de l'existence d'un processus « d'harmonie » ou « d'ajustement harmonieux » assez proche de celles d'empathie, de sensibilité de la responsivité comme de celle d'« interaction intensive » (développée par la méthode du même nom). L'« harmonie » est définie comme un processus cognitif implicite non observable en soi mais détectable grâce aux comportements des interlocuteurs. L'harmonisation est décrite comme un processus actif s'opérant entre deux personnes qui communiquent, caractérisé par des niveaux fluctuants de proximité mentale, émotionnelle et physique entre les deux personnes. Le seul apport réel de cette étude est de montrer l'intérêt d'une analyse éthologique réalisée sur des enregistrements vidéo examinés à différentes vitesses de ralenti, la mise en évidence de changements comportementaux subtils et rapides au cours des observations, et de lister les comportements qui permettraient d'attester l'existence d'une augmentation de la qualité des interactions entre personnes polyhandicapées et professionnels. Dans une autre étude, les mêmes auteurs (25) utilisent la même technique d'analyse des comportements enregistrés en vidéo sur d'autres aspects des interactions.

L'étude de Iacono (26) examine la validité et la fiabilité de l'outil « Triple C » version révisée. L'outil « Triple C » est destiné à permettre aux orthophonistes et autres professionnels du quotidien d'observer et de lister les comportements en termes de communication de la personne ayant un handicap grave et multiple. Cette démarche permet ensuite à l'orthophoniste/spécialiste de la communication d'établir un profil/niveau de communication de la personne pour pouvoir élaborer des stratégies d'intervention appropriées. Cela permet d'outiller les professionnels du quotidien et de les sensibiliser quotidiennement à une attention particulière aux interactions de la personne avec son environnement. Pour cette étude, 118 professionnels (qui n'avaient jamais utilisé l'outil « triple C » et qui ont bénéficié de 2 à 3 heures de formation) ont renseigné l'outil « Triple C » pour 72 personnes ayant de graves déficiences intellectuelles, âgées de 20 à 70 ans. Les listes ont ensuite été codées et

examinées par des chercheurs qui ont attribué, selon les résultats, un niveau de communication à chaque personne. 20 adultes avec déficience intellectuelle (DI) (âgés de 20 à 70 ans, m = 37 ans) ont ensuite participé à la seconde étape de l'étude. Ils ont été observés par des chercheurs cliniciens (tous des orthophonistes expérimentés) qui leur ont attribué un niveau de communication, conformément aux différents niveaux énoncés dans la checklist du Triple C. L'accord moyen des aidants professionnels sur chacun des cinq niveaux de l'outil « Triple C » était assez bon puisqu'il variait de 81 % à 87 %. En conclusion, l'outil « Triple C » révisé fournit un moyen fiable de recueillir les données pour déterminer les aptitudes de communication des adultes ayant de graves déficiences intellectuelles.

L'étude de Bunning (27) examine l'interface de communication entre des élèves avec *Profound and multiple intellectual disabilities* (PMID) et le personnel enseignant. L'analyse vise à répondre aux questions suivantes : Quels sont les éléments essentiels dans une interaction ? Quelles sont les contributions apportées respectivement par les élèves et les enseignants pour donner un sens à cette interaction ? Quatre dyades d'élèves avec PMID (âgés de 12 à 15 ans) et professeurs ont été observées et filmées durant 5 leçons d'anglais d'une heure sur 6 mois et échantillonnées en clips de 2.5 min par dyade et par leçon. La leçon consistait en la lecture d'une histoire par l'enseignant en présentant des objets et stimuli avec des significations particulières en relation avec l'histoire (dans la lignée de la narration multisensorielle). Les images vidéo furent retranscrites en détaillant les aspects verbaux (tout langage parlé) et non verbaux (vocalisations, signes, mouvements, expressions faciales, regards, activation d'un système de synthèse vocale, manipulation d'objets) ainsi que les informations contextuelles (changements d'environnement immédiat, niveau de bruit ambiant, mouvements des personnes à proximité de la dyade filmée). Les vidéos étaient codées selon des règles précises empruntées à la linguistique structurelle-fonctionnelle. Autrement dit, pour chaque action, on identifie sa structure et sa fonction. Par exemple, une action dont la fonction est de prendre son tour dans l'échange peut consister (sa structure) à marquer une pause, un changement de ton, un contact visuel, etc. Une action peut avoir différentes fonctions : une fonction de requête, d'information ou de simple expression de son émotion. Les résultats montrent que les interactions étaient dominées par les prises de parole des enseignants. Les comportements des élèves n'apparaissent que comme ayant une fonction de réponse, bien que pas exclusivement du fait d'une grande variabilité interindividuelle. Les modalités de communication comme le langage, le toucher, le chant et les objets étaient davantage utilisés par les enseignants alors que les élèves utilisaient plus les vocalisations et la gestuelle. Malgré l'écart des capacités de communication entre les élèves, tous contribuèrent, à leur niveau, aux interactions lors des activités réalisées en classe. L'interaction semble être contrainte par le rôle traditionnel d'enseignant/élève et le manque d'initiative de communication des enfants peut être lié à ce modèle (phénomène retrouvé dans les études avec des élèves moins sévèrement déficients). Cette étude révèle néanmoins les stratégies utilisées par les enseignants pour interagir avec des enfants à un stade de développement de la communication précoce. Ils ont réussi à donner un sens aux échanges en utilisant diverses modalités de communication. Il était évident, à travers l'observation du comportement des enseignants, qu'ils connaissaient le répertoire des enfants et qu'ils ont été capables d'y attribuer un sens. Ainsi, le codage fondé sur la linguistique structurelle-fonctionnelle offre de nouvelles possibilités d'examiner et d'améliorer l'interface de communication entre les personnes avec PMID et les personnes qui les soutiennent.

Evaluation des interactions avec les pairs

Une revue de la littérature et quatre études de la même équipe aux Pays-Bas ont été retenues pour illustrer les interactions entre pairs.

En 2014, Nijs et Maes, à travers une revue de la littérature (sélectionnant 8 articles) (28), constatent que les enfants PIMD ont plus d'interactions sociales avec des enfants à développement normal ou à déficience modérée qu'avec des enfants PIMD. Après entraînement des enfants à développement typique à interagir avec les personnes polyhandicapées, les interactions réciproques augmentent et celles à l'initiative des personnes polyhandicapées également. On constate par exemple une amélioration des réponses motrices spécifiques des enfants PIMD (tenir partiellement sa tête droite). Les interactions avec les personnes à développement typique influencent positivement les comportements spécifiques des personnes polyhandicapées. Les interactions entre enfants PIMD et adultes /soignants diminuent au bénéfice des interactions entre enfants PIMD, ainsi qu'entre enfants PIMD et enfants habitués à interagir. Cependant, ces constatations ne sont pas généralisables compte tenu du petit nombre d'études et de cas étudiés. Les interactions sociales mériteraient d'être mieux définies pour permettre des comparaisons entre études.

NIJS et al. (29) ont analysé de manière approfondie les interactions entre enfants présentant une déficience intellectuelle profonde et des handicaps multiples participant à un même groupe d'activité. L'étude s'est ainsi focalisée sur l'observation de comportements dirigés vers les pairs tels que les sourires, les vocalisations ou les gestes, sur l'influence des professionnels sur les interactions entre pairs et enfin sur la position corporelle des enfants. Au cours des activités observées, les enfants étaient disposés en demi-cercle par les professionnels de soins (cette disposition maximise la probabilité d'interaction entre les personnes). Les professionnels de soins ont également renseigné le profil de communication de chaque enfant participant à l'aide d'un questionnaire sur les caractéristiques de l'enfant (*Checklist of Child Characteristics*). Cet outil évalue l'utilisation des fonctions auditives et visuelles à des fins de concentration et d'implication dans l'environnement, les capacités de communication et la participation à une interaction lors d'un échange visuel. L'analyse des séquences révèle des comportements dirigés vers les pairs limités avec seulement 8,14 % des temps d'activité, dont 5,51 % de temps d'observation ou d'attention porté sur le professionnel. S'agissant des comportements des professionnels, les auteurs ont identifié un lien entre le comportement du professionnel et les interactions entre pairs. Toutefois, en termes de durée ces temps apparaissent très réduits : 5,15 % des temps d'activité ont été codés comme influençant le comportement dirigé vers les pairs, dont 4,44 % comme favorisant les interactions sociales. Enfin, les auteurs ont noté l'existence d'un lien entre l'installation de l'enfant et les interactions entre pairs. Les comportements sociaux apparaissaient plus faibles en durée lorsque seul le contact visuel était possible ou lorsque le contact ne pouvait se faire qu'au prix d'efforts ou de contournement d'obstacles. Les auteurs concluent que les enfants présentant une déficience intellectuelle profonde et des handicaps multiples sont capables d'interactions entre pairs. Cependant, ces marques d'intérêt ne sont pas souvent identifiées et soutenues par les professionnels. L'installation des enfants est également très importante pour favoriser les interactions entre pairs (permettre aux jeunes de se voir / de se toucher).

L'étude de Nijs et al (30) explore les comportements dirigés vers les pairs chez les enfants PIMD et leurs conséquences. Le groupe de recherche était composé de 14 dyades d'enfants atteints de PIMD. Vingt-deux enfants belges et six enfants néerlandais âgés entre 4 ans et 7 mois et 18 ans et 1 mois ont participé. Tous les enfants étaient considérés comme ayant un PIMD, seulement 12 participants étaient évalués à l'aide des échelles de développement infantile de « Bayley » ou l'échelle de développement du nourrisson « Kent ». Le niveau de développement variait entre 2 et 24 mois. Pour chaque dyade, un professionnel qui connaissait les enfants depuis au moins 6 mois a été sélectionné. Les 14 professionnels avaient plusieurs années d'expérience avec les personnes polyhandicapées. Les professionnels ont été invités à remplir un profil de communication basé sur trois échelles de la « *Inventarisatielijst Kindkenmerken* » : 1 - le comportement dirigé actif sur l'environnement et les possibilités de reconnaître et de réagir aux événements et sons dans l'environnement ; 2 - l'expression de base des comportements communicatifs ; 3 - le comportement dirigé vers d'autres, à la recherche d'un contact et en réagissant au contact. Les dyades d'enfants ont été filmées dans une pièce qui leur était familière par deux caméras. Les dyades ont été observées en l'absence du professionnel pendant deux périodes de 10 min. Aucun matériel n'a été fourni, mais certains enfants avaient un jouet ou un objet attaché à leur fauteuil roulant. Le chercheur et le professionnel observaient la scène en dehors de la salle par projection vidéo. Avant de quitter la pièce, le professionnel a sensibilisé les enfants à la présence d'un autre enfant, en leur disant qu'il y avait quelqu'un d'autre près d'eux ou en les laissant se toucher physiquement. Puis, les dyades ont été observées en présence du professionnel qui proposait une activité familière (musicale ou narration multisensorielle) pendant 15 min. Le professionnel pouvait choisir comment positionner les enfants (face à face ou placés l'un à côté de l'autre dans leur fauteuil roulant). Deux caméras ont été utilisées pour l'enregistrement vidéo. Des analyses qualitatives ont été effectuées en marquant les séquences où des comportements dirigés vers les pairs qui avaient été observés. L'étude montre que les enfants PIMD ont très peu de comportements dirigés vers des pairs. La durée d'un comportement dirigé vers une seule personne (sans professionnel : 18,00% ; avec professionnel : 3,81%) est plus élevée que la durée d'un comportement dirigé vers plusieurs pairs (sans professionnel : 4,01% ; avec professionnel : 0,52%). La durée d'observation de comportements singuliers est significativement plus faible en présence d'un professionnel. Les comportements le plus souvent observés sont le regard dirigé vers le pair ou le toucher. Les résultats de cette étude ont permis de mieux comprendre la nature des comportements dirigés vers les pairs chez les enfants PIMD et le rôle des professionnels. La définition des comportements dirigés vers les pairs doit être adaptée aux enfants PIMD afin de ne rien omettre comme contacts en particulier dans les interactions multiples. Alors que la plupart des études indiquent la non-initiation des interactions par les personnes polyhandicapées, cette étude montre la capacité des enfants PIMD à initier des comportements dirigés vers les pairs. Dans les futures recherches, il serait intéressant de se concentrer sur la variabilité des handicaps de ces enfants et de son effet sur les comportements. Il faudrait mettre en place un programme d'intervention pour guider les professionnels dans la mise en place d'un environnement favorable aux interactions entre pairs et aux comportements sociaux.

En 2016, une autre étude de Nijs et al. (31) compare les comportements entre pairs chez les personnes polyhandicapées et les comportements des personnes polyhandicapées avec leur fratrie. L'étude montre que les enfants atteints de PIMD interagissent davantage avec leurs frères et sœurs qu'avec leurs pairs atteints de PIMD. Le plus souvent, il s'agit, en ce qui concerne la fratrie, de comportements

d'attention non verbaux (soutien physique, maintien de la main, etc.) et, dans le registre vocal, de propos simples ou de vocalisations.

L'étude de 2018 de Kamstra et al. (32) montre que les interactions spontanées entre pairs dépendent grandement des possibilités offertes par les aidants en ce qui concerne l'installation physique de la personne polyhandicapée. Des données observationnelles ont été obtenues pour 14 personnes polyhandicapées pendant 3 heures consécutives. Sur les 213 interactions observées, 5,1% sont avec les pairs, 73,4 % avec l'aidant, 14 % avec l'observateur et 6 % avec les autres. Dans 61,3 % des séquences, les participants polyhandicapés étaient positionnés de telle façon qu'ils n'avaient pas la possibilité de se toucher ou de se regarder entre pairs. Il revient donc aux aidants de créer les conditions permettant les interactions.

Facteurs qui contribuent aux interactions sociales réussies

Hostyn et al. (33) publient une revue de la littérature (études publiées entre 1990 et 2008) sur les interactions entre les personnes PIMD et leurs partenaires. La recherche documentaire informatisée a donné 15 articles (études quantitatives, qualitatives, méthode mixte). Sept études ont porté sur les enfants et huit sur les adultes. Le nombre de participants allait de 1 à 30. Dix études comprenaient 10 participants ou moins. Selon les études, différents milieux ont été étudiés (milieu résidentiel, garderie, école, famille, combinaison de différents paramètres). L'analyse de la littérature a révélé quatre composantes importantes dans les interactions : la sensibilité, l'attention conjointe, la co-régulation et les émotions.

Plusieurs études de cette revue de littérature soulignent l'importance de la sensibilité et de la réactivité des partenaires dans l'interaction, cette interaction faisant référence à la manière dont les partenaires perçoivent les signaux de chacun et se répondent mutuellement (Ainsworth, Blehar, Waters & Wall, 1978). Les résultats de Healy et Noonan Walsh (2007) montrent qu'il est important d'ajuster le comportement aux besoins des personnes et d'utiliser des objets liés aux préférences des personnes. Les parents se considèrent comme un soutien et une aide à la réactivité, en fonction des besoins de leurs enfants (Wilder et Granlund, 2003). L'utilisation d'une aide à la communication permet généralement d'améliorer la compréhension des signaux de communication, la réactivité et l'interaction par le personnel (Schepis et Reid (1995).

L'attention conjointe est un élément important qui signifie le partage d'un centre d'attention (par exemple, objet, sujet) entre deux partenaires. Selon les parents d'enfants polyhandicapés, partager des expériences et obtenir une attention commune constitue un élément essentiel dans le bon fonctionnement des interactions (Wilder et Granlund, 2003, Olsson's, 2004, Fogel, 1993, p. 36).

Concernant la co-régulation et les émotions, il s'agit de la relation existante entre les comportements des deux partenaires, à savoir la synchro-interaction, la coordination mutuelle et la flexibilité (Fogel, 1993). Olsson a montré que les deux partenaires adaptent leur comportement l'un à l'autre en permanence (34). Wilder et Granlund (2003) ont conclu que la réciprocité est un élément important de l'interaction. Deux études ont mis l'accent sur l'importance de la prise de parole à tour de rôle (Clegg et al., 1991 ; Wilder & Granlund, 2003). Forster et Iacono, (2008) et Wilder et Granlund, (2003) montrent clairement que les émotions sont importantes à prendre en compte dans l'interaction. Les parents déclarent que les sentiments mutuels de consentement, d'appréciation et de joie représentent

un facteur important dans la communication (Wilder & Granlund, 2003), affirmation confortée par les professionnels (Forster et Iacono, 2008). Toutefois, les parents précisent que les enfants atteints de PIMD ont plus de difficultés à exprimer des émotions complexes, comme la curiosité et l'intérêt, par rapport aux enfants typiques (Wilder et al., 2004).

Les handicaps cognitifs (courte durée d'attention), les capacités visuelles et les capacités à passer d'une situation à une autre, influencent les interactions (Wilder et al., 2004). Les fonctions motrices, quant à elles, ne semblent pas significativement influencer les fonctions de communication dans l'interaction. Néanmoins, Olsson a conclu qu'un enfant qui possède des compétences cognitives, des habiletés visuelles ou motrices ne les utilise pas nécessairement lors des interactions. Olsson et Clegg, Standen et Jones (1996) suggèrent que les comportements de communication sont plus importants que le type d'invalidité. Les problèmes de santé, quant à eux, influencent légèrement l'interaction entre la personne et les accompagnants. Concernant les comportements interactifs spécifiques, les membres du personnel ont décrit le toucher comme une stratégie interactive de base (Forster et Iacono, 2008, Healy et Noonan Walsh, 2007).

Vlaskamp et al., (2003) ont montré, en utilisant l'analyse vidéo, que le comportement du personnel a joué un rôle plus important dans le développement des interactions plutôt que la nature de l'environnement. Trois études (Clegg et al., 1996 ; Healy & Noonan Walsh, 2007 ; Tucker & Kretschmer, 1999) ont examiné l'influence de la perception et le rôle du partenaire dans l'interaction. Les professionnels qui tentent de comprendre les gestes et les humeurs de la personne et cherchent à donner du sens à la relation arrivaient à avoir une relation de confiance. Les connaissances qu'a le professionnel sur le fonctionnement et les modes de communication de la personne polyhandicapée ont eu une influence positive sur le développement des interactions (Forster et Iacono, 2008), (Healy et Noonan Walsh, 2007). Pour cela, la formation et les compétences des professionnels sont très importantes (Forster et Iacono, 2008).

L'environnement, le cadre et l'organisation influencent également les interactions (Clegg et al., 1996 ; Forster et Iacono, 2008 ; Healy & Noonan Walsh, 2007 ; Wilder et Granlund, 2003). Être dans un environnement contraignant (manque de vie privée et possibilités limitées de choix) contribue négativement à l'interaction et à la communication (Healy & Noonan Walsh, 2007). Le turn-over, le taux d'encadrement et l'absence de personnel qualifié représentent des obstacles aux interactions et à la communication. Les personnes ont de meilleures interactions et une meilleure communication lorsqu'elles sont en milieu ordinaire plutôt que dans un milieu spécialisé (35). Il est important que le contexte et les interactions aient un sens pour la personne, c'est-à-dire par rapport à ses intérêts et ses compétences (Tucker et Kretschmer, 1999). L'installation de la personne revêt une certaine importance (dans un fauteuil roulant, couché sur le sol, sur un tapis) (McEwen, 1992). Généralement, les enfants ont plus d'interactions quand ils sont mobiles et qu'on leur permet de ne pas être sur un fauteuil ou une chaise (selon leurs possibilités). Les aides à la communication (sortie vocale) (Schepis et Reid, 1995), les méthodes de communication alternatives augmentées (livres, objets, etc.) sont des facteurs importants dans les interactions avec les professionnels (Healy & Noonan Walsh, 2007). Pour cela, la disponibilité du matériel est essentielle (Vlaskamp et al., 2003).

La revue de littérature de Petry (7) décrit les besoins en matière de soutien des personnes atteintes de handicaps multiples et profonds. Les données portant sur les interactions sociales et la communication ont été extraites et synthétisées pour cette thématique.

Les personnes avec PMD (Profound and multiple disabilities) ont besoin d'assistance et de stimulation pour acquérir des compétences d'adaptation sociale (Aird, 2001 ; Grove & Peacey, 1999 ; Haee, 2001 ; Porter, 2004). Ces compétences incluent des compétences conceptuelles et communicatives (demander, indiquer, établir et maintenir le contact visuel écouter, etc.), des compétences sociales et émotionnelles (exprimer et comprendre des émotions, jouer ensemble, prendre des initiatives, etc.), des compétences pratiques (manger, boire, s'habiller, etc.).

Pour ces personnes, l'apprentissage et l'élaboration de ces habiletés n'est possible que si une relation intense avec la personne de soutien direct et leur environnement se met en place (Nind & Hewett, 2001). C'est pourquoi, il est nécessaire d'aménager l'environnement de façon adéquate pour soutenir activement les personnes avec PMD afin qu'elles puissent participer et interagir (Felce, Jones, & Lowe, 2002).

De même, il est essentiel que l'interlocuteur de la personne avec PMD ait une parfaite connaissance de cette dernière et du contexte pour donner au signal sa signification réelle (Grove, Bunning, Porter, & Olsson, 1999). Il est également important, que les différentes équipes de professionnels et les parents discutent de ce sujet et partagent leurs expériences car la recherche montre que les personnes de soutien direct ne sont pas toujours d'accord lorsqu'il s'agit d'interpréter les expressions faciales (Hogg, Reeves, Roberts, & Mudford, 2001).

Dans un article de 2016, les auteurs Neerinckx et Maes (36) insistent sur le fait que les personnes polyhandicapées, en dépit des problèmes cognitifs et physiques, sont capables de développer des comportements d'attention conjointe et peuvent bénéficier positivement des interactions. Les auteurs cherchent si les éléments de contexte peuvent influencer les comportements d'attention conjointe. Il apparaît qu'une situation d'interaction non structurée produit plus de réponses de la part d'une personne polyhandicapée tandis qu'une situation d'interaction structurée entraîne plus d'initiatives. En revanche, la familiarité du partenaire et la familiarité des objets utilisés dans l'interaction n'influencent pas les comportements d'attention conjointe. La sensibilité du partenaire d'interaction est positivement reliée à la présence de comportements d'attention conjointe. Les partenaires d'interaction devraient être conscients à la fois de la capacité d'une personne polyhandicapée d'avoir un comportement d'attention conjointe ainsi que de l'influence de différents facteurs contextuels sur ces comportements.

Programmes d'interventions et outils

Le Centre intégré universitaire de santé et de services sociaux (CIUSSS) de la Mauricie-et-du-Centre-du-Québec a mené une revue systématique de la littérature scientifique avec comme objectif d'identifier les interventions démontrées efficaces auprès des enfants et adolescents (0-21 ans) polyhandicapés (16).

Plusieurs interventions reposant sur des systèmes d'aide à la communication améliorée et alternative sont identifiées, reposant sur l'utilisation de codes alternatifs issus du langage verbal et écrit. En fonction des forces et des besoins de la personne, plusieurs outils peuvent être utilisés : pictogramme (*Picture Exchange Communication System*), objets fonctionnels et aides à la communication utilisant une sortie vocale. Les personnes sont encouragées à utiliser ces outils par des incitations verbales et physiques.

Cinq interventions sont recensées dans la revue de littérature (Cosbey et Johnston, 2006 ; Harding et coll., 2011 ; O'Neil et coll., 2000 ; Snodgrass et coll., 2013 ; Stasolla et coll., 2014). Elles proposent des séances allant de 10 à 45 minutes, d'une fréquence allant de 2 séances par semaine à 4 séances par jour, 5 jours par semaine, en milieu scolaire ou au domicile du participant. Ces cinq interventions ont démontré des effets positifs que sont l'amélioration des possibilités de communication des participants et une capacité à faire des demandes précises pour obtenir des objets spécifiques.

Plusieurs études de cas ont également démontré les effets positifs de ces interventions : l'étude de Snodgrass et al. (2013) a montré qu'un enfant présentant une déficience intellectuelle sévère, une déficience orthopédique, une cécité corticale et une perte auditive grave aux deux oreilles a pu échanger à l'aide d'un symbole texturé et d'incitations physiques estompées progressivement. L'étude d'O'Neil et al. (2000) a montré les effets positifs des stratégies du *General case training* (renforcements positifs, incitations verbales et physiques, modelage, atténuation des incitations) auprès d'un enfant atteint d'une déficience intellectuelle sévère, d'une paralysie cérébrale et requérant une assistance complète pour se nourrir et s'habiller. Ce dernier a appris à désigner une image représentant un objet et à pointer une carte avec le mot « *want* » (vouloir) pour indiquer qu'il voulait cet objet. Malgré la faiblesse des échantillons et du nombre d'observations, le rapport du CIUSSS accorde un fort niveau de confiance à ces études, dont les résultats sont estimés proches des effets réels.

Le rapport conclut son analyse en soulignant la forte hétérogénéité du public des personnes polyhandicapées et par là-même l'impossibilité d'une généralisation systématique des outils et méthodes. Il préconise ainsi de sélectionner le système de communication au cas par cas, en fonction des forces et des besoins de la personne polyhandicapée. Il recommande également de procéder à une évaluation de la personne par des professionnels ayant une expertise en technologie avant de mettre en place les outils. Il souligne néanmoins l'existence de stratégies reconnues, permettant d'enseigner aux personnes polyhandicapées le fonctionnement des systèmes d'aide à la communication, comme le fait de soutenir physiquement le participant et de lui proposer un niveau élevé de renforcement, d'offrir des renforcements de qualité évalués au préalable auprès des participants et de leurs parents (par exemple offrir un jouet, de la nourriture, souffler de l'air chaud, diffuser une voix familière, ou encore un jeu de lumière coloré), de proposer un renforcement aussitôt la tâche effectuée par la personne et de ne pas hésiter à répéter ces essais un grand nombre de fois.

Dans la revue de littérature de Petry (7), plusieurs études portent sur la façon d'aider les personnes avec PMD à communiquer dans des situations de la vie quotidienne (Daelman, 2003 ; Downing, 2001 ; Granlund & Olsson, 1997 ; Nind & Hewett, 2001). En premier lieu, il est très important de considérer la personne comme un partenaire actif de la communication. L'analyse d'enregistrements vidéo des interactions, peut permettre au personnel de soutien une meilleure vision de la contribution et des initiatives de la personne avec PMD et peut permettre d'interpréter sa façon de communiquer de manière plus adéquate. Il faut savoir que les signes des personnes avec PMD n'ont pas forcément de signification en termes de message (stéréotypies, crispations musculaires involontaires etc.) et qu'il existe un risque de surinterprétation de la part des professionnels. C'est en ayant des attentions conjointes sur des objets ou lors de rituels familiers que les partenaires construisent une communication emplie de sens à laquelle ils peuvent se référer ultérieurement. Ainsi, le comportement de communication devient plus direct et axé sur des objectifs et permet de faire des commentaires sur un objet (proto-déclaratif) ou de faire une demande (proto-impératif). La réciprocité

est encouragée par l'alternance des interactions, le fait de prendre son tour « *taking turns* » et par l'imitation immédiate ou différée. On peut utiliser des aides techniques, via un enregistrement de messages vocaux pré-enregistrés (qui s'active en pressant sur un bouton) ou d'objets concrets en référence à certaines situations ou activités (p.ex. un gobelet pour réclamer à boire) (Jones, Pring, & Grove, 2003). Des livres et des tableaux avec des images ou des photos peuvent également être utilisés. Pour utiliser ces aides, il faut tenir compte des capacités et des préférences de la personne, de son âge et de ses facilités d'utilisation selon les aides.

L'interaction intensive est une approche pour favoriser la communication avec une personne polyhandicapée. Cette méthode essaie de reproduire, en l'adaptant, les formes d'interactions communicatives normalement développées, et bien documentées dans la littérature scientifique, par une mère et son nourrisson ou son jeune enfant. Bien que reconnue comme technique d'aide, la preuve de son efficacité n'a pas été examinée. Une revue de la littérature de Hutchinson et al. (37) a retenu 15 études quantitatives et 3 qualitatives portant sur 53 personnes polyhandicapées ou autistes âgées de 5 à 60 ans en centre de jour ou en centre résidentiel. Les résultats des études ne montrent pas de corrélation entre le temps de formation et l'efficacité de la mise en œuvre de la méthode. Concernant les interactions sociales, plusieurs études de cette revue ont utilisé 8 indicateurs de comportement social. Les auteurs des études (quantitatives et qualitatives) rapportent des effets positifs sur la sociabilité mais les faiblesses méthodologiques ne permettent pas d'exclure que ces effets peuvent être dus à d'autres facteurs (dont une ligne de base mal établie) que la procédure d'éducation. De même, les preuves en faveur d'effets diminuant les stéréotypies sont insuffisantes. Enfin, les effets de l'Interaction Intensive sur la diminution des comportements auto-agressifs ne sont pas exclus mais ne sont pas démontrés non plus. Les auteurs concluent que les études ne sont pas méthodologiquement suffisamment solides pour qu'on puisse conclure et réclament d'autres études. Quelques études suggèrent que des facteurs liés au personnel, comme le manque de temps et de soutien, pourraient affecter l'efficacité des résultats. L'hétérogénéité des déficiences des personnes avec PIMD rend impossible toute expérimentation avec un groupe de contrôle homogène. Par ailleurs, l'utilisation de certains outils de mesure dans ces études (enregistrements vidéo et codages) pourraient être réductrice et Hostyn et al. (2011), suggèrent que d'autres méthodes d'analyse des interactions seraient plus appropriées. Par ailleurs, il est possible que l'efficacité de telles approches dépende de l'âge des participants et, peut-être, de l'origine des polyhandicaps. Cette procédure pourrait n'être efficace que durant la période de plasticité du cerveau (enfant) avec des sollicitations maintenant l'envie de communiquer. Cela suppose de pouvoir assurer une très grande régularité d'utilisation de cette procédure (5 jours/7), pendant une durée au cours de la journée qui reste à fixer. Les recherches qualitatives devraient être plus rigoureuses et standardisées pour apporter de la validité et de la richesse aux conclusions qui en sont issues (NICE, 2012). Des recherches supplémentaires doivent être conduites sur la durée de formation nécessaire, les besoins en matière de soutien du personnel et les résultats escomptés aux différentes étapes de l'intervention

L'étude de Goldbart (38) évalue la communication et les interventions menées par les orthophonistes auprès des personnes avec des incapacités multiples et profondes en termes d'apprentissage (*Profound and multiple Learning Disabilities* -PMLD) au Royaume-Uni. Un sondage par questionnaire a été mené auprès de 55 orthophonistes travaillant avec des enfants et/ou des adultes PMLD. En fonction des résultats des questionnaires, les orthophonistes disent utiliser plus largement

l'interaction intensive et les passeports de communication avec les adultes plutôt qu'avec les enfants. En revanche, ils pratiquent plus souvent des activités créatives et artistiques, avec les symboles (dessins, pictogrammes), avec les enfants qu'avec les adultes. Il ressort que l'interaction intensive tient un rôle important pour établir les fondements des compétences d'interaction et des relations sociales chez les personnes ayant des difficultés à s'engager et que ce type d'interaction est même bénéfique pour les personnes ayant des comportements difficiles. Lors de ces interactions, il est ressorti que les « objets de référence » (horaires visuels, tableaux de communication, etc.) aident les personnes à comprendre le contexte, à anticiper la suite des événements ainsi qu'à améliorer les compétences de communication réceptives et expressives et les capacités cognitives associées des personnes. Par ailleurs, pour les professionnels, ces objets de référence, ainsi que le passeport de communication, permettent de donner du sens et de structurer les interactions. Ils diminuent l'anxiété et facilitent les transitions. Toutefois, le manque de soutien de l'équipe de direction, de disponibilité et d'engagement du personnel peut empêcher la mise en place des interactions intensives. A contrario, le développement des compétences des professionnels et des familles est important pour mettre en place et réussir ce type d'intervention.

L'étude de Harding et al. (39) explore les processus impliqués dans la mise en place de systèmes de Communication augmentative et alternative (CAA) pour deux enfants âgés de six ans présentant des troubles profonds et multiples des apprentissages (profound and multiple learning disabilities - PMLD). Ces deux enfants fréquentaient une école pour enfants avec PMLD et étaient dans la même classe. Ils ont bénéficié de l'introduction d'appuis spécifiques à la CAA pour améliorer leurs possibilités de communication. L'objectif de ces séances d'évaluation, par les orthophonistes, est de maximiser la communication de chaque enfant. Par ailleurs, l'un des aspects du succès de cette étude a été de se concentrer principalement sur les capacités langagières réceptives de chaque élève. Light et al. (1985) soulignent que l'utilisation de ces techniques diffère selon les interlocuteurs impliqués auprès des enfants avec PMLD, les distractions périphériques, la facilité d'accès de l'enfant au système utilisé et les motivations personnelles de l'enfant. De plus, l'utilisation de cadres partagés entre les membres de l'équipe, tels qu'une liste de contrôle dérivée de « *The Pragmatics Profile* » et le PVCS (*Pré verbal communication Schedule*), a permis de concentrer les efforts au sein de l'équipe multidisciplinaire. Chaque enfant a bénéficié d'une période d'évaluation de 3 semaines suivie d'une intervention intensive de 5 semaines de CAA, à raison de 7,5 heures par semaine. Cette étude a montré qu'une évaluation approfondie du langage et de la communication, qu'une connaissance de la communication fonctionnelle de l'enfant dans des contextes quotidiens, ainsi qu'une évaluation de ce qu'il peut déjà faire, est essentielle, (Lloyd et al ; 1983 ; Layton, 1990). Le personnel a observé une baisse des comportements difficiles d'un des enfants avec la mise en place de la CAA (Charlop-Christy et al, 2002). La collaboration au sein de la classe tout au long de l'intervention était cruciale pour permettre à chaque enfant de réussir. La planification et la mise en œuvre concertées entre le personnel de l'école, les orthophonistes et les parents a constitué un atout supplémentaire dans cette intervention.

L'étude de Myers et al. (40) analyse les approches pédagogiques, les programmes et contextes pour soutenir la communication et accroître l'accès à l'inclusion de 4 jeunes enfants avec des troubles sévères du langage et des déficiences motrices. Même s'il ne s'agit pas du public polyhandicapé au sens de la définition française, ces pratiques sont intéressantes à connaître pour des éventuelles expérimentations futures. Elle montre qu'une méthode mixte d'apprentissage, avec un usage

remodelé de la communication alternative et augmentée, l'utilisation de pictogrammes et d'outils technologiques comme la synthèse vocale peut engendrer des progrès notables. Un stage de 4 semaines, à raison de 2 heures par jour, 5 fois par semaine avec une formation à la fois individualisée et collective et des encadrants multi disciplinaires a permis aux enfants d'augmenter leur capacité de communication et de participation. L'implication des parents permettait de poursuivre les bénéfices engrangés lors de la formation à domicile et la présence d'un adulte encadrant, ayant lui-même des troubles du langage et utilisant la CAA, permettait d'ouvrir des perspectives sur les capacités potentielles des enfants en développement. En revanche, les résultats en milieu scolaire étaient plus mitigés puisque deux enfants seulement ont pu maintenir leurs acquis. Cette réussite est le résultat de l'insistance des parents et des efforts obtenus de la part du personnel éducatif des écoles, ce qui ne fut pas le cas pour les deux autres enfants. Cela montre le rôle indispensable et nécessaire du soutien du personnel éducatif au sein des écoles pour que l'inclusion de l'enfant et l'utilisation de ses outils pédagogiques soient acceptés au sein des classes. Cela démontre également qu'une volonté commune de développer les capacités et le développement des enfants avec des handicaps est nécessaire et qu'elle doit se réaliser sans discrimination et selon la disponibilité des parents.

L'étude documentaire réalisée par le CEDIAS IDF (41) identifie plusieurs méthodes et outils visant le développement de la communication, que sont un moyen alternatif de langage oral pour communiquer, une aide physique à la personne, une stimulation sensorielle, l'expérience corporelle dans les activités quotidiennes, des moyens multimodaux pour soutenir, enrichir, baliser et souligner le langage oral. L'étude souligne que ces outils et méthodes sont moins mobilisés dans les établissements pour adultes que dans les établissements pour enfants. L'analyse met également en avant le fait que l'efficacité de ces outils dépend toujours de leur personnalisation aux besoins et capacités des personnes. Plusieurs dimensions doivent être prises en compte afin de personnaliser les outils. Il s'agit de l'observation structurée et rigoureuse des réponses et réactions de la personne polyhandicapée aux stimuli proposés, de l'interprétation des réponses et des réactions de la personne polyhandicapée afin de comprendre ses mécanismes d'apprentissage et de traitement des informations, de la dimension didactique des pratiques de stimulation.

Formation des professionnels

Le rapport CIUSSS (42), au travers d'une revue bibliographique, visait à connaître les activités contributives, valorisantes et stimulantes ayant démontré un effet bénéfique afin de proposer une offre de service répondant aux besoins spécifiques des adultes polyhandicapés fréquentant les centres d'animation. La revue systématique de la documentation scientifique a permis d'identifier quinze études et deux rapports de recherche pour l'analyse. Les études ont permis de répertorier 15 interventions différentes en lien avec l'un ou l'autre des domaines de la qualité de vie. Parmi ces interventions, huit concernent l'application d'un programme de formation offert au personnel sur les habiletés des personnes polyhandicapées. La preuve quant à l'efficacité de ces interventions est cependant faible et l'ensemble de ces interventions nécessiterait des recherches supplémentaires pour attester de leur réel effet. L'importance des compétences et des capacités des individus soutenant les personnes polyhandicapées ont cependant été mises en avant par plusieurs auteurs. La formation des intervenants s'avère un moyen à privilégier dans les services afin de soutenir le plein potentiel des usagers. D'autres interventions et stratégies présentées sont également intéressantes et

semblent être bénéfiques pour développer des habiletés, maintenir des acquis ou prévenir la détérioration.

Deux rapports concernent de manière générale (Mansell, 2010) ou plus spécifiquement (Goldbart et Caton, 2010) la communication chez les personnes polyhandicapées. Ces rapports soutiennent l'amélioration de la communication et l'indispensable amélioration des pratiques envers ce public. Le premier a ainsi réalisé des recommandations et guides dans cet objectif.

Trois études (Bloomberg, West, Iacono, 2003; Jones, Pring, Grove, 2002; Samuel, Nind, Volans, Scriven, 2008) et huit interventions (Bloomberg et coll., 2003 ; Green et coll., 2005 ; Jones et coll., 2002 ; Parsons et coll., 2004 ; Realon et coll., 2002 ; Salmento et Bambara, 2000 ; Samuel et coll., 2008 ; Singh et coll., 2004) mettent en avant l'importance des formations et d'outillage à destination des professionnels pour améliorer les relations interpersonnelles, délivrer un accompagnement adapté aux personnes polyhandicapées (inclusion, participation, acquisition de compétences) (Royal Mencap Society, 2013), etc.) et ainsi améliorer leur qualité de vie. Ces formations visent principalement les habiletés de la communication et les habiletés sociales des usagers. Les résultats démontrent une augmentation significative du nombre de réponses données par les personnes polyhandicapées lorsque le professionnel a bénéficié d'une formation. Ainsi, les formations permettent aux professionnels d'accroître leurs connaissances, d'acquérir des compétences en lien avec les stratégies d'intervention et la communication et d'augmenter les interactions et les réponses aux tentatives de communication de la personne. Ils améliorent leur accompagnement (plus d'amorces d'interaction, plus d'attention et de sensibilité aux changements de comportements des personnes, adaptation de leur communication, etc.) et ces acquis se sont avérés bénéfiques pour les personnes polyhandicapées puisqu'elles ont su améliorer leurs habiletés. De leur côté, les familles expliquent que les professionnels doivent avoir une attitude positive et être attentionnés pour que l'accompagnement fonctionne (Goldbart et Caton, 2010). En outre, Mansell (2010) indique qu'il est important de créer une relation de qualité entre les professionnels et la personne polyhandicapée. Bien entendu, la communication est fondamentale pour la création de cette relation. Mansell (2010) ajoute également que les familles devraient systématiquement participer aux formations. Enfin, Vlaskamp et ses collègues (2007) expliquent qu'il est peut-être plus adapté de proposer aux professionnels des entraînements (stages) plutôt que de leur fournir uniquement des formations.

De manière générale, il est nécessaire de développer des services avec du personnel qualifié pour permettre une qualité de vie des personnes accompagnées. Ces services devraient être conçus et centrés autour de la personne et considérer la famille comme experte (Mansell, 2010). Selon les données étudiées, ce rapport établit quelques recommandations pour soutenir et outiller les professionnels en termes de formation (création d'opportunité de communication et d'apprentissage, utilisation d'outils de références, importance d'établir un contact visuel, présentation d'opportunités de choix, création et maintien d'un environnement social positif, etc.). Plus spécifiquement en lien avec la communication, selon l'importance et l'influence qu'elle peut avoir sur le public polyhandicapé pour son autonomie et dans sa vie quotidienne, ce rapport recommande de conduire des recherches sur l'une de ces interventions selon une méthodologie explicite et rigoureuse.

Le rapport du CIUSSS (16) identifie une intervention de tutorat professionnel pour soutenir la communication avec les personnes polyhandicapées. L'intervention part du principe que les compétences du partenaire de communication impliqué dans l'interaction avec la personne

polyhandicapée ont un effet significatif sur le succès de l'interaction. Il est donc nécessaire de former les professionnels, enseignants et autres partenaires de communication. Le programme de tutorat repose sur cinq étapes, que sont une présentation de l'intervention aux participants, la collecte de données sur les situations d'interaction, la mise en place d'un atelier de travail sur la communication, la définition de stratégies spécifiques à chaque élève et l'évaluation des progrès réalisés en situation. Toutefois, les effets de cette intervention sont mitigés car le tutorat a permis d'améliorer la communication avec certains participants, mais pas avec tous.

L'article de 2018 de Nijs et al. (43) relate une étude d'intervention montrant la façon dont les équipes peuvent faciliter et promouvoir les interactions mutuelles entre pairs chez les personnes polyhandicapées. Un court entraînement des membres de l'équipe modifie positivement leur comportement de soutien social et augmente les interactions entre pairs chez les personnes polyhandicapées. De manière significative, on observe davantage de comportements singuliers entre pairs et un peu moins d'interactions multiples entre pairs durant l'intervention, les deux types de comportements diminuent au suivi. Ceci devrait inciter à des entraînements dans les services et les écoles et à poursuivre le coaching.

Une étude de Singh et al. (44) montre qu'un entraînement à la « pleine conscience » chez des soignants de personnes polyhandicapées a des répercussions sur le degré de satisfaction de ces dernières pendant les 8 semaines d'entraînement et les 16 semaines suivant la fin de l'entraînement. Quand une personne polyhandicapée interagit avec un soignant qui a reçu un tel entraînement, son plaisir est plus grand. L'étude montre également qu'une formation à la « pleine conscience » peut également favoriser les interactions parents-enfants.

Nature et fréquence des relations sociales chez la personne polyhandicapée

Quatre articles de la même équipe aux Pays-Bas portent sur l'examen des relations sociales chez les personnes avec PIMD. La nature des relations sociales de ces personnes est analysée par l'étude de KAMSTRA et al. (45). Cette étude s'est appuyée sur des entretiens semi-directifs réalisés auprès de 205 aidants recrutés à partir de 13 établissements néerlandais pour personnes présentant des déficiences intellectuelles. L'étude montre que les personnes ont en moyenne cinq relations sociales informelles (c'est-à-dire avec des personnes non rémunérées) sur une année. Ces relations sont à 80 % des relations familiales. Seules 2% des personnes impliquées dans les relations sociales avec les personnes avec PIMD présentent également une déficience intellectuelle. Le nombre moyen annuel de contacts (physique ou téléphonique) avec des « relations sociales » informelles est relativement faible (24 contacts). Ces occasions de contact se concrétisent principalement par des visites sur le lieu de résidence de la personne. Moins de 30% des « relations sociales » de la personne l'ont emmenée pour une sortie, une promenade ou un séjour. L'article ouvre plusieurs pistes de recherche et d'interrogations, comme sur le rôle des professionnels en termes de soutien social, sur l'impact de l'avancée en âge, sur la place des pairs dans le réseau social, sur la comparaison avec le réseau social des personnes avec PIMD vivant à domicile.

L'étude de Kamstra (46) réalisée avec 200 personnes avec PIMD porte sur l'influence de différents facteurs sur le nombre et la fréquence des contacts (l'âge, les capacités de communication et les aménagements de la vie courante). Seul l'âge est relié négativement à la fois au nombre et à la

fréquence des contacts. Les aménagements influencent seulement la fréquence, et quant aux capacités de communication, elles ne semblent pas intervenir sur le nombre et la fréquence de contacts. Les auteurs insistent sur le fait que les professionnels ont un rôle à jouer dans le maintien et l'extension du réseau social des personnes avec PIMD à un stade précoce de leur vie.

Dans une autre étude, Kamstra et al. (47) indiquent que le maintien ou l'augmentation des contacts sociaux est souvent peu mentionné dans les plannings. Ils proposent d'utiliser le plan individuel de soutien pour favoriser la promotion des contacts sociaux. Les plannings de 60 personnes aux Pays-Bas ont été codés et répertoriés. L'analyse des recueils montre que 71% des contacts sont liés aux situations courantes, 6,2% concernent le futur et moins de 1% se rapportent aux objectifs actuels. Bien qu'indiqués dans les plannings, les contacts sociaux sont rarement traduits en action. Les auteurs insistent pour que les professionnels comprennent l'importance des contacts sociaux et de leur mise en pratique.

Relations sociales au sein de la famille

L'article d'Axelsson et al. (48) compare l'engagement dans les activités familiales des enfants PIMD avec celui des enfants à développement typique. Deux groupes ont été constitués : d'une part 60 familles d'enfants PIMD âgés de 5 à 20 ans et d'autre part, 107 familles d'enfants « classiques » âgés de 5 à 10 ans. Un questionnaire *Child-PFA* (Axelsson & Wilder, 2013) leur était envoyé pour mesurer l'implication des enfants dans différentes activités à l'intérieur de la maison (les repas, les activités de routine), les activités organisées et les activités à l'extérieur du foyer parental (les sorties, les vacances et week-ends en maisons de campagne). La comparaison en fonction du type d'enfant montre que, pour toutes les activités, la participation des enfants « classiques » était plus importante. Néanmoins, les différences étaient moins grandes dans les activités organisées et les activités à l'extérieur. Le moindre engagement des enfants PIMD peut être expliqué par des temps d'éveil plus courts, un champ comportemental plus restreint et des types d'expression plus complexes. Ainsi, la curiosité peut passer inaperçue et ne pas être reportée par les parents dans le questionnaire. La comparaison en fonction des caractéristiques parentales indique que la participation des enfants PIMD aux activités ne dépend pas du niveau d'éducation et d'étude des parents contrairement aux autres familles. Les auteurs suggèrent que dans les familles d'enfants PIMD le modèle d'activité est plus axé sur l'enfant (*child-driven*) et se focalise sur les activités accessibles à ce dernier. La comparaison indique également que la participation est en fonction des caractéristiques cognitives de l'enfant PIMD et de son état de santé. Les capacités à communiquer, à choisir et en matière de mobilité influaient positivement sur un certain nombre d'activités. L'âge de l'enfant a aussi une influence ; ainsi « jouer dans le sable » engageait les plus jeunes alors que « danser », « faire le ménage », « ranger après les jeux », « se reposer » et « se rendre ensemble aux activités de loisir de l'enfant » engageaient les plus âgés (11-20 ans). Les auteurs soulignent que la participation « aux routines » des enfants PIMD est faible alors que celles-ci sont fréquentes chez les enfants typiques.

L'article d'Axelsson et al. de 2014 (49) s'appuie sur la même enquête que celle de 2013. Mais elle est spécifiquement ciblée sur l'aspect de la participation et présente les mêmes conclusions que la précédente. Les familles avec des enfants PIMD ont moins d'activités et l'enfant y est moins présent que dans les familles dites « classiques ». Les capacités motrices et cognitives des enfants PIMD et les facteurs familiaux sont en corrélation avec la fréquence des activités et la présence des enfants. Les

auteurs soulignent que la fréquence des activités et la présence de l'enfant donnent des opportunités d'apprentissage à ce dernier dans la vie de tous les jours.

Une thèse d'Axelsson en 2014 (50) développe les points évoqués dans les articles précédents, c'est-à-dire la présence et l'engagement des enfants dans les activités familiales : la comparaison de la fréquence des occasions d'activités familiales et la présence des enfants dans deux groupes de familles (familles avec enfants PIMD et familles avec enfants à développement typique) ; la comparaison de l'engagement des enfants dans les activités familiales dans les deux groupes ; la description des stratégies employées par les parents et les assistants pour favoriser la participation des enfants PIMD aux activités familiales ; l'investigation du rôle des assistants externes dans les activités à la maison. La thèse présente le questionnaire C-PFA qui a été utilisé dans ces enquêtes.

Child Participation in Family Activities

Le Child-PFA est un questionnaire élaboré par AXELSSON et WILDER en 2014 (50) dont l'objectif est d'identifier les activités de loisirs pratiquées par les jeunes présentant une déficience intellectuelle profonde et des handicaps multiples et leur niveau de participation. Il est constitué de deux parties :

- Une partie sur les informations générales concernant la famille et l'enfant, les capacités de l'enfant, la structure de la famille et son statut socio-économique.
- Une partie recensant 56 activités familiales et interrogeant : la fréquence de chacune de ces activités ; la présence de l'enfant, les personnes participant à ces activités, (fratrie, père mère, parent aidant, aidant externe) ; le niveau de participation de l'enfant ; le niveau d'aide dont il a besoin ; les équipements qui permettent de faciliter sa participation. Les 56 activités sont classées en deux groupes : les activités socialement inclusives et les activités socialement non-inclusives.

Les auteurs de la même équipe suédoise, Boren et al. (51) étudient la participation sociale des enfants âgés de 5 à 20 ans présentant un handicap intellectuel profond et multiple et un handicap moteur à l'aide du questionnaire *Child PFA* auquel 60 familles ont répondu. Les auteurs recherchent si le type d'assistance (externe ou parentale) auprès des enfants PIMD est lié à leur présence dans les activités d'intégration sociale *versus* les activités de non-intégration sociale. La relation entre l'engagement des enfants dans une activité et le type d'aidant est également examinée via une étude descriptive et comparative fondée sur le questionnaire. L'analyse des résultats a permis d'identifier que pour la majorité des activités, les enfants sont accompagnés à part égale par des aidants familiaux et des auxiliaires de vie. Cependant, parmi les huit activités accompagnées en majorité par les auxiliaires de vie, quatre activités favorisaient l'inclusion sociale. En comparaison, sur les deux activités pour lesquelles davantage d'aidants familiaux étaient présents, une seule activité favorisait l'inclusion sociale de l'enfant. Le niveau de participation de l'enfant ne variait pas selon le type d'aidant. Il semblerait donc que les auxiliaires de vie permettent une meilleure participation des enfants aux activités socialement inclusives (hors du microsystème familial). Cela s'explique également par la mission de répit des auxiliaires de vie, qui sont incités à accompagner l'enfant vers des activités extérieures. Une sélection d'activités ouvrant sur un environnement plus large grâce aux auxiliaires de vie peut favoriser le développement cognitif et social des enfants PIMD.

3.4 Synthèse d'avis d'auteurs

Les objectifs de l'accompagnement de la communication sont le développement de soi, de la conscience de soi et de l'autre, un rétablissement identitaire, la participation sociale, etc. (52). La communication se réalise entre deux partenaires minimum (52, 53) d'où l'existence des versants réceptifs et expressifs de l'expression. Ces deux personnes doivent en manifester l'envie, le besoin et doivent autant avoir envie d'exprimer une idée que de la comprendre. Pour cela, il est nécessaire d'ajuster sa communication et d'utiliser des moyens de régulation, comme une reformulation, une mimique, etc. (53). Si la personne est en situation « de handicap de communication », son partenaire l'est aussi, en raison des difficultés à comprendre et mettre du sens dans les diverses manifestations corporelles de la personne (52). La communication ne se cantonne pas uniquement à des mots elle peut passer par une posture corporelle, des gestes ou des mimiques (53). Pour que l'accompagnement fonctionne, une relation de confiance doit être créée par le biais d'une écoute et d'une communication entre les professionnels, la personne et sa famille. La personne polyhandicapée doit ressentir que l'accompagnant la considère comme une personne à part entière (1).

La communication s'utilise, selon le stade de développement et les intérêts de la personne, dans différents environnements, avec divers partenaires. Le vocabulaire utilisé doit être simple et pertinent, c'est ce que l'on appelle le vocabulaire de base. Sur ces bases, les évaluations en seront facilitées (52). Les grilles d'observation pluridisciplinaires, en complément des différents bilans (orthophonie, ergothérapie, audition, visuel), sont réalisées sur les compétences et les émergences de la personne, sur lesquelles s'appuieront les professionnels pour développer et améliorer la communication. Il s'agit des observations sur les capacités sensorielles, de la mobilité, de la gestuelle, de l'attention, de la compréhension, relationnelles, etc. Elles permettront de savoir ce que la personne sait ou peut faire selon ce qui lui est proposé dans la vie quotidienne (52). Ces différents éléments permettent de construire le projet individuel de communication (PIC) et de mettre en place les moyens de communication alternative améliorée. Y sont ainsi formalisés une phase d'observation des capacités et potentiels de la personne, l'utilisation d'outils et de comportements adaptés ainsi que l'évaluation et la réévaluation régulière de ce qui a été mis en place (53).

Le oui/non ne représente pas véritablement un prérequis à la mise en place d'une CAA. En revanche, les interlocuteurs de la personne doivent pouvoir, si nécessaire, mettre en place différentes modalités de CAA selon un mode adapté à la personne. Elles doivent être portées par l'environnement de la personne (famille, institution, etc.) (52).

Les outils et les pratiques de communication doivent être généralisés à l'ensemble des résidents et à leur entourage. Cette démarche nécessite que la communication soit inscrite dans le projet d'établissement pour lui donner une légitimité institutionnelle et pérenne. De même, la communication nécessite une multidisciplinarité et concerne l'ensemble des professionnels, quels que soient leur secteur d'intervention. Par ailleurs, cette précision doit figurer dans les fiches de postes des professionnels. La mise en place des outils et des pratiques de communication nécessite du temps, non seulement pour permettre aux professionnels de s'approprier les méthodes et outils mais aussi pour pouvoir s'inscrire dans la durée (52). Il faut tout de même rester vigilant aux contraintes matérielles et de formations dont disposent les professionnels. Même si l'environnement est bien

intentionné, les personnes peuvent n'avoir qu'un modèle de langage oral proposé et peuvent être contraintes d'avoir uniquement accès aux outils qu'on leur propose (52).

Différents types de communication alternative améliorée peuvent être mis en place.

Le cahier de vie est le premier outil, parfois le seul existant, pour les personnes en grandes difficultés (52). La réalisation et l'utilisation du cahier de vie peut précéder et faciliter l'apprentissage d'un code de communication pour que la personne puisse ensuite l'utiliser de manière autonome (54). Il est défini comme « *un journal en pictogrammes, dessins et objets que son propriétaire, sa famille et son équipe confectionnent ensemble* ». Il fournit les informations que la personne souhaite diffuser et qu'elle pourra reconnaître (54) sur sa vie, ses activités, les faits marquants, les événements personnels, etc. qui l'ont marqué (52). Il peut comporter différentes rubriques, comme la présentation de la personne, les questions de temps et de lieux, les activités, les souvenirs, les quantités (argent), etc. (54). Il rassemble des images, des découpages, des éléments que la personne a eus en main, etc. Le cahier de vie permet d'évoquer le passé, de se remémorer des souvenirs, de se projeter, de plaisanter, etc. (52). L'utilisation de ce cahier replace la personne dans une perspective de trajet de vie, de mouvement dans le temps (54). Il suit la personne dans ses différents environnements fréquentés. Il représente une aide à sa reconnaissance et un soutien à la mémorisation. Il représente un moyen d'expression et permet à la personne de renforcer sa compréhension (54). Il se construit au fil du temps, avec la famille, les équipes, etc. (52) et il représente un outil pour son environnement (54).

Les fiches de dialogue sont des explications et des informations de la vie quotidienne, pour le suivi médical, les choix, etc. Elles outillent les intervenants pour aider à communiquer avec la personne et sont utiles pour les actions dont le déroulement est généralement identique. Elles sont par exemple utiles lors des consultations médicales ou des rendez-vous chez un professionnel, Elles sont présentées sous forme de pictogramme ou d'images. Leur utilisation par l'interlocuteur implique qu'il parle en désignant les images ou pictogrammes. Ainsi, l'interlocuteur ralentit son rythme de parole, choisit les mots appropriés, représente ce dont il parle, permet à la personne de revenir sur les mots qu'il a utilisés. Finalement, les fiches de dialogue modifient le modèle d'intervention entre les deux interlocuteurs. Il ne s'agit pas d'un outil de la personne par rapport à sa déficience mais d'un outil pour l'interlocuteur, ce dernier utilisant un moyen pour rendre accessible la communication. Cette démarche est à étendre à différents contextes et environnements (54).

Le passeport de communication est un cahier, livret comportant des écrits, photos et images, décrivant la manière dont la personne communique. Ce passeport est à construire en collaboration avec les familles. Il fournit les informations importantes pour pouvoir faciliter l'entrée en relation et la communication avec la personne, notamment lors de déplacements, et pour faire le lien avec les personnes qui n'ont pas l'habitude de communiquer avec elle. Cet outil doit être facilement visible et accessible (pied du lit, fauteuil, etc.) (52).

Les outils du quotidien, tels que les emplois du temps, les affichages, les tableaux d'activités, la signalétique peuvent aider à communiquer. Idéalement, tout l'environnement visuel et humain devrait apporter/partager les informations (murs, affichages, tableaux d'activités, etc.) et être accompagné de moyens alternatifs (images/pictogrammes). Un tableau de communication doit comporter différentes informations, comme les activités réalisées, le trombinoscope des amis, les personnes importantes, le

vocabulaire de base, etc. Si l'utilisation directe n'est pas possible par la personne, l'interlocuteur doit dans ce cas l'aider (tourner les pages, désigner une image, etc.) (52).

Enfin il existe une diversité d'appareils de communication (logiciels et ordinateurs, applications sur tablettes tactiles, nouvelles technologies vocales, etc.) qui permettent de nombreuses possibilités. Il faut toutefois être vigilant à la charge motrice et cognitive que ces outils peuvent représenter pour faire en sorte que la personne puisse les utiliser dans de bonnes conditions. Dans tous les cas, la complémentarité technologies/non technologie paraît indispensable (52).

Ces différents outils représentent un processus dynamique où se rejoignent la communication et la cognition, la communication et les apprentissages, les apprentissages et l'éducation, etc. Il est important de ne pas dissocier communication, apprentissages et rééducation. Ainsi, il s'agit de modéliser et de proposer un modèle en amont. Ces outils nécessitent du temps et un cadre (54).

3.5 Etat des pratiques – Résultats de l'appel à contribution

Cette thématique sur la communication a reçu 253 réponses, dont 172 provenant de professionnels et 81 de proches. Une question spécifique a porté également sur les habiletés sociales. 89 témoignages ont été recueillis, dont 60 émanent de professionnels et 29 proviennent de proches.

Comme l'indiquent les professionnels, le développement de la communication représente un pivot qui permet d'accéder à d'autres objectifs (sociaux, humains, citoyen). La communication est indispensable pour pouvoir vivre en société et éviter des situations de repli. « *L'autodétermination et l'inclusion ne peuvent se réaliser sans autonomie de la communication* ». La communication peut passer par les canaux sensoriels et par différents comportements que sont les expressions et le langage corporel, le regard, les moindres petites réactions dont les accompagnants (professionnels et famille) peuvent être les traducteurs.

Les professionnels réalisent diverses évaluations sensorielles, cognitives et de la communication, notamment réceptive et expressive, à l'aide d'outils adaptés. Plusieurs témoignages précisent réaliser ces évaluations de manière pluridisciplinaire, incluant notamment des psychologues, orthophonistes, psychomotriciens, ergothérapeutes, aide médico-psychologique, éducateur, etc. De même, les échanges avec les familles nourrissent ces évaluations.

En matière d'organisation, les professionnels construisent le projet personnalisé de la personne en fonction des évaluations psychométriques fonctionnelles (tests cognitifs ou développementaux), des observations croisées de l'équipe et des attentes discutées avec les parents ainsi que les émergences et souhaits de la personne polyhandicapée. A partir de ces évaluations, les professionnels définissent des modalités de communication adaptées (alternative ou augmentée) et les inscrivent également dans le projet personnalisé de la personne. Un témoignage indique s'appuyer sur des méthodes et outils de communication utilisés avec les personnes présentant des troubles du spectre autistique (répétitivité, prévisibilité, sollicitation visuelle à partir de pictogrammes, tableaux et feuilles de route pour l'organisation quotidienne). Certains professionnels utilisent le format du facile à lire et à comprendre et certains indiquent adapter leur langage et leurs explications, être vigilants à la prévisibilité des tâches et des activités.

Si des témoignages indiquent la possibilité pour la personne polyhandicapée de communiquer verbalement, la plupart explique qu'elle s'exprime plutôt par des cris, regards, rires, pleurs, pointage du doigt, désignation d'une photo, ou par le toucher. L'interprétation de ces manifestations expressives nécessitent une observation, une connaissance de la personne et une adaptation du comportement des accompagnants (empathie, débit de parole adapté, repère des signes de bien-être et d'inconfort, connaissance des comportements, modération des stimuli, etc.).

Plusieurs témoignages indiquent passer par le jeu et la musique pour apprendre à communiquer avec la personne et précisent partir des intérêts de la personne pour ensuite lui proposer le plus de stimulations possibles, voir ce qui fonctionne le mieux et les développer. Certains professionnels associent l'usage des signes à celui de la parole, ce qui permet d'utiliser toujours les mêmes mots clés, de ralentir son débit de parole et de multiplier les canaux de compréhension. Pour cela, les professionnels réservent des temps d'activités pour travailler sur les apprentissages afin de pouvoir utiliser ces capacités lors d'autres temps. Par exemple, un enfant qui apprend à dire : « Je veux jouer avec le ballon » grâce à des pictogrammes doit pouvoir ensuite s'en servir en récréation. Certains témoignages indiquent réaliser des « fiches de communication » pour explorer les capacités de la personne et pouvoir les utiliser au quotidien. De même, certains professionnels réalisent des « cartes d'identité » qui reprennent : « comment je m'exprime », « comment communiquer avec moi », mes particularités ».

Même si certains professionnels sont sensibilisés et mettent en place des outils et un accompagnement autour de la communication de manière adaptée et personnalisée, des difficultés sont énoncées. L'accompagnement des domaines fonctionnels et sensoriels passe souvent en second plan par rapport à l'accompagnement des soins. A titre d'exemple, les orthophonistes peuvent être davantage sollicités sur les troubles de la déglutition plutôt que sur la communication en elle-même. Les professionnels manquent de formation et d'accompagnement. Dans le secteur sanitaire, « *les professionnels ne se posent pas la question de savoir si la personne peut s'exprimer avec un code de communication différent* ».

La mise en place d'une communication adaptée demande du temps et un investissement humain important (professionnels et familles). Par conséquent, il ressort des témoignages une certaine complexité à pouvoir la mettre en place, soit parce que l'utilisation d'outils alternatifs n'est pas bien définie au sein de la structure, soit parce qu'aucun outil n'est mis en place, soit par manque de sensibilisation et d'accompagnement, soit parce qu'aucune sensibilisation de l'entourage n'est prévue pour pouvoir aller « *dans la même direction et utiliser l'outil de la même manière* ». Le manque de moyens et de personnels est souvent indiqué comme en étant la principale cause, tant par les professionnels que par les familles. « *Les outils qui pourraient être mis en place sont très onéreux* ». « *Les capacités de communication de la personne polyhandicapée restent méconnues et sont difficiles à développer par manque de moyens et de professionnels formés* ». Si aujourd'hui, les appareillages se développent (pointage oculaire, etc.), ils nécessitent des professionnels formés, ce qui explique pourquoi ces techniques restent actuellement peu répandues. Certains parents partent à l'étranger pour trouver des professionnels qui acceptent d'accompagner leur enfant polyhandicapé.

Les témoignages des professionnels décrivent des interventions visant à développer les habiletés sociales qui s'appuient sur toutes les opportunités d'interactions sociales de la personne

polyhandicapée avec son environnement. Dans la vie quotidienne, cela se joue par exemple au moment des temps d'accueil du matin, pendant les repas, au cours des activités de groupe (respect des règles du groupe, du tour de rôle, du matériel, de l'adulte, travail en équipe, joie de gagner ensemble, etc.). Le développement des habiletés sociales est recherché également dans le cadre de moments festifs (fêtes, invitation des parents et des fratries sur des temps de vie, etc.), dans le cadre d'activités culturelles et de loisirs (ex : musique), d'activités physiques adaptées, de certaines activités thérapeutiques (par exemple équithérapie). L'enjeu d'une plus grande inclusion sociale passe aussi par des interactions sociales avec des personnes au développement typique et la présence des personnes polyhandicapées dans les lieux de droit commun. Plusieurs structures témoignent aussi d'initiatives pour s'ouvrir davantage sur la Cité en faisant participer des personnes polyhandicapées à des événements locaux (brocante, kermesse, rencontres sportives, etc.), en organisant des sorties culturelles, sportives et de loisirs (ferme, zoo, médiathèque, piscine) ou encore en montant des projets avec des acteurs du territoire, comme des écoles, des EHPAD, des associations (ex : association de recyclage de bouchons), etc. Ces activités et projets tournés vers l'extérieur de la structure sont décrits comme particulièrement favorables pour travailler sur les habiletés sociales et intégrer des apprentissages (se présenter, ne pas crier en société, réutiliser les outils de communication appris en classe, les codes sociaux, etc.) : « *les habiletés sociales sont à entraîner de façon régulière et durable avec ce public* » ; « *les interactions sociales s'apprennent en s'y confrontant* ». Ainsi, certaines structures cherchent à développer un réseau social durable avec leur environnement immédiat et collaborent avec les commerçants (boulangerie, bar...), le médecin généraliste, un cabinet de kinésithérapie ou encore un cabinet infirmier. Un témoignage indique travailler sur le déploiement d'un dispositif événementiel (événements festifs, culturels, sportifs).

A l'inverse, certains professionnels ayant répondu à l'appel à contribution émettent des réserves quant à l'accompagnement des habiletés sociales. Certains indiquent qu'elles sont peu travaillées, qu'ils n'ont pas d'outils spécifiques, que les personnes ont peu de possibilité de stimulation en dehors des temps de groupe et que cette question ne fait pas toujours l'objet d'objectifs concrets dans le projet personnalisé de la personne. Enfin, certains professionnels indiquent un manque de formation.

Des témoignages de professionnels précisent que le développement des habiletés sociales nécessite d'accompagner ces interactions sociales. Cela passe par exemple par le fait de nommer ces interactions sociales, pour la personne polyhandicapée comprenne ce qui se passe autour d'elle. D'autres moyens sont évoqués, comme travailler sur l'estime de soi (selon la sensibilité de la personne), sur la pudeur et la juste distance à l'autre, ou encore la valorisation sociale et personnelle, en se basant sur le relationnel et l'intégration dans le groupe. Certaines personnes polyhandicapées viennent assez facilement vers les autres, et dans ce cas sont en recherche de communication et d'interactions sociales.

Certains proches témoignent d'activités sociales « ordinaires » avec leur proche polyhandicapé dans la mesure où ce dernier « *a toujours été habitué à voir du monde et à aller vers les autres* ». Un autre parent indique qu'il a fait le choix du milieu ordinaire pour favoriser l'apprentissage de comportements adaptés lors d'interactions et éviter l'isolement et l'ennui au domicile. Pour un autre proche, l'IME est perçu comme une école adaptée, qui apporte des liens avec d'autres adultes, des copains, des sorties et des contacts. Cependant, plusieurs témoignages de proches dénoncent un manque d'interactions

sociales au quotidien entre les résidents, ainsi que d'activités et de sorties favorisant le développement des habiletés sociales, en raison notamment d'un manque de personnel.

3.6 Avis du groupe de travail

Un échange au sein du groupe de travail a porté sur le choix du vocabulaire entre « compétences sociales » et « habiletés sociales ». Un membre du groupe a expliqué que la théorie de l'esprit montre bien qu'il faut disposer de compétences sociales (qui s'appuient sur les capacités de communication, d'expression et reconnaissance des émotions, etc.) pour développer des habiletés sociales qui prennent aussi en compte les codes sociaux inhérents aux différentes cultures, l'adaptation à des contextes ou interlocuteurs différents, etc.

Le groupe de travail décide à l'unanimité de rester sur l'utilisation du vocable « habiletés sociales » (défini dans un encadré dans la recommandation) dans la mesure où il correspond à la définition la plus large (qui englobe donc les compétences sociales). De plus, dans les recommandations de cette thématique, c'est le terme « interaction sociale » qui est in fine le plus souvent utilisé (action réciproque entre deux ou plusieurs personnes). Sont citées également des interactions de la personne polyhandicapée avec son environnement, qui ne sont pas seulement sociales et qui peuvent correspondre par exemple à une exploration sensorielle d'objets ou à la conscience par la personne de sa place dans un espace particulier.

Concernant la communication, le groupe de travail souligne qu'il s'agit d'abord que chaque professionnel soit convaincu que la personne polyhandicapée est en capacité de pouvoir entrer en communication pour pouvoir ensuite accéder à des choix. Chacun doit respecter le temps de latence de la personne, sortir de ses préjugés et se baser sur les observations réalisées. L'interlocuteur de la personne doit être convaincu que pour communiquer, il faut être deux et il est nécessaire d'avoir une entente, une accordance et une empathie. Le code de communication repose sur le regard, les mimiques et la posture de la personne polyhandicapée. Elle peut être de deux ordres, c'est-à-dire simple (quotidienne, pratiquée tous les jours) ou complexe (reposant sur le travail et les apprentissages avec un orthophoniste, à l'aide de la stimulation basale par exemple). La communication améliorée et alternative vise à soutenir, compléter, augmenter (temporairement ou en permanence) et éventuellement remplacer la langue de l'environnement typique propice au développement (le plus souvent orale). Divers moyens, codes et outils de substitution peuvent être proposés (signes, mimiques, vocalises, outils papier-crayon, pictogrammes, photos, objets, synthèse vocale, outils numériques, etc.). La personne polyhandicapée peut apprendre à les utiliser pour comprendre et échanger des messages plus ou moins élémentaires signifiant « oui/non », « je veux/je refuse », « j'aime/je n'aime pas » et, selon ses capacités et ses apprentissages, des messages bien plus complexes. Pour être efficaces, ces stratégies de communication nécessitent d'une part la mobilisation de certaines capacités (sensorielles, motrices, cognitives, etc.), que n'arrivent pas forcément à mobiliser toutes les personnes polyhandicapées, et d'autre part, que tous les interlocuteurs de la personne polyhandicapée soient formés à ces méthodes et outils. Tant que la communication n'est pas travaillée, il n'est pas possible de parler d'autodétermination.

Les évaluations fonctionnelles de la communication (capacités et compétences de communication) sont incontournables dans l'accompagnement de la personne polyhandicapée. Pour cela, l'observation quotidienne est importante (et fait partie de l'évaluation), qu'elle soit réalisée par les professionnels

ou les familles. Ces évaluations peuvent être supervisées par le neuropsychologue et l'orthophoniste, et la collaboration d'un tel binôme de professionnels est idéale. Le croisement des expertises pluridisciplinaires et de celle de l'entourage familial permet de dégager des hypothèses et de définir un projet personnalisé, même s'il faut toujours rester vigilant quant aux interprétations de chacun, du contexte dans lequel s'inscrit la communication et au fait de ne pas penser à la place de la personne polyhandicapée. A titre d'exemple, les rires d'une personne polyhandicapée ne traduisent pas uniquement un état de joie. L'expertise des familles en la matière est essentielle. Il est important de connaître les outils de communication utilisés par la famille avec la personne polyhandicapée (mise en place d'un lexique, etc.) avant tout nouvel accompagnement afin que les professionnels puissent partir des modes de communication déjà en place. Enfin, l'outil de communication doit être co-validé par plusieurs intervenants pour faciliter la transmission de « la manière de communiquer » de la personne et s'assurer qu'elle soit correctement réalisée entre les accompagnants et les différents professionnels (santé, etc.). Les professionnels peuvent également accompagner les familles à diffuser les outils de communication de la personne polyhandicapée (notamment auprès des professionnels de santé).

Les capacités de communication de la personne polyhandicapée évoluent et nécessitent par conséquent d'être réévaluées régulièrement. Les outils d'évaluation et les modalités de communication sont à adapter selon de multiples facteurs, comme les capacités fonctionnelles de la personne (et notamment la présence d'une déficience intellectuelle), son âge, etc. Par ailleurs, l'utilisation d'outils pédagogiques représente un moyen intéressant dont il faut tenir compte pour évaluer les capacités de communication et les développer (le jeu, l'imitation, la perception de la voix, la musique, etc.). Il existe des outils d'évaluation des capacités et compétences de communication qui ne sont pas forcément connus. Le groupe souligne l'intérêt de la démarche globale de facilitation de la communication (CHESSEP²¹ - Communication grand Handicap : Évaluer, Situer, S'adapter, Élaborer un Projet individualisé). En effet, cette démarche aide les professionnels à faire émerger les compétences des personnes atteintes d'un handicap complexe et à mettre en place des outils personnalisés. Elle comprend une évaluation individuelle des capacités de communication de chaque personne, l'élaboration d'un projet individualisé de communication et la création d'outils facilitant la communication de chaque personne. Le CHESSEP permet par exemple d'estimer la perception, la compréhension et la reconnaissance d'une musique qui peut représenter un événement de fête dans la mémoire d'une personne. Cette grille d'évaluation peut être utilisée aussi bien par les professionnels que par les parents.

Lorsque les évaluations sont réalisées, elles doivent être partagées à l'ensemble de l'équipe afin que chaque professionnel mette en place des interventions cohérentes, qui prennent en compte des modalités de communication communes. Tous les intervenants autour de la personne sont concernés par la communication. Ainsi, les recommandations élaborées impliquent une coordination et une collaboration étroite de ces différents intervenants autour de la personne polyhandicapée (famille, paramédicaux, accompagnants éducatifs, etc.).

Il faut être vigilant à l'interprétation des temps de latence de la personne polyhandicapée, qui peuvent être confondus à des absences dues à des crises d'épilepsie. Selon les outils d'évaluation utilisés, les réactions des personnes peuvent également être différentes pour exprimer une même émotion. Les

²¹ Crunelle D., Evaluer et faciliter la communication des personnes en situation de handicap complexe, 2018

personnes polyhandicapées peuvent développer des capacités perceptives en fonction de leurs intérêts et il s'agit par conséquent de s'appuyer autant que possible sur des situations qui génèrent du « plaisir » ou de la curiosité chez la personne polyhandicapée. Ainsi, il ne faut pas conclure à une absence de capacités de communication chez la personne mais rechercher les outils et conditions d'évaluation adaptés à chaque personne.

Si certains professionnels peuvent être réticents à utiliser des outils d'aide à la communication (pictogrammes de base comme le eye tracking), sous prétexte d'avoir le sentiment de bien connaître la personne, il peut pourtant exister un écart important entre ce que les professionnels pensent comprendre et ce que la personne veut réellement. La mise en place de nouveaux outils de communication peut mettre en lumière ce décalage et remettre ainsi profondément en question les professionnels.

Il est important de pouvoir évaluer le versant perceptif et expressif de la personne, à partir de grilles d'évaluation, pour aboutir au développement de ses compétences. L'outil vidéo peut représenter un appui pour la réalisation de certaines évaluations lors de temps de vie quotidienne (toilette, repas, etc.). En visionnant ces vidéos, le professionnel peut prendre conscience de certaines attitudes de la personne polyhandicapée, d'interactions entre lui et la personne, qu'il n'avait pas perçues. Cette démarche nécessite toutefois d'être vigilant à l'utilisation des vidéos, photos, téléphones portables (etc.) d'un point de vue juridique et de réfléchir aux limites que cela implique. Cette technique représente un réel atout pour les professionnels, il est donc indispensable d'avoir un cadre bien défini.

Les interventions dans le domaine de la communication doivent impérativement être mises en place le plus précocement possible. L'utilisation d'outil de communication doit être effective dans les différents environnements dans lesquels la personne évolue. Ensuite, il faut définir un programme d'apprentissage de communication individualisé, réévalué tous les 6 mois, qui doit être généralisé dans tous les accompagnements de la vie quotidienne et porté par tous les accompagnants. Les outils sont à adapter au cas par cas avec chaque personne polyhandicapée et cette dernière doit bénéficier d'entraînement avec les professionnels. Il est vivement recommandé qu'un professionnel référent soit désigné dans chaque structure et il ne faut pas hésiter à rechercher des compétences complémentaires, extérieures à la structure, sur le territoire. Pour que toutes ces interventions soient mises en place, un volet communication doit être intégré au projet d'établissement et dans le projet personnalisé de chaque personne polyhandicapée. A titre d'exemple, les techniques comme le « Baopao », les chiens visiteurs, l'équitation sont utilisées dans un établissement du Finistère pour faciliter la communication.

Pour entrer en communication avec la personne polyhandicapée, il est important de choisir le bon moment et d'identifier les personnes avec lesquelles les interactions fonctionnent bien. L'outil de communication est à adapté au cas par cas et la personne doit bénéficier d'un entraînement avec l'aide des professionnels.

Les parents témoignent de l'importance de développer avec leur enfant une communication de base, simple, que certains nomme le langage « samu » et qui permet à la personne polyhandicapée de dire si elle a mal ou si elle n'est pas d'accord. Ces quelques éléments de communication sont très importants et permettent d'éviter que n'importe quel acte médical ne soit réalisé envers la personne

polyhandicapée. Cette idée conforte ce qui est dit plus haut dans le texte, à savoir l'importance de la prise en compte de ce qui est mis en place au domicile de la personne car ces techniques peuvent fonctionner dans différents contextes.

Les périodes de transitions (passage d'une structure pour enfant à une structure pour adulte, hospitalisation, etc.) sont délicates. Les personnes perdent leurs repères, leur routine, rencontrent des difficultés pour communiquer et ces perturbations peuvent entraîner des comportements-problèmes. Il est donc fondamental d'indiquer et de transmettre à la nouvelle équipe, aux professionnels de santé, (etc.), particulièrement lors du passage entre un dispositif pour enfant à un dispositif pour adultes, les modes et outils de communication utilisés par la personne polyhandicapée.

Concernant les données de la littérature, il existe des études sur l'évaluation, les interventions et les méthodes utilisées en communication auprès du public polyhandicapé. Elles sont réalisées par des équipes internationales fortement impliquées dans le domaine. Bien que méthodologiquement fragiles (petits échantillons, publics hétérogènes), elles sont indicatives de quelques principes de base à appliquer sur la communication avec les personnes polyhandicapées. Des études indiquent des interventions assez « basiques » (description d'un objet ou d'une action) qui donnent un résultat sûr et applicable à toutes les personnes polyhandicapées testées (dont le QI est plus bas que 20 ou dit « non mesurable »). D'autres études portent sur une communication plus complexe où la personne pourrait exprimer un désir, poser une question, ou encore accéder à des concepts plus complexes (comme le plus, le moins, le mieux, etc.). La littérature grise apporte également des compléments sur les outils de communication existants et les conditions de leur utilisation. L'ensemble des données analysées rend possible l'élaboration de recommandations. Cependant, il faut noter la difficulté de déclarer qu'une méthode fonctionne ou pas, plusieurs facteurs entrant en compte et entraînant plusieurs algorithmes. Par ailleurs, les membres du groupe de travail soulignent que certaines évaluations des capacités et compétences de communication chez les personnes autistes avec déficience intellectuelle peuvent s'appliquer dans le polyhandicap. Les modalités de communication à mettre en place chez une personne nécessitent une évaluation globale (orthoptique, douleur, installation et confort etc.) et pluridisciplinaire.

COMMUNICATION Méthodes d'évaluation, d'interventions et outils issus de la littérature ou cités par le groupe de travail	
EVALUATIONS²²	<ul style="list-style-type: none"> • Com'Voore – Evaluation des précurseurs de la communication • CHESSEP (Communication grand Handicap : Évaluer, Situer, S'adapter, Élaborer un Projet individualisé) Evaluation individuelle des capacités de communication • EFI (Evaluation fonctionnelle pour l'intervention éducative) – Evaluation de compétences fonctionnelles • Vineland - Evaluation des habiletés personnelles et sociales • ECP (Evaluation – Cognition – Polyhandicap)

²² Certaines échelles / grille / démarche d'évaluation mesurent plusieurs types de capacités fonctionnelles, et notamment la communication et la cognition (cf chapitre suivant de ce présent document).

DISPOSITIFS SYSTEMES ET METHODES	<ul style="list-style-type: none"> • La communication améliorée et alternative (CAA) • Coghamo – Système de communication par les gestes • Langue des signes – langue gestuelle • MAKATON – Système de communication associant un vocabulaire gestuel et des symboles graphiques • PECS (Picture Exchange Communication System) – Dispositif de communication par échange d’images. • PODD (Pragmatic Organisation Dynamic Display) – Classeur de pictogrammes • Stimulation basale – Approche sensorielle utilisant le corps comme vecteur de communication d’expérience et de perception, alliant le somatique (sensation par la peau, le toucher), le vibratoire (sensation par les os) et le vestibulaire (sensations liées aux mouvements) • Intensive interaction • TED (thérapie d’échanges et de développement) – Thérapie basée sur l’échange ludique pour exercer les domaines déficitaires chez la personne autiste.
OUTILS PRATIQUES	<ul style="list-style-type: none"> • Aides visuelles et photos (lieux, objets, personnes présentes/absentes) • Aides sonores (chant, etc.), olfactives, repères dans l’environnement, etc. • Cahier de vie • Carte d’identité - comment je m’exprime, comment communiquer avec moi, mes particularités • Classeur ou portefeuille de communication personnalisé • Ordinateurs et tablettes (logiciel Niky talk, the gread, Locutus, commande oculaire (Tobii), contacteur, orgue sensoriel, Baopao, etc.) • Pictogrammes • Stylo optique • Time-timer - outils de séquençage visuel

4 Cognition et apprentissages

4.1 Etat des lieux

Il est difficile de séparer les études portant sur les apprentissages des personnes polyhandicapées de celles portant sur leur cognition. Les facteurs neurobiologiques impactent massivement le développement cognitif de l’enfant polyhandicapé avec comme conséquence une réduction de ses possibilités d’apprentissage spontané. L’enfant polyhandicapé ne peut pas explorer les propriétés de son environnement affectif, social et physique avec la même liberté d’action que l’enfant standard. Il ne peut donc pas se fabriquer des représentations similaires à celles des personnes qui vivent à ses côtés. Les apprentissages implicites multiples normalement réalisés par l’enfant standard sont limités chez l’enfant polyhandicapé.

L’environnement socio-éducatif est dans ces conditions un facteur crucial de développement. Les occasions d’apprentissage aménagées peuvent faire bouger les frontières des compétences intellectuelles, sociales et émotionnelles de ces enfants. Il s’agit de leur donner les moyens pour éviter de laisser stagner ou même dépérir leurs capacités de développement mental mais au contraire de contribuer à leur mise en œuvre.

L’évaluation des compétences cognitives silencieuses de la personne polyhandicapée est nécessaire pour mettre en place de façon adaptée des programmes d’apprentissage visant à l’aider à exprimer ses émotions, choisir et décider, accepter et refuser, réaliser un projet, etc.

L'acquisition de nouvelles compétences est possible tout au long de la vie. L'apprentissage et le développement cognitif sont intimement liés. Ils sont nécessaires l'un à l'autre, ils se dynamisent mutuellement. L'acquisition d'une relative autonomie dans les gestes de la vie quotidienne (s'alimenter, s'habiller, se laver, se déplacer) et la mise en œuvre d'activité d'interaction ou d'expression reposent (sur) et contribuent au développement de la cognition (mémorisation, attention, compréhension), de la communication et des habiletés sociales.

La scolarisation des enfants et adolescents polyhandicapés, outre l'enjeu du droit fondamental à l'éducation et à l'accès à l'école pour tous, offre des opportunités d'apprentissage et d'interactions entre pairs, qui semblent avoir des effets positifs sur le plan socio-émotionnel et socio-cognitif. Cependant, on ne dispose pas à ce jour d'évaluation scientifique de l'effet des programmes pédagogiques adaptés (tels que développés par exemple au Royaume Uni) ou de l'inclusion scolaire sur les progrès de l'élève polyhandicapé.

4.2 Recommandations publiées

Deux recommandations ont été publiées au Québec sur un public plus large que le polyhandicap mais qui comprend aussi ce public :

- Evaluation des technologies et des modes d'intervention (ETMI) - Rapport d'évaluation sur les interventions ayant démontré un effet auprès des enfants et adolescents de 0 à 21 ans présentant un polyhandicap. Institut Universitaire en déficience intellectuelle et en troubles du spectre de l'Autisme – Juin 2017 (16).
- Evaluation des technologies et des modes d'intervention (ETMI) - Rapport d'évaluation sur des activités contributives, valorisantes et stimulantes pour les adultes âgés de 22 ans et plus présentant un polyhandicap. Institut Universitaire en déficience intellectuelle et en troubles du spectre de l'Autisme – Février 2018 (42).

4.3 Littérature scientifique

Evaluation du fonctionnement cognitif

Du fait de la multiplicité et de la complexité de leurs handicaps, l'étude du fonctionnement cognitif des personnes polyhandicapées représente toujours un défi pour les praticiens comme pour les chercheurs. Pour être considérée comme polyhandicapée, une personne doit avoir une déficience intellectuelle sévère ou profonde. Les profils de compétences et de déficiences correspondant à ces deux niveaux sont cependant très variés (55). De plus, les apprentissages de moyens de communication et l'adaptation de ces moyens aux troubles sensoriels et moteurs, peuvent sur la durée faire varier positivement le niveau intellectuel initialement estimé car la pauvreté de la communication influe sur l'évaluation du niveau intellectuel (56, 57).

Par ailleurs, l'état de vigilance et d'attention d'une personne polyhandicapée varie fortement au cours de la journée ou même d'un moment à l'autre (58-62). Quels que soient les tests utilisés, il faut garder à l'esprit que si une personne polyhandicapée ne s'intéresse pas aux tâches cognitives proposées, cela peut aussi bien relever d'un déficit cognitif, que d'une inhibition résultant d'une dépression masquée ou encore d'un non-investissement du fonctionnement cognitif, d'une difficulté d'attention temporaire ou non. La prise en considération de ces questions est fondamentale et nécessite un travail

en équipe et des observations au long cours. Cependant, il est nécessaire d'essayer d'évaluer les compétences cognitives pour définir des programmes de prise en charge.

Les compétences sociales sont traitées dans le chapitre 2 de ce présent document (« Communication et habiletés sociales ») parce que leurs bases neurobiologiques sont en partie différentes des bases neurobiologiques des activités intellectuelles. Mais ce que l'on appelle « intelligence sociale » est un mélange de compétences sociales et de compétences intellectuelles (63).

Enfin, il est souhaitable d'utiliser des outils communs internationalement afin de pouvoir échanger de façon internationale les connaissances et les solutions adoptées comme c'est le cas pour d'autres sortes de handicaps ou de maladies.

Tests d'évaluation disponibles

Les tests utilisés sont souvent des tests de développement utilisés pour le jeune enfant avec un développement standard. L'avantage vient du fait que les tests de développement pour très jeune enfant n'utilisent pas le langage ou en teste seulement les niveaux élémentaires. Mais quand on souhaite définir un programme d'intervention, il ne faut pas essayer de caractériser le niveau obtenu pour une personne polyhandicapée par un quotient de développement (QD), un stade, ou un quotient intellectuel (QI) qui n'informerait pas sur le profil spécifique de la personne. Il faut utiliser ces tests de développement ou si possible des tests spécifiquement construits ou aménagés pour évaluer les personnes polyhandicapées et s'en servir pour s'assurer que l'on balaye toutes les compétences observables, établir une liste de ces compétences et le contexte exact dans lequel elles ont été mises en évidence. Le test le plus complet actuellement concernant le niveau de fonctionnement intellectuel du très jeune enfant est le Bayley (64, 65).

Il faut insister sur le fait que définir le niveau de compétences de la personne polyhandicapée par le niveau de développement de 3 ans ou moins ne signifie absolument pas que la personne polyhandicapée a suivi la trajectoire de développement d'un enfant standard et s'est arrêtée à 3 ans ou avant. Une personne de 15 ans avec un niveau de 3 ans a un cerveau qui a 15 ans d'expérience d'une vie mentale que nous ne connaissons pas. Avoir un niveau de 2 ou 3 ans ne signifie pas non plus que la personne ne peut ni comprendre ni penser au-delà du niveau mental attribué par le test ou qu'elle ne pourra pas progresser. Il faut garder à l'esprit que ces personnes sont susceptibles de progresser mais pas nécessairement selon la trajectoire de développement que suivrait un enfant standard.

Outils standards :

- BSID-III – *Bayley Scales of Infant and Toddler Development, 3rd ed.* (64). Cette version III du test ne semble pas sous-estimer le niveau des enfants avec un retard mental important (65). Cette version 3 du test qui évalue un « Quotient de développement », est l'un des meilleurs existants pour évaluer le développement cognitif, langagier, moteur, socio-émotionnel et les comportements adaptatifs chez les jeunes enfants de la naissance à 3 ans. Ses qualités sont pertinentes pour les personnes polyhandicapées car ce test a intégré les données des recherches récentes sur le développement des nourrissons et jeunes enfants. Le test repose en partie sur les réponses données par les parents ou la personne qui s'occupe de l'enfant et

s'appuie majoritairement sur des observations directes des comportements dans des situations standardisées (exemple : suivre du regard, regarder un objet tomber, saisir un objet, regarder dans la même direction, etc.).

- *Ordinal Scales of Psychological Development* (66) concerne le développement cognitif de l'enfant de 1 à 24 mois. Bien que les auteurs aient renoncé à l'idée d'un développement par stade, ce test demeure étroitement dépendant de la théorie piagétienne du développement cognitif et n'intègre pas les données scientifiques des quarante à cinquante dernières d'années.
- BLR - Brunet-Lézine Révisée (67) est une échelle de développement psychomoteur de la première enfance (de 2 mois à 2 ans et 6 mois). Cette échelle développée à l'origine dans un cadre théorique Piagétien a été révisée. Elle n'a cependant pas intégré les dernières connaissances scientifiques sur le développement cognitif du très jeune enfant. Cette échelle reste utile pour l'évaluation des comportements sensori-moteurs et sociaux. Elle n'est utilisée que dans les pays francophones.

Les outils spécifiquement adaptés ou partiellement adaptés au polyhandicap ou au retard mental :

- « Les échelles de comportements adaptatifs de Vineland (68) ou « VABS II », version française du *Vineland Adaptive Behavior Scales* (Sparrow, Balla, & Cicchetti, 1984). Elles évaluent les comportements adaptatifs définis comme étant « *l'ensemble des habiletés conceptuelles, sociales et pratiques apprises par la personne et qui lui permettent de fonctionner au quotidien* ». L'échelle est destinée aux enfants de la naissance à 18 ans et 11 mois, ainsi qu'à la population adulte en cas de déficience intellectuelle ou en cas de déficit dans les domaines de la vie sociale et pratique avec ou sans déficience intellectuelle.
- « L'échelle d'évaluation pour enfants polyhandicapés profonds » (69). Il s'agit d'une grille détaillée des comportements, dont on sait par ailleurs qu'ils sont systématiquement présents chez le nourrisson typique et jusqu'à 12 mois (0-3 mois, 4-5 mois, 6-7 mois, 8-12 mois), dans neuf domaines de compétences. Ces comportements sont directement observables sans aucun dispositif technique. La présence de ces comportements dans la zone d'âge indiquée étant attestée dans tous les tests de développement de la première année chez l'enfant typique en Europe et aux Etats-Unis, il n'y avait pas besoin de valider cette grille d'observation. La grille d'observation étant ancienne, ne sont pas intégrées les compétences d'attention, de mémoire, de perception et discrimination visuelles et auditives (etc.) qui sont examinées dans le Test de Bayley (cité précédemment).
- Echelles d'Évaluation du Développement Cognitif Précoce (70). Elles sont destinées à l'usage des psychologues ayant une pratique clinique ou psycho-éducative auprès de jeunes enfants tout-venant ou de personnes présentant un retard ou un trouble de développement qui se situe au niveau du développement sensori-moteur.
- Developmental Assessment for Individuals with Severe Disabilities (71).
- La version française des échelles KABC-II utilisables de 2,5 ans à 12,5 ans (72)
- L'ECP - Evaluation Cognition Polyhandicap (2019) est un outil permettant d'évaluer les compétences cognitives des enfants polyhandicapés par l'intermédiaire de questions posées aux parents et/ou à la personne qui s'occupe le plus de l'enfant.

Evaluation – Cognition – Polyhandicap (ECP)

L'ECP est une révision du Profil de Compétences Cognitives du Jeune Polyhandicapé (P2CJP). Le P2CJP avait été créé à l'initiative de psychologues d'établissements sous la responsabilité scientifique de deux universitaires, Maria PEREIRA DA COSTA et Régine SCELLES. L'ECP a été validé sur le plan scientifique via une recherche financée par la Caisse nationale de solidarité pour l'autonomie (CNSA), réalisée par une équipe de chercheurs des laboratoires CliPsyD (EA 4430), Université Paris Nanterre et CRFDP (EA 7475), Université de Rouen, CNAM, avec la participation d'un nombre important de psychologues, d'équipes pluridisciplinaires et de parents et avec le soutien de CESAP Formation, Documentation, Ressources.

L'outil se compose des trois documents suivants :

- ❖ La fiche d'informations générales qui présente les caractéristiques de l'enfant pouvant avoir une influence sur ses expressions ou ses processus cognitifs (ex : problèmes visuels, difficultés de maîtrise du geste).
- ❖ La grille de réactivité : il s'agit d'un instrument d'observation permettant une évaluation la plus objective possible des formes de communication utilisées par l'enfant. Quatre catégories sont utilisées : manifestations oropharyngées, mobilités faciales, manifestations de mobilité ou immobilité corporelle, manifestations tonico-émotionnelles. Les évaluateurs doivent indiquer la fréquence de manifestation de ces comportements sur une échelle à 5 niveaux allant de « réaction jamais observée » à « réaction systématique ».
- ❖ Le profil de compétences cognitives du jeune polyhandicapé (le PCC) : il s'agit d'une grille de 69 items correspondant à 8 facettes de l'intelligence couvrant le champ d'expression possible des compétences des jeunes polyhandicapés. Les 8 facettes sont : les capacités sensorielles, les capacités attentionnelles, la mémoire, les capacités verbales et communicatives, le raisonnement, les capacités spatiales, l'apprentissage et les compétences socio-émotionnelles. La cotation se fait sur 6 niveaux : impossible (quand la condition médicale de l'enfant ne permet pas le comportement en question), jamais, rarement, parfois, souvent, systématiquement, ne sait pas.

- Deux échelles, non spécifiques aux personnes polyhandicapées, peuvent être utiles pour identifier la présence de comportements autistiques chez la personne polyhandicapée : l'échelle ECAR (73) (évaluation des comportements autistiques à partir de deux ans, échelle révisée) et les tables de développement comprises dans les stratégies éducatives de l'autisme (74). En effet, dans le cas d'une origine prénatale des anomalies neurodéveloppementales chez une personne polyhandicapée, ces anomalies sont susceptibles d'inclure des anomalies analogues à celles présentes chez les TSA (Troubles du Spectre Autiste). De même, une personne polyhandicapée est susceptible de présenter des troubles comportementaux semblables à ceux des TSA. Ces évaluations peuvent contribuer à définir des adaptations dans les stratégies d'apprentissages.
- Les échelles WAIS IV, Echelle d'intelligence pour adultes - 4ème Edition (75). La WAIS-IV peut constituer un bon outil d'évaluation du déficit intellectuel (profond ou sévère) d'une personne polyhandicapée. La WAIS-IV a été étalonné en France et dans de nombreux pays. Elle constitue donc un outil international commun qui permet de partager les niveaux d'évaluation

intellectuelle. De plus, la possibilité de substituer des subtests principaux par des subtests supplémentaires permet d'adapter l'administration aux capacités de populations spécifiques.

Autres techniques utiles pour évaluer des compétences cognitives spécifiques

A côté des tests standardisés de développement, on peut utiliser les techniques d'habituation/déshabituations (dites aussi de « Familiarisation et Réaction à la nouveauté ») pour explorer la présence, chez une personne polyhandicapée, d'opérations mentales habituellement mobilisées chez les enfants au cours des 18 premiers mois de vie : la catégorisation perceptuelle, la compréhension de la causalité physique, la théorie de l'esprit, la numération élémentaire, le raisonnement probabilitaire élémentaire, les opérations d'arithmétique élémentaire, addition et soustraction, la reconnaissance des visages et des expressions émotionnelles, certains aspects de la mémoire à court et à long terme, etc. La présence de ces opérations mentales peut être testée facilement si la vision est suffisamment préservée (le test de Bayley s'en sert pour la reconnaissance des visages chez l'enfant et pour la mémoire).

Une étude (76) sur 15 personnes polyhandicapées âgées de 35 à 54 ans a montré que la technique de « Familiarisation et Réaction à la nouveauté » avec présentation visuelle était utilisable. Cependant, 5 personnes polyhandicapées sur les 15 n'ont pas pu être testées en raison d'autostimulations constantes ou de non-regard vers le stimulus. Si l'audition est préservée, certains aspects de la compréhension du langage peuvent être testés grâce à cette technique de réaction à la nouveauté.

L'enregistrement des potentiels évoqués cognitifs (ERP en anglais, PEC en français) est aussi une technique fiable et économique qui pourrait être utilisée pour tester la compréhension de certains aspects du monde physique ou social chez les enfants et les adultes polyhandicapés, avec des stimuli visuels ou auditifs et un paradigme du type habituation/déshabituations, ou de « oddball », ou détection d'anomalie. L'utilisation de ces techniques pour évaluer un individu est assez complexe et réclame de faire appel à des psychologues du développement cognitif sachant enregistrer les Potentiels Evoqués Cognitifs et créer les situations de stimulations adaptées à la question posée.

Une étude (77) réalisée auprès de 33 professionnels de 7 centres spécialisés différents répartis dans tous les Pays-Bas a montré que les équipes manquent généralement d'informations spécifiques sur le fonctionnement des adultes polyhandicapés qu'elles accompagnent. Le questionnaire utilisé dans cette étude interrogeait le personnel sur neuf domaines de connaissance : 5 concernaient les compétences fonctionnelles de la personne polyhandicapée et 4 concernaient ses préférences sensorielles et environnementales. L'étude a montré que les professionnels ne sont pas conscients de ce manque de connaissance et ignorent ce qui leur serait utile de savoir pour choisir et adapter les activités proposées. Les auteurs proposent qu'un questionnaire relativement simple et facile à créer, comme celui utilisé dans l'étude, soit fourni au personnel afin qu'il vérifie, pour chaque personne accompagnée, la connaissance qu'il a capitalisée sur son fonctionnement global.

Evaluation du niveau de perception consciente, de l'attention et de la vigilance

Perception consciente

En cas de doute sur le niveau de conscience d'une personne, l'existence d'une réaction à l'audition de son nom propre est un indice fiable de l'existence d'une fonction cognitive. L'électro-

encéphalogramme (EEG) est la meilleure technique et la plus économique pour détecter un indice de réaction. On connaît relativement bien les modifications de l'EEG suscitées par l'audition du nom propre chez une personne de la population typique. Une étude (78) portant sur sept personnes, âgées de 13 à 27 ans, sans mobilité autonome, sans langage et avec une déficience intellectuelle sévère (six d'entre elles étant polyhandicapées) a confirmé des réponses EEG similaires à l'énoncé de leur nom propre par une voix inconnue chez les personnes polyhandicapées et dans le groupe contrôle (amplitude des rythmes alpha et beta plus faible lors de l'audition du nom propre que l'énoncé de deux mots communs). En revanche, le rythme beta lors de l'énoncé du nom propre diffère entre les deux groupes suggérant une réaction de l'attention sélective moins marquée chez les personnes polyhandicapées. Les résultats de cette étude sont un encouragement à l'enregistrement de l'EEG et des Potentiels évoqués cognitifs, pour étudier les processus cognitifs chez la personne polyhandicapée.

Attention

L'attention de la personne polyhandicapée est plus facile à attirer sur des stimuli qu'elle apprécie particulièrement. Mais pour tirer bénéfice des situations nouvelles, des apprentissages et des situations d'interaction, la personne polyhandicapée doit pouvoir centrer son attention sur ce qui lui est proposé. La vigilance et l'attention sont des états nécessaires à la communication et aux apprentissages. Il est donc déterminant de savoir repérer ces états chez les enfants et les adultes polyhandicapés. Une revue de littérature (58) identifie, au travers de 42 articles retenus comme méthodologiquement correct, deux manières de traiter l'attention : premièrement, la vigilance comme état de l'individu et deuxièmement, la vigilance ou l'attention comme niveau d'engagement et d'interaction de l'individu avec l'environnement. Différentes techniques d'observation des états de vigilance et d'attention sont décrites. Mais la fidélité de ces mesures n'est pas très forte (depuis cette époque, l'échelle AOL -voir ci-dessous- a été développée). Dans l'ensemble, les études analysées s'accordent à dire que le niveau de vigilance ou d'attention varie avec les caractéristiques de l'environnement, mais il n'y a pas accord sur les caractéristiques pertinentes. Cependant, deux facteurs semblent avoir un effet positif : les activités d'interaction et de mouvement. Par ailleurs, il y a accord sur la possibilité que la variabilité des résultats soit liée aux variations du niveau de vigilance dans le temps chez une même personne, à l'échelle aussi bien de quelques secondes que de la journée.

Depuis cette revue de littérature, deux études ont montré d'une part les bonnes qualités d'une échelle de vigilance dite « échelle AOL » (*Alertness Observation List*) et d'autre part le fait que le niveau de vigilance varie avec des cycles de l'ordre de 20 à 60 secondes selon la modalité des stimulations.

L'échelle AOL distingue 4 "niveaux" de vigilance : 1° actif, centré sur l'environnement ; 2° inactif, en retrait ; 3° endormi, somnolent ; 4° agité, contrarié. L'échelle définit les critères observables dans l'attitude et le comportement correspondant à chaque niveau (79). Dans l'étude de Munde (59), les qualités de l'échelle AOL ont été vérifiées auprès de 23 élèves polyhandicapés (12 filles et 11 garçons), âgés de 6 à 16 ans. Dans l'échantillon, 57 % des enfants avaient des troubles visuels, 13 % des troubles auditifs et 22 % présentaient des troubles épileptiques. Deux observateurs repéraient l'état de vigilance à l'aide des 4 niveaux de l'échelle AOL pour chaque enfant dans diverses situations et deux fois par situation à 6 semaines d'écart. Chaque période d'observation est de 15 minutes avec un repérage de l'état de vigilance toute les 5 minutes. Les observateurs étaient d'une part les enseignants et d'autre part, des observateurs extérieurs dont les uns avaient reçu des informations sur les enfants et les autres aucune information ; mais tous les observateurs connaissaient l'échelle utilisée. L'étude

montre que l'AOL est un bon outil pour évaluer la vigilance et relativement facile à utiliser. Mais il faut noter la très grande variabilité des résultats chez une même personne polyhandicapée. Plusieurs facteurs sont à l'origine de cette variabilité dont l'un tient aux variations de niveau de vigilance au cours de périodes de quelques minutes.

Dans une étude pilote pour valider les indices comportementaux des états de vigilance (80), les auteurs enregistrent cinq paramètres physiologiques chez 3 personnes polyhandicapées et les comparent aux enregistrements vidéo des comportements. Les résultats sont complexes mais montrent que la validation est possible.

En relation avec le niveau d'attention, il faut mentionner le problème de l'initiation de l'activité. Quand l'aidant direct de l'enfant ou de l'adulte polyhandicapé doit-il déclencher une activité ? Doit-on attendre que la personne déclenche elle-même une activité ? Munde et al. (81) ont enregistré en vidéo des interactions dans 24 couples aidant direct/personne polyhandicapée dans des environnements multisensoriels. L'échelle AOL a été utilisée pour caractériser les états d'attention des personnes polyhandicapées. Les épisodes d'interaction, ceux les précédant et leur succédant ont été analysés. Les résultats montrent qu'un très grand pourcentage des activités sont initiées par l'aidant. Les épisodes d'interaction initiés par la personne polyhandicapée étaient précédés et suivis par un pourcentage plus élevé de comportements vigilants que les épisodes initiés par l'aidant. On note cependant des variations liées au type de stimuli engagé dans l'interaction. Il est donc possible que les aidants agissent trop rapidement sans attendre la réaction de la personne polyhandicapée. Il faut que l'aidant trouve un équilibre entre la passivité et l'encouragement de la personne polyhandicapée à l'attention et l'action.

Variations du niveau de vigilance

Munde et al. (60) se sont intéressés aux variations du niveau de vigilance au cours de périodes de deux minutes en fonction de la modalité des stimuli. L'étude a porté sur 24 personnes polyhandicapées âgées de 4 à 49 ans (71 % avec des troubles de la vision, 17 % des troubles de l'audition et 62 % présentent une épilepsie). L'échelle AOL était d'abord administrée, puis les vidéos étaient enregistrées au cours d'interactions entre un aidant direct et une personne polyhandicapée dans un environnement multisensoriel. Quatre stimuli de modalité différente sont présentés. Dans chacune des 4 catégories, les stimuli étaient choisis en fonction des préférences des personnes. L'analyse des enregistrements vidéo se faisait par fenêtres temporelles de 10 secondes. Les catégories de vigilance définies dans l'AOL étaient utilisées pour définir le niveau de vigilance pendant ces fenêtres. Les résultats montrent que l'organisation temporelle des vagues de vigilance variait selon la modalité des stimuli (visuelle, auditive, tactile, vestibulaire). De plus, le niveau de vigilance fluctue rapidement. Après quelques secondes d'attention, la personne polyhandicapée cesse d'être attentive et paraît se retirer de l'interaction, mais cette période de passivité peut, elle aussi, être brève. Il ne faut donc pas l'interpréter comme un désengagement de la part de la personne. Il s'agit ainsi d'observer soigneusement les variations des niveaux de vigilance pour en tenir compte selon les activités et les apprentissages visés. L'échelle AOL est un bon outil, mais les enregistrements vidéo au cours de stimulations de modalités différentes sont nécessaires pour réaliser une analyse par fenêtres successives de temps d'environ 20 secondes.

Evaluation des interactions et attention conjointe

Un aspect critique de l'évaluation cognitive et émotionnelle de la personne polyhandicapée consiste à évaluer la qualité des interactions avec la personne qui est en charge directe. Une revue de la littérature publiée entre 1990 et 2008 (33) concernant les interactions entre personnes polyhandicapées (enfants et adultes) et aidants extrait 320 articles dont seuls 16 articles peuvent être retenus pour leur qualité méthodologique. Dans ces études, quatre aspects, observables chez les deux types de partenaires (personne polyhandicapée et aidant) et dans l'interaction elle-même, apparaissent comme systématiquement importants : la sensibilité dans la responsivité, l'attention conjointe, l'ajustement entre interlocuteurs, la composante émotionnelle.

L'évaluation des interactions par des outils spécifiques est importante car l'interview de la personne aidante, professionnelle ou non, fournit des informations le plus souvent sur-interprétées qui varient fortement selon les aidants, en particulier si ces aidants n'ont pas reçu de formation ou ne savent pas utiliser la formation qui leur a été donnée (82)

Les quatre aspects des interactions cités plus haut sont ceux auxquels on fait particulièrement attention dans les échelles d'évaluation des interactions mère /enfant. C'est pourquoi certains auteurs ont utilisé pour les personnes polyhandicapées des grilles d'observation construites pour évaluer les interactions mère/enfant : les échelles de disponibilité émotionnelle (*Emotional Availability Scales*), les échelles d'évaluation du comportement maternel et de l'enfant (*the Maternal / Child Behavior Rating Scales*), les Echelles Révisées d'Erickson (*the Revised Erickson Scales*). Ces échelles sont en général applicables à la personne polyhandicapée et les résultats montrent un bon accord entre utilisateurs. Une étude (20) a pu vérifier l'applicabilité et la validité de ces échelles avec 18 personnes polyhandicapées âgées de 3 à 59 ans et leurs aidants professionnels au cours d'une période de 20 minutes d'interaction. On peut par conséquent utiliser ces trois échelles qui, bien que non validées en France, concernent des comportements et modes d'interaction qui sont relativement communs à toutes les cultures occidentales.

L'attention conjointe (AC) est un comportement de l'intelligence sociale mais son rôle est crucial dans les comportements cognitifs et dans la réalisation des activités chez les personnes polyhandicapées. Une étude (36) a cherché à identifier des facteurs contextuels qui influencent l'attention conjointe chez 45 adultes polyhandicapés (âgés de 18 à 69 ans), résidant dans des centres situés en Flandres. On a examiné le rôle de la familiarité du partenaire d'interaction (aidant professionnel habituel /chercheur non familial), de la sensibilité du partenaire dans l'interaction, du caractère adapté et apprécié ou non des objets autour desquels se déroule l'interaction (objets préférés et adaptés/objets standards), dans le cadre de situations d'interactions structurées ou spontanées. Les situations d'interaction sont enregistrées en vidéo. Dans l'analyse des comportements, on distingue deux catégories de comportements : l'initiation de l'épisode de l'attention conjointe (IAC) et l'attention conjointe en réponse à l'attention conjointe de la part du partenaire (RAC). Les résultats montrent que :

- 1) Les personnes polyhandicapées font preuve de comportements RAC (en principe ce sont ceux qui apparaissent le plus précocement dans le développement typique) dans les situations spontanées, mais les situations structurées sont plus à même de permettre des comportements IAB.
- 2) Les comportements AC ne diffèrent pas en fonction de la familiarité de la personne qui interagit avec la personne polyhandicapée.

- 3) La sensibilité des partenaires (chercheur et professionnels) dans les interactions est un facteur qui augmente les comportements AC (la sensibilité du partenaire d'interaction ayant été évaluée préalablement à l'aide du *Maternal Behaviour Rating Scale - MBRS; Mahoney 1992*).
- 4) Les comportements IAC et RAC sont aussi nombreux, que les objets utilisés dans l'interaction soient ou non des objets adaptés et préférés de la personne polyhandicapée.
- 5) Cependant, la combinaison d'un partenaire familial et d'objets adaptés et préférés dans une interaction spontanée a un effet positif significatif sur l'occurrence des comportements IAC chez les personnes polyhandicapées.
- 6) Il faut noter finalement que le temps occupé par les AC des personnes polyhandicapées au cours des interactions ne représente que 5 à 20% de la durée des interactions.

En conclusion, les auteurs recommandent aux professionnels d'avoir un comportement favorisant leur sensibilité dans les interactions avec la personne polyhandicapée afin de favoriser l'attention conjointe.

Evaluation du plaisir/déplaisir et du degré de satisfaction

Une revue de littérature (83) a examiné les programmes d'interventions destinés à augmenter le bien être émotionnel et subjectif des personnes polyhandicapées (cette revue de littérature et les études concernées aborde également d'autres sujets mais qui ne sont pas pris en compte ici). Six études, publiées entre 1996 et 2004, sont retenues pour leur méthodologie correcte. Ces études portent sur un total de 37 personnes polyhandicapées. Elles ont montré que les personnes polyhandicapées avaient plus de satisfaction lors de la présentation de stimuli préférés lorsque les préférences étaient repérées par une procédure systématique que lorsqu'elles étaient repérées par les aidants ou les professionnels. Les personnes polyhandicapées avaient également davantage de satisfaction lorsque des stimuli préférés étaient présentés dans le cadre d'autres interactions sociales. Cependant, les auteurs de la revue de littérature soulignent plusieurs biais méthodologiques : un nombre de participants de chaque étude très insuffisant (inférieur à 10), des évaluations qui résultent exclusivement d'observations et une concordance entre les scores donnés par les différents observateurs qui est correcte mais variable et faible.

Une étude (84) a recueilli les indices de satisfaction de trois participants polyhandicapés (âgés respectivement de 30, 50 et 57 ans) afin de déterminer si la présentation des objets et activités préférés ont entraîné une augmentation de la satisfaction. Cette étude est décrite ici malgré le petit nombre de participants polyhandicapés en raison de la solidité des autres aspects de la méthodologie. L'identification des objets et activités préférés de chaque participant était réalisée à l'aide du questionnaire RAISD (*Reinforcement Assessment for Individuals with Severe Disabilities* (85)) remplis par trois aidants connaissant le mieux la personne polyhandicapée. Ce questionnaire est considéré comme fournissant l'information la plus fidèle possible (86-88). Par ailleurs, ont été utilisés les indices comportementaux de satisfaction classiquement connus chez les personnes standards (sourires, rires ou augmentation du taux d'activité) et l'observateur a été entraîné, grâce à des enregistrements vidéo, à reconnaître ces signes chez chacune des personnes polyhandicapées. Les indices de satisfaction pour chaque personne polyhandicapée étaient d'abord recueillis pendant la ligne de base au cours d'activités quotidiennes normales pendant 3 sessions de 10 minutes chaque jour pour chaque personne jusqu'à ce que les mesures se stabilisent (soit 5, 8 et 10 jours respectivement pour chaque

personne). Puis les sessions avec stimuli et activités préférés étaient introduites. Les indices de satisfaction en réponse à l'introduction des stimuli et activités préférés étaient recueillis de la même manière. L'importance des manifestations de plaisir étaient évaluée en nombre et en durée par le rapport entre ces manifestations au cours de la ligne de base et au cours des présentations d'objets ou d'activités préférés. Les observateurs étaient préalablement formés. Les résultats montrent une augmentation des manifestations de plaisir pendant la présentation des objets et activités préférés par comparaison avec la ligne de base chez chacune des trois personnes polyhandicapées. Le coefficient de fidélité inter-observateurs dans l'identification et la mesure des signes de satisfaction était significatif. Cependant, l'augmentation de signes de satisfaction est relativement faible. Il faut remarquer que Lancioni et al. (89) indiquent que certaines personnes polyhandicapées présentent de façon générale un niveau très faible de manifestations de plaisir. Dans une étude sur 9 enfants qui ont appris à se servir de microswitch pour produire leurs stimuli préférés, 7 présentent une augmentation significative des indices de satisfaction, par rapport à la ligne de base, alors que 2 ne présentent pas d'augmentation de ces indices.

Une étude (90) porte sur 6 participants tirés au hasard dans 6 institutions non tirées au hasard. Quatre segments de vidéo, filmant chacune les 6 personnes polyhandicapées, sont recueillis, montrant 4 passages où la personne polyhandicapée manifestait du plaisir et 4 passages où elle manifestait du déplaisir. Les enregistrements sont analysés par un chercheur. Par ailleurs, un questionnaire est donné séparément aux parents et aux professionnels accompagnant la personne polyhandicapée. Ils doivent indiquer 5 catégories de comportements parmi 14 proposées, qui manifestent clairement et le plus souvent une émotion plaisante et une humeur positive chez la personne polyhandicapée qu'ils connaissent. La même question est posée concernant les comportements manifestant une émotion de déplaisir et une humeur négative. Les résultats montrent qu'il n'y a pas de concordance systématique entre les trois types de juges pour aucune des personnes polyhandicapées. La concordance apparaît plus fréquente entre parents et professionnels qu'avec le troisième juge qui est étranger à la personne polyhandicapée et ne voit que des segments de vidéos. Ces données permettent de dresser des profils individuels mais avec des éléments qui sont communs à plusieurs juges et des éléments qui dépendent de chacun des juges.

L'enregistrement d'indicateurs physiologiques de plaisir qui semblent fonctionner comme chez les personnes typiques, pourrait être utiles, particulièrement dans les cas où les expressions faciales sont ambiguës ou absentes chez la personne polyhandicapée. Lima et al (91) ont cherché à savoir si les enfants polyhandicapés réagissent émotionnellement aux stimuli même en l'absence de réactions comportementales. Dans une étude sur trois enfants de 5 et 6 ans, on a examiné la correspondance entre les indices comportementaux et deux indices physiologiques d'émotion (réponse électrodermale et variations bi-phasiques du rythme cardiaque) en réponse à la présentation de 18 stimuli correspondant à 5 sens (visuel, olfactif, gustatif, auditif et tactile). Les trois enfants ont présenté des réactions physiologiques identifiables et cohérentes mais très peu de réactions comportementales. Tous les enfants ont présenté des changements bi-phasiques du rythme cardiaque indiquant probablement une réaction à la nouveauté et au caractère plaisant ou non. Les résultats montrent que même en l'absence de réactions comportementales, les enfants polyhandicapés réagissent aux stimuli. Ce type de résultats suggère que les indices physiologiques pourraient être aussi exploités pour détecter les effets émotionnels des stimuli.

Dans une étude (92) portant sur trois personnes polyhandicapées (âgées respectivement de 23, 23 et 52 ans), sont comparés les effets de leurs stimuli préférés aux effets de leurs stimuli non préférés. Les expressions et comportements émotionnels de plaisir et de désagrément étaient préalablement identifiées en collaboration avec les aidants directs en 4 catégories : émotion très positive, émotion positive, émotion négative et émotion ni positive ni négative. On enregistrait par ailleurs le rythme respiratoire, le rythme cardiaque, l'arythmie sinusale respiratoire, le reflexe électrodermal (indicateurs dont les variations sont liées aux variations émotionnelles chez les personnes standards) et les mouvements abdominaux. Les résultats montrent, au cours des émotions positives, une respiration superficielle rapide, une diminution de la respiration thoracique, un réflexe psychogalvanique d'amplitude accrue et moins d'arythmie sinusale respiratoire qu'au cours des émotions négatives. Dans une deuxième étude sur 25 adultes polyhandicapés (moyenne d'âge : 34 ans), les mêmes auteurs (61) examinent avec les mêmes indicateurs physiologiques, les relations entre les émotions et l'attention en comparant comme précédemment les effets des stimuli positifs à ceux des stimuli négatifs. Les auteurs concluent qu'il est possible que les personnes polyhandicapées utilisent leur attention (en la focalisant ou en la détournant) pour contrôler leurs émotions. Si ce point était confirmé, cela conduirait à conseiller aux aidants et aux éducateurs d'aider les personnes polyhandicapées à orienter leur attention dans la direction où elles le souhaitent (se focaliser sur un stimulus ou au contraire s'en détourner).

Apprentissage implicite : les situations d'interactions

Hostyn et al (20) ont montré que les interactions entre une personne polyhandicapée et un aidant, autour d'une activité centrée sur un objet, peuvent être décrites à l'aide des mêmes outils que ceux développés pour décrire les interactions entre de très jeunes enfants et la mère ou la personne qui s'occupe d'eux. Cette étude a porté sur 18 personnes polyhandicapées âgées de 3 à 59 ans. Ainsi, l'étude indique que les situations d'interaction ne servent pas seulement à donner à la personne polyhandicapée un milieu bienveillant et une situation de partage émotionnel ou à stabiliser un ensemble de signaux de communication, mais qu'elles constituent aussi des situations d'apprentissage cognitif implicite.

Conditions d'interaction favorables aux apprentissages implicites

Dans les études sur les interactions, sont décrites les caractéristiques qui maximisent les chances d'interactions réussies (33) et donc qui fournissent des occasions favorables à des apprentissages implicites. Il s'agit des caractéristiques de la personne polyhandicapée, de la situation d'interaction, de l'interlocuteur et de l'environnement physique et institutionnel.

Caractéristiques de la personne polyhandicapée

Pour que les situations d'apprentissage implicite soient profitables pour la personne polyhandicapée :

- 1) Il faut l'aider à être attentive.
- 2) Il faut l'aider à changer de centre d'attention d'une situation à une autre.
- 3) Il faut l'aider à choisir le sujet de l'interaction (les enfants polyhandicapés décident beaucoup moins souvent du sujet des interactions que les enfants standards) (93).

- 4) Il ne faut pas s'attendre à ce que la personne polyhandicapée manifeste sa curiosité et son intérêt, du fait de sa difficulté à exprimer ses sentiments (93).
- 5) Il faut s'attendre à ce que la personne polyhandicapée initie moins souvent une interaction qu'elle ne répond (93).
- 6) Il faut aussi détecter les réponses neutres qui suggèrent que la personne polyhandicapée est en alerte mais qu'elle ne répond pas activement (94).

En, revanche, les auteurs ont des avis divergents sur le rôle, dans le succès des interactions, des caractéristiques physiques du handicap et des caractéristiques cognitives de la personne polyhandicapée. Certains affirment que les compétences de communication jouent un rôle plus important que les caractéristiques du handicap (34).

Caractéristiques des situations d'interactions réussies

Ces caractéristiques sont celles décrites dans les interactions sociales et de communication entre deux personnes (33) Il s'agit de :

- La sensibilité de la responsivité.
- L'attention conjointe qui désigne le partage du foyer d'attention (objet ou sujet d'intérêt). L'attention conjointe n'est pas facile à maintenir, mais elle peut être utilisée très fréquemment comme fonction de communication chez les enfants polyhandicapés (34), au moins dans le cas où elle porte sur un objet manipulable.
- La co-régulation. Ce terme recouvre la mutualisation, la réciprocité et le « turn-taking » (« chacun son tour ») ; il se réfère à la relation entre les comportements de deux partenaires, la synchronie de l'interaction, la coordination mutuelle, le modelage de la communication (95). « L'ajustement » (dénommée parfois « l'harmonie ») désigne la co-régulation dans le domaine de l'émotion et des affects des partenaires.
- La composante émotionnelle du partage chaleureux, joyeux, d'appréciation mutuelle ou au contraire d'émotion négative. Cette émotion positive doit être présente car elle va également déterminer le succès ou l'échec des apprentissages implicites.

Caractéristiques des interlocuteurs et de leurs stratégies

Neuf des quinze études revues par Hostyn et Maes (33) considèrent les stratégies d'interaction et de communication déployées par les aidants (professionnels ou non) comme un facteur décisif de l'interaction. Les comportements spécifiques d'interaction utilisés par ces interlocuteurs étaient : offrir des objets et une aide physique pour découvrir ces objets (95) ; parler, montrer, confirmer et renforcer (94) ; attribuer une signification au comportement de quelqu'un et négocier à propos de cette signification (82, 95).

Caractéristiques de l'environnement physique et institutionnel

La configuration de l'environnement physique, l'organisation générale du centre et les relations entre la direction et le personnel sont parfois rapportées comme jouant un rôle dans les interactions sociales réussies (82).

La littérature scientifique montre ainsi qu'un grand nombre de caractéristiques favorisant les interactions sociales, et donc potentiellement les apprentissages implicites, dépendent du savoir-faire et des connaissances de l'aidant.

De plus, les travaux de Hostyn et al. (20, 33) sur l'analyse des interactions entre personnes polyhandicapées et leurs partenaires, mettent en évidence l'intérêt de situations d'apprentissage mobilisant des acquis relevant simultanément des domaines cognitif, communicationnel, psychomoteur et socio-émotionnel. La capacité à prendre conscience des stratégies d'interrelation avec la personne polyhandicapée, le contexte dans lequel celles-ci se déroulent, ainsi que la perception que l'on a de ces personnes sont autant de variables qui interviennent dans la qualité des interactions.

Approches globales

Le but explicite de la méthode d'Interaction Intensive est d'exploiter les situations d'interactions en dyade Educateur/personne polyhandicapée pour promouvoir et développer les comportements identifiés comme étant des comportements d'interaction intensionnelle. La méthode est à l'origine calquée sur le déroulement des interactions mère/nourrisson et mère/jeune enfant, mais elle utilise aussi de fait en partie l'apprentissage par conditionnement et guidage. A l'instar du dialogue interactif mère/enfant, l'éducateur donne le pilotage de l'interaction à la personne polyhandicapée. L'éducateur repère un comportement intéressant (mais parfois à peine perceptible) pour les interactions et amène la personne polyhandicapée, en utilisant diverses sortes de renforcements (généralement socio-émotifs et l'imitation), à prendre conscience de ce que ce comportement peut provoquer, à le répéter, et ainsi, à s'en servir comme un outil d'interaction. Cependant les évaluations de l'efficacité de la méthode d'Interaction Intensive avec les personnes polyhandicapées ne sont pas d'une qualité méthodologique suffisante pour permettre de la recommander et de proposer une formation systématique dans cette méthode (37)²³.

D'autres approches pédagogiques globales ont été conçues pour des personnes polyhandicapées, comme le rappelle Petitpierre-Jost (96), notamment la technique de stimulation basale de Fröhlich (avec des objectifs de développement), mais elles n'ont pas fait l'objet d'évaluation scientifique. Ces approches utilisent les différentes modalités sensorielles et motrices pour stimuler les personnes polyhandicapées. « L'éducation conductive » est également utilisée par plusieurs centres en France sans jamais avoir évalué son efficacité.

Scolarisation des enfants polyhandicapés

Les études scientifiques sur l'accompagnement pédagogique et la scolarisation des jeunes polyhandicapés ne sont pas nombreuses (97-99). Tous les auteurs soulignent qu'il est important pour ces jeunes de bénéficier d'un tel accompagnement, notamment dans la perspective du droit à l'éducation. Ils indiquent également qu'un regard pluriprofessionnel et de longs temps d'observation sont nécessaires afin de mettre en place une observation de qualité. La prise en compte des points de vue des parents est soulignée comme indispensable. Les recherches mettent en garde contre les généralisations susceptibles d'être abusives lorsque les évaluations et les recueils de données sont ponctuels (Arthur, 2004). Elles soulignent le caractère contrasté des résultats lorsque des programmes sont mis en place (96) et incitent à une certaine prudence lorsqu'on tente de transférer les résultats vers une pratique. En effet, du fait notamment des importants troubles de la santé des élèves, ils

²³ Cet article est également cité dans ce présent document dans le chapitre « Communication et habiletés sociales », dans le paragraphe « Programmes et outils ».

suivent souvent les programmes pédagogiques de façon irrégulière. On constate que les approches pédagogiques dont il est question sont mises en place le plus souvent par des éducateurs ou des rééducateurs, non par des enseignants mais, du fait de l'évolution des politiques liées au droit à l'éducation et à la scolarisation, à l'inclusion et à l'égalité des chances, notamment en Europe et Amérique du nord (100, 101), l'école est plus souvent partie prenante dans l'accueil de ces élèves (98, 99, 101-103).

Il apparaît que l'inclusion en classe standard plutôt qu'en classe spécialisée peut faciliter les interactions. Dans une étude de bon niveau méthodologique en dehors de la petite taille de l'échantillon, Foreman et al. (104) comparent les comportements sur une journée d'école de huit enfants polyhandicapés scolarisés en classe standard (avec d'autres enfants dits « valides ») à ceux de huit enfants polyhandicapés scolarisés en classe spécialisée. Les enfants des deux groupes sont appariés entre eux en âge, sexe et déficits sensoriels (qui étaient faibles). Le tableau du polyhandicap des personnes dans les deux groupes était semblable et tous présentaient une déficience intellectuelle de niveau sévère. Sur des périodes d'une journée, les auteurs ont observé significativement plus souvent d'interactions communicatives chez les enfants polyhandicapés de la classe standard (49% des observations) que chez ceux de la classe spéciale (27% des observations). Cette différence est en partie liée au fait que dans les classes spécialisées, les enfants polyhandicapés passent 56% de leur temps sans interlocuteur contre 31% seulement pour les enfants polyhandicapés dans une classe standard. Les autres enfants des classes standard sont des interlocuteurs pour les enfants polyhandicapés beaucoup plus fréquemment que ne le sont les autres enfants dans les classes spécialisés. Il est clair que la participation à une classe standard augmente au moins les occasions de développer la communication.

De plus, une étude d'un bon niveau méthodologique (105) réalisée en Suède met en évidence que les modes d'interactions entre l'élève handicapé et l'enseignant mis en œuvre dans les programmes d'apprentissage ne sont pas sans effet sur la participation de la personne polyhandicapée à ces activités. Ainsi, l'auteur observe une participation plus active de l'élève polyhandicapé quand l'enseignant encourage la communication entre les élèves ou quand l'enseignant s'adresse et interagit avec le groupe d'élèves plutôt qu'avec l'élève polyhandicapé de façon individuelle. De plus, cette démarche fournirait davantage d'occasions à l'élève polyhandicapé de créer des liens sociaux horizontaux avec ses pairs (avec ou sans handicap).

Apprendre à utiliser les microswitchs, les ordinateurs et les robots humanoïdes

Microswitchs (micro-interrupteurs)

Les microswitchs peuvent ou non être connectés à un ordinateur, en fonction d'une part de la complexité du programme déclenché par l'activation d'un interrupteur ou un groupe d'interrupteurs (microswitch) et d'autre part de la complexité des signaux fournis par les capteurs de mouvements, de voix etc. Le microswitch ou le groupe de microswitchs est adapté à chacune des personnes individuellement et ne permet de réaliser que peu d'actions.

La littérature retenue dans cette partie concerne uniquement les procédures d'apprentissage utilisées pour permettre à une personne polyhandicapée d'utiliser un microswitch. Faute de langage, et en raison de l'existence d'un déficit intellectuel sévère ou profond, il faut permettre à la personne

polyhandicapée de découvrir, à son rythme et avec ses propres représentations de la situation, le fait qu'en effectuant tel ou tel geste, elle peut obtenir tel effet.

On ne décrira pas toutes les procédures utilisées mais on donnera quelques exemples qui permettent de comprendre l'organisation générale d'une procédure d'apprentissage dans le cas des microswitchs. Ces procédures d'apprentissage relèvent des procédures de conditionnement instrumental, qui est parfois qualifié de « dressage » pour certains. C'est en fait le seul moyen dont on dispose pour transmettre une consigne et une explication complexes à une personne avec laquelle on ne partage pas de moyen de communication suffisant. Cependant, la personne qui a appris à se servir d'un microswitch reste libre de ne pas s'en servir.

Ces procédures d'apprentissage donnent aussi la possibilité de conduire la personne à arrêter de faire un geste spécifique (qui provoque par exemple des irritations cutanées ou entrave la communication avec autrui) ou au contraire à faire un geste qu'il n'aimait pas faire spontanément mais qui lui permet d'accéder à davantage d'autonomie. Dans ce cas, la procédure de conditionnement impose une contrainte, comme le fait la prescription d'un médicament ou d'un appareillage médical. Cette situation ressemble à celle que nous rencontrons quand nous empêchons nos enfants de sucer leur pouce, de ronger leurs ongles etc.

Exemple 1 : Mobiliser la rotation de la tête (106)

Un homme polyhandicapé de 37 ans présente une encéphalopathie congénitale avec hydrocéphalie et cécité, une tétraparésie spastique, un déficit intellectuel de sévère à profond, en fauteuil roulant, totalement dépendant des aidants. Il peut prononcer quelques mots souvent en écholalies. Il ne bouge pratiquement plus la tête mais présente des réactions de déplaisir importantes lorsqu'on essaye de lui imposer des rotations de la tête. Le but de l'apprentissage est de parvenir à lui faire tourner la tête de 45° à droite et à gauche avec une fréquence raisonnable.

Deux cellules photoélectriques sont attachées sur le repose-tête. Ces cellules sont sensibles à l'amplitude de la rotation de la tête (jusqu'à 30° au moins ou jusqu'à 45° au moins). Les cellules sont reliées à un ordinateur qui enregistre les rotations de la tête du participant et déclenche les renforcements en fonction de ces réponses. Les stimuli qui provoquent chez la personne du plaisir ou de la curiosité (renforcement) ont été choisis par les aidants ; leur efficacité a ensuite été vérifiée avant l'apprentissage (chansons, musiques, extraits de comédies). On dit que les stimulations sont les « renforcements » par ce qu'ils « renforcent » l'occurrence de la réponse instrumentale et signalent à la personne polyhandicapée que c'est bien cette réponse qui déclenche normalement la stimulation.

Apprentissage. Des sessions de 10 minutes 2 à 10 fois par jour. L'intervention est réalisée dans un premier temps pour chaque côté de rotation séparément. On fait d'abord apprendre la rotation vers la gauche (seul le capteur de mouvement situé sur le côté gauche de l'appui tête est activable) de 30° puis de 45°. Puis on fait apprendre la rotation vers la droite (seul le capteur situé du côté droit de l'appui tête est activable) de 30° (mais pas 45°). Une rotation de la tête vers la gauche déclenche (est renforcée par) 10 secondes de stimulation préférées (chansons préférées) si elle atteint 30°. On considère l'apprentissage de la rotation de 30° comme acquis quand la personne fait plus de 20 rotations gauches de 30° au moins au cours de 10 sessions consécutives. Après quoi, la personne ne peut déclencher de stimuli que si la rotation de la tête vers la gauche est d'au moins 45°. Une fois la rotation de 45° vers la gauche consolidée (même critère d'apprentissage que pour 30°), on procède à

une nouvelle ligne de base (2 sessions de 10 minutes) où aucun des 2 capteurs ne peut activer une stimulation : aucune rotation de la tête n'obtient de renforcement. Puis le capteur situé sur le côté droit de l'appui tête devient activable pour déclencher une stimulation (renforcement) mais celui de gauche reste désactivé. La procédure pour les rotations droites est la même que précédemment mais l'angle de rotation est seulement de 30° (pas de sessions avec 45°) et les stimuli préférés utilisés sont de la musique ou des extraits de comédie. Puis l'intervention portent sur les rotations des deux côtés : les deux capteurs de mouvements, droite et gauche, sont disponibles simultanément de telle sorte que la personne peut obtenir des stimuli par des rotations des deux côtés selon son bon vouloir. Les réponses de 45° à gauche et de 30° à droite déclenchent les mêmes stimuli que dans les apprentissages unilatéraux précédents. Pendant les 12 premières sessions on guide la personne si elle répond exclusivement vers la droite (la rotation acquise le plus récemment). Si la personne effectue consécutivement 3 à 5 rotations vers la droite, alors on effectue un guidage pour encourager une rotation vers la gauche (les réponses qui suivent un guidage ne sont pas décomptées). Trois semaines après la fin de la dernière intervention, 2 à 10 sessions de 10 minutes chacune par jour sont de nouveau mises en place. Les deux capteurs peuvent activer un renforcement. 10 sessions de suivi s'étalant sur 3 semaines sont réalisées. L'apprentissage des rotations à droite (30°) ou à gauche (45°) quand les capteurs des deux côtés sont disponibles simultanément, s'est étendu sur 83 sessions dans le présent exemple. Le nombre moyen de rotations a été un peu supérieur par session dans les 10 sessions du suivi (partagée de façon équivalente entre droite et gauche) montrant ainsi le maintien de la fréquence de réponses de rotation des deux côtés.

Cet exemple montre qu'on peut remplacer une intervention physique que la personne polyhandicapée ne supportait pas par une activité autonome en procédant par apprentissage. D'autres apprentissages de ce type sont cités dans le chapitre motricité.

Exemple 2 : Choisir (107)

Un garçon de 10 ans, naissance prématurée, encéphalopathie, hypoxie périnatale, en fauteuil roulant (tétraparésie spastique), avec épilepsie partiellement contrôlée pharmacologiquement. Déficit intellectuel entre sévère et profond, pas de langage mais peut émettre des vocalisations. Vision minimale résiduelle. Comprend quelques mots isolés (des noms propres de personnes de l'entourage, noms de nourriture, ou mots dans des titres de chanson). Sourit et utilise d'autres expressions d'excitation en réponse à des stimulations de l'environnement. Habite au domicile parental et suit des programmes éducatifs quotidiennement.

Les comportements réponses utilisés : tourner la tête et appuyer avec la main. *Microswitchs utilisés* : 2 capteurs de pression, l'un sur l'appui tête de son fauteuil roulant, l'autre sur sa jambe gauche. Un 3^{ème} microswitch, qui sert à choisir (à enregistrer le choix), est un détecteur de voix que l'enfant active par une brève émission vocale.

L'ordinateur contient 2 ensembles de trois catégories de stimuli. La réponse « rotation de la tête » pour appuyer sur le capteur de l'appui tête, sélectionne un ensemble de trois catégories de stimuli : 7 contes de fée, 7 voix plus vibration, 7 chœurs/prières. La réponse avec appui sur le capteur de la jambe sélectionne un autre ensemble de trois catégories de stimuli : 7 chansons enfantines, 6 génériques musicaux de TV, 7 chansons populaires. Le programme permet de présenter également des stimuli visuels, mais l'enfant dans cette étude a une mauvaise vision. Une fois sélectionné l'un ou l'autre de

ces deux ensembles de catégories de stimuli, l'ordinateur présente successivement 3 échantillons chacun représentant l'une des catégories de stimuli. Pour choisir l'une des 3 catégories de stimuli, l'enfant produit une vocalisation lors de la présentation de l'échantillon représentant la catégorie désirée (et donc s'abstient de faire quoique ce soit lors de la présentation des deux autres échantillons). Une fois terminée la présentation des 6 ou 7 stimuli de la catégorie, l'enfant peut repartir pour un autre choix, soit dans le même groupe de 3 catégories, soit dans l'autre groupe ; il peut aussi arrêter les présentations. En plus des trois réponses (rotation de la tête, pression sur la jambe, vocalisation brève), la réponse qui consiste à ne rien faire pour refuser un échantillon et passer à l'échantillon suivant est cruciale dans le choix et doit être comptée parmi les choix de réponses. L'enfant a appris ce système de façon stable.

Cet apprentissage, qui permet à l'enfant un choix autonome entre plusieurs alternatives, comporte une version où un aidant peut intervenir, permettant ainsi davantage d'interactions. Les deux sortes de programmes (autonome et avec éducateur) peuvent être appris par le même enfant, ce qui permet de gérer des périodes où le personnel est moins disponible et les périodes où l'enfant requiert plus de compagnie, ou bien requiert des stimuli non gérables par l'ordinateur.

Les deux exemples donnés ci-dessus suggèrent que le recours à ce type de matériel pourrait être davantage généralisé et favoriser ainsi le développement cognitif des personnes polyhandicapées.

Utilisation d'un ordinateur par le pointage sur l'écran avec une souris.

Le pointage avec la souris fait partie des possibilités d'utilisation d'un ordinateur, par exemple pour désigner une image, une commande, une lettre etc. Mais ce pointage est extrêmement difficile à réaliser pour une personne polyhandicapée sauf si l'on modifie certaines fonctions des souris. Dans une étude (108), deux enfants polyhandicapés de 10 et 11 ans ont appris à pointer sur 8 emplacements différents disposés en cercle sur un écran d'ordinateur avec une souris de la manière suivante. L'un des enfants disposaient de deux souris sans fil et d'un trackball. (a) Sa main droite était agrippée à une souris qui ne disposait que de ses fonctions de mouvement (les fonctions des deux boutons droit et gauche étaient supprimées); la main droite était capable de déplacer la souris de droite à gauche sur le plateau de son fauteuil dans un mouvement partant de l'articulation du coude ; (b) le pouce de la main gauche était posé sur la balle du trackball et pouvait le mouvoir, ce qui transformait le mouvement de la première souris en un mouvement de bas en haut. Aussi, la main droite, lorsqu'elle agit seule, assure le déplacement droite/gauche de la flèche sur l'écran ; quand elle est associée à l'action du pouce gauche se déplaçant de haut en bas sur la balle, la main droite en déplaçant la souris de droite à gauche, assure en fait le déplacement de haut en bas de la flèche sur l'écran. (c) Pour enregistrer la position de la flèche, le pouce du pied gauche appuie sur les boutons de la troisième souris et assure ainsi le « clic gauche » (les deux boutons droit et gauche de cette troisième souris ont la même et unique fonction de « clic gauche », le but de cette modification étant que la surface que le pouce de pied gauche peut presser soit suffisamment grande). Pour le deuxième enfant, deux souris seulement étaient nécessaires avec la fonction mouvement assurée par la main droite agrippant une souris et la fonction « clic gauche » assurée par pression du poignet gauche sur la deuxième souris. Les deux enfants ont appris que les positions de pointage étaient disposées sur la circonférence d'un cercle sur l'écran. L'un des enfants s'est stabilisé à une vitesse de pointage correct de 2,2 à 4,8 pointages

corrects par minute, l'autre enfant de 6 à 6,6 pointages corrects/minute. Deux autres études de la même équipe de recherche montrent également le succès de ce type de dispositif dans une activité avec trois jeunes polyhandicapés (108, 109).

Par ailleurs, la difficulté du pointage par la main sur un écran d'ordinateur peut être résolue, pour certaines personnes polyhandicapées, par la technologie utilisant le contrôle d'un ordinateur par le regard (voir ci-dessous).

Progrès techniques récents : le contrôle d'un ordinateur par le regard (*Gaze-Based Assistive Technology*)

L'enregistrement des mouvements des yeux par un système spécialisé est une technique désormais classique et très répandue pour savoir où se porte le regard des nourrissons, des très jeunes enfants, des adultes et des personnes handicapées, y compris les personnes polyhandicapées. Il est possible de lier en temps réel, grâce à des programmes d'ordinateur, les mouvements et les directions du regard aux commandes d'un ordinateur programmé dans ce but. En d'autres termes, cette technologie (*gaze controlled computers*) donne la possibilité de contrôler un ordinateur avec le regard seulement.

Dans la mesure où la motricité oculaire est souvent préservée chez la personne polyhandicapée, ce progrès technique est crucial. Holmqvist et al. (110) présente l'état actuel des développements techniques et leur disponibilité. Les enfants polyhandicapés qui grandiront avec cette technologie pourront non seulement être plus autonomes, auront accès à des sources de connaissances et de loisirs illimitées mais pourront aussi apprendre à exprimer leurs émotions et leurs affects. Si cette technologie semble être à la portée des enfants avec handicap moteur sévère ou profond et sans langage, la question du niveau intellectuel requis a été peu étudiée.

Borgestig et al. (111, 112) ont suivi, pendant 15-20 mois, l'apprentissage du contrôle d'un ordinateur par le regard chez 10 enfants handicapés moteurs sévères ou profonds et sans langue orale. Dans la mesure où l'évaluation du niveau cognitif de ces enfants n'a pas été possible, deux de ces enfants (âgés respectivement de 6 et 8 ans) semblent être polyhandicapés. Ces enfants se servaient spontanément dans la vie quotidienne des expressions faciales et du pointage oculaire (regarder une personne, un objet ou dans une direction pour « indiquer ») pour communiquer. Une première étude a montré que l'un des deux enfants (6 ans) avait progressé en précision (diminution des erreurs) et en vitesse d'exécution jusqu'à la dernière mesure tandis que l'autre enfant (8 ans) avait progressé en précision mais pas en rapidité. La 2^e étude s'est attachée à évaluer les diverses activités possibles avec le système, le nombre de tâches fixées à réaliser, le temps passé à se servir du système. Les 2 enfants ont progressé dans le nombre d'activités du répertoire et dans la durée de ces activités. Le nombre d'activités diminue un peu chez l'un des enfants lors du suivi post intervention. Une interview semi structurée auprès des parents de ces enfants (faisant partie des deux études précédentes) a été réalisée avant et après intervention. Les réponses traduisent une découverte de capacités nouvelles des enfants par leurs parents. Ces derniers considèrent leurs enfants comme étant davantage actifs dans la relation, ayant acquis des traits de personnalité et des compétences qu'ils n'avaient pas auparavant et qu'ils sont susceptibles de se développer. Reste que les handicaps de la vision d'une part et les mouvements des yeux incontrôlés d'autre part sont des troubles fréquents affectant les personnes polyhandicapées et qui peuvent perturber le cas échéant l'utilisation de switches et des souris d'ordinateurs.

Apport des robots humanoïdes dans les apprentissages

Les robots ont été utilisés pour promouvoir la formation scientifique et technologique chez des enfants standards. On a également utilisé les robots humanoïdes pour faciliter les relations sociales. L'usage de robots humanoïdes facilite en particulier l'imitation, le jeu, ainsi que l'interaction avec un adulte chez les enfants atteints de troubles du spectre de l'autisme (113).

Les robots humanoïdes semblent également utiles avec des enfants présentant un déficit intellectuel, parce que les interactions avec les robots procurent un environnement simplifié, sûr, prédictible et fiable et que la complexité de cet environnement peut être graduellement augmentée. Dans le cas d'enfants qui ont un déficit moteur en plus d'un déficit intellectuel, il est possible que le robot humanoïde apporte une contribution intéressante à l'éducation. Ainsi, Hedgecock et al. (114) procède à une étude pilote auprès de 5 enseignants de 150 enfants avec déficit intellectuel et/ou moteurs sévères ou profonds. Au cours de leur utilisation du robot avec chacun des 150 enfants, les enseignants devaient identifier les enfants à qui le robot pouvait être utile, explorer la manière dont on pouvait l'utiliser et définir quels apprentissages il pouvait favoriser. Le robot disposait de programmes lui permettant de marcher, être debout ou assis, danser, reconnaître des sons et des objets, produire des paroles à partir de textes et d'enregistrements auditifs. On pouvait aussi communiquer avec lui par des images portant chacune un symbole correspondant à un ordre. Les enseignants ont identifié un grand nombre d'apprentissages qui pouvaient utiliser ces fonctionnalités. L'ampleur du bénéfice tiré par les enfants a été variable selon les enfants. Dans l'ensemble, les résultats montrent l'intérêt de l'opération et la nécessité de mener rapidement d'autres études.

Satisfaction d'une personne polyhandicapée dans l'utilisation des microswitchs

Dans la mesure où les aidants ne peuvent pas être en permanence disponibles pour déclencher les événements stimulants ou distrayants, l'activation d'un programme de stimulation ou de loisir par la personne polyhandicapée elle-même peut s'avérer une modalité intéressante. Ce mode de commande pourrait de plus faire ressentir à la personne polyhandicapée la satisfaction d'une certaine autonomie.

Plusieurs études de Lancioni et al. (115-119), montrent que les personnes polyhandicapées manifestent plus de signes de satisfaction en réponse aux stimulations qu'elles sont obtenues par switch qu'en réponse à celles qui leur sont délivrées par une personne. De même, les parents et les personnels (en formation ou non) ont un avis plus favorable concernant le déclenchement des stimulations par la personne polyhandicapée elle-même qu'au moyen de switchs déclenchés par un aidant au cours d'une situation d'interaction sociale. Cependant, les auteurs font remarquer qu'il ne faut pas exclure que dans certains pays ou certains milieux socio-économiques ou culturels les avis puissent être différents. De plus, ces résultats n'excluent pas que pour certaines personnes polyhandicapées ou/et avec certains types de switchs, cet avis diffère, comme le montre l'étude de Saunders et al. (120). Les switchs peuvent être considérés comme préférables dans un contexte quotidien tant qu'il s'agit de mobiliser des réponses simples comme presser un bouton, tourner la tête, ou redresser la tête contre l'appui tête. Dans le cas de réponses plus coûteuses pour la personne polyhandicapée, aucune étude n'a encore comparé directement les deux procédures. Cependant, une autre étude de Lancioni et al. (107) a montré que l'apprentissage et l'utilisation, par des personnes polyhandicapées, de deux switchs permettant un choix entre deux stimuli (un seul switch mais deux sortes de réponses) pouvaient être également réalisés si un aidant contribuait au choix. De plus, il apparaît que 5 des enfants et 3 des adultes polyhandicapés des deux études de Lancioni et al. (115,

117) utilisaient chacun des micro-switchs multiples et montraient une satisfaction plus importante avec les switchs que si la situation de stimulation était contrôlée par un aidant.

Problème d'accès à la technologie d'aide par les familles ou les institutions

La technologie d'aide (*Assistive technology*, AT) représente des interventions environnementales qui visent à promouvoir la participation de la personne polyhandicapée à sa vie quotidienne afin d'encourager son développement cognitif, social et émotionnel. Cependant, la définition des buts précis visés par un recours à un système technique pour une personne donnée et la définition du système qu'il serait souhaitable d'utiliser constituent des étapes difficiles de l'élaboration de l'outil technique.

En 2007, Hoppestad (121) publie une revue de littérature sur la technologie d'aide (*Assistive Technology*) montrant une sous-utilisation surprenante de l'ordinateur au service des personnes polyhandicapées. L'une des raisons, est la difficulté de définir les programmes et les périphériques adéquats que l'ordinateur doit gérer ; un cahier des charges spécifique est à élaborer pour chaque personne polyhandicapée. Hoppestad fait le constat de l'absence de services pouvant apporter un appui aux familles ou aux centres d'accueil pour rédiger un tel cahier des charges.

Plus récemment, Desideri et al. (122) fait une revue de la littérature sur les outils électroniques ou pilotés par ordinateurs et concluent également que ce n'est pas la technologie qui fait défaut mais les services pour définir le cahier des charges propre à chaque individu, assurer les contacts avec les constructeurs, contrôler la vitesse de fabrication et de livraison et assurer le suivi. Aussi, les professionnels de la technologie d'aide doivent développer des modèles de stratégies avec les cahiers des charges adéquats. La revue de littérature insiste sur le fait que la stratégie doit comporter une approche du problème à la fois pluridisciplinaire et centrée sur la famille afin de définir clairement pour tous, les buts poursuivis pour chaque personne polyhandicapée. Les ressources de la famille et du contexte doivent être identifiées. Le rôle de la famille est central tout au long du processus de définition de l'outil technique et de sa fonction. Le but principal des professionnels de la technologie d'aide est de permettre aux membres de la famille de prendre la décision finale concernant les solutions techniques proposées. La stratégie et le cahier des charges doivent évidemment tenir compte des institutions et de la législation du pays de résidence. Un exemple de modèle de stratégie et d'un cahier des charges est développé par ces mêmes auteurs (123). Une enquête auprès de 49 familles de la région de Bologne (Italie) ayant un enfant handicapé ou polyhandicapé et utilisant un aide technique a montré que le système mis en place présentait des faiblesses importantes, en particulier le délai trop important entre le début de la définition de l'outil à développer, les corrections à apporter et la livraison définitive (124). Au Canada, Mumford et al. (125) propose un protocole pour encadrer le processus de définition, d'acquisition et d'utilisation d'un système d'aide technique afin de permettre à la personne polyhandicapée de tirer tous les bénéfices de l'aide technique et d'éviter l'abandon de cette aide après quelques semaines.

4.4 Synthèse d'auteurs

Processus cognitif

Chez la personne polyhandicapée, l'apprentissage et le développement se font en même temps ; l'un ne précède ou ne succède pas à l'autre (126). Pour comprendre son fonctionnement, il s'agit d'abord de s'intéresser à la nature des informations encodées ainsi qu'au type de processus utilisé par la

personne quand elle tente de donner du sens à son environnement ou d'en acquérir une maîtrise aussi infime soit elle (126).

Les théories cognitivistes considèrent que l'un des facteurs essentiels du développement cognitif (en plus des bases neurobiologiques préorganisées du développement cérébral) se produit par le retour cognitif que la personne a de l'activité, ainsi que par le retour d'information du succès des stratégies qu'elle utilise. Le développement est désormais compris comme un processus qui se caractérise par l'utilisation, à chaque âge, d'une variété de stratégies. La croissance cognitive vient de l'augmentation de l'utilisation des stratégies plus efficaces, de la diminution de stratégies moins efficaces, de l'augmentation de l'efficacité dans l'exécution des stratégies et de la découverte de nouvelles stratégies. (126).

Les théories des micro-changements et micro-développements sont intéressantes dans l'analyse du fonctionnement de la personne polyhandicapée car elles permettent de tenir compte des transformations subtiles qui interviennent dans son développement et ses apprentissages (126).

Approches globales

Castaing (127) propose une lecture transversale de quatre approches globales utilisées fréquemment dans l'accompagnement des personnes polyhandicapées : interaction intensive, stimulation basale, éducation conductive, Snoezelen. Il met en évidence plusieurs « *points communs fondamentaux, sur lesquels repose leur commune pertinence pour accompagner les personnes polyhandicapées, et qui constituent au total, des critères de base pour une pédagogie de polyhandicap* ». Parmi ces derniers, cinq principes d'intervention émergent :

- La personne polyhandicapée est positionnée comme partenaire à part entière de la relation, dotée de désirs et qui doit être encouragée et aidée à les exprimer afin de les prendre en compte dans tout processus d'apprentissage.
- Le professionnel adopte une posture spécifique dans l'interaction avec la personne : il porte une attention soutenue à tout signal pouvant exprimer une émotion, une manifestation de plaisir ou déplaisir, un retour signifiant aux sollicitations ou une prise d'initiative de la personne polyhandicapée dans l'interaction avec son environnement. La prise en compte de ces signaux permet au professionnel d'adapter son intervention technique (aussi bien dans la manutention de la personne, les activités de communication, les soins, la vie quotidienne, etc.).
- Le professionnel s'appuie sur des expériences polysensorielles dans un contexte relationnel, afin de favoriser l'attention de la personne, développer son sentiment d'exister et lui permettre de mieux appréhender son environnement.
- Le professionnel s'appuie sur des activités quotidiennes qui ont du sens pour la personne polyhandicapée et répétées dans le temps pour lui permettre de traiter progressivement les informations et les intégrer, ainsi que d'apporter des repères temporels. Les soins corporels, rythmant de manière régulière la vie de la personne polyhandicapée, sont des occasions privilégiées d'expérience psychocorporelle.
- Ces approches pédagogiques nécessitent d'être portées institutionnellement et généralisées à tous les intervenants auprès de la personne polyhandicapée. Cela nécessite la mise en place de formations, d'outils et d'aménagements des locaux.

Démarches pédagogiques expérimentées en Grande Bretagne et en Irlande

Le rapport du CIUSSS (16) décrit plusieurs démarches pédagogiques et outils élaborés par des écoles spécialisées au Royaume-Uni visant à aider les enseignants à évaluer les élèves polyhandicapés et à leur proposer un programme adapté. L'efficacité de ces outils n'a pas été évaluée. Toutefois, leurs approches permettent d'enrichir la réflexion.

Une équipe d'enseignants et de chercheurs du Pays de Galles a élaboré le guide *Routes for Learning* en 2006, dans l'objectif de venir en appui aux enseignants intervenant auprès d'élèves polyhandicapés. Ce guide propose une feuille de route en 7 grandes étapes de développement. Ces étapes permettent de situer l'élève, de noter ses progrès et de définir des objectifs. L'évaluation repose sur plusieurs principes : l'accent doit être mis sur le potentiel de l'élève plutôt que sur ses handicaps ; elle doit tenir compte de l'environnement de l'élève ; les élèves et leurs familles doivent être pleinement impliqués dans l'évaluation ; l'objectif de l'évaluation est de permettre à l'élève de développer au mieux ses compétences, ses connaissances et sa compréhension. Au moment de la publication de ce rapport, le matériel était utilisé dans les écoles spécialisées du Pays de Galles et d'Ecosse.

En s'appuyant sur ce guide, l'outil « *Quest for Learning* » a été construit en 2014 en Irlande pour soutenir les enseignants et les assistants dans leurs interventions auprès des enfants polyhandicapés. Il s'agit d'un document comprenant un tableau détaillé de 43 compétences précoces, des exemples d'activités à mettre en place, des méthodes d'observation et des stratégies de renforcement. Le document fournit également des recommandations sur la création d'un environnement propice à l'apprentissage et des stratégies d'enseignement (ex : utilisation de pause, de l'imitation, des incitations, etc.).

En 2014, dans une école de Vale of Evensham au Royaume-Uni, un document d'orientation a été élaboré afin de soutenir les enseignants pour définir des programmes d'apprentissage adapté aux enfants polyhandicapés (en se basant également sur le guide *Routes for Learning*). Il cible quatre sphères principales de développement : la communication, la cognition, l'autonomie et le développement physique. Des lignes directrices sont formulées sur l'évaluation des compétences. De nombreux exemples de stratégies d'intervention pouvant être utilisées pour favoriser le développement des élèves sont également présentés. Cette école propose aux élèves polyhandicapés une séance par jour dédiée au développement de ces quatre sphères.

Un autre cadre de référence a été développé (2015) et mis en œuvre dans les écoles situées dans une région spécifique de l'Ecosse (South Lanarshire), qui part du principe que tout enfant a le droit à une formation générale. Il porte sur les grands domaines suivants : communication, cognition, autonomie et indépendance, habiletés physiques. Une évaluation a été réalisée auprès des enseignants (Rees et coll., 2016) qui démontre que le cadre de référence a influencé positivement les enseignants quant à leur mentalité, leur pratique et leur capacité à fixer des objectifs appropriés basés sur l'évaluation des besoins d'apprentissage des élèves.

Projet POLYSCOL

POLYSCOL est un projet de recherche porté par le GRHAPES (EA 7287, INSHEA) (128), financé pour partie par la CNSA et mené en partenariat avec le Comité d'Études, d'Éducation et de Soins auprès des

Personnes Polyhandicapées (CESAP), le Centre Ressources Multihandicap (CRM), l'Association des Paralysés de France (APF), et le Créai-Rhône-Alpes. Il a consisté à étudier l'adéquation de l'offre de scolarisation avec les besoins d'apprentissage des jeunes polyhandicapés, en établissements médico-sociaux. L'étude, menée dans cinq unités d'enseignement (auprès de 18 jeunes polyhandicapés, âgés de 4 à 17 ans) a visé un triple objectif :

- Analyser les processus cognitifs et socio-émotionnels mobilisés chez les élèves polyhandicapés, en contexte écologique de classe ;
- Etudier le « cadre-dispositif » dans lequel les réponses aux besoins d'apprentissage de ces jeunes s'élaborent et sont mises en œuvre ;
- Former, par la recherche, les professionnels engagés dans la scolarisation des jeunes polyhandicapés.

La recherche s'est appuyée sur une méthodologie d'évaluation qui a mobilisé à la fois les équipes et les parents pour rendre la pédagogie accessible à des élèves polyhandicapés, et sur une démarche d'intervention-recherche impliquant l'ensemble des acteurs concernés.

À partir de l'ensemble des données personnelles et cliniques recueillies (évaluations initiale et finale par le P2CJP²⁴, analyse des séances pédagogiques filmées en regards croisés parents/professionnels, observations des jeunes, entretiens avec les parents), les chercheurs ont élaboré des études de cas pour chacun des jeunes, puis ont procédé à une analyse transversale et comparative de l'ensemble de ces données cliniques. Les chercheurs se sont intéressés à l'actualisation de ces potentialités dans le cadre écologique de la classe. Ils ont également cherché à préciser comment les équipes (en particulier les enseignants) s'y prennent pour s'ajuster aux besoins d'apprentissages des jeunes polyhandicapés, en particulier du point de vue de l'accessibilité pédagogique. L'évaluation de l'impact des propositions pédagogiques sur les élèves polyhandicapés, s'est faite à partir d'une analyse des séances pédagogiques filmées, dans une démarche méthodologique en regards croisés, impliquant à la fois des chercheurs, des professionnels (psychologue, enseignant, référent de l'enfant) et les parents des jeunes concernés. Elle a été complétée par des questionnaires renseignés par les professionnels (équipe de direction comprise) et les parents des jeunes concernés, en fin d'étude.

Les résultats de cette recherche (qui s'appuient sur ou viennent corroborer la littérature existante) apportent d'une part, des éléments d'analyse essentiels pour mieux comprendre les processus d'apprentissage des enfants polyhandicapés et d'autre part, posent des hypothèses sur les conditions à réunir pour permettre la généralisation de la scolarisation des enfants polyhandicapés.

Les principaux résultats de cette recherche sont les suivants :

- Un fonctionnement cognitif spécifique et hétérogène des enfants polyhandicapés qui rend difficile une modalisation de tous les apprentissages.

²⁴ Le profil de Compétences Cognitives du Jeune Polyhandicapé, qui concernait uniquement les enfants et adolescents polyhandicapés, a été révisé pour étendre son application au public adulte. L'ECP remplace désormais le P2CJP. L'ECP a fait l'objet d'une validation scientifique. Dans ce présent document, un encadré présente l'ECP dans la partie concernant les tests d'évaluation de la fonction cognitive.

- Sur le plan cognitif, les chercheurs mettent également en évidence l'intérêt de la régulation émotionnelle. Cette régulation peut s'appuyer sur une parole douce et rassurante, une chanson, une musique, etc.
- Préconisation de la mise en place des rituels favorisant la reproductibilité des repères afin d'ancrer les expériences vécues par chacun et par tous. La temporalité pas à pas et au long cours, si elle est structurée et pensée d'abord par le professionnel va peu à peu être dévolue au groupe, ainsi qu'à chacun des jeunes (appropriation progressive).
- La notion de disponibilité potentielle permet de prendre en compte l'état de santé du jeune et incite à le respecter ; même si le temps d'indisponibilité, ne permet pas, seul, d'inférer si le jeune apprend ou non.
- La répétition des séances permet à l'élève polyhandicapé d'en anticiper le déroulement, et ainsi de mieux supporter les temps d'attente et d'éloignement de l'adulte.
- L'interaction de l'enseignant avec le groupe « classe » ou avec un élève de façon individuelle peut soutenir l'attention d'un autre élève.
- Des évolutions significatives pour un grand nombre d'eux, sur le plan socio-émotionnel et socio-cognitif (mesurées par l'outil P2CJP), même si la stabilisation des acquis reste problématique. Pour quelques enfants, il n'a pas été remarqué d'évolution positive significative. De même, aucun effet nocif de la mise en situation scolaire n'a été constaté.

4.5 Etat des pratiques – Résultats de l'appel à contribution

62 réponses dont 39 réponses de professionnels (16 cadres de direction, 5 paramédicaux et 6 éducateurs et 3 médecins) et 23 proches ont été recueillies concernant le thème « Activités et apprentissage ».

Les proches témoignent de démarches d'apprentissage qui s'appuient d'abord sur les activités de la vie quotidienne (mettre la table, aller à table, enjamber la douche, etc.) et se réalisent dans une certaine régularité dans le temps et dans l'espace, dans un environnement calme (pas de porte qui s'ouvre ou se ferme, pas de cris, pas d'introduction d'une personne extérieure). Pour eux, le maintien des acquis est un combat quotidien. Au sein de l'établissement, l'acquisition et le maintien des apprentissages nécessitent que les professionnels soient convaincus des capacités existantes de leur enfant et fassent preuve d'imagination.

Les professionnels ayant participé à l'appel à contribution font état d'activités éducatives encadrées par des professionnels venant d'appartenance disciplinaire variée, avec une importance accordée à la durée des activités, la mise en place de rituels ou l'utilisation d'objets signifiants. Les appareillages sont cités comme des conditions nécessaires pour permettre à certains enfants de tirer profit des activités d'apprentissage (ex : le corset siège adapté qui permet l'orientation du regard, le développement de la coordination œil-main et donc de participer aux activités à table avec d'autres). Selon les cas, les professionnels témoignent de lieux dédiés aux activités d'apprentissage (une salle pédagogique où sont proposées, plusieurs fois par semaine en individuel, des activités de stimulation sur le registre moteur, sensoriel, cognitif, etc.) ou au contraire indifférenciés dans le fonctionnement quotidien de l'établissement (avec une démarche d'apprentissage qui porte d'abord sur les activités quotidiennes).

4.6 Avis du groupe de travail

Un débat entre les membres du groupe de travail a porté sur l'utilisation de l'électroencéphalogramme (EEG) en cas de doute sur l'état de conscience de la personne polyhandicapée. La majorité des membres du groupe de travail (GT) juge que cet examen sera fait, si nécessaire, à l'hôpital mais en aucun cas en établissement médico-social (qui va le faire en MAS ? qui va l'interpréter ? qu'est-ce qu'on va en faire ?). Après débat, le GT considère qu'une recommandation d'avoir recours à un EEG trouve sa place dans le chapitre « Santé » et non dans le chapitre « Cognition et apprentissage ».

Le groupe de travail note que nombreux sont les apprentissages qui peuvent apparaître impossibles à mener à bien chez les personnes polyhandicapées :

- Le premier obstacle est celui du niveau intellectuel. Mais cet obstacle doit être considéré avec prudence car le niveau que l'on constate peut-être le résultat de prises en charges insuffisantes ou inadaptées. On a vu dans le cas des enfants avec troubles du spectre autiste avec déficience intellectuelle que l'on peut, dans une partie des cas, faire bouger les lignes du développement intellectuel en utilisant des prises en charges adaptées. Il ne faut pas prendre les évaluations du niveau intellectuel comme une frontière définitive. Dans la mesure où l'on sait, aujourd'hui, devoir intervenir le plus précocement possible, il est possible que le niveau des déficits intellectuels diminue à l'avenir.
- Le deuxième obstacle est le manque d'essais éducatifs avec évaluation des effets. Il faudrait pouvoir organiser, en liaison soit avec les cursus universitaires de pédagogie, soit avec les cursus universitaires de psychologie cognitive expérimentale, des projets d'évaluation des effets de programmes pédagogiques plus ou moins spécifiques.
- Le troisième obstacle concerne les freins à l'utilisation des innovations (microswitch, contrôle de l'ordinateur par le regard, etc.). Ces freins sont de nature économique (en termes de personnel et de financement de programmes) mais relèvent également d'une difficulté à mobiliser les différentes expertises nécessaires (pour évaluer les besoins individuels et les adaptations possibles, établir un cahier des charges, choisir les bons matériels, etc.). Il serait souhaitable de disposer de lieux ressources sur le territoire pour développer le recours à ces outils ayant démontré leur efficacité dans des recherches scientifiques.

Plusieurs membres du groupe de travail se sont étonnés de l'utilisation possible par la personne polyhandicapée de nouvelles technologies comme les switches pour permettre d'apprendre à cette dernière à déclencher un stimulus préféré ou un autre événement, à partir d'un mouvement volontaire (pression avec la tête, mouvement de la tête équipée d'une mentonnière, contrôle du regard, etc.). Néanmoins, une discussion sur la littérature a permis de préciser que leur utilisation nécessitait un processus d'apprentissage méthodique et long s'appuyant sur le conditionnement instrumental. Ces nouveaux outils offrent des opportunités de développement cognitif pour la personne polyhandicapée. Ils peuvent lui permettre notamment de faire du lien entre une action qu'elle entreprend volontairement et le déclenchement d'un événement. Ils permettent également de mieux identifier ses stimuli préférés, ou encore d'agir directement sur son environnement (développement du pouvoir d'agir) en déclenchant par exemple sa chanson préférée sans l'aide nécessairement d'une tierce personne. On peut poser l'hypothèse que la mise en place des stimulations cognitives précoces

utilisant notamment ces nouvelles technologies pourront impacter favorablement la trajectoire développementale de la personne polyhandicapée dans l'avenir, et modifier ainsi la définition de ce public.

La présentation de la littérature sur la scolarisation, et en particulier sur l'inclusion scolaire, a suscité plusieurs prises de parole dans le groupe de travail dont les avis convergent sur les points suivants. 1) *Le public* décrit par la littérature internationale comme « PMD », « PIMD » ou encore comme présentant « des troubles des apprentissages multiples et profonds » (PMLD) correspond à des profils diversifiés qui ne répondent pas tous aux critères d'inclusion strictes de la définition française du polyhandicap. 2) *les expériences d'inclusion scolaire à l'étranger*, et notamment au Canada et dans les pays nordiques, correspondent souvent en pratique (témoignages issus de voyages d'étude) à des temps de scolarisation de courte durée (parfois 1h chaque jour) et laissant la responsabilité aux parents de gérer les déplacements de leur enfant, de coordonner les différentes consultations des professionnels libéraux. 3) L'inclusion scolaire à plein temps et à l'inverse une scolarisation exclusivement au sein de l'unité d'enseignement ne sont sans doute pas les solutions les plus adaptées. Ce sont *les solutions modulaires intermédiaires* qu'il s'agit de développer, comme une scolarisation au sein de l'unité d'enseignement, complétée par des temps d'inclusion scolaire avec des enfants au développement typique dans l'école de quartier de l'enfant polyhandicapé (à proximité de son domicile et non de l'établissement médico-social), sur des temps et des activités bien déterminés qui auront du sens pour l'enfant polyhandicapé. Il peut s'agir également de proposer aux élèves au développement typique, avec lesquels l'enfant polyhandicapé est scolarisé, de participer à certaines activités ou événements au sein de l'établissement médico-social (ex : kermesse). Une graduation des solutions en matière de scolarisation pourrait aider les familles et les professionnels afin de réaliser des « mises en situation » et voir ce qui est le plus adapté aux besoins et aux possibilités de la personne (scolarisation en établissement scolaire ou création d'unité dans un ESMS avec un instituteur sur un temps partagé sur des activités adaptées, dans des conditions de sécurité, etc.). 4) *Les politiques publiques en termes de scolarité des enfants handicapés évoluent vers davantage de souplesse*. Les orientations prononcées par les MDPH tendent à être moins univoques (double orientations, PAG, etc.). De même, des travaux nationaux sont en cours sur les modalités de scolarisation des élèves handicapés.

5 Sensorialité et motricité

5.1 Etat des lieux

Les personnes polyhandicapées sont affectées de troubles sensoriels et moteurs. Au niveau sensoriel, elles peuvent présenter des déficits, des troubles de l'intégration des informations sensorielles ou une hyper / hypo sensibilité. Cela peut concerner les cinq sens (la vue, l'ouïe, le toucher, l'odorat, le goût) et la sensibilité somatique (la proprioception²⁵, le système vestibulaire²⁶, la nociception²⁷, la thermoception²⁸). Toutes les perceptions sensorielles peuvent fluctuer dans le temps.

Toutes les perceptions sensorielles peuvent fluctuer dans le temps. Les difficultés d'apprentissage et de contrôle des mouvements sont parfois en partie dues à des déficits sensoriels.

Les personnes polyhandicapées ont également d'autres limitations d'ordre neurosomatique, comme des difficultés dans le contrôle postural, le tonus musculaire et la commande nécessaire pour permettre le mouvement, ainsi que le contrôle des mouvements volontaires.

Les techniques de stimulations sensorielles peuvent améliorer les performances motrices.

La prise en compte des troubles sensoriels chez les personnes polyhandicapées est un aspect fondamental dans la compréhension de leur fonctionnement cognitif.

5.2 Recommandations publiées

Deux recommandations abordent les thématiques de la sensorialité et de la motricité. Les idées les plus pertinentes et pouvant concerner ou être adaptées au public polyhandicapé ont été reprises. Il s'agit de :

- Haute Autorité en Santé. Qualité de vie en MAS-FAM (volet 1) Expression, communication, participation et exercice de la citoyenneté, Anesm, 2013 (129)
- Haute Autorité en Santé. Qualité de vie en MAS-FAM (volet 2) – Vie quotidienne, sociale, culture et loisirs, Anesm, 2013 (130)

5.3 Littérature scientifique

Evaluation des capacités motrices

²⁵ La proprioception est la perception que chacun d'entre nous a, de manière consciente ou non, des mouvements et de la position dans l'espace de son corps. La sensation vibratoire fait partie par exemple de la proprioception. La kinesthésie est souvent utilisée comme synonyme de la proprioception, même si la définition cette dernière un peu plus large et englobe la première.

²⁶ Le système vestibulaire (ou équilibreception) est le sens de l'équilibre qui fournit des informations sur la position de la tête et sur les déplacements dans l'espace.

²⁷ La nociception désigne l'ensemble des phénomènes mis en jeu dans le système nerveux central en réaction à un stimulus douloureux qui active les récepteurs de la douleur.

²⁸ La thermoception est le sens de perception de la température extérieure et de ses variations.

La revue systématique de (131) évalue les caractéristiques psychométriques d'instruments permettant de mesurer les capacités motrices globales des enfants de 2 à 18 ans présentant un handicap multiple sévère. Dix-huit articles retenus pour leurs qualités méthodologiques ont été inclus dans l'analyse de la littérature et ont permis d'identifier 8 instruments. Des niveaux de preuve élevés concernant la validité de construction ont été identifiés pour 3 instruments (LE85, MFM et WeeFIM). L'équipe de chercheurs souligne l'intérêt du TDMMT (*Top Down Milestone Test*), spécifiquement pour les enfants présentant un handicap multiple sévère bien que l'étude de ses propriétés psychométriques ne soit pas complète. Cet instrument a pour objectif de mesurer les changements longitudinaux chez une personne sur ses aptitudes à être assise, debout ou à marcher. Les capacités de mouvement observées sont organisées en 16 catégories pour un total de 74 items. Ces items sont séquencés selon 4 niveaux de fonctionnalités, représentant différents niveaux de mobilité. Cet instrument est rempli par les observations des aidants (enseignants, thérapeutes et parents) (132).

L'article de (133) rend compte de plusieurs études menées par la même équipe de chercheurs sur la validité et la réactivité de l'outil Movakic (*Motor eVALuation in Kids with Intellectual and Complex disabilities*), spécialement développé pour évaluer les capacités motrices des enfants avec des handicaps multiples graves. D'après les auteurs, cet instrument de mesure présente une faisabilité satisfaisante, une validité de contenu, une bonne fiabilité inter-juges et test-retest. Il a été testé sur 60 enfants d'âge moyen de 7,7 ans (2-16 ans), à raison de 6 fois pendant 18 mois. Les résultats suggèrent une bonne réactivité après un changement significatif des capacités motrices. Cet outil d'évaluation peut donc être utilisé dans les pratiques cliniques auprès des personnes polyhandicapées.

L'étude de Rousseau (134) a mis en évidence que l'échelle Brunet-Lézine²⁹ pouvait être adaptée pour être utilisée auprès de personnes polyhandicapées pour une évaluation et un suivi longitudinal des compétences motrices et sociales. En effet, la pertinence de l'utilisation de cette échelle de Brunet-Lézine envers ce public spécifique a été documentée. Pour cela, a été observée la manière dont les scores de quarante patients polyhandicapés, accueillis en SSR et âgés de 4 à 54 ans, se distribuaient sur les différentes dimensions, en vérifiant la structure de l'échelle et en évaluant la convergence des scores à cette échelle avec les autres outils de mesure actuellement utilisés : MIF (Mesure de l'indépendance fonctionnelle) et GMFCS (*Gross Motor Function Classification System*). Les compétences motrices (posture et coordination) de l'échelle Brunet-Lézine sont corrélées positivement aux scores d'autonomie et de mobilité (MIF et GMFCS) et les compétences sociales (langage et sociabilité) de cette même échelle sont corrélées, quoique de façon plus faible, aux scores cliniques de sociabilité et de verbalisation. De plus, l'échelle de Brunet-Lézine a l'avantage d'être facile et rapide à administrer (environ 10 minutes), ce qui permet un usage en pratique clinique.

Evaluation de la spasticité et du tonus musculaire

Pour évaluer la spasticité et le tonus musculaire, deux instruments le MAS (*Modified Ashworth Scale*) et le MTS (*Modified Tardieu Scale*) ont été testés auprès de personnes présentant une déficience intellectuelle profonde et des handicaps multiples (PIMD) afin de vérifier leurs propriétés

²⁹ Échelle d'évaluation, conçue pour des enfants de quatre mois à deux ans, explorant quatre secteurs de développement : développement postural, coordination oculomotrice, langage, socialisation, avec un quotient de développement pour chaque secteur.

psychométriques (135). Les résultats indiquent que les mesures du tonus musculaire effectuées avec ces deux instruments ont une bonne fiabilité chez les personnes PIMD. L'instrument MAS présente un bon niveau de fidélité en termes de test / retest et d'inter-évaluateurs alors que l'instrument MTS a un niveau de fidélité test-retest et inter-juges insuffisant chez les personnes PIMD.

Evaluation des capacités et préférences sensorielles

Une étude de Vlaskamp et al. (77) propose et expérimente un outil explorant les caractéristiques sensorielles des enfants et l'expression de certaines préférences dans l'utilisation de leur sens, afin de leur offrir des conditions plus favorables aux apprentissages. Le *Inventing for tuning activities and situations to the abilities and preferences of children with profound intellectual and multiple disabilities* a été testé auprès de 7 centres d'accueil de jour du Pays-Bas et de 33 professionnels. Cette étude a montré que la vue et les capacités motrices étaient le plus souvent mentionnées comme nécessitant une attention spécifique. Certaines sous-catégories de la fonction visuelle étaient en revanche faiblement exploitées, telle que l'importance de la lumière. L'odorat et le toucher étaient quant à eux très peu pris en compte, malgré l'importance des sensations tactiles chez ces personnes accompagnées. Cette étude présente certaines limites méthodologiques, notamment du fait d'un échantillon d'analyse trop faible.

Pour comprendre comment les personnes avec un polyhandicap appréhendent leur environnement, l'article de (136) relate l'observation par vidéo (30 minutes) de 5 participants. Les chercheurs observent 89 comportements de perception (yeux, tête, bras parmi les plus courants). L'éthogramme comportait 157 comportements de perception différents. Les résultats révèlent que les sens les plus utilisés par les participants sont visuels, auditifs et tactiles. Les chercheurs concluent qu'un éthogramme d'observation est utile pour avoir un aperçu de la perception que les personnes PIMD ont de leur environnement.

Programmes d'activités motrices

La revue de la littérature (137) analyse les interventions sur la motricité, le temps de pratique des activités motrices et la mobilité des personnes polyhandicapées adultes. Neuf études ont été retenues et classées en quatre approches (thérapeutique, éducative de type « *bottom-up* », éducatives de type « *top-down* », et les technologies de l'information et de la communication - TIC). Les interventions thérapeutiques semblent contribuer à améliorer le niveau d'activité physique des personnes polyhandicapées mais s'avèrent complexes à organiser quotidiennement. Les approches éducatives « *top-down* » et TIC sont également prometteuses en termes d'amélioration de la motricité des personnes polyhandicapées. En revanche, les interventions de type « *bottom-up* » ne semblent pas apporter de résultats satisfaisants. Bien que la qualité scientifique des études retenues soit faible, les auteurs formulent quelques recommandations. Ainsi, la définition d'objectifs individualisés tenant compte des besoins de chaque personne polyhandicapée, le travail des professionnels en interdisciplinarité et le choix d'activités et d'interventions privilégiant la notion de plaisir, de motivation et d'autodétermination sont préconisées. Les auteurs recommandent également l'association de l'entourage de la personne polyhandicapée, la réalisation d'un diagnostic détaillé des participants accompagné de mesures psychométriques standardisées ou la mise en place d'indicateurs pertinents élaborés à partir de mesures comportementales et anthropométriques. La recherche

documentaire conclut en soulignant le peu d'études existantes portant sur les personnes polyhandicapées adultes et le peu d'interventions et de dispositifs développés pour les personnes polyhandicapées en vue d'améliorer leur motricité et leur niveau d'activité physique.

La revue de littérature de (138) porte sur les effets des interventions motrices pour améliorer les capacités motrices, cognitives et/ou sociales des personnes polyhandicapées. Quarante-six articles ont été inclus dans l'analyse finale. Ces études portant sur des échantillons hétérogènes (âge, étiologie, etc.), la généralisation des résultats à une population comme validité externe demeure inconnue. Cependant, la validité interne reste bonne selon les auteurs. Les résultats montrent que la majorité des interventions sont basées sur des techniques comportementales qui permettent d'améliorer à la fois les compétences de base, ainsi que les compétences plus spécifiques. La plupart de ces études combinent différentes techniques afin de développer des interventions multidimensionnelles, entraînant ainsi une diminution de la fréquence des crises de colère chez les participants. Les interventions sont fréquemment constituées d'une sollicitation, d'un renforcement et d'un façonnage. Cette technique permet d'apprendre un ensemble de comportements complexes en considérant cet ensemble comme une séquence de plusieurs comportements simples. Les adultes atteints d'un handicap intellectuel sévère ou profond sont capables d'acquérir des compétences motrices et de transférer ces acquis lorsqu'ils sont confrontés à une nouvelle situation. Les techniques de stimulation sensorielle peuvent également améliorer les performances motrices. L'intérêt du programme MOVE (*Mobility Opportunities Via Education*) chez les enfants présentant un handicap multiple sévère ou profond est reconnu. Le programme MOVE vise à apprendre à s'asseoir, à se mettre debout et à marcher pour des personnes atteintes d'incapacités physiques en prenant en compte leur environnement naturel. MOVE s'appuie sur les aptitudes que les personnes ont déjà et l'entraînement est intégré durant toute la journée avec le soutien des professionnels (132). De manière générale, toutes les études analysées ont rapporté les effets bénéfiques de ces interventions sur les capacités motrices des personnes polyhandicapées. Néanmoins, aucune étude n'a indiqué les effets potentiels de ces interventions sur les capacités cognitives de la population étudiée.

Le rapport du CIUSS (16) recense plusieurs interventions visant à favoriser la motricité des personnes polyhandicapées. Deux études ont évalué le projet « *Conduire pour apprendre* », *Driving to Learn*, (139). Il s'agit d'utiliser un fauteuil roulant motorisé actionné par un levier de commande. Si les activités relatives au contrôle de la manette a permis aux personnes d'être plus alertes, plus réceptives à la stimulation et plus attentifs lors des séances, le rapport souligne qu'il s'agit d'un contrôle indirect de la motricité. Ce même rapport fait état d'une étude quasi-expérimentale du programme MOVE (*Mobility Opportunities Via Education*) auprès de 44 enfants polyhandicapés âgés de 2 à 16 ans. L'étude (132) évalue (*Top Down Motor Milestone Test*) le degré d'indépendance acquis par les participants *versus* un groupe de contrôle. Le niveau d'indépendance des participants a augmenté de façon significative après 12 mois d'intervention par rapport au groupe de contrôle. Toutefois, les effets du programme varient en fonction des participants. Enfin, le rapport mentionne une étude qui compare un entraînement à la marche sur tapis roulant avec harnais d'une part et un entraînement à la marche classique d'autre part, sur 10 participants avec déficience intellectuelle sévère et une paralysie cérébrale non spastique. L'évaluation montre des effets positifs de cet entraînement par rapport à l'entraînement conventionnel. Toutefois le rapport indique que la confiance accordée à ces résultats est faible en raison d'un petit échantillon.

Deux articles récents, de Kenyon et al., rapportent d'une part, un outil d'observation pour les professionnels dans le cadre de programmes d'entraînement, le PMTT (Power Mobility Training Tool) (140) et l'utilisation sur un cas d'un projet d'entraînement à la réhabilitation de force motrice avec mesure de l'activité EEG (141).

Une étude (142) rappelle qu'un positionnement de nuit adapté mis en place dès le plus jeune âge peut être considéré comme une intervention de prévention des distorsions. Positionner la personne sur le dos « de façon symétrique » pendant la nuit permettrait de protéger et de restaurer la forme du corps, le tonus musculaire et la qualité de vie de personnes (qui connaissent de longues immobilités corporelles). Cette méthode thérapeutique recommande des postures spécifiques de la tête, des épaules, des bras, des mains, du bassin (etc.) qui s'adaptent aux spécificités de chacun et peut mobiliser du matériel spécialisé (« stabilisateur »).

Technologie du microswitch

Le microswitch est un interrupteur électrique très sensible pouvant être actionné par une très faible force physique ou un petit mouvement de faible amplitude.

De nombreux articles de l'équipe de Lancioni décrivent l'utilisation de la technologie du microswitch pour soutenir des programmes d'activités motrices adaptés aux particularités d'enfants ou d'adultes PIMD. Une étude analyse un support de marche avec des microswitchs intégrant les stimuli préférés pour promouvoir la locomotion (143). Ce même support est appliqué deux ans plus tard, dans une autre étude (144), à un échantillon plus important d'enfants, ce qui aboutira à des résultats positifs.

D'autres études de Lancioni évaluent l'utilisation de cette technologie dans des programmes d'activités physiques visant à contrôler des difficultés de posture et/ou de comportement. Par exemple, pour un enfant polyhandicapé de 6 ans qui ne touchait jamais d'objets et dont la tête tendait à se pencher vers l'avant, un programme a été mis en place mobilisant un groupe de microswitchs. Les microswitchs étaient connectés à un ordinateur qui enregistrait les réponses et les postures et présentait ou non les stimulations préférées de l'enfant. L'enfant a appris à manipuler les objets tout en gardant la tête redressée (145). Ce même programme a été de nouveau utilisé avec succès auprès de deux personnes polyhandicapées de 17 et 21 ans (146).

Un nouveau type de microswitch permet d'accéder à la stimulation environnementale à travers la captation des mouvements du corps (lèvres, paupières, etc.) par une caméra (147, 148).

Un autre article (109) décrit l'intérêt de détecter les mouvements de la main à partir d'une souris standard.

Pour chaque dispositif évoqué ci-dessus, l'étude comprenait une évaluation qui montrait qu'il y avait bien un apprentissage de l'utilisation de ces microswitchs par les personnes polyhandicapées (cf. chapitre 3 de ce présent document : « Cognition et Apprentissages »). Ces études analysent les procédures d'apprentissage pour utiliser ces dispositifs, mesurent les effets bénéfiques qui en résultent ainsi que leur maintien au cours du temps.

Equipements adaptés à certaines activités

Des études sur quelques cas rapportent le bénéfice d'équipements adaptés pour des activités nécessitant la mobilisation des fonctions motrices. Par exemple, une activité de ski en tandem chez 20

enfants PIMD permet un contrôle actif de la posture et des activités cardiaques identiques aux témoins (149)). Chez des adultes présentant des capacités motrices minimales, l'utilisation du trampoline (150) est relatée dans une étude sur 5 patients comme bénéfique, avec une réduction significative de l'anxiété et des stéréotypies, une détente psychique et physique, une ouverture à de nouvelles découvertes et à de nouvelles modalités relationnelles ainsi que l'apparition de mouvements volontaires et orientés.

Qualité de vie et activités motrices

Une étude (151) met en évidence les relations entre les capacités motrices et la qualité de vie chez les enfants PIMD. Il s'agit d'une étude transversale rassemblant 29 enfants PIMD d'âge moyen de 9,9 ans avec 45 % de filles (QI inférieur à 25, niveau V en GMFCS). Le questionnaire Movakic d'une part et le questionnaire QoL-PMD (*Quality of Life-Profound Multiple Disabilities*) complété par les parents sont utilisés dans cette étude. Des corrélations modérées à élevées sont trouvées entre les scores Movakic et QoL-PMD. Plus les capacités motrices sont élevées, plus le niveau de qualité de vie est lui aussi élevé. De plus, des corrélations modérées à élevées sont rapportées entre le score total en Movakic et certaines dimensions du questionnaire QoL-PMD (*Physical Well-Being, Development and Activities*) qui restent significatives après contrôles pour le niveau GMFCS. Cette étude, bien que réalisée sur un petit échantillon, montre une corrélation modérée de l'augmentation de la qualité de vie avec l'amélioration des capacités motrices même chez les enfants avec PIMD sévère. Cependant, cette corrélation n'est pas observée pour les dimensions socio-émotionnelles et de communication dans le questionnaire (QoL-PMD).

Environnement multisensoriel

L'étude (152) évalue l'utilité d'un environnement multisensoriel pour une meilleure connaissance des capacités sensorielles et motrices des enfants (23 enfants, dont 11 filles et 12 garçons, et 3 professeurs). A la suite de l'intervention en espace multisensoriel, les professionnels ont une meilleure connaissance des préférences de l'enfant concernant le lieu où se déroule l'activité (taille de la pièce, localisation de l'activité au sein de la pièce, etc.). L'attention des enseignants à l'environnement sonore des activités a également nettement augmenté. Les auteurs soulignent néanmoins qu'il s'agit d'une étude pilote.

L'étude de (153) rapporte les effets des sons naturels et non naturels sur l'humeur des personnes PIMD adultes (âgés de 42 ans). Les participants ont été placés dans quatre paysages sonores différents (mer, forêt, ville et musique). Les effets ont été comparés à une situation contrôle de silence. Les auteurs ont utilisé une version simplifiée de l'AAE (*Assessment Auditory Environment*). Rien de concluant en termes de résultats.

L'article (154) étudie chez 6 adultes la préférence à choisir un type de stimulation sensorielle (musique, vibration, ou stimulation visuelle, olfactive) pour actionner un « switch ». Les participants, au préalable familiarisés avec ces stimulations, ont été soumis à un choix de types de stimulations deux par deux afin de rechercher les préférences. Quatre sur les six participants manifestent des préférences spécifiques dans les tests, avec des indications sur une hiérarchie de préférences. Chez les personnes sans communication et sans autre possibilité motrice que d'agir sur un bouton, cette méthode permet d'évaluer la préférence relative pour un type de stimuli par rapport à d'autres.

L'environnement multisensoriel demande à être mieux étudié. Une étude rapporte l'aménagement de l'espace et des interventions d'une halte-garderie pour des enfants polyhandicapés avec des difficultés visuelles (155). Une autre rapporte le bénéfice de jardins sensoriels « accessibles » pour découvrir de nouvelles capacités, en s'exposant à des stimuli variés (multiples senteurs, couleurs, formes, textures des plantes, les sons spécifiques produits par l'eau d'arrosage ou la présence d'une fontaine, les jeux d'eau, etc.) et en concevant ces espaces de façon à permettre des explorations très diverses (pas de barrières, des usages différents possibles, etc.). Ces espaces servent aussi d'environnements favorables aux interactions sociales, avec les pairs, les enseignants, les soignants (156). L'article de (157) souligne que les séances de relaxation (massages et audithérapie) dans un environnement multisensoriel peuvent bénéficier physiquement et émotionnellement aux enfants et adultes polyhandicapés.

Narration multi-sensorielle

Plusieurs études soulignent l'intérêt d'une narration multisensorielle MSST (*multi sensory storytelling*) pour mieux appréhender les préférences et capacités fonctionnelles des enfants. Cette approche devrait permettre aux éducateurs de s'appuyer sur les connaissances acquises pour les appliquer à leurs pratiques professionnelles, à condition de respecter les guidelines (guides méthodologiques) associés à des ouvrages (158, 159).

Le MSST vise à associer un maximum de sens (audio, vidéo, toucher, odorat) et non pas seulement les deux stimuli traditionnels (auditif et visuel). Les stimuli visuels doivent tenir compte des sensibilités des personnes aux contrastes, à l'intensité lumineuse et aux couleurs (160). Toutes les activités proposées doivent se saisir des moments de vigilance. Une étude (161) relate l'importance de l'attitude du professionnel (sensible, chaleureux, etc.) pendant les séances de narration multisensorielle. La MBRS (*Maternal Behavior Rating scale*) peut être utile pour mieux identifier la posture professionnelle dans ces activités.

Des chercheurs (162) ont comparé les effets d'une narration multisensorielle par rapport à une narration classique auprès de 76 personnes (45 pour le groupe avec MSST et 31 pour le groupe avec narration classique). Le récit doit être composé de 6 à 16 phrases courtes et chaque phrase ou une phrase sur deux doit être associée à une stimulation sensorielle choisie en fonction du contenu de la phrase, des préférences et des capacités du participant. Dix séances de lecture sur une période de 5 semaines sont réalisées. Les résultats ont montré que l'attention des auditeurs du récit multisensoriel était dirigée vers le narrateur et le livre ou bien vers la stimulation pendant 65 à 73 % du temps de lecture, alors que pour la narration classique elle l'était pendant 42 à 44 % du temps de lecture. Si ces résultats semblent indiquer un effet positif des récits multisensoriels, les auteurs soulignent néanmoins la nécessité de compléter l'étude par une analyse des facteurs permettant de susciter l'attention.

5.4 Synthèse d'avis d'auteurs

La sensorialité et la motricité ont également été abordées au travers d'avis d'experts, notamment autour de la médiation animale qui apparaît comme une intervention efficace pour améliorer les capacités psychomotrices et stimuler les fonctions sensorielles des personnes polyhandicapées.

Ainsi, un article (163) présente la spécificité et l'intérêt de la médiation animale dans le cadre de la prise en charge d'enfants et d'adolescents polyhandicapés. La médiation animale consiste en l'introduction, par un professionnel qualifié, d'un animal dans le cadre d'une prise en charge préventive ou thérapeutique. La médiation animale permet d'initier un travail sur le développement des capacités d'attention, les stimulations sensorielles, la manipulation d'objets, la coordination oculo-manuelle, la communication, la verbalisation et le mouvement. La médiation animale, au-delà de son intérêt dans le développement psychomoteur de l'enfant, peut également constituer un support et soutien dans d'autres prises en charge thérapeutiques. Elle peut initier un travail sur le désir et la motivation de l'enfant, augmentant sa participation et son implication dans les activités proposées.

5.5 Etat des pratiques – résultats de l'appel à contribution

Au total, 73 réponses ont été reçues sur cette thématique de la « sensorialité et motricité », dont 20 proviennent de proches de personnes polyhandicapées (parents ou fratrie) et 53 de professionnels (dont 42 témoignages de professionnels en IME, EEP, FAM et MAS).

Des proches témoignent que la multiplication des stimuli sensoriels ou leur intensité peut conduire à un état de saturation sensorielle, à des crises d'épilepsie ou encore à des comportements inhabituels (retrait, violence, etc.). Certaines personnes polyhandicapées présentant une hypersensibilité auditive utilisent des casques anti-bruit (par exemple pour supporter le bruit de fond de certains lieux publics). Plusieurs parents estiment que les stimulations et les rééducations sur les plans moteur et sensoriel (ergothérapeute, kinésithérapeute, psychomotricien etc.) sont insuffisantes au sein de l'établissement qui accompagne leur enfant. Certains d'entre eux souhaiteraient recourir à des professionnels en libéral formés à des approches spécifiques, mais y renoncent faute de remboursement de ces actes.

Pour les professionnels ayant apporté leur témoignage à cet appel à contribution, les observations et les échanges avec les familles et entre collègues de l'équipe pluridisciplinaire (équipe de rééducation et éducative) sont essentiels. Ils utilisent des grilles sensorielles qu'ils font remplir par les professionnels et les proches pour connaître les sens sur lesquels s'appuyer avec la personne. Une attention particulière est portée par les professionnels lors des accompagnements aux actes essentiels et dans certaines activités, notamment pendant le brossage des dents, les changes, les repas. Les réactions aux bruits et à la lumière sont particulièrement observées. Les informations recueillies dans ce cadre sont utilisées pour adapter l'accompagnement et mettre en place des aménagements nécessaires. Dans certains établissements, l'expression des capacités motrices des personnes est un axe majeur du projet d'établissement. Les échelles sensorielles et motrices citées par les professionnels sont le PSP-R, le profil sensoriel de Dunn, le bilan Bullinger, l'ESAA. Ces évaluations sont réalisées en grande partie par l'ergothérapeute et le psychomotricien mais aussi par le kinésithérapeute et le psychologue.

Ces professionnels établissent des bilans fonctionnels (selon les difficultés et capacités repérées) et traduisent les résultats en protocoles d'intervention (individuel, collectif, en termes d'aménagement de l'environnement, etc.

Les aménagements des locaux cités concernent l'organisation spatiale, physique, sonore et la luminosité. Ces aménagements tiennent compte en particulier des hyper ou hypo sensibilité sensorielle, mais aussi des capacités de concentration ou encore de communication de la personne

polyhandicapée. En fonction du projet personnalisé de la personne polyhandicapée, un planning d'activités est déterminé pour chaque résident qui vise à développer et/ou réguler les fonctions sensorielles et motrices (activités manuelles, séances de balnéothérapie, atelier olfactif, atelier des dégustations culinaires, séances de psychomotricité, etc.). Les aménagements des locaux (qui s'appuient sur des informations sensorielles) sont également utilisés pour aider la personne polyhandicapée à se repérer dans son environnement et/ou scander les différents moments de sa journée. Ainsi, une éducatrice spécialisée explique que chaque salle de classe est personnalisée par un son différent émis à l'entrée (clochette, carillon en fer, etc.) et un rideau sensoriel a été installé devant la porte de la classe qui regroupe des enfants qui n'entendent pas. Ces installations réduiraient considérablement les troubles du comportement de certains enfants. D'autres établissements disposent d'une salle multisensorielle, d'une salle de balnéothérapie ou d'un jardin sensoriel. Des professionnels témoignent également avoir été formés à la méthode Snoezelen, ou encore à l'approche d'Emmi Pikler. La stimulation basale et la médiation animale sont également citées. Il est aussi proposé des temps et lieux quotidiens sécurisés de liberté motrice pour les adultes (tapis de sol). Les professionnels indiquent utiliser aussi des jeux au sol, des instruments de musique et des sports adaptés.

5.6 Avis du groupe de travail

Les membres du groupe de travail soulignent l'importance d'évaluer finement les capacités sensorielles et motrices de la personne polyhandicapée afin de mettre en place un accompagnement adapté.

Le développement des capacités motrices et sensorielles de la personne polyhandicapée est déterminant pour l'aider à mieux appréhender le monde qui l'entoure et être actrice de ses interactions avec son environnement.

Par ailleurs, l'aménagement de l'environnement et les stimulations proposées doivent prendre en compte les spécificités sensorielles de chaque personne, et permettre à la fois de favoriser l'état de vigilance de la personne sans conduire à une surcharge sensorielle.

Des membres du groupe de travail notent que la personne polyhandicapée utilise parfois des stimulations sensorielles pour relâcher certaines tensions, se rassurer, se détendre.

Dans les activités les plus courantes, comme dans les apprentissages ou la communication avec autrui, la personne polyhandicapée a besoin d'une installation physique qui favorise la mobilisation de ses capacités sensorielles et motrices. Les aménagements et les aides techniques mobilisées dépendent du profil moteur de la personne, de l'activité et du contexte environnemental (ex : un coussin ergonomique facilitant la position assise).

Plusieurs membres du groupe de travail témoignent de l'intérêt de proposer à la personne polyhandicapée des temps de vie sans contrainte physique (sans corset, sans fauteuil roulant, sans aide humaine), quel que soit l'âge, afin de permettre à la personne polyhandicapée d'explorer l'espace et ses limites corporelles. Cela peut se traduire par un temps où un petit groupe de personnes polyhandicapées peut évoluer librement couchées sur un tapis de sol, par des séances en piscine où la personne polyhandicapée est équipée d'un gilet de flottaison, par des promenades en bateaux, par le fait de monter à crue sur un cheval, etc. Ces temps offrent des opportunités de découvrir d'autres sensations et de favoriser les interactions entre pairs.

6 La santé

Ce chapitre porte à la fois sur la douleur et sur le parcours de soin de la personne polyhandicapée (Recommandation n°3)

6.1 Etat des lieux

L'état de santé de la personne polyhandicapée dépend de l'évolution du polyhandicap et des pathologies qui lui sont associées.

La prise en compte de la douleur des personnes polyhandicapées fait l'objet de préoccupations fortes tant de la part des familles que des professionnels. Il s'agit à la fois de repérer la douleur, de la soulager et de la prévenir (164). L'expression de la douleur peut se faire au travers de pleurs incessants, de problèmes liés à la prise d'aliments (refus de s'alimenter en l'absence de problème digestif repéré), de modifications soudaines du comportement (apathie, nervosité inhabituelle, troubles du sommeil répétés ainsi que par des pleurs inexplicables, un repli sur soi, une recherche d'attention permanente (164). La douleur des personnes polyhandicapées est difficile à évaluer du fait notamment de modalités de communication singulière. Un des enjeux consiste à différencier la douleur de l'inconfort. De plus, une douleur aiguë non traitée peut entraîner une douleur chronique et détériorer durablement le bien-être de la personne (165).

L'état de santé de la personne polyhandicapée est marqué par une forte multimorbidité (166). Certaines pathologies se retrouvent chez au moins 25 % des personnes comme par exemple, la constipation, les déficiences visuelles, l'épilepsie, la spasticité, l'incontinence, le reflux gastro-œsophagien (166).

Ainsi, les troubles visuels s'observent quelle que soit la situation de handicap mais la prévalence augmente avec la sévérité du handicap (166). Selon le NICE³⁰, environ 50% des personnes polyhandicapées présentent des troubles visuels (167). Les troubles visuels d'origine cérébrale touchent environ 20% des personnes polyhandicapées (166). Ils peuvent être difficiles à diagnostiquer au stade précoce. Environ 10% des personnes polyhandicapées présentent des troubles auditifs. Ils sont plus fréquents chez les personnes atteintes de dyskinésie ou d'ataxie cérébrale.

L'épilepsie touche environ 60% des personnes polyhandicapées (168). Le diagnostic d'épilepsie est difficile à établir chez la personne polyhandicapée en l'absence de confirmation par électroencéphalogramme (169, 170).

Environ 60% des personnes polyhandicapées souffrent de constipation chronique (167).

Entre 20 à 30% des personnes polyhandicapées souffrent de troubles du comportement (167).

La littérature scientifique souligne l'importance de l'évaluation des troubles associés, au travers notamment d'un contrôle de l'état de santé buccodentaire (171), de l'acuité visuelle (172) et de l'état de santé nutritionnel (173, 174). La qualité des diagnostics et des prescriptions médicales est ainsi un enjeu essentiel de la qualité de prise en charge des personnes polyhandicapées (175).

³⁰ National Institute for Health and Care Excellence (NICE)

6.2 Les recommandations publiées

Plusieurs recommandations, au niveau national et international, peuvent être reprises dans la recommandation sur « l'accompagnement de la personne polyhandicapée dans sa spécificité », même si les populations concernées par les recommandations déjà publiées ne sont pas exactement superposables aux personnes polyhandicapées. Cependant, les recommandations formulées en termes de prise en charge médicale des troubles associés au polyhandicap sont utilisables dans la mesure où ces troubles sont similaires.

6.2.1 A l'étranger

Le National Institute for Health and Care Excellence (NICE) est une organisation publique non ministérielle, directement rattachée au ministère de la Santé du Royaume-Uni et financée par lui qui fait notamment des recommandations de bonnes pratiques professionnelles. C'est une agence d'évaluation technologique, d'amélioration de la qualité des soins, de la santé publique et des services sociaux, qui remplit aussi une mission d'information des professionnels de santé³¹.

Les trois recommandations suivantes du NICE ont été prises en compte :

- Cerebral palsy in adults. London: NICE; 2019 (176);
- Cerebral palsy in under 25s: assessment and management (167);
- Mental health problems in people with learning disabilities: Prevention, assessment and management (177);
- Epilepsies: diagnosis and management (178).

6.2.2 En France

Le récent Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS) « Générique Polyhandicap »³², publié le 11 mai 2020, s'est élaboré en parallèle des travaux de recommandation de la HAS, mais en veillant à une articulation entre les différentes productions. Une des coordinatrices du groupe de travail sur le PNDS faisait partie du groupe de travail HAS.

D'autres PNDS, déjà publiés au moment des travaux de la HAS, ont également été pris en compte :

- Le PNDS consacré au syndrome de Rett, Filière DéfiScience, Juin 2017
- Le PNDS consacré au syndrome FOX G1 et G1+, Filière DéfiScience, Juin 2018

Plusieurs recommandations ont abordé également les problèmes de santé et le parcours de soin des personnes en situation de handicap :

- Pratiques de coopération et de coordination du parcours de la personne en situation de handicap, Saint-Denis, 2018 (179)
- Qualité de vie : handicap, les problèmes somatiques et les phénomènes douloureux, Saint-Denis, 2017 (180)

³¹ Description des activités du National Institute for Health and Care Excellence (NICE), Document de travail dans le cadre du colloque HAS du 18 décembre 2014.

³² DéfiScience, PNDS « Générique Polyhandicap », 11 mai 2020.

- Les comportements problèmes : prévention et réponse au sein des établissements et services intervenant auprès des enfants et adultes handicapés, Saint-Denis, 2016 (5)
- L'accompagnement à la santé de la personne handicapée, Saint-Denis, 2013 (181)
- Autisme et autres troubles envahissants du développement : interventions éducatives et thérapeutiques coordonnées chez l'enfant et l'adolescent, 2012
- Trouble du spectre de l'autisme : interventions et parcours de vie de l'adulte, 2017 (6)
- Trouble du spectre de l'autisme : interventions et parcours de vie de l'adulte, guide d'appropriation des recommandations de bonnes pratiques professionnelles, 2018 (182)

Une recommandation de la HAS a porté également sur les épilepsies graves :

- Guide maladie chronique ALD n°9 - épilepsies graves - Mis en ligne le 15/4/2016 par la HAS (183).

Un rapport de l'INERM en collaboration avec la CNSA comporte des recommandations sur les handicaps rares.

- Handicaps rares contextes, enjeux et perspectives. Synthèses et recommandations (184)

6.3 Littérature scientifique

Douleur

L'étude menée par STÅHLE-ÖBERG *et al.* (165) vise à éclairer les connaissances sur la douleur ressentie par les enfants atteints de paralysie cérébrale, en se fondant sur l'expérience des parents. L'étude repose sur une approche qualitative, sous forme d'entretiens thématiques auprès des 13 parents des 7 adolescents âgés de 13 à 20 ans inclus dans l'étude. L'étude met en évidence une implication très forte des parents, qui ont appris à interpréter la douleur de leurs enfants et à en être les porte-paroles auprès des professionnels de santé. Néanmoins, l'évaluation de l'expression de la douleur reste difficile pour les parents, du fait notamment d'une communication non verbale de leur enfant. Ainsi, les enfants ont subi de longues périodes de douleur qui ont été sous-estimées et peu traitées. Les parents sont désireux d'obtenir davantage de soutien et d'informations sur les causes de la douleur, les problèmes courants qu'elle entraîne et les manières de la traiter. Ils souhaitent également être repérés comme des personnes ressources par les professionnels qui interviennent auprès de leur enfant. Les limites de cette étude sont de deux ordres : le public retenu ne correspond pas aux critères stricts de la définition du polyhandicap tels que retenus pour la présente recommandation ; l'échantillon des enfants est restreint (7 situations).

Santé bucco-dentaire

Une enquête menée à l'initiative de la CNAM concernant la santé bucco-dentaire des jeunes de 6 à 20 ans fréquentant un institut médico-éducatif ou un établissement pour enfants et adolescents polyhandicapés a été réalisée auprès de 7219 enfants et adolescents (moyenne d'âge de 13,8 ans) (185). Les données ont été recueillies par un groupe composé de 338 chirurgiens-dentistes, au travers d'une évaluation clinique de chaque participant et d'un entretien avec leurs référents. Différents algorithmes ont ensuite été utilisés pour élaborer les indicateurs de l'état de santé bucco-dentaire. Au vu du grand nombre de participants et de la méthode suivie, l'article présente un niveau de preuve

« présomption scientifique » malgré l'absence de groupe témoin. Les conclusions ont mis en évidence l'existence d'un ou plusieurs problème(s) faible(s) à modéré(s) relevé(s) au cours de l'examen clinique pour 40% des personnes ; l'existence d'un ou plusieurs problème(s) important(s) à sévère(s) pour 48% d'entre elles. De plus, 87% des chirurgiens-dentistes enquêtés déclaraient n'avoir bénéficié d'aucune formation sur les besoins spécifiques des personnes handicapées durant leur cursus et n'avoir trouvé aucune solution de prise en charge ou de réorientation dans près de 14% des cas rencontrés dans cette étude. Les auteurs du rapport estiment que des actions de prévention et d'éducation pour la santé bucco-dentaire sont nécessaires pour les trois quarts de la population étudiée. Une organisation est à formaliser afin de réaliser des bilans bucco-dentaires réguliers en faveur des enfants handicapés en établissement médico-social et de proposer des filières de soins adaptées. De plus, la formation des proches et des professionnels de l'accompagnement du quotidien semble essentielle.

Fonctions visuelles

L'étude de Van den Broek *et al* (172) vise à contrôler et à établir un inventaire des fonctions visuelles de personnes souffrant d'handicaps multiples sévères et profonds au sein d'une organisation néerlandaise leur fournissant soins et logements. Deux critères ont été étudiés : l'acuité visuelle et le champ visuel. Soixante-seize personnes (43 hommes et 33 femmes) âgées de 4 à 74 ans (moyenne d'âge de 33 ans) ont été incluses dans l'étude. L'acuité visuelle des participants a été évaluée par l'intermédiaire de deux tests (les cartes d'acuité de Teller et les cartes de Cardiff). Le champ visuel a été évalué à l'aide des balles calibrées de Stycar et de la méthode conflictuelle. La sensibilité aux contrastes a été testée par l'intermédiaire des cartes à faible contraste de Hiding Heidi et les troubles de la réfraction ont été évalués par un compteur d'autoréfraction. Les résultats du dépistage montrent que la prévalence d'une déficience de l'acuité visuelle est très élevée parmi ce public (92 %). Des déficiences de la sensibilité aux contrastes et de la vision binoculaire ont été détectées chez la majorité des participants (respectivement 80 % et 84 %). Plus de la moitié des participants présentent également une réduction du champ visuel. Ces déficiences visuelles graves entraînent des problèmes de comportements visuels chez la majorité des participants. Les chercheurs soulignent par ailleurs que la sévérité des déficiences visuelles est significativement plus importante chez les participants souffrant d'un handicap intellectuel profond que chez ceux souffrant d'un handicap intellectuel grave. De plus, une corrélation significative a été identifiée entre d'une part, la sévérité d'une déficience de l'acuité visuelle et une réduction du champ visuel et d'autre part, l'utilisation d'une médication psychiatrique ou d'un antiépileptique. Le rapport préconise que les professionnels s'assurent que les éléments et matériels présentés à la personne polyhandicapée soient dans son champ de vision, en particulier si le champ visuel inférieur de la personne est touché. De même, l'expression du visage des professionnels intervenant auprès de personnes souffrant de handicaps graves et multiples peut jouer un rôle important. Toutefois, du fait d'un nombre de participants limité, l'article présente un faible niveau de preuve.

Implant cochléaire

Une revue d'études de Cejas *et al.* (186) sur des enfants handicapés ou polyhandicapés révèle que les effets sur la perception et/ou la production de la parole sont d'autant moins importants que les enfants présentent un déficit intellectuel plus important (sévère ou profond). Comme dans le cas des enfants sans autre handicap que la surdit , l'implantation doit  tre pr coce pour apporter le maximum de

bénéfice en particulier sur le développement du langage oral (187). L'implant apporte également des bénéfices sur divers comportements, le fonctionnement social et la qualité de vie (186).

Dans l'étude de Hayward et al (188), les mères des enfants polyhandicapés ayant reçu un implant cochléaire depuis moins de 10 ans rapportent que les améliorations sont perceptibles sur la conscience des sons, la communication, les liens au sein de la famille et de la communauté et la qualité de vie. Les bénéfices jugés les plus importants concernent la sphère de l'affect de l'enfant, l'inclusion familiale et la communication. Ces résultats devaient servir à l'élaboration d'un outil d'évaluation sur les effets de la pose d'un implant chez les enfants polyhandicapés. Cette même équipe propose un outil le SAPOI (*Sound Access Parent Outcomes Instrument*) qui est actuellement en cours d'évaluation (188).

Nutrition

Marrimpoe *et al* (173) ont réalisé une étude visant à déterminer le statut nutritionnel des personnes polyhandicapées en institution afin de proposer d'éventuelles mesures correctives. Cent-six adultes polyhandicapés hospitalisés, âgés de 28 à 40 ans (moyenne d'âge : 34 ans), ont été inclus dans l'étude. Différentes mesures ont été réalisées pour déterminer l'état nutritionnel des participants : poids, taille, calcul de l'IMC (Indice de Masse Corporelle) et du NRI (Nutritionnal Risk Index), évaluation des besoins énergétiques (formule de Black et application de facteurs correctifs) et estimation la ration calorique prescrite et de celle consommée. Des dosages vitaminiques, de minéraux et d'oligo-éléments ont également été réalisés. Les auteurs préconisent de rapprocher la ration calorique prescrite aux personnes polyhandicapées de celle d'un adulte sans handicap, et notamment d'augmenter la ration énergétique des personnes polyhandicapées avec sonde. Il s'agirait également d'enrichir les plats et de proposer une supplémentation en vitamines (en privilégiant autant que possible les suppléments naturels alimentaires aux traitements pharmacologiques). Cependant, malgré le nombre important de participants, l'article présente un faible niveau de preuve, du fait de l'absence de groupe témoin.

L'étude de Holenweg-Gross *et al* (174) réalisée auprès de 72 enfants polyhandicapés bénéficiant de soins à domicile a permis de mettre en lumière la problématique de sous-nutrition. Elle concerne près d'un enfant polyhandicapé sur trois en dépit du fait que 19 % des enfants du groupe étudié avait une sonde gastrique. De plus, parmi les enfants qui montraient des signes de dénutrition, seule une minorité d'entre eux bénéficiait d'une prise en charge et d'un suivi nutritionnel. Or, il semble que la sous-nutrition a un impact négatif sur la qualité de vie des jeunes et des enfants polyhandicapés. Les auteurs insistent sur l'urgence de former les professionnels à l'évaluation du statut nutritionnel des enfants et des jeunes polyhandicapés et sur le besoin de les outiller pour leur permettre de réaliser cette évaluation et de prendre les mesures appropriées. L'étude, qui est d'après les auteurs, plutôt représentative de la population qui vit à domicile comporte néanmoins plusieurs biais : l'hétérogénéité au regard de l'âge et du diagnostic et l'utilisation des mesures segmentaires approximatives comme alternative à la mesure de la taille pour un tiers environ des enfants.

Troubles du spectre de l'autisme

Il existe des instruments d'exploration développés pour les personnes avec déficience mentale sévère ou profonde qui peuvent être adaptés aux cas des personnes polyhandicapées avec déficit moteur. La

recherche d'instruments d'évaluation et de diagnostic a essentiellement concerné les Troubles du Spectre de l'Autisme (TSA), la dépression, les troubles anxieux et les comportements problèmes chez les personnes avec déficit intellectuel sévère et profond.

Trois études ont mis au point un instrument de mesure visant un diagnostic différenciant une personne polyhandicapée avec TSA d'une personne polyhandicapée sans TSA mais présentant en apparence des signes de type TSA. Selon le DSM-5 (2013), les personnes avec TSA sont caractérisées par des troubles de la communication et des interactions sociales, un comportement répétitif avec stéréotypies et une résistance au changement. On retrouve cependant ces troubles chez d'autres personnes dont celles présentant à la fois un déficit intellectuel et des déficiences sensorielles (189) ou même chez des enfants avec un développement standard (190). En raison de la forte prévalence des signes analogues à ceux des TSA chez les personnes présentant des handicaps multiples, même les personnes sans TSA peuvent présenter des scores les situant dans la catégorie des personnes avec TSA si les évaluations ne sont pas réalisées avec des outils adaptés à leurs handicaps intellectuels et sensoriels. C'est la raison pour laquelle plusieurs auteurs ont cherché à définir une procédure pour évaluer les troubles TSA chez des personnes présentant un déficit intellectuel et/ou des déficiences sensorielles (191). La mise au point d'un tel instrument permettrait de mieux adapter les prises en charge. Il semble que seules les personnes polyhandicapées avec peu de troubles moteurs aient été prises en considération dans les études sur cette question. Par conséquent, on peut considérer que les études mentionnées ci-dessous concernent bien ce public. Néanmoins, l'instrument, lui-même mis au point pour différencier les personnes avec TSA des personnes non-TSA, doit être adapté pour permettre à la personne polyhandicapée de fournir une réponse comportementale observable à chacune des situations proposées.

Chez les personnes sourdes-aveugles, il est difficile de distinguer les troubles du spectre autistique d'autres comportements spécifiques à la surdité-cécité (engendrés par cette double absence sensorielle) et tout particulièrement lorsque ces personnes souffrent également de déficience intellectuelle. Il en va de même chez les personnes polyhandicapées. En conséquence, il n'est pas possible de prédire la fréquence de personnes avec TSA dans cette population et cela peut conduire à des interventions inappropriées (191). L'étude a cherché à rendre possible un diagnostic différenciant les personnes sourdes-aveugles avec déficience mentale sans TSA des personnes sourdes-aveugles avec déficience mentale et TSA. Trois experts ont été sollicités : un psychiatre et un psychologue ayant tous les deux une expertise auprès des personnes avec surdité-cécité et déficience mentale, ainsi qu'un professionnel expérimenté en personnes sourdes-aveugles avec déficience mentale. Ces trois experts devaient juger si chacune des 95 personnes, sourdes-aveugles avec déficience mentale, présentait ou non un tableau de TSA. 63 des 95 personnes (66%) faisaient l'objet d'un consensus entre les trois experts (20 étaient considérés comme présentant un TSA, 43 comme n'en présentant pas). Aucun consensus n'était trouvé pour 32 personnes. De cet échantillon de 63 personnes, étaient retenues pour l'échantillon définitif les personnes qui avaient une acuité visuelle binoculaire < 0.3 (défini par un ophtalmologue), une surdité bilatérale sévère ou profonde (indice de Fletcher > 60 db) ou une neuropathie auditive (défini par un ORL) et un fonctionnement cognitif inférieur à un niveau de développement correspondant à l'âge de 24 mois (défini par un psychologue du développement ou de l'éducation). Sur les 25 personnes satisfaisant ces critères, seules 17 acceptèrent de participer à l'étude et 7 d'entre elles renoncèrent finalement à l'étude pour diverses raisons. Ces 10 personnes avaient

une déficience intellectuelle de niveau sévère, un âge entre 7 et 28 ans, 5 étaient considérées par les experts comme présentant un TSA et 5 comme n'en présentant pas. L'instrument développé pour évaluer l'autisme s'appuyait sur l'ADOS2 (traduction française par B. Roger de l'Autism Diagnostic Observation Schedule" (192-194) et le « Van Dijk Approach to Assessment » (connu aussi sous le nom 'Hands-on' Assessment ; Nelson et al., 2002) (195). L'outil ainsi constitué, l'O-ADB (Observation of characteristics of Autism in persons with DeafBlindness, dont la traduction est : Observation des caractéristiques de l'Autisme chez des personnes sourdes-aveugles), comportait 27 items, dont la passation était enregistrée en vidéo, puis analysée par des experts différents de ceux ayant constitués les deux groupes de personnes avec et sans TSA. Les 27 items montraient une bonne fiabilité. L'accord entre les différents juges était bon, à l'exception des comportements stéréotypés. Les scores obtenus à ce test par les personnes ayant été jugées comme présentant un TSA (avant le test) étaient comparés à ceux obtenus par les personnes considérées comme sans TSA (avant le test). Les personnes avec TSA présentaient moins de comportements standards que celles sans TSA dans toutes les catégories de comportements et il n'y avait aucun recouvrement entre les deux distributions de scores. La différence était statistiquement significative pour trois catégories de comportements : « disponibilité pour les contacts », « réciprocité et attention conjointe », « fonctions et signaux de communication ». La différence était presque significative ($0.01 < p < 0.05$) pour deux catégories comportementales : « gestion des changements » et « stratégie de résolution de problèmes ». En revanche, les scores des deux groupes de personnes ne différaient pas significativement ni pour les "stéréotypies" (assez fréquentes dans les deux groupes), ni pour l'« exploration et le jeu » (peu fréquentes dans les deux groupes). Ainsi les personnes sourdes-aveugles avec déficience intellectuelle sévère et jugées avec TSA étaient différenciables des personnes sourdes-aveugles avec déficience intellectuelle sévère sans TSA selon deux caractéristiques de l'autisme, une déficience des comportements d'interaction sociale et une déficience de communication.

Une étude a analysé les propriétés psychométriques d'un nouvel outil l'"Observation of Autism in people with Sensory and Intellectual Disabilities (OASID)", construit à partir de l'outil OADB (189), selon une méthodologie semblable à celle utilisée dans l'étude d'Hoevenaars (191) ci-dessus. L'échantillon de cette étude était de 60 personnes âgées de 6 à 55 ans avec déficience intellectuelle (niveau modéré : 11 participants ; niveau sévère : 24 participants ; niveau profond : 25 participants). Tous les participants avaient un déficit visuel, dont 30 étaient aveugles avec perception ou non de la lumière ; 16 étaient sourds-aveugles, 34 utilisaient un langage verbal pour communiquer (le niveau de langage allait de quelques mots à des phrases entières), 2 utilisaient la langue des signes, 2 utilisaient une langue des signes tactile, 22 n'avaient aucun système de communication. L'OASID comportait 5 tâches à réaliser avec le participant, selon un mode ludique, et impliquait d'ajuster la communication et le jeu aux capacités et aux déficits du participant. La passation des tâches était enregistrée en vidéo et analysée par trois observateurs indépendants, à l'aide d'une liste comportementale (comportement social et communication et comportements stéréotypés et répétitifs selon le DSM-5 American Psychiatric Association 2013) afin de détecter les comportements reconnus comme plus ou moins autistes ou plus ou moins standard. Les scores de l'échantillon obtenus à l'OASID étaient comparés à ceux obtenus chez les mêmes participants à l'aide de l'échelle des Troubles envahissant du développement de l'échelle de retard de développement (196, 197). Ces comparaisons constituaient une méthode classique pour évaluer si la mesure d'un nouvel outil est équivalente à celle d'outils validés. Les résultats de l'étude montrent que la fiabilité inter- et intra-observateurs, la cohérence

interne (le fait que les différents items évaluent la même dimension ou la même caractéristique de la personne) et la validité concurrente (le fait que le test évalue les mêmes dimensions qu'un autre test analogue avec des résultats semblables) d'OASID sont bonnes. De plus OASID est capable de différencier 4 niveaux de sévérité de TSA. Si l'échantillon de personnes de cette étude ne comportaient pas ou très peu de déficits moteurs analogues à ceux rencontrés chez les personnes polyhandicapées, les résultats suggèrent clairement que l'on pourrait adapter l'OASID à la population polyhandicapée concernée par le présent argumentaire.

Troubles psychiques (dépression, anxiété, etc.)

La détection et le diagnostic des états dépressifs et de la dépression majeure ainsi que des symptômes d'anxiété et de troubles anxieux est difficile à réaliser chez les personnes polyhandicapées alors qu'il est parfaitement vraisemblable que ces troubles existent chez ces personnes. Il existe des outils d'évaluation de la dépression et des troubles anxieux chez les personnes avec déficience intellectuelle (198, 199).

L'étude de McGillivray et de McCabe (200, 201) montre que chez les jeunes adultes avec déficience intellectuelle, les facteurs liés à la dépression se recouvrent avec ceux de la population générale. A ces résultats s'ajoutent les résultats d'autres études qui montrent que le fait d'avoir une trisomie 21 ou une épilepsie augmenterait la probabilité d'observer une dépression ou des troubles anxieux (202, 203). Chez l'adulte avec déficience intellectuelle les facteurs associés à la présence de troubles anxieux sont la présence de TSA, l'épilepsie, l'absence d'occupation durant la journée et les événements de vie (203-205).

Une étude Herman et al., 2013 (206) sur un échantillon néerlandais de 990 personnes âgées de plus de 50 ans et présentant une déficience intellectuelle allant de "profonde" à "modérée" et "borderline" révèle que 251 d'entre elles présentaient un nombre de signes de dépression et de troubles anxieux. Les données étaient recueillies par interviews structurées et/ou à l'aide d'instruments validés. Les résultats montraient que le nombre de signes de dépression augmentait avec l'âge, avec une augmentation des signes de troubles anxieux, avec une augmentation des événements de vie de l'année précédente et la présence de maladies chroniques au cours des cinq dernières années (insuffisance cardiaque, accident vasculaire cérébral, bronchopneumopathie chronique obstructive, maladie coronarienne, diabète sucré, malignité tumorale). Le nombre de signes de dépression était d'autant plus faible que la fréquence des contacts sociaux, les activités de vie quotidienne et les activités instrumentales de vie quotidienne étaient importantes. La probabilité d'une dépression majeure était plus grande si une maladie chronique était présente et d'autant moins grande que les capacités à réaliser des activités instrumentales de la vie quotidienne et d'avoir des contacts sociaux étaient nombreux. Les signes d'anxiété étaient plus nombreux si la personne était une femme, si la personne fumait, s'il y avait plus de signes de dépression, plus d'événements de vie et plus de maladies chroniques. Moins la déficience intellectuelle était importante, plus le nombre de signes d'anxiété augmentait, atteignant son maximum chez les personnes dont la déficience mentale était "borderline" ou modérée. Le nombre de signes d'anxiété croissait avec l'augmentation des symptômes de dépression et diminuaient chez les personnes avec trisomie 21 ou épilepsie ainsi qu'avec l'augmentation des contacts sociaux. La probabilité d'un tableau de troubles anxieux était d'autant plus faible que la déficience mentale était importante, que la personne avait une trisomie 21, une

épilepsie, une fréquence élevée de contacts sociaux, une fréquence élevée d'activités instrumentales de vie quotidienne, un déficit visuel ou auditif.

Usage des neuroleptiques (dits aussi « antipsychotiques »)

L'étude Holden et al. (207) montre que les neuroleptiques sont largement utilisés chez les personnes ayant une déficience intellectuelle afin de contrôler les comportements problématiques. La fréquence d'utilisation des neuroleptiques apparaît bien supérieure à la prévalence de la schizophrénie et autres troubles « psychotiques ». Cette prévalence est de 3% chez les personnes avec déficience intellectuelle et 50 % des personnes avec déficit intellectuel auraient utilisé des psychotropes au cours des 20 dernières années.

La revue systématique de La Malfa et al. (208), concernant l'usage d'« antipsychotiques » pour des personnes (à partir de l'âge de 6 ans) présentant à la fois une déficience mentale et des troubles « psychotiques » et/ou des troubles comportementaux, examine les études d'évaluation de l'efficacité et de l'innocuité de différents neuroleptiques et neuroleptiques atypiques (ces derniers correspondent à la deuxième génération de neuroleptiques qui causent moins de syndromes extrapyramidaux). Sur les 127 études identifiées, il est constaté un faible taux d'études méthodologiquement correctes (4 études sont de type I : méta-analyse, revues systématiques ; 21 de type II : essai contrôlé randomisé, et avec suivi ; 9 de type III : essai contrôlé non-randomisé ; les autres études de type IV et V sont méthodologiquement très faibles). Parmi les neuroleptiques de nouvelle génération, la Risperidone est le médicament le plus utilisé et est l'objet du plus grand nombre d'études de bon niveau méthodologique (types I et II) (12 études de type I et II, et 2 études du type III). Elle apparaît comme efficace pour contrôler l'agressivité et les comportements d'auto-agressions chez les personnes avec déficience mentale. De même l'Olanzapine apparaît efficace dans le cas des comportements problématiques. Les effets secondaires des neuroleptiques de seconde génération ne sont pas systématiques et ne sont pas importants quand il y en a, bien qu'il soit nécessaire d'examiner chaque cas individuellement. Cependant, il est important de rappeler que les études sont rares et rarement de bonne qualité, que les personnes incluses dans les échantillons ne sont probablement que très rarement des personnes polyhandicapées, bien qu'elles soient déficientes intellectuellement de niveau léger à profond.

Une étude menée aux Pays Bas par de Kuijper (209), sur un échantillon de dossiers pharmaceutiques et médicaux correspondant à 2373 personnes avec déficit intellectuel résidant dans un établissement, confirme une prévalence des prescriptions de neuroleptiques de 32 %. Dans 58 % de ces prescriptions, les comportements-problèmes en constituaient la raison principale alors que les cas de troubles « psychotiques » ou de signes « psychotiques » ne représentent que 22,5 % des prescriptions. Dans 18,5 % des prescriptions, le motif de la prescription ne figurait pas dans le dossier médical. Les auteurs de l'étude recommandent que le diagnostic et la prescription de neuroleptiques soient réalisés après une examen clinique détaillé, dont les résultats et la justification de la prescription doivent être consignés dans le dossier médical de la personne.

Une étude de Kuijper et Hoekstra (210) a examiné le rôle de certains facteurs dans la décision du médecin d'arrêter ou de poursuivre un traitement par neuroleptique. Il s'agit de la même équipe de recherche que l'étude précédente (Kuijper, 2010). Tous les participants avaient une déficience

intellectuelle et bénéficiaient de trois modes de prise en charge différents (prise en charge comportant les soins physiques, mentaux et de la vie quotidienne ; les soins mentaux et de la vie quotidienne seulement ; les soins de la vie quotidienne seulement). Les données ont été collectées en janvier et février 2015. Sur 3299 personnes, enfants, adolescents et adultes avec déficience intellectuelle de niveaux léger à profond, contactées sur l'ensemble du territoire néerlandais, 977 (30%) utilisaient un ou plusieurs neuroleptiques. Les raisons des prescriptions des médecins étaient fondées sur un diagnostic de trouble « psychotique » chronique tel que défini par le DSMIV TR dans 5 % des cas, sur un diagnostic de symptômes présents ou passés de type « psychotiques » non-schizophréniques dans 25 % des cas, sur la présence de comportements-problèmes dans 69 % des cas. Les deux dernières catégories sont considérées comme des prescriptions non-standard (ne correspondant pas aux indications premières du médicament) et recouvrent 95 % des prescriptions. 51 % des médecins ayant prescrit des neuroleptiques selon les deux dernières catégories souhaitaient arrêter ce traitement non standard. Les raisons données le plus fréquemment pour ne pas arrêter le traitement étaient l'échec des tentatives antérieures, la présence de symptômes d'agitation (« restlessness »), la présence de TSA. Néanmoins, les souhaits et les justifications des médecins variaient selon la culture des centres et les croyances des médecins concernant l'effet de ces médicaments sur les personnes avec déficit intellectuel. La décision de ne pas arrêter le traitement était principalement fondée sur l'avis du médecin et, dans un pourcentage non négligeable de cas, sur l'avis du reste de l'équipe ou celui du représentant légal. L'environnement, la culture et l'attitude de l'équipe soignante à l'égard des traitements neuroleptiques non standard vis-à-vis des personnes avec déficience intellectuelle jouent donc un certain rôle dans les décisions d'arrêter ou de poursuivre les traitements. Les auteurs concluent, entre autres, que les médecins et les psychologues comportementalistes accompagnant des personnes présentant un déficit intellectuel devraient recevoir une formation plus poussée concernant ce public et ses besoins ; que les structures d'accompagnement devraient veiller à sensibiliser et former les professionnels aux problématiques psychiatriques.

Continuité des soins et coordination

L'étude menée par Rousseau *et al* (211) auprès de 782 personnes polyhandicapées et vivant dans des structures sanitaires (410 patients en SSR) ainsi qu'en établissements médico-sociaux (372 enfants et adultes) vise à décrire le profil de santé, la prise en charge ainsi que l'adéquation de leur accompagnement. L'évaluation de l'adéquation prend en compte une dimension objective (état de santé, âge > ou < 18 ans) et subjective (perception du médecin référent sur l'adéquation de la prise en charge sur le plan de la santé et sur le plan psychosocial). Les résultats de cette étude montrent que les services sanitaires prennent en charge des personnes qui ont un état de santé plus lourd que les personnes qui vivent dans les établissements médico-sociaux (une plus grande consommation de médicaments journaliers et un recours plus fréquent à un équipement médical). Près de la moitié des patients pris en charge dans le sanitaire ont besoin au moins d'un équipement médical et ils consomment plus de médicaments journaliers. Les médecins référents ont considéré que la prise en charge médicale était plus adaptée pour les patients pris en charge dans le sanitaire et l'accompagnement psychosocial était plus adapté aux patients pris en charge dans le médico-social. Un changement de structure était demandé pour plus de patients dans le secteur médico-social. Il existe une inadéquation entre l'âge des patients polyhandicapés et le type de structure dans lequel ils vivent. Pour ceux qui sont pris en charge à l'hôpital, 10% de ces personnes ne vivent pas dans une

structure adaptée à leur âge. L'étude montre aussi que l'adéquation plus subjective est meilleure pour les patients pris en charge dans le sanitaire.

Rousseau *et al*, (212) ont étudié les caractéristiques de santé et l'historique du parcours de soins des patients polyhandicapés nés avant et après 1990. Cette étude a permis de produire des éléments relatifs au parcours de soins des personnes polyhandicapées qui a évolué durant ces 25 dernières années : l'âge de la première admission en structure est actuellement plus tardif (2 ans pour les patients nés après 1990, 15 mois pour les patients nés avant 1990) car les parents gardent plus longtemps leur enfant au domicile avec en conséquence un recours moindre à la prise en charge en pouponnière. Deux éléments peuvent expliquer cela : l'évolution de notre société moins stigmatisante et plus inclusive vis-à-vis du handicap mais aussi l'amélioration des aides aux aidants et des conditions de prise en charge au domicile des enfants polyhandicapés. L'âge de recours à la prise en charge en structure pour adultes n'a pas varié ces 25 dernières années mais la durée cumulée des ruptures entre deux accueils en structure est importante (2 ans et demi) faisant peser sur les familles la charge de leur enfant. La transition enfant-adulte reste trop peu préparée, alors que la prise en charge pédiatrique est dense, pluridisciplinaire et spécialisée, celle de l'adulte est moins définie. Les patients pris en charge au domicile de leurs parents sont majoritairement des enfants ou de jeunes adultes alors qu'après l'âge de 25 ans quasiment tous les patients sont pris en charge en structure ; on peut supposer que les familles réussissent à garder leur enfant à la maison pendant les premières années, par la suite alors que les parents vieillissent, il ne leur est plus possible de s'en occuper, ce qui les amène à demander le placement de leur enfant en structure. Les sujets plus âgés, porteurs d'un polyhandicap plus sévère requérant de ce fait une prise en charge en milieu médicalisé sont majoritairement pris en charge en SSR spécialisé. L'adéquation de la prise en charge au regard de l'âge du patient montre que 10% d'adultes sont dans une structure pédiatrique et l'âge moyen à l'admission en structure pour adultes est élevée.

6.4 Synthèse d'avis d'auteurs

Douleur

La loi relative aux droits des malades et à la qualité du système de santé³³ reconnaît le soulagement de la douleur comme un droit fondamental de toute personne.

Selon l'IASP (International Association Study of Pain), la douleur constitue « une expérience sensorielle et émotionnelle désagréable associée à un dommage tissulaire réel ou virtuel, ou décrite en termes d'un tel dommage ».

Elisabeth Grimont-Rolland (213) définit la douleur en quatre composantes :

- Une composante *sensori-discriminative*, ce que sent la personne (localisation, intensité, qualité et durée) ;
- Une composante *affectivo-émotionnelle*, ce que ressent le patient (caractère pénible) et son retentissement sur l'émotivité et l'humeur (angoisse, anxiété et dépression ...) ;
- Une composante *cognitive*, qui fait place à l'éducation, à la culture et au comportement social ;

³³Loi n°2002-303 du 4 mars 2002 relative aux droits des malades et à la qualité du système de santé.

- Une composante *comportementale* prenant en compte les expressions motrices, verbales ou infra-verbales et végétatives.

Le plan quinquennal 2006-2010 de lutte contre la douleur a mis l'accent sur l'amélioration de sa prise en charge chez les personnes les plus vulnérables, dont les personnes polyhandicapées.

Les personnes polyhandicapées sont très largement exposées à la douleur en raison des polyopathologies qu'elles présentent. La douleur est ainsi fréquemment liée aux problèmes moteurs : spasticité, raideurs, déformations articulaires etc. Elle peut aussi être d'origine viscérale : digestives, urinaires, liées aux difficultés respiratoires ou bien dentaires (213). Les douleurs peuvent également être induites par les soins médicaux, les soins infirmiers rééducatifs mais aussi les soins quotidiens d'alimentation, portage, habillage, toilette etc. (214).

Elisabeth Grimont Rolland rappelle que la douleur est ressentie par la personne concernée, elle est donc subjective (213). Certains signes permettent de reconnaître la douleur des personnes polyhandicapées : isolement, repli sur soi, atonie généralisée pouvant faire penser à une véritable dépression. Elles peuvent également développer des troubles comportementaux (213).

Du fait des limitations cognitives de la personne polyhandicapée, l'évaluation de la douleur reposera nécessairement sur l'observation par un tiers (professionnels ou famille) des signes moteurs, expressifs ou encore somatiques de la douleur, en utilisant des échelles d'hétéroévaluation. L'utilisation de telles échelles nécessitent, de mobiliser une personne voire deux personnes qui connaissent parfaitement la personne pour repérer d'éventuelles modifications dans le comportement habituel de la personne. Une formation est nécessaire pour utiliser correctement les échelles d'hétéroévaluation existantes.

Le premier traitement sera celui de la recherche de la cause de la douleur. Des thérapeutiques antalgiques non médicamenteuses peuvent être utilisées chez la personne polyhandicapée comme les massages, la physiothérapie, le courant électrique galvanique, les TENS (stimulations nerveuses électriques transcutanées), les ultra-sons, les infra-rouges, la balnéothérapie, l'hypnose, la sophrologie, la relaxation (213). Pour Elisabeth Grimont Rolland citant les travaux sur la douleur d'Anne-Marie Boutin, la prévention de la douleur doit être un souci constant dans l'accompagnement de la personne polyhandicapée ayant de nombreuses raisons d'être en situation d'inconfort qui peuvent facilement basculer en douleur (Boutin, 2001). Boutin explique qu'on peut essayer de prévenir les douleurs par des aménagements de l'environnement, des moyens souvent simples d'adaptation des gestes, des installations, des positionnements. Aussi, l'approche relationnelle de qualité permet de mieux prendre en compte les manifestations de la personne, d'y répondre, de diminuer son anxiété et de combattre la souffrance qu'amène cette situation (Boutin, 2001).

Santé bucco-dentaire

Dans son article issu de l'ouvrage collectif du CESAP, Philippe GUYET (215) explique que le manque d'hygiène et de soins de santé courants peuvent avoir des répercussions sur la santé générale, par une augmentation de l'incidence de certaines maladies ou par l'aggravation des pathologies mais également sur la santé psychique (215). En s'appuyant sur les travaux de Faulks *et al.* ainsi que ceux d'Allison *et al.*, Guyet montre que sur le plan social, une déglutition et une mastication inefficaces provoquent des troubles visibles lors de l'alimentation qui sont autant d'obstacles à la prise du repas en société et aggravent l'isolement de la personne (*Ibid*, 2017 ; Faulks et al, 2002 ; Allison et al, 2001).

Aussi, pour Guyet, les raisons des maladies carieuses sont multiples pour les personnes polyhandicapées : motricité souvent insuffisante, utilisation de compléments alimentaires et d'agents épaississants qui contiennent souvent des sucres extrinsèques, mise en place des dents sur l'arcade plus longue ce qui augmente le risque de caries initiales etc. Les paradontopathies (maladies des tissus de soutien de la dent) concernent 80 à 90% des personnes en situation de handicap et sont liées d'une part à l'absence d'une technique d'hygiène adaptée à la personne et d'autre part à la faiblesse des stimulations au cours de la fonction.

Accès aux soins et continuité du parcours

Dans son article issu de l'ouvrage collectif du CESAP, Bénédicte Héron-Longe (216) estime que les consultations médicales, paramédicales ou infirmières en libéral se heurtent souvent à diverses difficultés qui tiennent non seulement à l'inaccessibilité du cabinet, à l'inadaptation des locaux et du matériel, mais aussi aux contraintes de disponibilité et à l'ignorance des problèmes du handicap par le professionnel de santé. Les freins à l'accès aux soins sont liés également aux difficultés de communication avec des personnes aux pathologies particulièrement lourdes et intriquées, et au manque de reconnaissance des compétences des familles et des aidants. De même, l'auteure pointe que toute hospitalisation de la personne polyhandicapée (qu'elle soit programmée, ou en urgence), nécessite que les conditions d'accueil soient adaptées aux besoins spécifiques de ce public. Cela passe notamment par :

- La formation/information des personnels (pour adopter une attitude bienveillante),
- Du matériel adapté (matelas anti-escarres, chaise ou hamac de pesée, aides de manutention),
- Des locaux accessibles,
- L'aménagement de la durée d'hospitalisation (par ex : grouper sur une seule journée plusieurs consultations et examens complémentaires ou proposer une hospitalisation sur plusieurs jours),
- Le recours à une fiche de liaison présentant la personne polyhandicapée (ses troubles, les consignes ou contre-indications médicales, mais aussi ses compétences, goûts, position de confort...). *Par exemple, la fiche de liaison téléchargeable et remplissable électroniquement de l'APHP.*

Billette de Villemeur (217) pointe également que l'hospitalisation de la personne polyhandicapée mobilise beaucoup plus de temps et de moyens qu'un patient « ordinaire » dans la mesure où elle doit continuer à bénéficier des nombreux soins et traitements qui lui sont indispensables (appareillage, soins élémentaires etc.). Mais les services hospitaliers (services pédiatriques, d'urgence, la gastro-entérologie, etc.) n'ont généralement ni la disponibilité, ni le savoir-faire et l'accessibilité nécessaire à ces patients ce qui peut engendrer de nombreuses conséquences indésirables pour le patient, les équipes soignantes et l'organisation ainsi que la valorisation du service. Pour l'auteur, le retour dans un ESMS ou sanitaire SSR doit être souple, de façon à assurer la fluidité des filières de soins et la qualité des soins.

Dans leur article issu de l'ouvrage collectif du CESAP, Elisabeth Ballardur et Edith Gatbois (218) notent que l'intervention des équipes de l'hospitalisation à domicile (HAD) est possible dans les phases les plus instables du parcours de l'enfant ou de l'adulte polyhandicapé. L'enjeu est de travailler avec les professionnels déjà investis auprès de la personne sans rompre les équilibres qu'elles qualifient « parfois de fragiles ». Les situations concernées sont essentiellement les complications aiguës, infectieuses en particulier, les suites de soin (chirurgie orthopédique, indication de nutrition artificielle, pansements,

etc.) et les situations palliatives chez des personnes dont le vieillissement est souvent prématuré et la fin de vie plus ou moins difficile à identifier.

Dans son article issu de l'ouvrage collectif de Dominique Juzeau, Philippe Platel (219) constate que le médecin de famille se trouve lui aussi souvent démuni face au polyhandicap. Le polyhandicap n'ayant pas été abordé dans sa formation initiale, le médecin généraliste peut se sentir dépossédé, voire dévalorisé au regard d'autres professionnels spécialisés dans le diagnostic et les soins auprès de ce public (en particulier des spécialistes hospitaliers). Le médecin généraliste ne reçoit pas toujours les comptes rendus hospitaliers, les intervenants le considèrent parfois comme un simple prescripteur de rééducation, kinésithérapie, orthophonie exécutant leurs propres indications. Mais l'auteur souligne que le médecin généraliste peut constituer pourtant une interface de choix entre les parents d'une part et les différents professionnels spécialisés d'autre part. Enfin, face aux parents qui construisent un savoir empirique lié à leurs recherches, le médecin de famille peut organiser ce savoir et le transcrire en indications médicales : médicaments antalgiques, conseils pour la nutrition et la diététique etc. Il est reconnu par les familles car il a le temps dans la durée d'établir avec elles une confiance née de sa présence dans le quotidien de l'enfant. Finalement pour l'auteur, le médecin généraliste est le garant de la continuité des soins et il est un observateur privilégié des patients dans leur milieu de vie.

6.5 Etat des pratiques – Résultats de l'appel à contribution

74 personnes ont témoigné sur les thématiques suivantes : « Santé et promotion de la santé », « Accès aux soins », « Expression de la douleur », « Connaissance des troubles associés ». 25 contributions viennent d'un proche (parents uniquement) et 49 d'un professionnel.

Du point de vue des **PROCHES**, l'évaluation de la douleur, de sa localisation et de ses causes est une préoccupation majeure du fait des limitations importantes en termes de communication de leur enfant polyhandicapé (y compris quand des outils de communication alternative existent). Les besoins de santé intriqués de la personne polyhandicapée complexifient ce repérage et multiplient les sources possibles de douleur (problèmes dentaires, troubles digestifs, etc.). Des proches témoignent de leur attention perpétuelle à tout changement de comportement chez leur enfant polyhandicapé pour repérer la douleur. Plusieurs parents expriment leur désarroi quand les professionnels de santé (en particulier au service des urgences hospitalières) « n'entendent pas » leur alerte et passent ainsi à côté de problèmes de santé sérieux et/ou laissent leur enfant dans un état douloureux.

De nombreux témoignages font part de la difficulté d'accéder à des soins, en particulier pour le suivi neurologique (épilepsie), en médecine générale et pour les soins dentaires. Dans le secteur libéral, comme à l'hôpital, les professionnels ne sont pas formés aux spécificités des besoins de santé de la personne polyhandicapée, sont souvent déroutés par l'absence de communication verbale et ne dégagent pas le temps supplémentaire qu'exige l'intervention auprès de ce public. Les cabinets médicaux et dentaires en libéral posent des problèmes récurrents d'accessibilité des locaux (à l'étage sans ascenseur, salle d'attente trop exiguë, etc.). A l'hôpital, les proches pointent en particulier des temps d'attente incompatibles avec la fatigabilité et l'angoisse de la personne polyhandicapée, des délais trop longs pour obtenir un rendez-vous (ce qui peut conduire à une dégradation de l'état de santé) et une prise en compte insuffisante de l'accompagnant familial. Ce dernier détient pourtant des

informations essentielles pour comprendre le fonctionnement singulier de la personne polyhandicapée et leur présence est indispensable tout au long de l'examen pour rassurer leur enfant.

Un témoignage insiste sur la nécessité de sensibiliser le personnel médical pour changer des représentations négatives sur ce public. Il s'agit ainsi, pour ce parent, de « *dire que les personnes polyhandicapées ont envie de vivre et ont des choses à nous apprendre* ».

Un parent regrette l'absence d'approche multidisciplinaire, « *chaque professionnel intervenant sur sa seule discipline* » sans chercher à explorer ou à mettre en lien certains troubles avec d'autres problèmes de santé.

Les parents peuvent ainsi se sentir seuls face à la lourde tâche de chercher les professionnels de santé susceptibles d'intervenir auprès de leur enfant et de coordonner toutes les démarches de soins (« *nous sommes bien souvent livrés à nous-mêmes, je dois, moi, toujours aller chercher l'info* »). Ce qui les oblige parfois à aller vérifier les conditions d'accessibilité avant toute nouvelle consultation. Les parents s'appuient également sur l'entraide entre famille : « *le bouche à oreille des autres parents nous aide également beaucoup (professionnels sensibilisés au handicap, cabinets avec accès PMR, etc.* ». Un parent exprime le souhait de pouvoir disposer d'un « *médecin référent* » spécialisé dans le polyhandicap.

Les expériences positives rapportées par les proches sont soit « *personne dépendante* », soit liée à une convention partenariale entre la structure médico-sociale qui accompagne la personne polyhandicapée et l'hôpital. Il est fait part notamment d'une convention multi-associative sur un territoire qui concerne tous les types de handicap (sensoriel, polyhandicap, autisme, déficience intellectuelle ...) et tous les âges. Ces cadres conventionnels prévoient par exemple des outils de liaison pour transmettre les informations essentielles, des formations auprès du personnel hospitalier, un aménagement des conditions d'accueil aux urgences ou pour des consultations hospitalières, etc.

Les **PROFESSIONNELS** ayant répondu à l'appel à contribution (directeur/trice, médecin, infirmier, éducateur, etc.) témoignent d'une prise en compte systématique de la douleur dans les soins et l'accompagnement de la personne. Cela se traduit par l'utilisation d'une ou plusieurs échelles d'hétéroévaluation de la douleur. Ont été citées les échelles suivantes : San Salvador, EDAAP, GED-DI, ECPA. Selon l'établissement médico-social, ces échelles sont administrées par l'infirmière, l'équipe éducative ou l'équipe pluridisciplinaire. L'évaluation de la douleur associe ou non les parents. Des protocoles de traitement de la douleur sont également mis en place dans certains établissements. Des antalgiques sont parfois administrés pour faire des soins quotidiens ou effectuer des manutentions. La thématique de la douleur peut aussi donner lieu à la mise en place de formations du personnel et de groupes de réflexion (associant ou non la famille). Un.e directeur.trice souligne qu'une meilleure prise en compte de la douleur passe également par la qualité de la relation avec la personne polyhandicapée et le temps d'observation consacré par le professionnel.

Même si une partie du suivi et des soins médicaux est réalisée par les professionnels de la structure médico-sociale et s'appuie notamment sur un médecin (généralement à temps partiel) et du personnel infirmier, le recours à l'hôpital et au secteur libéral est incontournable. Ainsi, des partenariats sont passés avec le centre hospitalier (urgences et/ou consultations spécialisées) et des spécialistes libéraux, des services de soins palliatifs, des réseaux de santé spécialisés (notamment de soins

dentaires), etc. Les professionnels de la structure médico-sociale apportent leur expertise sur le polyhandicap et la connaissance fine de chaque patient (tant sur son état de santé que sur la façon d'entrer en relation avec lui et minimiser son inconfort). Ce partenariat permet un accès plus facile aux soins et dans de meilleures conditions d'accueil.

Un professionnel de la structure médico-sociale peut être amené à accompagner la personne polyhandicapée lors des consultations extérieures (en suppléance de la famille ou en appui à cette dernière) ou dans le cadre d'une hospitalisation en urgence (dans un établissement, l'infirmière accompagne systématiquement la personne polyhandicapée aux urgences hospitalières). Des visites à la personne polyhandicapée peuvent être également programmées pendant une hospitalisation.

Quand la structure médico-sociale confie à un médecin une mission de coordination des soins, cela permet de mieux inscrire les soins dans l'accompagnement global de chaque personne polyhandicapée accompagnée, à la fois dans le quotidien et sur la durée, et d'assurer « *une vigilance sur la cohérence et la coordination des soins prescrits, leur observance et leurs effets* ». Cependant, certains témoignages rapportent la difficulté de recruter un médecin (notamment au moment du départ à la retraite du médecin habituel).

Enfin, les professionnels s'accordent pour dire que le dialogue avec les familles est essentiel. Ces dernières gèrent une partie du suivi médical (en particulier chez les enfants) et servent ainsi de relai entre l'établissement et les services de soins hospitaliers et libéraux

6.6 Avis du groupe de travail

Les recommandations relatives à la « Santé » ont questionné à plusieurs titres les membres du groupe de travail : quelle légitimité de ses membres à traiter de sujets médicaux ? Cette partie s'adresse-t-elle à l'ensemble de l'équipe pluridisciplinaire ou uniquement aux professionnels de santé ? Quelle articulation entre ces recommandations et les travaux en cours sur le Protocole National Diagnostic et Soins (PNDS) « Polyhandicap » ?

Après des échanges nourris, le groupe de travail a convenu de :

- S'appuyer sur les recommandations existantes du National Institute for Health and Care Excellence (NICE)³⁴ ;
- Centrer les recommandations sur les spécificités du polyhandicap en matière de santé, les points de vigilance à avoir, le repérage des signes cliniques importants, le caractère évolutif du handicap à tous les âges (et en particulier à l'adolescence et avec le vieillissement).
- Faire un chapitre spécifique sur la douleur ;

³⁴ Le NICE a été créé en 1999 pour homogénéiser la qualité des traitements et des soins proposés au sein du NHS. La production de recommandations de santé publique a débuté en 2005, celle pour le médico-social en 2013. Le NICE est désormais une agence d'évaluation technologique, d'amélioration de la qualité des soins, de la santé publique et des services sociaux, qui remplit aussi une mission d'information des professionnels de santé. « Description des activités du National Institute for Health and Care Excellence (NICE) », HAS, Décembre 2014.

- Prendre en compte l'épilepsie (évaluation et traitement), du fait d'une prévalence forte parmi le public polyhandicapé ;
- Veiller à proposer des actions de prévention, comme le dépistage des cancers ;
- Avoir une attention sur les traitements, les risques liés aux effets secondaires des médicaments et aux modifications de leur forme galénique ;
- Alerter sur les pratiques en matière de nutrition entérale ;
- Aborder l'intérêt du développement de la télémédecine, notamment pour un public qui a souvent des problèmes d'accès aux spécialistes.

Le groupe de travail a affirmé le caractère incontournable de la santé dans des recommandations s'adressant aux professionnels des structures médico-sociales chargés de l'accompagnement des personnes polyhandicapés, quelle que soit la qualification des professionnels concernés. En effet, il est important que les évaluations de l'état de santé s'appuient sur le regard croisé des différents professionnels de l'équipe pluridisciplinaire mais aussi celui de la famille. C'est particulièrement important pour dépister la douleur.

Le groupe de travail a été attentif à articuler les travaux du PNDS, qui se menaient simultanément, avec cette recommandation HAS. Le PNDS s'adresse d'abord aux médecins généralistes et spécialistes qui exercent leur activité dans le secteur sanitaire (en libéral ou en milieu hospitalier) et qui n'ont pas l'expérience d'intervenir auprès de ce public. Ainsi, les éléments cliniques (outils de diagnostic, description des symptômes, traitements) sont approfondis dans le PNDS, contrairement aux recommandations de la HAS qui mettent l'accent sur les bilans à programmer ou encore la coordination à mettre en place avec les partenaires du sanitaire.

Le groupe de travail n'a pas jugé nécessaire de traiter des troubles psychiques, qui ne sont pas spécifiques au polyhandicap.

Le Groupe de travail souhaite que plusieurs outils de liaison soient mis en place entre les structures médico-sociales et le secteur sanitaire :

- Un outil permettant de rassembler les différentes informations sur la santé, y compris les rendez-vous, en articulation avec le Dossier Médical Partagé (DMP) ;
- Un Dossier de Liaison d'Urgence (DLU) pour transmettre à l'urgentiste les informations indispensables sur les spécificités cliniques à prendre en compte dans l'établissement du diagnostic et le choix / modalités de soins.
- Un dossier qui rassemble les informations sur le fonctionnement de la personne dans le quotidien (actes essentiels, modalités de communication, etc.) et ses habitudes de vie pour permettre une hospitalisation sans risque vital et dans des conditions de dignité et de confort.

Si des outils remplissant ces différents objectifs existent, aucun ne propose les mêmes items et la même présentation, ce qui ne favorise pas l'acculturation des équipes hospitalières. La crise sanitaire du Covid-19 a conduit à l'élaboration, par des Fédération de représentants de maladies chroniques ou de handicap, plusieurs DLU personnalisés. Se pose la question d'outils standards pour l'ensemble des personnes en situation de handicap.

7 Les actes essentiels

7.1 Etat des lieux

Peu de recherches scientifiques portent sur les habiletés dans la vie quotidienne ou sur l'efficacité de programmes éducatifs visant expressément l'acquisition de compétences nouvelles dans les actes essentiels.

En revanche, les apprentissages se déroulent ou se poursuivent souvent dans les temps de la vie quotidienne, dans la mesure où le cadre relationnel de l'aide aux actes essentiels offre de nombreuses opportunités pour expérimenter de nouvelles stimulations sur les plans cognitifs, de la communication, de la sensorialité et de la motricité.

La littérature grise (ouvrage, guide), l'avis des experts du groupe de travail et les témoignages des professionnels et des proches recueillis dans le cadre de l'appel à contributions, mettent en particulier l'accent sur l'importance de l'installation corporelle de la personne polyhandicapée, sur la qualité de la relation avec les professionnels qui interviennent et sur le respect du rythme de la personne.

7.2 Recommandations publiées

Une publication relative à la qualité de vie en MAS-FAM (Volet II) comporte des recommandations de bonnes pratiques professionnelles concernant la vie quotidienne. Certaines d'entre elles sont susceptibles d'être transposées en partie au public polyhandicapé.

- ANESM « Qualité de vie en MAS-FAM (volet 2) – Vie quotidienne, sociale, culture et loisirs » (130)

7.3 Littérature scientifique

La recherche de K. PETRY et al. (220) visait à évaluer les différentes dimensions de la qualité de vie des personnes atteintes de PMD en fonction de certaines facteurs personnels (âge, sexe), de leurs capacités fonctionnelles et des caractéristiques de leur contexte de vie. Le questionnaire QOL-PMD multidimensionnel a été élaboré sur la base d'une revue de littérature ainsi que sur les enseignements d'une étude antérieure du même auteur. Composé de 55 items répartis en 6 sous-échelles (bien-être physique, bien-être matériel, communication et influence, bien-être social, développement et activités), le questionnaire a été rempli par trois personnes (proxy) pour chacune des 49 personnes avec PMD (un membre de la famille, un professionnel du quotidien, un autre professionnel intervenant auprès de la personne). Un des principaux résultats de la recherche a montré que les problèmes en termes d'alimentation avaient une influence négative sur tous les aspects de la qualité de la personne avec PMD. En termes d'environnement, le niveau de dotation en personnel a un effet significatif sur les scores de la QOL-PMD (score total et bien-être matériel). Toutefois, les limites de cette étude portent sur une taille de l'échantillon trop modeste, l'utilisation d'une approche par procuration (recueil d'informations par les proxies et non observations directes par le chercheur) et l'absence de validation scientifique du questionnaire.

Une recherche expérimentale sur trois jeunes polyhandicapés de 4, 7 et 10 ans présentant une déficience visuelle sévère a été conduite pour évaluer leurs capacités d'apprentissage à se servir d'une cuillère pour manger (221). Durant 7 mois aux heures de midi, du lundi au jeudi les enfants furent placés dans une

pièce pour cet apprentissage. Les cuillères, les assiettes et les sièges furent adaptés en fonction de chacun et le choix de la nourriture sélectionné en fonction des goûts des enfants. La gestuelle était décomposée en 5 mouvements (tenir la cuillère, la mettre dans le bol, prendre la nourriture avec, soulever, manger et la reposer), pour chaque mouvement quatre annotations étaient attribuées : autonome, avec incitation, sans résultat et erreur. L'étude comporte une phase de référence et une phase d'intervention. Durant la phase de référence, seuls des encouragements étaient donnés et éventuellement lorsque l'enfant ne réagissait pas au bout de 5 secondes la cuillère était placée dans le bol avec l'incitation à prendre la nourriture. Durant la phase d'intervention l'enfant était guidé, notamment à garder le contact avec le bol de l'autre main, lorsqu'une étape était maîtrisée l'intervenant diminuait ou stoppait son action de guidage. Les sessions étaient filmées et analysées inter observateur. Si des progrès notables ont été enregistrés entre les phases de références et les phases d'interventions de cette étude, aucun enfant n'est parvenu à une indépendance totale et, chez tous les enfants, la difficulté majeure résidait dans le fait de prendre la nourriture avec la cuillère. Néanmoins, la recherche a montré que cette méthode d'intervention peut leur permettre d'acquérir une certaine indépendance, à la condition que les enseignants, parents et soignants soient persévérants sur le long terme. Les auteurs notent qu'il faudrait s'assurer que le vocable d'encouragement soit bien compris par les participants et que certaines conditions soient réunies pour renforcer la motivation des enfants (importance du choix de la nourriture). De même, les auteurs indiquent que la subjectivité des intervenants qui assistent les enfants et qui doivent déchiffrer les signaux envoyés par les enfants peut les faire intervenir trop tôt dans le processus d'aide (et freiner leur progression) ou trop tard (et les décourager).

Le rapport du CIUSSS (16) identifie une étude comparative entre deux programmes destinés à favoriser les habiletés alimentaires : un programme de gestion des comportements et un programme de traitement de la dysphagie. Le programme de gestion des comportements alimentaires repose sur l'emploi de renforcements positifs par un orthophoniste. Les séances ont lieu pendant les repas à raison de quatre fois par semaine. Le programme de traitement de la dysphagie consiste en des séances de cinq minutes de stimulation motrice orale : exercices oro-moteurs, instructions directes, modelage d'habiletés et de comportements. Les résultats indiquent que le programme de gestion de la dysphagie employé seul permet d'avoir des résultats positifs, ce qui n'est pas le cas du programme de gestion des comportements. L'emploi des deux programmes conjointement permet l'amélioration la plus significative des habiletés alimentaires. Le niveau de confiance dans ces résultats est néanmoins modéré, étant donné qu'une seule étude a été menée sur le sujet.

Une recherche (222) évalue l'impact sur la qualité et la sécurité de prise des repas d'une formation des personnels sur la dysphagie chez des enfants souffrant de troubles d'apprentissage profonds et multiples. Cette étude a été menée, sur deux arrondissements de Londres, auprès d'enfants âgés de 2 à 11 ans atteints de handicaps profonds et multiples et a impliqué 23 membres du personnel. Certaines questions nécessitaient l'utilisation d'une échelle de Likert (1 à 7), d'autres correspondaient à des réponses qualitatives écrites. L'orthophoniste a recueilli les questionnaires remplis avant le début de la formation et pendant la dernière séance de formation. Certaines notions relatives à la dysphagie chez ces enfants étaient connues par les soignants avant la formation. Celle-ci a été cependant bénéfique sur l'utilisation des épaisissants, l'importance de l'installation sur le siège, l'identification de certains risques, la confiance du personnel mais surtout sur l'importance de la communication au moment des repas.

Une étude de Lancioni (223) a montré l'efficacité de l'utilisation d'un microswitch, associée à un apprentissage basé sur un conditionnement instrumental, pour promouvoir des réactions d'essuyage buccal adaptées. En effet, le fait de baver sans essuyer sa bave est fréquent chez les personnes polyhandicapées et génère des irritations de la peau, une mauvaise odeur et un rejet social. L'étude a porté sur deux hommes polyhandicapés de 46 et 19 ans. Ils étaient équipés d'une serviette spéciale. Elle avait un pli horizontal au milieu et les deux participants à l'étude pouvaient tourner le bas (plus absorbant et remplaçable) pour s'essuyer. Des cellules de pressions étaient cachées dans la serviette, et en s'essuyant ils activaient au moins l'une des cellules qui, reliées à un microprocesseur, activait un lecteur MP3 qui émettait 10 à 15 secondes d'un de leur stimuli préféré (musique ou chant). Des phases de référence sans stimuli et des phases avec stimuli ont été alternées. La phase de référence sans stimuli, B avec le stimuli préféré et B1 le stimulus préféré puis un des stimuli autre. Des assistants de recherche notaient l'aspect mouillé du menton régulièrement à des intervalles de 15 secondes. Les résultats furent concluants pour les deux adultes polyhandicapés et perduraient après la fin du protocole d'apprentissage (suivi).

L'étude de PIVATO (224) aborde la question des barrières physiques et psychologiques à l'accès aux toilettes pour les personnes présentant des handicaps moteurs et cognitifs sévères et dans l'incapacité d'utiliser un système de communication verbale. L'article part du constat suivant : bien que la plupart de ces personnes aient la capacité de contrôler pleinement ou partiellement leur rythme physiologique, elles ne sont pas aidées ni incitées pour l'accès aux toilettes. L'étude a été menée auprès de dix aidants familiaux et professionnels (famille ou famille d'accueil). Les entretiens directs individuels étaient structurés en deux parties : une première partie sur l'histoire de la personne depuis son enfance (cellule familiale, nature et évolution des handicaps, éducation, âge de l'enfant lorsqu'un premier entraînement à la mise aux toilettes a été testé) ; et une seconde partie portant plus spécifiquement sur la question de l'accès aux toilettes. Les aidants ont indiqué que l'entraînement à la mise aux toilettes a commencé entre 1 et 7 ans. L'objectif est d'apprendre à la personne accompagnée à faire ses besoins selon des horaires réguliers et en utilisant les toilettes. Dans certains cas, cet entraînement n'a jamais eu lieu. La durée du programme d'entraînement a majoritairement varié entre 3 mois et 2 ans. Dans un cas il a été poursuivi pendant 10 ans. Dans un autre cas, le programme était toujours en cours. Les aidants soulignent plusieurs difficultés à la mise en place et à la poursuite de ces programmes : le manque d'équipement adapté dans les lieux publics, le manque de personnel dans les centres de jour qui ne permet pas d'effectuer les mises aux toilettes, les difficultés à soulever la personne, le manque de temps et d'énergie des parents, les problèmes de santé et les hospitalisations fréquentes qui interrompent la routine instaurée. L'étude conclut sur les recommandations suivantes : la mise en place d'équipement adapté dans les toilettes publiques (table de change de taille adulte), la nécessité d'accompagner les aidants dans la mise en place et le suivi du programme d'entraînement, la sensibilisation du corps médical qui est bien souvent réticent par une méconnaissance des capacités des jeunes présentant des handicaps moteurs et cognitifs sévères.

7.4 Synthèses d'avis d'auteurs

Vie quotidienne

Les actes les plus simples de la vie quotidienne répondant aux besoins élémentaires se réalisent sous tension permanente car les douleurs et le danger sont constamment présents. Ils nécessitent ainsi une certaine technicité (225).

La répétitivité des réponses aux besoins peut progressivement transformer l'accompagnement en automatismes et faire de la personne un « objet de soins » qui est nourri, lavé, manipulé, habillé, etc. sans que sa position en tant que personne ne soit prise en compte (225).

Du fait des troubles précoces, la personne polyhandicapée est en difficulté pour avoir le sentiment de sa propre continuité, a du mal à mémoriser et à anticiper. La vie quotidienne reste l'espace-temps le plus propice pour expérimenter ces continuités, ces liens temporels, mais il faut aider la personne polyhandicapée à les percevoir et les stabiliser. De nombreux outils sont aujourd'hui disponibles pour aider ces personnes à mieux percevoir ces enchaînements et à les anticiper : pictogrammes, time-timer, calendriers, etc. (225).

L'appréhension de l'espace par la personne polyhandicapée est perturbée du fait des difficultés à éprouver les limites de son propre corps et de sa forte limitation à pouvoir explorer son environnement. Cela lui procure un sentiment d'insécurité qui risque de la conduire à des comportements de retrait. Les accompagnants doivent être attentifs à les placer dans des espaces dans lesquels ils ne se sentent pas trop « exposés ». Le corps étant particulièrement vulnérable, l'espace doit pouvoir jouer un rôle protecteur. Ainsi, il s'agit de ne pas placer la personne au milieu de la pièce ou dans un lieu de passage mais plutôt dans un endroit où son dos est protégé (contre un mur) et où il pourra contrôler du regard son environnement. De même, l'espace de la salle de bains doit être protecteur, fermé aux intrusions extérieures. L'aménagement des différents espaces de vie doit être protecteur de ce qui pourraient être vécu comme des « effractions » (entrées intempestives et non préparées) (225).

Repas

Au-delà de la fonction vitale de s'alimenter et de s'hydrater, la prise des repas doit s'inscrire dans une logique de prévention et de qualité de vie. Il s'agit en particulier de minimiser les risques de danger sur le plan respiratoire et les sources possibles d'inconfort ou de douleur, de procurer un apport nutritionnel adapté, mais aussi de permettre à la personne d'accéder au goût des aliments et d'éprouver du plaisir à manger (226)³⁵.

Chez la personne polyhandicapée, les troubles neuromoteurs liés aux lésions cérébrales génèrent souvent des risques de pénétration d'aliments ou de boissons dans les voies respiratoires. Ces fausses routes peuvent mettre en danger la vie de la personne polyhandicapée par étouffement et/ou impacter fortement sa santé par la survenue de pneumopathies.

³⁵ Guide ANAP : « Les repas dans les établissements de santé et médico-sociaux : les textures modifiées - mode d'emploi », 2011. A télécharger gratuitement <https://www.anap.fr/ressources/publications/detail/actualites/les-repas-dans-les-etablissements-de-sante-et-medico-sociaux-les-textures-modifiees-mode-demploi/>

Pour limiter ces risques de fausses routes, les auteurs (d'articles, d'ouvrages et de guides spécialisés) font des recommandations qui concernent :

- L'installation spécifique et adaptée à la personne et à celle de l'aidant qui donne le repas (225, 227-229)
- Le choix, l'adaptation de la texture des aliments et boissons (226, 228).

Les choix en termes alimentaires s'appuient sur des évaluations cliniques et fonctionnelles réalisées en amont sur l'état bucco-dentaire, les troubles moteurs et sensitifs dans les phases volontaires et réflexes de la déglutition, la sensibilité au goût, à l'odorat et des sensations tactiles au niveau de la sphère orale, les troubles digestifs (reflux gastro-oesophagien et constipation), les dépenses énergétiques parfois très élevées en raison de la spasticité ou des troubles du comportement, les risques de carences en micronutriments potentialisées par la prise d'antiépileptiques. Selon les capacités et troubles présentés par la personne, l'adaptation du repas peut se traduire par l'élimination de certains aliments qui sont trop difficiles à transformer en bol alimentaire. Elle pourra se traduire également par une modification de la texture de l'alimentation (226).

L'adaptation de la texture de l'alimentation consiste à proposer des plats hachés, moulinés ou mixés et des boissons plus ou moins épaissies (de façon naturelle – ex : smoothie ou avec à utilisant de gélifiants). Pour améliorer la prise de repas, il est également recommandé de renforcer l'information sensorielle des produits alimentaires en mettant plus ou moins en avant certaines saveurs et en jouant sur la température du met ou de la boisson proposée. Enfin, l'adaptation de la texture des produits doit être soucieuse de préserver le caractère appétent de l'alimentation : soigner la présentation de l'assiette, proposer des repas de fêtes, etc. Un travail d'équipe transdisciplinaire est important autour de ces questions car toute l'équipe est concernée : cuisinier, diététicien, orthophoniste, ergothérapeute, médecin, kinésithérapeute, accompagnants de la vie quotidienne (226, 228).

Par ailleurs, de nombreuses personnes polyhandicapées présentent des troubles alimentaires dont les symptômes sont le manque d'appétit, le refus de la nouveauté, la sélectivité alimentaire et les problèmes de comportement aux repas (230).

Ces troubles alimentaires s'accompagnent souvent d'un réflexe hyper-nauséux. L'hyper-réactivité buccale se traite par des massages de désensibilisation. Ces massages peuvent être faits par la famille et l'entourage de la personne polyhandicapée, le rôle de l'orthophoniste étant de leur apprendre le bon geste mais aussi de suivre régulièrement les avancées, de féliciter devant les premiers progrès, de soutenir et d'encourager lors des moments de lassitude ou de découragement (230).

La digestion et l'élimination représentent également des problématiques avec des perturbations chroniques et sont sources d'inconfort et de douleur. Face à ces problématiques, quelques mesures permettent d'atténuer ces problèmes, telles que l'élimination des fibres crues et une absorption des vitamines et des sels minéraux contenus dans les légumes et l'administration sous forme de jus épaissis, une bonne hydratation, des massages abdominaux et des séquences de verticalisation et de mobilisation. Ces interventions permettent également de réduire la prise de médicaments (laxatifs) (225).

Bavage

Les troubles de déglutition sont fréquents chez la personne en situation de polyhandicap et concernent autant la déglutition de la salive que l'alimentation et l'hydratation. Le bavage n'est que rarement lié à une hypersalivation, même si certains médicaments la favorisent. Il est surtout consécutif aux troubles sensitifs et moteurs de la zone buccale, puis parfois aggravé par les troubles dentaires et orthodontiques, eux-mêmes essentiellement conséquences des troubles de déglutition. Les conséquences de ce bavage sont multiples : assèchement de la bouche, problèmes digestifs et de transit, problèmes cutanés, rejet social (229, 231).

Le bavage reste souvent associé à la notion de déficience, de malpropreté, d'odeur désagréable, modifiant ainsi le regard des autres et l'estime de soi. Faciliter la déglutition salivaire passe par les mêmes démarches que celles proposées pour faciliter l'alimentation : veiller au positionnement de la tête par rapport au tronc, aider la fermeture de bouche, s'assurer de la respiration nasale. Parfois, la flexion de tête accentue le bavage, mais elle limite le risque de fausses routes salivaires (231).

Trois échelles validées, traduites en français, évaluent le bavage et ses conséquences sociales (231) :

- Drooling Impact Scale questions for carers (Reid,2008) (Téléchargeable sur www.r4p.fr);
- Drooling rating scale - DRS (Suskind,2002) (Téléchargeablesurwww.r4p.fr) ;
- Blasco Index to measure drooling (Blasco,1992).

Blasco Index to measure drooling	
0	pas de bavage
1	bavage léger : seules les lèvres sont mouillées par la salive qui ne dépasse pas le bord vermillon
2	bavage moyen : la salive atteint les lèvres et le menton
3	bavage important : le bavage est sévère et les vêtements sont mouillés

Des exercices bucco-faciaux peuvent être proposés chaque fois que possible pour renforcer la tonicité des lèvres, et d'une façon plus générale travailler la motricité de la langue et des joues (231).

Certains traitements médicamenteux ou chirurgicaux existent pour limiter (ou dériver) la production des glandes salivaires.

Reste à penser à l'impact social du bavage et à veiller au mode de protection proposé au quotidien : s'opposer au port de bavoirs infantilissants et leur préférer le port de bandanas en éponge, doublés d'une feuille plastifiée. Ces bandanas offrent une protection correcte, peuvent être souvent changés et modifient le regard de l'autre. Des bracelets de tennisman peuvent aussi aider ceux qui ont la capacité motrice à s'essuyer régulièrement la bouche (231).

Toilette

Les troubles musculaires et tendineux rendent difficiles les manutentions lors des soins et des transferts (risques de chutes, de blessures, etc.). Le recours aux appareillages de manutention permet de diminuer ces risques. L'un des traitements préventifs est d'installer la personne dans un corset-siège ou des orthèses afin de corriger les postures et éviter les déformations. L'installation peut parfois nécessiter de sangler la personne. Pour que cette démarche ne soit pas perçue négativement, il est important d'expliquer et de définir ces méthodes aux accompagnants et ils doivent pouvoir bénéficier de l'aide de professionnels compétents (kinésithérapeutes, etc.) (225).

Habillage

En raison des troubles musculaires et tendineux, l'habillement présente quotidiennement des difficultés pour enfiler les manches ou jambes de pantalon et des techniques d'assouplissement préalable des articulations sont utiles pour éviter de « tirer » sur les membres, source de douleur pour la personne polyhandicapée et souvent d'exaspération pour les accompagnants. Des vêtements adaptés aux morphologies spécifiques des personnes polyhandicapées sont bien sûr indiqués pour éviter ces tensions et désagréments (225).

Sommeil

Le sommeil apparaît comme un impératif biologique au maintien de la vie et aux fonctions vitales. Les troubles du sommeil les plus fréquents chez la personne polyhandicapée peuvent être classés en trois grandes catégories : les troubles du rythme circadiens (rythme veille / sommeil), les insomnies de causes déficitaires / somatiques (liées à comprendre et répondre aux stimuli environnementaux, à la dépression, à l'anxiété, à l'épilepsie, à la douleur, aux effets secondaires des médicaments, etc.) et les troubles respiratoires du sommeil (232).

En termes de prévention des troubles du sommeil, une bonne hygiène du sommeil est à rechercher en agissant sur l'environnement de la personne polyhandicapée : température, bruit, lumière, confort (ex : orthèse de posture de lit, matelas anti-escarres, lit médicalisé, etc.). Il s'agit également de mettre en place des routines, en prévoyant des heures de lever et de coucher à des horaires réguliers et un rituel positif du coucher. Pour certaines personnes, un cadre sécurisant nécessite un environnement contenant (ex : couvertures lestées, turbulettes) (232).

Le temps de sommeil est adapté à l'âge et à la pathologie. On évitera une durée de sommeil de jour trop prolongée afin de consolider le sommeil nocturne. Les troubles du sommeil sont complexes et nécessitent que leurs explorations prennent autant compte ceux intervenant en phase diurne (ex : somnolence) que nocturne (souvent les plus impactant pour l'entourage) (232).

Les autres interventions relèvent d'une prise en charge médicale (recherche et traitement des causes somatiques des troubles du sommeil, les traitements médicamenteux, etc.) (232).

7.5 Etat des lieux des pratiques – Résultats de l'appel à contribution

Au total, 64 réponses ont été reçues sur cette thématique de « la vie quotidienne », dont 23 proviennent de proches de personnes polyhandicapées (uniquement des parents) et 42 de professionnels.

Les PROCHES ayant participé à l'appel à contribution témoignent tous d'une autonomie très restreinte de leur enfant polyhandicapé pour les actes essentiels. Dès que leur enfant est au domicile parental (le week-end, les soirs de la semaine ou en permanence, selon les situations), c'est le ou les parents qui s'occupe(nt) du lever, de l'habillement, de la toilette, de la prise du repas, de changer les protections, du brossage des dents, des déplacements au sein du logement, du coucher, etc. Les parents sont ainsi fortement mobilisés dans la vie quotidienne (y compris pour le seul parent qui indique bénéficier d'une aide professionnelle à domicile - 15h d'aide à domicile par semaine pour son enfant accueilli en externat éducatif). Une mère témoigne des rituels mis en place pour faciliter l'endormissement de son enfant. Quelques parents évoquent la nécessité d'une surveillance ou d'une vigilance permanente, y compris la nuit.

Les 42 témoignages PROFESSIONNELS sont très diversifiés, tant en catégories de structures médico-sociales (SESSAD, IME, EEP, FAM, MAS, SAMSAH) que de métiers (directeur/trice, chef(fe) de service, éducateur/trice, orthophoniste, kinésithérapeute, psychologue, ergothérapeute, psychomotricien/ne, médecin, référent qualité).

Plusieurs témoignages indiquent que les apprentissages reposent prioritairement sur les actes essentiels de la vie quotidienne, avec la volonté de préserver une forme d'autonomie (ex : favoriser l'expression d'une demande d'aller aux toilettes) et de maintenir ou développer des capacités fonctionnelles, en articulation par exemple avec un programme d'activités motrices (ex : « *en levant les fesses lors du change, comme nous l'apprenons en gym -programme moteur - chaque matin pour commencer la journée* »). Les équipes professionnelles s'appuient notamment sur les bilans éducatifs, rééducatifs et médicaux pour ajuster les pratiques d'accompagnement dans les actes essentiels.

Le temps du repas est cité à plusieurs reprises comme une séquence importante de la journée et nécessitant une évaluation et une mobilisation spécifiques de l'équipe pluridisciplinaire (déglutition, adaptation de la texture des repas, régimes particuliers, assiette et couverts adaptés, pictogrammes pour communiquer sur les préférences, stimulations verbales et gestuelles, recherche d'une posture adaptée, temps ritualisé de lecture du menu, etc.). Un établissement pour enfants polyhandicapés demande à tous les professionnels d'être mobilisés à tour de rôle pour les repas.

D'une façon générale, plusieurs professionnels témoignent de l'importance de ces accompagnements de la vie quotidienne dans la mesure où il s'agit de moments privilégiés pour observer la personne et établir une relation avec elle. Un médecin précise que les activités spécifiques centrées sur les apprentissages ou la socialisation, et qui sont généralement individuelles et hebdomadaires, ne peuvent être déconnectées du travail d'accompagnement quotidien : « *les activités de loisirs, d'apprentissages, de « socialisation » ne servent à rien si le professionnel qui les mène ne les considère pas comme un terrain d'expériences, de propositions où la personne polyhandicapée montre d'abord à voir, avec ses moyens souvent faibles mais réels, ses compétences, ses intérêts et surtout où elle en est de sa découverte de son corps, de l'autre et de son environnement, à partir des expériences vécues majoritairement dans les activités répétitives de la vie quotidienne. Le travail en collaboration étroite avec l'équipe de vie quotidienne est donc essentiel, et pas seulement en transmettant des informations avec un compte-rendu (pas toujours lu ou pas toujours compris) ou une note dans le cahier de transmission !* ».

Plusieurs structures médico-sociales témoignent qu'elles établissent des fiches « autonomie », « vie quotidienne », « douche », « repas », voire des protocoles très précis pour chaque acte de la vie quotidienne au regard notamment de la gestion du risque et de la capacité de la personne. Certaines d'entre elles associent la famille, voire demandent explicitement la description des habitudes de vie de la personne polyhandicapée au domicile parental.

Des formations aux « gestes et postures », à « la manipulation corporelle » ainsi qu'à « l'utilisation des rails » sont proposées à tous les nouveaux professionnels au sein d'une MAS (notamment pour réaliser les activités de toilette).

L'ergothérapeute, le psychomotricien et/ou le kinésithérapeute sont souvent associés aux évaluations de l'autonomie de la personne polyhandicapée dans les activités de la vie quotidienne (repas, toilette, élimination, mobilité), afin de définir la nature et le niveau d'aide humaine nécessaire mais aussi les

éventuels aides techniques et aménagements de l'environnement à prévoir (lève-malade, chariot-douche, siège percé adapté, etc.), ainsi que des séances d'apprentissage (rééducation, réadaptation). Les résultats de cette évaluation occupent une place essentielle dans les projets individualisés, réactualisés régulièrement. Le GEVA (guide d'évaluation utilisé par les équipes MDPH pour définir le Plan Personnalisé de Compensation) a été cité dans plusieurs témoignages comme un outil d'évaluation mobilisé par les équipes, ainsi que le MIF (Mesure d'Indépendance Fonctionnelle).

L'accompagnement à l'hygiène personnelle (change, habillage, mais surtout toilette) conduit les professionnels, au sein de plusieurs établissements, à une réflexion sur l'intimité et la pudeur, pour l'aménagement de l'espace comme pour l'organisation de ces activités.

7.6 Avis du groupe de travail

Les experts du groupe de travail soulignent l'impact important des multiples problèmes de santé de la personne polyhandicapée sur l'ensemble des activités de la vie quotidienne.

La vie quotidienne est un terrain favorable pour expérimenter des stimulations, supporter ou poursuivre des programmes d'apprentissage. Pendant les différents accompagnements, les professionnels doivent ainsi disposer de temps d'observation et d'échanges partagés pour mieux connaître la personne polyhandicapée. Ces temps doivent être ainsi non seulement consacrés aux actes essentiels mais doivent aussi être au service des possibilités cognitives, sensorielles et communicatives de la personne polyhandicapée.

Plusieurs recommandations sont communes aux activités de repas, de toilette, de changes et d'habillage. Ainsi, pour toutes ces activités, l'installation corporelle de la personne polyhandicapée est essentielle pour garantir sa sécurité et son confort. La prise en compte de son rythme biologique est primordiale.

De même, il est impératif d'établir un lien de confiance préalable entre le professionnel et la personne polyhandicapée avant toute intervention dans les gestes de la vie quotidienne qui interviennent souvent sur le registre intime de la personne polyhandicapée. La personne polyhandicapée peut avoir une préférence quant à un intervenant, il est donc important d'en tenir compte et de maintenir ce lien préférentiel, tout en restant vigilant à pouvoir faire intervenir également d'autres professionnels auprès de la personne polyhandicapée (notamment dans des périodes d'absence du professionnel habituel, etc.).

Le quotidien permet grâce à la durée de construire une temporalité, de se faire une première représentation du temps pour construire le nécessaire sentiment d'exister. La personne polyhandicapée a besoin de se repérer dans ce quotidien, qui est fait de régularité, de répétitions, de surprises, de temporalités différentes. Cette structuration du temps peut passer par exemple par situer chaque journée en fonction du jour de la semaine et le temps qu'il fait ; il peut s'agir d'accueillir la personne dans son unité par le toucher, en nommant la personne et en signant son nom. Parler des (professionnels ou pairs) absents apporte aussi des repères.

L'hygiène buccodentaire doit être intégrée aux gestes de la vie quotidienne car elle prévient ou limite les troubles buccodentaires qui impactent les conditions de la prise de repas et constituent une source fréquente de douleur.

Dans la mesure où la personne polyhandicapée présente fréquemment des troubles de la déglutition, l'accompagnement au repas nécessite la maîtrise de certains gestes techniques pour éviter les fausses routes et réagir de façon adaptée en cas d'étouffement. La formation des personnels sur la dysphagie est nécessaire.

La toilette ne se limite pas à traiter un problème d'hygiène. C'est un temps fort de l'accompagnement au quotidien. Cela peut notamment être un temps d'observation clinique important pour repérer des éventuels signes d'alerte traduisant des troubles de santé (rougeur, plaie, ventre ballonné, zones douloureuses au toucher, respiration inhabituelle, etc.) etc. Une fois propre et encore déshabillé, le temps de la toilette peut être également mis à profit pour faire certains soins infirmiers prévus.

Le personnel de nuit joue un rôle important dans les établissements hébergeant des personnes polyhandicapées. Il doit faire face à des situations d'urgence médicale et de décès, comprendre et réagir de façon adaptée aux cris éventuels de la personne polyhandicapée. Le personnel de nuit doit ainsi connaître les postures adaptées et les appareillages pour chaque résident ainsi que ses modes de communication singuliers, être formé aux signes d'alerte et aux protocoles d'intervention.

8 Culture, sport, loisirs et vacances

8.1 Etat des lieux

La littérature scientifique existante dispose de peu d'éléments concernant l'expérience et les préférences des jeunes en matière de loisirs : type d'activités, conditions et modalités d'organisation des activités. Pourtant, les activités de loisirs sont des vecteurs d'inclusion sociale et de développement personnel importants.

Le volet « polyhandicap » de la stratégie quinquennale d'évolution de l'offre médico-sociale (2017-2022) comprend une fiche-action dédiée à « *développer de nouvelles modalités de vacances et de loisirs adaptées aux personnes polyhandicapées* » (fiche -action n°20). Une deuxième fiche-action porte spécifiquement sur *l'accès à la culture* (fiche action n°20).

8.2 Recommandations publiées

Aucune recommandation relative aux personnes en situation de polyhandicap n'a été publiée sur cette thématique.

Cependant, une publication récente comporte des recommandations de bonnes pratiques professionnelles concernant les vacances et les loisirs. Certaines d'entre elles sont susceptibles d'être transposées en partie au public polyhandicapé. Il s'agit de :

- HAS et Anesm, « Trouble du spectre de l'autisme : interventions et parcours de vie de l'adulte » et son guide d'appropriation, Saint-Denis, 2017 (6)

8.3 Littérature scientifique

Aucune revue systématique relative aux personnes polyhandicapées n'a été publiée sur cette thématique.

Seules deux études sont recensées sur les loisirs de la personne polyhandicapée. La première interroge la nature et la quantité d'activités de loisirs dont bénéficient les personnes polyhandicapées, durant les week-ends, au sein d'un échantillon d'établissements « médico-sociaux » néerlandais pour adultes (233). La deuxième analyse les stratégies mises en œuvre par les parents et auxiliaires de vie pour améliorer l'accès aux activités sociales et de loisirs de la famille (50).

L'étude par questionnaire (233), réalisée en 2003, analyse l'emploi du temps de 160 personnes présentant une déficience intellectuelle sévère et des handicaps multiples, au sein de sept établissements pour adultes. L'observation porte sur quatre week-ends et le questionnaire est rempli par un professionnel. Les loisirs proposés sont divisés en 13 catégories : activités dans un environnement spécifique (jardin sensoriel, coin Snoezelen), activités orientées sur le corps (massage, être allongé dans l'eau), activités liées à des tâches quotidiennes (cuisiner, faire les courses), activités artistiques (musique, peinture), activités ludiques (aires de jeux, jouets), activités utilisant des microswitch (ordinateur, jeux avec des switches), activités spirituelles (se rendre à l'église), des visites et sorties (visite d'un proche ou sortie en ville), activités en relation avec la nature (contact avec les animaux, sorties dans la campagne), activités audiovisuelles (écouter de la musique, regarder des vidéos), prise de repas et de boisson à l'extérieur (manger et boire dans un lieu de loisir), autres activités, activités combinant plusieurs catégories. Au-delà d'une meilleure connaissance de la palette des activités de loisirs expérimentées par des personnes polyhandicapées, l'étude montre que l'âge a une corrélation négative sur la fréquence et la variété des loisirs proposés le week-end et que les deux catégories de loisirs les plus présentes (en fréquence et en durée) sont d'une part les activités audiovisuelles et d'autre part les activités orientées sur le corps. Le temps de loisir est estimé en moyenne à 3,8 heures sur 19h disponibles (avec une variation importante selon la personne). La famille et les bénévoles sont peu associés à ces activités. Les limites de cette étude portent sur le nombre restreint de questionnaires et la difficulté de transférer ces résultats (en termes de durée et de fréquence des activités de loisirs le week-end) au contexte français du fait de politiques publiques et de financements publics de ces structures propres à chaque pays.

L'étude (50) analyse les stratégies, mises en œuvre par les parents et les auxiliaires de vie auprès de onze enfants et adolescents présentant une déficience intellectuelle profonde et des handicaps multiples, visant à favoriser leur participation aux activités familiales (liste de 56 activités pré-ciblées). Des entretiens ont été menés avec 11 parents et avec 9 auxiliaires de vie sur la base de questionnaires personnalisés élaborés par les auteurs. L'étude a permis d'identifier deux grands types de stratégies : les stratégies qui portent sur l'environnement immédiat de l'enfant, et celles qui concernent directement l'enfant. Les parents et auxiliaires de vie mettent en place des stratégies visant à créer un environnement positif et adapté. En particulier, ils sont attentifs à ce que l'activité soit accessible, adaptée aux capacités et aux goûts de l'enfant. Ils veillent également à encourager la participation de l'enfant en ayant une attitude positive et en s'impliquant eux-mêmes dans l'activité. Ils cherchent à lui insuffler un sentiment d'appartenance, à favoriser un esprit de communauté avec la fratrie (lorsqu'il y en a une), à lui montrer la nécessité de sa présence et de sa participation. Cette étude présente

néanmoins plusieurs limites méthodologiques : faible nombre de situations étudiées, pas de recueil du point de vue des enfants et adolescents polyhandicapés ni d'observation participante, des conditions d'entretiens qui ont variées (à domicile pour les parents, par téléphone pour les professionnels).

Deux autres études se sont intéressées aux facteurs clés d'une expérience positive dans les loisirs (234), et en particulier en lien avec les conditions environnementales (235). Si ces deux études sont robustes méthodologiquement (utilisant notamment des outils d'évaluation validés), il s'avère qu'elles portent sur un public qui n'entre pas dans la définition stricte du polyhandicap retenue dans le cadre de la présente recommandation. En effet, les jeunes étudiés présentent des handicaps physiques mais une déficience intellectuelle modérée (et non sévère ou profonde). La méthodologie repose à la fois sur une observation des jeunes au cours des activités de loisirs, des mesures physiologiques mais aussi des entretiens semi-directifs avec les jeunes (7 sur les 12 ayant recours à la communication améliorée et alternative). Bien que les résultats soient difficilement transposables d'emblée aux personnes polyhandicapées, ils peuvent aider à formuler des hypothèses sur les facteurs à prendre en compte dans le choix et l'organisation d'activités de loisirs en direction de personnes polyhandicapées. Ainsi, la première étude (235) montre l'importance pour ces jeunes du sentiment d'appartenance à un groupe de pairs (qui dépend davantage des personnes avec lesquelles le jeune interagit que du contenu de l'activité), du fait de s'amuser (peut provenir d'une expérience sensorielle agréable, d'un sentiment de relaxation, d'une prise de risque ou encore d'une démonstration de compétences) ou encore du sentiment de contrôle ressenti (lié à la possibilité de faire des choix, à la maîtrise et à l'autonomie). Les résultats de la deuxième étude (235) montrent que les jeunes ont préféré les activités sociales ou durant lesquels ils étaient en interaction avec des adultes par rapport aux activités axées sur les compétences, les activités physiques ou celles incluant des pairs. Les jeunes ont également choisi en priorité les activités de loisirs, les activités de développement personnel et les activités sociales

8.4 Synthèse d'avis d'auteur

Aucun article, guide ou ouvrage n'a été recensé sur la culture, les loisirs, le sport et les vacances des personnes polyhandicapées.

8.5 Etat des lieux des pratiques – résultats de l'appel à contribution

Dans ce chapitre, seront rapportés une synthèse des témoignages apportés à deux questions relatives aux loisirs et aux vacances adaptées de l'appel à contribution :

- 136 personnes ont répondu à la question « *Les personnes que vous accompagnez ont-elles accès aux activités culturelles, sportives, de loisirs, et aux vacances ?* ». 48 contributions viennent d'un proche et 88 d'un professionnel (dont 47 exerçant leur activité professionnelle en FAM ou MAS).
- 128 personnes ont répondu à la question « *De quel accompagnement les personnes bénéficient-elles pendant les temps de loisirs (temps non-inscrits dans l'emploi du temps de la personne) ?* ». 46 contributions viennent d'un proche et 82 d'un professionnel (dont 44 exerçant leur activité professionnelle en FAM ou MAS).

Dans les témoignages des **PROCHES**, il est évoqué la difficulté de trouver des lieux accessibles pour des personnes polyhandicapées du fait de la spécificité de leurs besoins. Par exemple, la piscine peut être accessible aux fauteuils roulants mais les vestiaires en revanche non adaptés pour effectuer les changes. Même les déplacements sur la voirie peuvent poser un problème : *« Son fauteuil et son poids rendent difficiles les déplacements à Paris où nous habitons sans véhicule, le stationnement est difficile et l'accessibilité au stade préhistorique »*. Plusieurs parents témoignent de l'absence de loisirs possibles sans la mobilisation d'un professionnel, financé dans certaines situations grâce à l'obtention de la Prestation de compensation du handicap (PCH). Ainsi, pour certains parents, les seules sorties consistent à *« se promener dans les magasins »* et témoignent d'un renoncement aux vacances depuis la naissance de leur enfant polyhandicapé. Cependant, certains proches soulignent des avancées sur l'accès aux loisirs avec le développement de plages aménagées aux fauteuils roulants et l'organisation de séances de cinéma encadrées par des bénévoles (*« Ciné-ma différence »*).

Pour les vacances, les proches privilégient souvent les séjours en famille faute de séjours adaptés à la personne polyhandicapée financièrement abordables. Ils recherchent des hébergements accessibles (gîtes prévus pour les personnes se déplaçant en fauteuil roulant). Les activités durant ces séjours se traduisent essentiellement par des ballades dans la nature et parfois des baignages. Seul un parent témoigne de la difficulté de supporter le regard des autres sur leur proche polyhandicapé *« on a acheté une petite caravane pour se promener mais sans sentir qu'on gêne »*. Des offres de vacances sont également proposées sous la forme de courts séjours (*« transferts »*) organisés par l'établissement habituel d'accueil, par le recours à l'accueil temporaire, par la mobilisation d'associations faisant appel à des accompagnants bénévoles, par la recherche de financement complémentaire (demande PCH pour un séjour de vacances adaptés).

Du côté des **PROFESSIONNELS**, il est mis particulièrement en avant la nécessité d'une préparation *« minutieuse »* avant toute activité réalisée hors des murs de l'établissement. Il s'agit en particulier de s'assurer de l'accessibilité physique des lieux et de prévoir les aménagements possibles, d'anticiper le transfert d'équipement et la location éventuels de matériels adaptés, de convenir de l'organisation précise de l'activité avec les professionnels du lieu d'accueil, etc. Plusieurs témoignages soulignent la nécessité de prévoir un encadrement d'un professionnel par personne polyhandicapée et d'avoir à disposition des véhicules adaptés pour assurer le transport des personnes en fauteuil roulant. Des familles et autres bénévoles peuvent être également mobilisés pour ces sorties. Cette préparation est parfois très précisément formalisée par l'équipe pluridisciplinaire avec par exemple *« une fiche projet où est détaillée le déroulé et les prérequis pour la mise en place des activités en y intégrant les "partenaires" (KINE, rééducateur etc.) pouvant aider à mieux cibler les moyens pour la faisabilité de l'activité »*. Autre exemple d'une MAS qui accompagne chaque sortie par l'écriture et la transmission de *« fiches »* visant à disposer des informations nécessaires pour assurer la sécurité de chaque personne polyhandicapée : *Fiche « infirmerie » : fiche médicale d'urgence + prescriptions + Protocoles ; Fiche « ergothérapie » : Fiche installation + Fiche repas + Fiche autonomie + Fiche matériel ; Fiche « éducatif » : Bilan d'observation.*

Des établissements mettent en place des partenariats avec les équipements municipaux et des acteurs associatifs de proximité, en particulier avec la piscine (par exemple en utilisant des gilets de flottaison), la bibliothèque (par exemple pour une activité conte), la ludothèque (par exemple, pour des temps

d'animation autour de jeux de société), le conservatoire de la ville (par exemple, pour assister aux répétitions d'orchestre), le gymnase municipal et handisport, le cinéma, le centre équestre, etc.

Deux témoignages font part de la participation à un festival et l'un d'entre eux cite quelques conditions spécifiques négociées avec le partenaire concerné : « *entrée spécifique, organisation en amont pour accueillir les personnes les plus vulnérables, sur un temps court et à proximité des véhicules pour envisager une sortie rapide* ». D'autres sorties liées à des manifestations culturelles ou sportives, sont également cités (par exemple, le tour de France).

La sortie au restaurant fait également partie des activités extérieures rapportées par plusieurs témoignages, qui précisent la nécessité de s'assurer de la possibilité d'avoir des repas mixés mais aussi d'aller dans des endroits bienveillants où professionnels et clients « *auront l'habitude de voir des personnes polyhandicapées* » (restaurant de proximité par exemple).

Une MAS d'une cinquantaine de places témoigne disposer en interne d'un pôle d'activités qui comporte une salle Snozelen, une salle psychomotricité, une balnéothérapie et un centre équestre ; il est proposé également des ateliers « cuisine », « informatique » et « activités manuelles ». Deux professionnels sont dédiés à plein temps à ces activités. Par ailleurs, des prestataires extérieurs interviennent auprès des résidents : coiffure, esthétique, médiation animale, sonothérapie (« *science des sons et des vibrations thérapeutiques* »). Une autre MAS a passé convention avec une compagnie qui fabrique des modules musicaux adaptés aux personnes polyhandicapées. Des séances « cinéma » sont également organisées au sein d'une MAS disposant d'un grand écran. Une MAS témoigne des sorties en vélo-fauteuil sur le site de l'établissement. Des « *temps calmes* » sont également cités par certains établissements pour adultes, qui consistent à « *écouter de la musique* », « *feuilleter des revues* », « *regarder la télévision* », à bénéficier de « *moments de détente sur le tapis* » ou encore de « *douches relaxantes* » et des « *massages* ». Un FAM évoque des « *temps creux dans leur emploi du temps faute de personnel suffisant* ».

Les séjours de vacances organisés par les établissements sont de courte durée (quelques jours), pour un petit groupe de résidents et reposent sur « *l'engagement fort des professionnels* » à proposer ce type d'expériences. Cela consiste notamment à trouver un gîte accessible (ou centres de vacances adaptés) et à planifier des activités adaptées aux centres d'intérêts des personnes concernées et techniquement accessibles. Un moniteur de sport adapté peut être mobilisé (par exemple pour l'activité handiski).

Des « échanges » de résidents entre établissements médico-sociaux peuvent également constituer des séjours de transfert permettant à la personne polyhandicapée d'expérimenter un autre environnement et des activités nouvelles.

8.6 Avis du groupe de travail

Le groupe de travail souligne l'importance des activités culturelles, sportives et de loisirs pour favoriser l'inclusion. En effet, ces activités et événements sont des opportunités pour partager des moments avec des personnes au développement typique et investir les lieux de droit commun. Dans le cadre d'une inclusion scolaire partielle et progressive, ces activités peuvent constituer des moments clés. Pour les enfants comme pour les adultes, cela participe à rendre visible la population en situation de polyhandicap et contribue ainsi à lutter contre la stigmatisation.

Ces activités permettent également aux professionnels de la structure médico-sociale de développer des partenariats avec de nombreux acteurs du territoire sur lequel est implantée la structure médico-sociale. Le groupe de travail insiste sur la nécessité de solliciter systématiquement la municipalité pour établir des conventions, en vue d'accéder à certains équipements et d'élaborer des projets communs.

Ces activités, outre le plaisir et le bien-être qu'elles procurent, contribuent au développement de la personne polyhandicapée, au niveau cognitif, sensoriel, émotionnel, moteur et de la communication. La pratique d'activités diversifiées, dans des environnements inhabituels, stimulent également les capacités adaptatives de la personne polyhandicapée. Plus la personne polyhandicapée bénéficie précocement d'activités culturelles, sportives et de loisirs, plus elle sera en mesure de tirer profit de ces expériences, notamment en termes de plaisir et de bien-être.

Le choix des activités doit prendre en compte les spécificités sensorielles de la personne polyhandicapée ainsi que ses goûts, ses préférences, ses envies. En effet, il est important de ne pas lui imposer des stimuli trop nombreux ou inadaptés qu'elle n'arriverait pas à gérer et qui risqueraient de lui procurer de l'inconfort ou un sentiment d'échec. Si les activités culturelles, sportives et de loisirs doivent participer à diversifier ses centres d'intérêt, ses sources de plaisir et contribuer à la stimuler, il est important en revanche de les mettre en œuvre en s'appuyant sur une évaluation fonctionnelle précise et sur le recueil d'informations auprès de son entourage, et en particulier de sa famille, sur le bilan des expériences passées en la matière. L'observation de la personne polyhandicapée pendant chaque séquence d'activité et la réalisation d'un bilan à son issue permettent d'ajuster le programme d'activités.

Cependant, cette attention portée au choix des activités ne doit pas conduire à s'interdire de tester de nouvelles activités qui sembleraient d'emblée difficilement réalisables. En effet, les personnes polyhandicapées font preuve parfois de capacités d'adaptation surprenantes et révèlent, dans le cadre d'expériences inédites, des potentialités insoupçonnées.

Le groupe de travail alerte sur la nécessité, dans l'organisation d'activités extérieures à la structure, d'anticiper les besoins et réactions possibles des personnes polyhandicapées concernées. Il s'agit ainsi de prévoir des solutions alternatives à l'organisation initialement prévue, comme par exemple la possibilité de pouvoir quitter l'activité plus tôt que prévue ou de pouvoir s'isoler pour un temps calme au cours de l'activité.

Quand ces activités sont organisées à l'extérieur de la structure médico-sociale, il est nécessaire que les professionnels mobilisés connaissent bien les personnes polyhandicapées concernées. En effet, un lien de confiance doit être préalablement établi pour que chaque personne polyhandicapée se sente en sécurité dans un contexte qui ne lui est pas familier.

Les professionnels des lieux et équipements de droit commun en contact avec les personnes polyhandicapées dans le cadre de ces activités doivent également être sensibilisés au polyhandicap. Le groupe de travail recommande, dans la mesure du possible, de les faire venir dans la structure médico-sociale pour une première rencontre avec ce public. Ces modalités partenariales doivent être définies et intégrées dans les conventions.

9 Habitat et cadre de vie

9.1 État des lieux

La littérature existante est peu abondante sur l'habitat et le cadre de vie des personnes polyhandicapées et questionne peu les différents modes d'accueil, de prise en charge et d'accompagnement ainsi que la qualité de l'environnement sonore et visuel, qui sont cependant des composantes essentielles de la qualité de vie (236). A contrario, la littérature relative à la mobilité et aux interventions visant à la favoriser est plus nombreuse (137).

9.2 Recommandations publiées

Deux recommandations publiées abordent la thématique de l'habitat et du cadre de vie. Les idées les plus pertinentes et pouvant concerner ou être adaptées au public polyhandicapé ont été reprises. Il s'agit de :

- HAS, Trouble du spectre de l'autisme : interventions et parcours de vie de l'adulte, 2017 (6)
- HAS, Les espaces de calme-retrait et d'apaisement, 2017 (19)

9.3 Littérature scientifique

Aucune revue systématique n'est publiée sur cette thématique.

La question de la mobilité est intimement liée aux problématiques du cadre de vie et d'habitat de la personne polyhandicapée. Ainsi, l'étude qualitative ci-dessous portant sur le cadre de vie montre notamment que l'environnement sonore joue un rôle essentiel pour la personne polyhandicapée et souligne l'intérêt de séjours de répit dans un cadre hospitalier.

Ainsi, l'étude de VAN DEN BOSCH (236) vise à examiner et à valider un modèle théorique sur le rôle de l'environnement sonore dans les établissements néerlandais pour personnes présentant un handicap intellectuel profond et multiple. L'article ne cible donc pas uniquement les personnes polyhandicapées mais traite d'un public plus large. Afin de valider le modèle théorique, 34 professionnels de santé ont participé à des groupes de travail en vue de recueillir la diversité de leurs connaissances tacites et implicites sur le rôle de l'environnement sonore. Quatre rôles majeurs ont ainsi été identifiés au travers de ces échanges : l'environnement sonore influence le comportement de la personne présentant un handicap intellectuel profond et multiple, détermine partiellement l'atmosphère du lieu, permet à la personne d'identifier l'endroit où elle se trouve et implique un aspect sécuritaire. Les résultats valident ainsi l'hypothèse selon laquelle l'environnement sonore est crucial pour la détermination d'une « notion de l'espace » basée sur la question « Suis-je dans un endroit sûr ? ». La qualité d'un paysage sonore s'évalue donc principalement au travers de la sécurité et du plaisir qu'il procure, et non pas en termes de propriétés acoustiques. Les résultats montrent par ailleurs un niveau élevé de cohérence entre les connaissances des professionnels et le modèle théorique développé par l'équipe de chercheurs. Les principales recommandations issues de cette étude sont d'améliorer la sensibilisation de l'ensemble des professionnels sur le rôle de l'environnement sonore, de s'attacher à créer et maintenir des paysages sonores positifs, d'éviter la pollution sonore en réduisant le volume et la quantité de sons non souhaités et d'offrir de la sécurité sonore. Plusieurs limites ont néanmoins été

identifiées : l'article présente ainsi un niveau de preuve faible, du fait d'un nombre de participants peu élevé et d'une méthode basée uniquement sur des groupes de travail.

Rôle de l'environnement sonore : modèle théorique - VAN DEN BOSCH et al. (2016)

Le modèle théorique développé par l'équipe s'appuie sur le concept de « paysage sonore », défini comme un environnement sonore avec une focale sur la manière dont ce paysage est perçu par l'individu ou la société, ainsi que la notion de « sécurité sonore ». La sécurité sonore renvoie au concept d'« esprit des lieux » ou de « notion de l'espace » que l'information auditive est censée fournir à chacun. L'hypothèse formulée par les chercheurs est que le processus de formation de la notion de l'espace chez une personne handicapée s'appuie davantage sur la reconnaissance de certaines situations que pour les personnes possédant toutes leurs capacités.

De ce modèle découle une taxonomie composée de quatre types d'environnements auditifs dans lesquels la sécurité sonore joue un rôle essentiel :

1. Calme : l'environnement sonore fournit suffisamment d'indications de sécurité et permet une pleine relaxation et récupération.
2. Vivant : l'environnement sonore comprend de nombreuses harmonies et offre de nombreuses options pour attirer l'attention. Il est synonyme de sécurité. C'est un environnement sécurisant et stimulant, caractérisé par la présence d'un fond sonore plaisant.
3. Ennuyant : l'environnement sonore contient peu de sons harmonieux et ne garantit pas nécessairement la sécurité du lieu, entraînant un comportement de soumission de la part de la personne (pas de contrôle possible de la part de la personne sur son environnement).
4. Chaotique : l'environnement sonore présente une abondance d'activités produisant du bruit, souvent désagréable, pouvant révéler un environnement peu sûr, ce qui peut entraîner un état de stress.

9.4 Synthèse d'avis d'auteurs

Les facteurs environnementaux peuvent être des facteurs facilitateurs ou au contraire représenter des obstacles et donc influencer la participation de la personne polyhandicapée à la vie sociale (237). En effet, l'appréhension de l'espace par la personne polyhandicapée est perturbée du fait de ses difficultés à éprouver les limites de son propre corps et de sa forte limitation à pouvoir explorer son environnement. Cela lui procure un sentiment d'insécurité qui risque de la conduire à des comportements de retrait (225). Le domicile et l'établissement sont concernés par cette thématique, sans oublier l'hôpital qui représente également une dimension importante à prendre en compte, la personne polyhandicapée étant amenée à s'y rendre souvent. Les personnes polyhandicapées ne peuvent pas agir, même de manière mineure pour adapter leur environnement. C'est pourquoi les professionnels qui accompagnent les personnes au quotidien doivent être très sensibles à cette question (237).

Quand on parle d'accessibilité des locaux, on prend en compte le handicap en général. Toutefois, la question du polyhandicap génère des spécificités qu'il convient de prendre en compte par les expressions multiples et évolutives de l'efficiences motrice, perceptive, cognitive et de la construction des relations avec l'environnement physique et humain. Ainsi, l'accessibilité doit prendre en compte le handicap physique, visuel, auditif, cognitif (237).

« L'habitat n'a de sens que si on l'adapte à la personne et pas le contraire, et c'est pourtant ce que l'on continue à faire. » (237).

D'un point de vue général, il est important de réfléchir à la taille des espaces, à leur organisation pour faciliter les règles d'hygiène, à favoriser la vie intime et privée sans pour autant isoler les personnes. De même, les paramètres thermiques et le contrôle (autonome) de la température de chaque pièce, les paramètres acoustiques pour limiter les bruits qui peuvent être très dérangeants, les paramètres visuels/paramètres lumineux qui ont un impact sur les comportements (surcharge sensorielle, épilepsie « photosensibles »), sont à prendre en compte dans l'aménagement du lieu de vie de la personne (température adaptée au confort de la personne, lumières indirectes, etc.). Dans l'idéal, la taille des unités doit être aménagée pour 6 à 8 personnes maximum (237).

La superficie est un élément important dans le polyhandicap. En effet, la personne a besoin de beaucoup de matériel et d'appareillage (qui prennent beaucoup de place) et de professionnels qui l'aident au quotidien. La superficie, au-delà de la législation en vigueur est un élément indispensable à prendre en compte. Néanmoins, l'adaptation des locaux peut s'avérer compliquée, comme les rails « lève personne » dont l'installation n'est pas toujours possible faute de place ou selon de la configuration des locaux existants (237).

L'aménagement des locaux est essentiel, il s'agit de faciliter les déplacements pour ceux qui ont les capacités motrices d'utiliser leur fauteuil, un cadre de marche, un déambulateur... offrir des espaces de libre circulation tout en prévoyant au mieux leur sécurité (12). En effet, la sécurité des locaux est indispensable et l'architecture doit à la fois favoriser la mise en œuvre des droits fondamentaux et des libertés individuelles, notamment la liberté d'aller et venir, le respect de l'intimité, de la vie privée, tout assurant la sécurité des personnes. Cette sécurité intègre bien entendu les risques relatifs aux espaces extérieurs (pas de communication avec les zones logistiques et de transports) et aux espaces publics. De manière générale, il convient d'être vigilant aux risques de blessures liés à l'environnement (dissimuler les tuyaux de chauffage, protéger les radiateurs, contrôle de la température de l'eau des robinets, systèmes d'alarme, matériaux résistants, etc.) (237).

Les espaces de circulation sont importants car ils permettent entre autres, une socialisation. Ils doivent permettre le croisement de deux fauteuils roulants. Il est préférable qu'ils soient équipés d'un système de repérage avec des codes couleur, une signalisation graphique, des matériaux ou des revêtements particuliers pour permettre de différencier les espaces (237). Les salles d'activités, quant à elles, doivent intégrer l'aménagement de différents espaces comme un dégagement pour permettre le repos sans être exclu du groupe et des salles de bain/change de taille suffisante et attenante. Plus spécifiquement, la salle de restauration doit favoriser les échanges et le calme (237). De son côté, la zone d'accueil de la structure doit être rassurante, faciliter les échanges entre l'intérieur et l'extérieur, favoriser les rencontres sociales, être conviviale, être avenante et représenter une zone de sécurité. Elle doit garantir la confidentialité lors des échanges, par rapport aux activités réalisées à proximité. Enfin, elle doit permettre une gestion de l'affluence lors de l'arrivée des résidents le matin (237).

L'ensemble de ces espaces doit pouvoir être identifié par les personnes, les familles et les professionnels (lieux de vie quotidienne, de soins, d'apprentissage, de travail adaptés, etc.) (237). Les pictogrammes et/ou les photos vont permettre à la personne polyhandicapée de se repérer dans l'espace et ainsi de s'approprier les lieux. La décoration et l'aménagement des lieux sont des facteurs essentiels au confort et au bien-être des personnes accueillies, il participe à la stimulation, à la découverte et aux échanges. Evoluer dans des locaux agréables est aussi important pour les usagers que pour les professionnels et les visiteurs. L'organisation de l'espace est un préalable à toute action, elle va permettre à la personne de mieux appréhender les lieux mais aussi à les comprendre, à prendre conscience des distances et à s'en servir (12).

9.5 Etat des lieux des pratiques – Résultats de l'appel à contribution

Cette thématique sur l'habitat et le cadre de vie a reçu 190 réponses, dont 119 provenant de professionnels et 71 de proches. Les termes les plus utilisés sont « adapté », « personne », « espace » et « fauteuil ».

Les proches témoignent de la complexité de pouvoir réaliser les aménagements nécessaires à domicile pour assurer le confort et la sécurité de la personne polyhandicapée. Ces aménagements représentent un coût très élevé que les familles ne peuvent pas toujours engager. De plus, peu d'aides sont délivrées et quand elles le sont, les délais sont généralement très longs. Un « proche » précise qu'il ne connaît pas ses droits en matière d'adaptation de l'habitat. Un autre indique « gérer déjà le présent qui est déjà suffisamment lourd » et ne pas être forcément en capacité d'entendre un protocole d'accompagnement. Enfin, la constitution des dossiers demande beaucoup de temps et de documents. D'un point de vue pratique, les familles recherchent des logements en rez-de-chaussée ou de plain pieds et pensent en fonction des besoins de la personne. Les aménagements nécessaires concernent principalement la salle de bain. Certains témoignages parlent de « débrouillardise au quotidien », de « bidouillage familial ».

Les réflexions sur l'aménagement sont généralement menées en collaboration avec un ergothérapeute (évaluation des besoins) en lien parfois avec l'appareilleur et les spécialistes concernés par la spécificité des équipements et du matériel, un psychomotricien, un kinésithérapeute et l'assistante sociale (montage de dossier d'aides). Un témoignage indique l'intervention trimestrielle d'un médecin MPR en présence de l'équipe, des référents de la personne et d'un membre de la famille. Une réflexion collective est, dans certains cas, menée en équipe pour l'achat du matériel.

En établissement, les constructions récentes sont plus adaptées que les plus anciennes. Les principaux aménagements nécessaires cités concernent principalement les salles de bain et les salles de vie. De manière générale, les professionnels favorisent le confort et un environnement chaleureux. Ils mettent en avant le besoin de place pour la personne, pour son propre matériel, celui de l'établissement et pour l'accompagnant. Ils doivent être réfléchis au-delà des normes imposées par le législateur. Le besoin de grands espaces, d'espaces ouverts est nécessaire pour pouvoir circuler facilement et pouvoir adapter l'aménagement des salles de vie selon les besoins de chaque personne. Par exemple, ils doivent permettre différents modes de déplacement (au sol). Au sein de ces différents espaces, il est préférable d'avoir un éclairage indirect à détection automatique et ajustable de manière individualisé, tout comme pour la température. L'insonorisation des chambres/pièces est un paramètre important

pour atténuer les bruits alentours. Les portes doivent être assez larges pour pouvoir passer avec un fauteuil, les barres de seuils sont supprimées et des rampes d'accès installées. Dans l'idéal, les différents lieux d'activité doivent être bien distincts des lieux fonctionnels (administratif, logistique, etc.). Une réflexion sur la signalisation, l'affichage, la reconnaissance des salles (bureau, etc.) est menée et certaines structures utilisent une couleur au sol différente selon les unités. Certaines structures bénéficient de salles aménagées pour les accompagnements spécifiques (sensorielle, kinésithérapie, hydrothérapie, rééducation, balnéothérapie, etc.). Enfin, une réflexion est menée sur la liberté de pouvoir circuler tout en assurant la sécurité des personnes.

Quelques témoignages évoquent les espaces extérieurs, comme une allée bétonnée autour de l'établissement pour permettre de s'y promener en fauteuil ou encore, des allées aménagées dans le parc extérieur pour faciliter les déplacements.

Le matériel nécessaire le plus cité est : les rails d'élévation, lève-personne, sangle d'élévation, chariots douche, brancard de bain, chaise de douche, barre de maintien dans la baignoire, baignoire adaptée, lit médicalisé, fauteuil manuel, coquille adaptée, flèche de marche moulée, déambulateur, verticalisateur, tables adaptées à la morphologie de la personne, domotique, aides techniques.

A la question relative à l'habitat inclusif, seuls 6 professionnels y ont répondu. Certains ont indiqué ne pas mettre en place un réel habitat inclusif mais de faire intervenir une équipe mobile pour soutenir et suivre les personnes polyhandicapées adultes vivant chez leurs parents. D'autres professionnels ont participé à la mise en place d'un appartement autonome, comprenant 8 chambres, rattaché administrativement à un établissement. Les objectifs sont la reconstitution d'une cellule de vie familiale, avec une grande proximité personnes/professionnels/familles et l'inclusion dans le quartier.

9.6 Avis du groupe de travail

Plusieurs points importants ont été soulevés concernant la thématique de l'habitat et du cadre de vie. Tout d'abord, le groupe de travail insiste sur le fait que le cadre de vie constitue un élément important du bien-être de la personne polyhandicapée et qu'il doit offrir des opportunités de stimulations et permettre des relations et des rencontres. Le cadre de vie doit être aménagé de sorte que les personnes puissent identifier et distinguer les différents espaces comme, les espaces de soins des autres salles, les lieux de vie des salles administratives. Par exemple, il ne faut pas exposer des informations administratives concernant les professionnels dans les espaces de vie des personnes polyhandicapées ou encore, les personnes ne doivent pas entendre les transmissions des autres résidents de la structure, etc. Comme l'indiquent certains articles, il est préférable d'avoir de grands espaces à la fois, pour pouvoir accompagner la personne polyhandicapée correctement, à savoir avec leur matériel (qui peut être imposant) et leur accompagnant et à la fois, pour pouvoir stocker le matériel. Si de grands espaces sont préférables, ils doivent tout de même rester contenant pour que la personne se sente en sécurité. En outre, un encadré sur les espaces de retrait sera à réaliser dans cette thématique, qui fera référence à la recommandation sur les espaces de calme-retrait et d'apaisement.

Il est important d'avoir une réflexion sur l'utilisation des locaux, sur l'accès aux différentes pièces (circulation dans les différents espaces), sur le respect des espaces privés et sur la liberté d'aller et

venir. Par exemple, il est très important de concevoir, autant que faire se peut, des chambres individuelles et d'être vigilant aux différents enjeux existants selon que les lieux soient avec ou sans hébergement. Cette réflexion vaut également pour les salles de bain qui sont généralement communes. Concernant les espaces privés, il est important d'avoir une réflexion éthique, individualisée et commune, relatives aux modalités d'accès aux chambres de chaque personne. Etant difficile d'avoir une règle unique, cette réflexion sera ensuite inscrite dans le projet d'établissement.

Parallèlement, les structures doivent aménager un espace dédié aux familles pour que la personne polyhandicapée puisse recevoir ses proches en dehors de sa chambre, si elle le souhaite. Cet espace doit être identifié par les personnes polyhandicapées et par les familles. Cette idée est d'autant plus importante quand les parents vieillissent et qu'ils ne sont plus en capacité de recevoir leur enfant à domicile. Dans ce cas, la mise à disposition d'un appartement (sur place ou à proximité de l'établissement) privilégie les contacts avec les parents.

Enfin, étant donné le contexte sanitaire vécu lors de l'épidémie du Covid 19, le groupe de travail souhaite qu'une recommandation figure sur la prévision de dispositifs d'isolement en cas de risque de contagion (lits infirmiers dédiés, protocole d'utilisation de la chambre individuelle, monopolisation temporaire d'un espace, etc.) comme dans tous les lieux de collectivité (prévu par la loi).

10 L'évolution des besoins dans les grandes étapes de la vie et les transitions dans le parcours d'accompagnement

10.1 État des lieux

La littérature est peu abondante sur la thématique de l'accompagnement aux transitions, qu'elles se jouent dans la vie quotidienne ou le parcours de vie, alors même que la personne polyhandicapée est très vulnérable aux changements du fait de sa difficulté à se représenter son environnement, à se repérer dans le temps et à inscrire la conscience de soi dans une continuité.

Sa santé très précaire fait de l'avancée en âge un parcours à haut risque, en particulier au moment de l'adolescence « *marquée par l'aggravation de la spasticité ce qui, combiné à la croissance, entraîne une forte augmentation des scolioses, augmentant à son tour une dégradation inévitable de la fonction respiratoire, la principale cause de décès chez ces patients* » (168).

La puberté correspond également à des changements physiologiques et psychiques majeurs qui génèrent des nouveaux besoins (sexuels, d'indépendance, etc.), impactent les comportements et les relations interpersonnelles.

La sévérité globale du polyhandicap augmente avec le vieillissement en raison d'une part de l'aggravation de l'atteinte neurologique et d'autre part de la diminution de l'autonomie en lien avec les différentes comorbidités (168). Sachant que l'espérance de vie des personnes polyhandicapées a considérablement augmenté au cours des dernières années, elle est en moyenne de l'ordre de 45 à 50 ans aujourd'hui ; toutefois 30 % décèdent avant l'âge de 30 ans. (1).

La permanence du besoin d'aide dans les actes essentiels et la répétitivité des activités brouillent parfois la perception du temps qui passe et rend alors difficile de reconnaître et respecter les différentes étapes de la vie, ce qui est pourtant nécessaire pour inscrire chaque humain dans le temps, de la naissance à la mort. Des modifications dans la présentation de la personne, dans son cadre de vie, dans les activités qui lui sont proposées peuvent être ainsi apportées pour marquer symboliquement le passage à l'adolescence puis à l'âge adulte, ou encore aider les parents à voir leur enfant grandir (238).

Les changements d'équipes de soins et d'accompagnement médico-social sont des transitions nécessaires à accompagner (239, 240) et qui s'avèrent souvent problématiques au moment du passage à l'âge adulte (168).

Enfin, l'avancée en âge de la personne polyhandicapée est corrélée avec celle de son entourage familial. Le vieillissement des parents pourra se traduire par des limitations fonctionnelles pouvant remettre en question l'aide apportée à la personne polyhandicapée, voire les visites. Si les parents se réjouissent de la longévité de leurs enfants polyhandicapés, ils s'inquiètent également pour leur avenir après leur disparition (241).

10.2 Recommandations publiées

Aucune recommandation relative aux personnes en situation de polyhandicap n'a été publiée sur cette thématique. Cependant, une publication récente relative aux pratiques de coopération et de coordination comporte des outils et des recommandations de bonnes pratiques professionnelles

concernant les transitions dans le parcours d'accompagnement de la personne polyhandicapée et sont susceptibles d'être transposées en partie à ce public.

- ANESM, Pratiques de coopération et de coordination du parcours de la personne en situation de handicap, 2018 (179)

Outil d'aide à la transition liée à l'âge issu de la recommandation ANESM « Pratiques de coopération et de coordination du parcours de la personne en situation de handicap », 2018.

Outil d'aide à la transition liée à l'âge
<p>La transition physiologique implique de passer d'un état à un autre. Deux transitions physiologiques nécessitent d'être prises en compte plus particulièrement : le passage de l'adolescence à l'âge adulte et le vieillissement.</p>
L'adolescence
<ul style="list-style-type: none"> • Quels sont la manière et le moment opportuns pour préparer de manière anticipée les adolescents et les familles à avoir un nouveau statut et de nouvelles responsabilités ? • Quels intervenants spécialisés peuvent organiser avec les personnes et les familles qui le souhaitent des réunions thématiques ? • Comment développer les compétences des adolescents en situation de handicap afin de mieux les préparer au passage à l'âge adulte ? • Comment intensifier l'accompagnement de la personne et de ses aidants à cette période ? • Quel accompagnement proposer aux personnes et aux familles le cas échéant concernant le suivi de la transition biologique et ses conséquences sur l'identité ? Quels supports proposer pour améliorer la compréhension ? Comment adapter le discours en fonction de la personne ? • Quelle traçabilité des changements de comportements consécutifs aux modifications corporelles mettre en place ? • Quel lien établir avec les professionnels et les nouveaux interlocuteurs assurant le suivi pour l'âge adulte ? • À quels intervenants spécialisés faites-vous appel pour organiser la transition enfance/âge adulte avec les personnes et les familles ? • Quel lien s'établit entre les professionnels du soin assurant le suivi et les nouveaux interlocuteurs du soin pour la prise en charge adulte (pédopsychiatre à psychiatre, pédiatre à généraliste) ?
Le vieillissement
<ul style="list-style-type: none"> • Comment la fatigabilité liée à l'âge (ralentissement psychomoteur par exemple) est-elle prise en compte ? • Comment la personne vit-elle et comment les professionnels et l'entourage vivent-ils sa baisse de performance intellectuelle, sociale ? Est-ce que la personne âgée se sent toujours reconnue et utile ? • Comment la structure et les professionnels s'adaptent à ses nouvelles difficultés (baisse des capacités d'apprentissage, baisse de la participation) ? • Comment le risque de décompensation, de régression physique ou psychique est-il pris en compte ? • Comment l'isolement et la solitude sont-ils pris en compte ? • Comment les différents troubles pouvant être liés à l'âge sont-ils pris en compte ? <ul style="list-style-type: none"> • troubles affectifs (s'inscrivant dans un ou plusieurs processus de deuil); • troubles moteurs (équilibre, déambulation, coordination, préhension); • troubles sensoriels (vision, audition, sensibilité tactile, goût, odorat); • troubles cognitifs (mémoire, orientation, praxies, schéma corporel, jugement); • troubles alimentaires (dénutrition, déshydratation).

10.3 Littérature scientifique

Avancée en âge

Seules deux recherches scientifiques robustes (ci-dessous) ont été recensées sur les liens entre d'une part, l'avancée en âge de la personne polyhandicapée et d'autre part l'évolution de son état de santé ainsi que des soins reçus. Ces deux recherches s'appuient sur la même cohorte française, « Eval-PLH », qui porte sur 875 personnes polyhandicapées âgées de 3 à 68 ans au moment de leur inclusion à la cohorte (entre mars 2015 de septembre 2016). Parmi les personnes recrutées, 47% étaient accueillies en Services de Soins et de Réadaptation (SSR), 43% en établissement médico-social et une minorité d'entre elles vivaient à temps complet à domicile (10%).

La première étude (211) porte sur 474 personnes polyhandicapées réparties dans trois classes d'âge (219 pour les 18-34 ans, 151 pour les 35-49 ans et 104 pour les 50-68 ans). Elle constate que la sévérité globale du polyhandicap augmente avec le vieillissement en raison d'une part de l'aggravation de l'atteinte neurologique et d'autre part de la diminution de l'autonomie en lien avec les différentes comorbidités. La douleur et la prise d'analgésique sont plus présentes avec l'avancée en âge. De même, la classe d'âge des plus de 50 ans se caractérise par une proportion plus élevée (90%) de personnes souffrant de troubles du comportement (les troubles les plus fréquents étant le retrait, les cris et les pleurs intermittents, l'agitation et l'auto-agressivité). L'étude montre également que les sujets plus âgés reçoivent moins de soins de rééducation et bénéficient beaucoup moins de transferts du lit vers un dispositif assis que les sujets plus jeunes. Pourtant, les personnes polyhandicapées vieillissantes ont aussi besoin d'une rééducation régulière et des soins pour réduire notamment la douleur et les troubles du comportement qui en découlent. L'étude pointe également que la classe d'âge la plus jeune se caractérise par une proportion plus forte de personnes présentant de nombreuses comorbidités et un état de santé plus précaire (infections pulmonaires et épilepsie pharmaco-résistante), ce qui laisse penser qu'une partie d'entre elles connaîtront une mortalité précoce, expliquant un nombre beaucoup moins élevé de personnes polyhandicapées après 35 ans.

La deuxième étude (168), qui porte sur l'intégralité de l'échantillon de la cohorte, apporte des informations spécifiques sur la période de l'adolescence. Elle met en évidence que l'adolescence est marquée par l'aggravation de la spasticité ce qui, combiné à la croissance, entraîne une forte augmentation des scolioses, augmentant à son tour les épisodes pulmonaires itératifs, les infections résultant d'une combinaison de différents facteurs (scoliose avec déformation thoracique, troubles de la déglutition, reflux gastro-œsophagien, drainage bronchique insuffisant, mesures transitoires, troubles du transit, etc.), qui contribuent à la dégradation inévitable de la fonction respiratoire, principale cause de décès chez ces patients. Les auteurs notent cependant que les avancées dans la gestion de la spasticité et la rééducation (corsets moulés, mousse de nuit, traitements antispastiques, toxine botulique) et le traitement précoce de la scoliose au début de l'adolescence (arthrodèse) ont modifié de façon significative le pronostic et la qualité de vie de ces patients, avec un plus grand nombre survivant jusqu'à l'âge adulte.

Transition entre le dispositif (sanitaire et/ou médico-social) pour enfants et celui en faveur des adultes

Trois études soulignent la baisse de l'intensité et de la qualité des soins et d'accompagnement de la personne polyhandicapée au moment du passage vers le secteur pour adultes. Toutes recommandent la nécessité de mieux préparer en amont le processus de transition (« dès l'adolescence », « le plus tôt possible », « avant 16 ans »).

La recherche la plus robuste, celle de Rousseau (168) montre que 10% des adultes restent accueillis dans les dispositifs pour enfants et que d'une façon générale, 21% des jeunes sujets (3 à 25 ans) sont en attente d'orientation vers un autre établissement. Cette difficile transition entre le secteur « enfants » et celui « des adultes » s'explique notamment par une carence en termes d'équipement médico-social français pour adultes polyhandicapés et une répartition géographique inégale des ressources sanitaires (SSR). Mais ces difficultés de transition seraient dues également à une certaine réticence des parents et professionnels du secteur « enfants » qui ont conscience que le secteur « adultes » propose des soins et un accompagnement moins intensif et moins multidisciplinaire. En effet, l'étude montre que la majorité des médecins en charge des enfants et des jeunes adultes sont des spécialistes (pédiatres, neurologues pédiatriques ou physiothérapeutes en réadaptation), tandis que les sujets plus âgés sont suivis par un médecin généraliste dans 70% des cas.

L'étude (239) aborde la question de la transition vers les soins pour adultes du point de vue des patients atteints de paralysie cérébrale (CP), de spina bifida (SB) et de lésions cérébrales acquises pendant l'enfance (ABIC), quel que soit le niveau de sévérité du handicap (léger, modéré ou sévère) d'enfants et de jeunes adultes. Deux groupes ont été étudiés dans l'article : un premier groupe composé de 15 adolescents âgés de 14,8 ans à 19,6 ans (moyenne d'âge de 17,8 ans), et un deuxième groupe formé de 15 adultes âgés de 24,8 ans à 32,8 ans (moyenne d'âge de 28 ans). L'équipe de chercheurs s'est appuyée sur la définition donnée par BLUM et al. (1993) pour expliciter le concept de transition. Les chercheurs ont réalisé des entretiens individuels semi-directifs avec chacun des participants, ainsi qu'avec un de leurs proches, portant sur les soins de santé reçus depuis l'enfance, l'expérience ou l'anticipation qu'ils avaient du processus de transition et les facteurs influençant la réussite de la transition. Plusieurs obstacles ont été identifiés : le manque d'accès aux services de soins, le manque de connaissance de la part des professionnels, le manque d'informations et les incertitudes concernant le processus de transition. *A contrario*, des leviers ont également été mentionnés, comme le fait de disposer de plus d'informations et de bénéficier de davantage de soutien. Les auteurs concluent sur la nécessité de préparer et de débiter le processus de transition le plus tôt possible et sur le besoin de formation des professionnels des structures de soins pour adultes aux spécificités de l'accompagnement des personnes polyhandicapées. Néanmoins, en raison du faible nombre de participants (30) et de la méthode de recueil des données basée sur des entretiens, l'article présente un faible niveau de preuve.

L'étude (240) recueille l'expérience des parents d'enfants présentant une déficience intellectuelle profonde et des handicaps multiples dans le passage des soins pédiatriques aux soins adultes. L'étude s'appuie sur les réponses de 131 parents d'enfants présentant un handicap intellectuel profond et multiple âgés résidant aux Pays-Bas à une enquête en ligne. Deux-tiers des parents dont l'enfant était encore suivi en pédiatrie n'avait pas encore été préparés au transfert. Pour plus de 20 % des parents, la préparation a uniquement consisté en une notification de transfert de service. Une partie significative des parents a eu le sentiment de ne pas être préparés. L'étude incite ainsi à une meilleure préparation en amont du transfert. Les pédiatres devraient constituer un réseau de professionnels reconnus et compétents et évoquer de manière précoce (au plus tard à l'âge de 16 ans) l'avenir du suivi médical de l'enfant. Ils doivent également préparer en amont du transfert un historique médical de l'enfant comprenant des éléments clefs de prise en charge ou d'information sur le handicap de l'enfant. Les parents sont incités à évoquer la question du transfert avec leur pédiatre si celui-ci ne le

fait pas spontanément et à lui demander une copie du dossier médical de leur enfant. Les associations de parents pourraient leur proposer un accompagnement sur ce plan. Enfin, les personnels de soins pour adultes devraient être plus à l'écoute des parents et reconnaître leur expertise. Cette étude présente néanmoins plusieurs limites méthodologiques en lien avec des difficultés techniques dans l'administration de l'enquête, un taux de réponse est assez faible (137 réponses sur une base initiale de 583, soit un taux de réponse de 24 %) et un risque de biais à plusieurs titres (des parents mécontents plus enclins à répondre, des participants à l'enquête appartenant majoritairement à une association).

10.4 Synthèse d'avis d'auteur

Adolescence

La période de l'adolescence constitue une étape de vie qui comporte des risques d'aggravation des troubles orthopédiques de la personne polyhandicapée et nécessite par conséquent des changements plus fréquents d'appareillage (238). Malgré les prises en charges de kinésithérapie et les orthèses, la croissance conduit souvent à recourir à la chirurgie. Cela représente une grande épreuve pour le jeune polyhandicapé, confronté à des moments d'hospitalisation répétés, douloureux, et qui ne perçoit pas l'intérêt de ces interventions chirurgicales (242).

L'augmentation de la taille et du poids de l'adolescent polyhandicapé peut rendre plus difficile les transferts, en particulier pour la famille qui ne dispose pas forcément des installations adaptées. Ce qui peut avoir des conséquences sur la santé des aidants (troubles musculosquelettiques) et le confort de l'adolescent polyhandicapé (238).

La puberté engendre des changements hormonaux importants qui génèrent l'apparition de la pilosité, les premières règles chez les filles, les premières érections avec éjaculation chez les garçons. Comme n'importe quel adolescent, la personne polyhandicapée exprime de diverses manières le besoin qu'elle ressent de satisfaire une poussée hormonale sexuelle. Cela peut passer par des pratiques masturbatoires, la recherche de l'accès au corps de l'autre (238), un intérêt pour les supports à connotation sexuelle (discussion, image, film), des signes de pudeur (243), des jeux de séductions entre les jeunes (par le regard, par des vocalises, par des contacts sur le tapis lors des temps de repos par exemple) (242).

La relation que l'enfant polyhandicapé entretient avec ses parents peut changer (238). Ses choix sont exprimés plus clairement, et confirmés par une opposition franche en cas de désaccord. La personne polyhandicapée souhaite davantage montrer l'autonomie dont elle est capable (manger seul). Ses relations deviennent moins exclusives et leur expression est plus diversifiée : rivalité, jalousie, mouvements d'agressivité, liens préférentiels avec leurs pairs, préférence manifeste pour certains adultes (243).

L'adolescent polyhandicapé semble avoir des centres d'intérêt nouveaux (musique, sortie).

Il reste que la perception de ces changements nécessite beaucoup d'attention et d'écoute de la part de l'interlocuteur du fait de modalités d'expression restreintes de la personne polyhandicapée (238).

L'atteinte de la majorité légale (18 ans) par la personne polyhandicapée ne se traduit pas forcément par la reconnaissance de la part de son entourage d'un statut d'adulte, d'autant plus quand l'accueil en établissement dans le dispositif médico-social « enfants » se poursuit jusqu'à 20 ans, et même au-delà par manque de places disponibles en FAM ou MAS (Amendement Creton) (238). Les parents comme les professionnels sont en manque de représentations de ce que pourrait être le devenir, l'être adulte, pour une personne qui ne parle pas, n'a pas d'autonomie, ne parvient pas à communiquer de ce qu'il en est de sa vie intérieure (243)

L'adolescence nécessite souvent un accompagnement des parents « pour voir grandir leur enfant polyhandicapé ». Certains établissements s'appuient notamment sur le choix des vêtements pour marquer symboliquement la sortie de l'enfance et l'entrée dans l'adolescence (244). Dans une recherche documentaire sur les situations complexes (41), les auteurs rapportent la réflexion menée par l'équipe professionnelle d'une unité pour adolescents polyhandicapés au moment de sa création pour prendre en compte la spécificité des besoins de ces jeunes. Les adaptations proposées ont ainsi porté sur la décoration de l'unité, le choix des films et de la musique diffusés, l'habillement des jeunes, les activités proposées, la prise en compte de la sexualité naissante, le respect du besoin d'indépendance (ex : regarder un film seul dans sa chambre).

Dans un ouvrage (242), la mère d'une adolescente polyhandicapée témoigne des pratiques qui lui ont permis de changer son regard et celui des autres sur son enfant et la considérer désormais comme une jeune fille : « faire attention à son look, ne plus l'habiller comme une petite fille, laisser ses cheveux poussés pour faire des coiffures plus féminines, choisir un joli collier, un parfum, une crème hydratante... autant de petits détails qui sont pour elle des choses agréables et nous rappellent sa féminité ».

Cependant, il ne s'agit pas de poser un cadre institutionnel qui proposerait un « prêt à penser » sur l'adolescence, une définition formelle et convenue de ses missions définissant ce qui est « bien » de faire et risquant de mettre l'adolescent en position d'objet d'une règle et non d'acteur (de ses désirs, demandes, etc.). Les professionnels comme les familles doivent pouvoir conduire une réflexion sur le malaise, les réactions défensives et parfois l'effet de sidération que provoquent chez eux les changements inhérents à l'adolescence et notamment l'apparition des pulsions sexuelles. Les changes et les toilettes sont souvent les tâches qui posent le plus question aux aidants. La triade parent-professionnel-personne handicapée est plus que jamais essentielle à pouvoir faire fonctionner au moment de l'adolescence. C'est dire l'importance d'une réflexion qui permettrait que le savoir et les pratiques des professionnels d'une part ne fassent pas obstacle à la découverte et à l'écoute de l'inattendu et d'autre part favorisent l'expression et le déploiement des compétences des familles. Pour cela, les professionnels doivent être soutenus par leur institution dans leur capacité à élaborer une position singulière, dans le cadre des échanges au sein de cette triade et en tirant partie également du savoir des experts (formateur extérieur, chercheur, centre de ressource, etc.) (243).

Il est essentiel que le projet d'établissement prenne en compte la question du temps du point de vue de l'utilisateur. S'agissant de personnes polyhandicapées, cette prise en compte du temps s'étale du temps court (repères temporels quotidiens, déroulement des activités sur la semaine, passage de l'établissement au domicile) jusqu'au temps long des âges (enfance, adolescence, etc.) (238).

Vieillesse

L'espérance de vie des personnes polyhandicapées a considérablement augmenté au cours des dernières années. En moyenne, l'espérance de vie des personnes polyhandicapées est de l'ordre de 45 à 50 ans, toutefois 30 % décèdent avant l'âge de 30 ans (1).

Le dossier technique de la CNSA consacré en 2010 à l'« aide à l'adaptation et à la planification de l'offre médico-sociale en faveur des personnes handicapées vieillissantes » souligne également que les personnes polyhandicapées (atteintes cérébrales accompagnées de déficiences motrices et intellectuelles sévères) sont celles qui ont très fortement bénéficié des évolutions de l'accompagnement et des soins (à tel point que des effets très nets de cohorte traduisent les gains obtenus chaque année en terme d'espérance de vie) (245).

Selon une étude sur les personnes multi handicapées (atteintes d'un polyhandicap³⁶, d'un pluri handicap³⁷ ou d'une sur handicap³⁸) (241), le vieillissement de la personne multi handicapée doit être pensé comme un processus qui engage des interdépendances multiples ; il dépend en particulier d'interactions qui se nouent entre la personne et son environnement. La qualité du vieillissement résulterait en partie de l'attention précoce et répétée, le « prendre soin » global (médical, psychologique, social) permanent dont a bénéficié la personne multi handicapée, qui se traduit notamment au travers d'activités mobilisant une large gamme de stimulations actives et passives. L'avancée en âge des personnes multi handicapées nécessite ainsi de concevoir un accompagnement adapté à leurs besoins, tout en continuant à maintenir et à développer les acquis. Cette étude souligne aussi que si les parents se réjouissent de la longévité de leurs enfants multi handicapés, ils s'inquiètent également pour leur avenir après leur disparition. Ils s'interrogent en particulier sur les conditions possibles de déléguer tout ou partie des aides et soutiens qu'ils prodiguent aux professionnels ; la question de savoir comment ces derniers considèrent leurs enfants en leur absence ne cessant jamais de se poser. Plus la dépendance communicationnelle est forte, plus l'inquiétude des familles est grande en raison de l'incertitude qui pèse sur l'interprétation des besoins et des désirs de la personne multi handicapée.

Changement d'établissement

Les raisons d'une réorientation sont multiples : limite d'âge de l'agrément de l'établissement, déménagement de la famille, recours à un internat car le retour à domicile est difficile pour l'équilibre familial, recherche d'une méthode éducative ou la prise en compte d'un code de communication adapté à cette personne polyhandicapée, etc. La réorientation est souvent synonyme d'un changement significatif et cette transition est délicate pour la personne polyhandicapée, sa famille et les professionnels qui ont été auprès d'elle dans la durée. Elle va nécessiter souvent de nombreuses démarches administratives, de visites d'établissements. L'accompagnement de la famille doit se faire

³⁶ Définition des auteurs de l'étude du polyhandicap : un handicap rare à expressions multiples avec restriction extrême de l'autonomie et déficience intellectuelle sévère (QI inférieur à 50).

³⁷ Définition des auteurs de l'étude du plurihandicap : une association circonstancielle de handicaps, sans retard mental grave.

³⁸ Définition des auteurs de l'étude du surhandicap : une surcharge progressive d'une déficience physique ou psychique par des troubles d'apprentissage ou des troubles relationnels.

bien en amont de la réorientation afin de lui donner le temps pour cheminer et intégrer ce changement, au risque sinon qu'elle transmette ses propres craintes à son enfant (246).

Aussi, le projet personnalisé doit prendre en compte l'âge et le temps qui passe, avec des évaluations qui mesurent l'évolution de l'état de santé et de l'autonomie, mais aussi qui anticipe le changement d'établissement, qui est une phase de transition essentielle pour la personne polyhandicapée comme pour son entourage (238).

10.5 Etat des lieux des pratiques – Résultats de l'appel à contribution

171 personnes ont répondu à la question « Quelles pratiques et coordination sont mises en place pour accompagner les périodes de transition (adolescence, vieillissement, etc.) ? ». 51 contributions viennent d'un proche et 120 d'un professionnel.

Les parents ne se disent pas toujours convaincus de ces actions qui visent à « *leur apprendre à se séparer de leur enfant et à penser l'après IME* ». En effet, pour eux, la persistance d'une dépendance massive les empêche de se projeter dans l'avenir et de penser une sorte d'émancipation de leur enfant à leur égard : « *Il restera un bébé géant toute sa vie. Donc les stades d'émancipation propres à tout jeune qui grandit ne font pas sens. Les mots "adolescence" et "adulte" n'ont pas la même réalité que dans le monde des "valides". S'interroger sur les "périodes de transition" a-t-il un sens ?* ». « *un des problèmes est que la transition enfant-adulte est considérée par rapport à une norme de valide. L'accès à "une autonomie" (tout du moins physique et en bonne partie cognitive) est une espèce de leurre, compte tenu de l'extrême vulnérabilité et grande dépendance* ».

D'autres parents témoignent d'une préparation à la transition vers le secteur adulte qui a été riche de sens pour leur enfant, qu'il s'agisse de la visite de plusieurs MAS, de l'animation d'un groupe de parole de jeunes adolescentes (« *porteur de sens malgré l'absence du langage oral* »), de l'aménagement à d'une unité jeunes adultes où la prise en charge laissait davantage de place à la responsabilisation (j'occupe mon temps -ou pas-sans l'aide d'un tiers), de la réalisation de séjours temporaires dans la MAS, ou encore de la mise en place d'un protocole, etc. Un parent, militant associatif, témoigne de la création récente d'une MAS « 18-25 ans » pour mieux accompagner la transition. Un autre parent témoigne de la tenue du café des parents à l'EME une fois par mois qui permet d'aborder de nombreux sujets, dont celui de l'adolescence, mais qui n'est pas réservé à une tranche d'âge particulière. Psychologue, ergothérapeute et assistante sociale participent au café des parents pour répondre notamment à certaines questions.

Mais les proches s'inquiètent d'abord de la difficulté de trouver une place dans le secteur pour adultes (« *centres qui sont déjà surchargés avec des listes d'attente interminables* ») et de l'absence d'alternatives offertes (« *bien trop souvent non-choix, on prend la place qui est disponible même si cela ne correspond pas au choix de vie* »). Ils craignent également une moindre qualité de l'accompagnement par le dispositif pour « adultes » (« *Adieu kiné, orthophoniste et activités. Bonjour toilettes à la chaîne, ennui, télé et régression* »).

Quelques proches témoignent des difficultés rencontrées avec la survenue de la puberté et des pulsions sexuelles. Un parent reproche le manque de soutien de l'équipe professionnelle de l'IME qui renvoie sur le père la responsabilité « *d'apprendre à son fils à se masturber* ».

Certains parents et membres de la fratrie ont témoigné de leur inquiétude sur l'avenir de la personne polyhandicapée après leur disparition.

Du côté des témoignages **des PROFESSIONNELS**, les équipes sont conscientes que plusieurs facteurs contribuent à améliorer les périodes de transition : le maintien des relations sociales, l'empathie, l'ambiance générale, la qualité des repas, la qualité et l'adaptation des apprentissages, une meilleure surveillance de nuit, etc. Si une majorité d'accompagnants relatent un certain nombre de difficultés pour accompagner les transitions de façon satisfaisante (turn-over, manque de formation, manque de personnel et de temps, différence importante entre le secteur enfant et le secteur adulte, etc.), elles indiquent également des initiatives positives (anticipation, rencontres avec les familles et les établissements passés/futurs de la personne, etc.).

Les professionnels se réunissent régulièrement en équipe pour évaluer et ajuster le projet et les objectifs de la personne. Certains utilisent des outils d'évaluation tels que le GEVA, des outils de traçabilité et d'autres n'hésitent pas à revoir leur méthodologie pour adapter l'accompagnement par rapport à la nomenclature Sérafin et davantage prendre en compte les besoins, envies, potentialités et problématiques de santé de la personne. Par ailleurs, l'utilisation d'indicateurs de progrès paraît indispensable pour certains proches.

Concernant les périodes d'adaptation, les professionnels relatent plusieurs démarches, comme l'ouverture de places d'accueil temporaire ou de jour, la mise en place de partenariats (hôpital, hospitalisation à domicile, IME, MAS, ESAT, EHPAD, équipe mobile, etc.). Certains parlent de passerelles possibles entre les différents établissements du secteur enfant et du secteur adulte, permettant notamment un partage des outils de communication, des fiches d'accompagnement et des rencontres régulières. Certains réalisent une socialisation grâce à un travail d'immersion avec d'autres établissements (crèche, centre de loisirs, école maternelle, maison de quartier, sorties culturelles, etc.). « *Des temps partagés avec certaines écoles sur des activités comme la lecture de conte, je suis un élève comme les autres. Les jeunes sont avec des enfants de leurs groupe d'âge* ». D'autres réalisent des visites du futur établissement, invitent la famille à venir passer une journée et à participer à des activités. Il est mentionné l'importance de réaliser une double référence pour identifier les interlocuteurs et faciliter les périodes de transition.

Le vieillissement des personnes polyhandicapées et les transitions qui y sont associées sont abordés dans plusieurs témoignages. Les professionnels s'intéressent à cette nouvelle thématique en adaptant leur accompagnement et en insistant sur la coordination médicale et éducative, la mise en place de groupes de travail thématiques, l'aménagement des espaces et des activités, la formation des professionnels aux soins palliatifs, la mise en place de partenariats avec les EHPADs, une collaboration avec une équipe mobile de soins palliatifs pour la fin de vie, etc. « *La coordination entre équipe médicale et éducative est renforcée pour accompagner le vieillissement des personnes* ». Les proches, quant à eux, s'interrogent sur l'avenir de leur enfant au moment de leur disparition. « *Nous, parents vieillissants souhaiterions aussi organiser notre 'succession morale auprès de nos enfants'* ».

10.6 Avis du groupe de travail

L'adaptation à l'évolution des besoins, du rythme de vie ou encore des centres d'intérêt de la personne polyhandicapée ne doit pas pour autant conduire à renoncer à stimuler la personne et à lui offrir des opportunités d'apprentissage. En effet, à tout âge et quel que soit l'état de santé et de dépendance de la personne polyhandicapée, l'accompagnement doit viser un maintien des acquis et un développement des compétences.

Avant toute orientation vers une autre structure d'accompagnement, le groupe de travail préconise de réactualiser les bilans médicaux et fonctionnels. L'orientation d'une structure d'accompagnement pour enfants vers un dispositif pour adultes est une transition particulièrement délicate car elle génère des changements importants en termes de soins, d'accompagnement mais aussi de ruptures des liens affectifs avec certains professionnels.

Si les bouleversements physiologiques et psychiques sont importants au moment de la puberté, il est important de préciser que cette dernière intervient à un âge plus variable chez la personne polyhandicapée qu'en population générale.

Le repérage de la douleur liée aux menstruations est insuffisamment pris en compte. De plus, les informations sur les transformations corporelles qu'éprouve la personne polyhandicapée doit lui être expliquée, cette information ne concernant pas seulement ses parents et les professionnels.

Le groupe de travail ne souhaite pas préconiser une organisation des unités qui dépendraient uniquement de l'âge de la personne polyhandicapée dans la mesure où d'autres facteurs peuvent interférer, comme par exemple la présence de comportements problématiques. En revanche, la mise en place d'activités partagées entre personnes polyhandicapées d'une même classe d'âge, notamment à l'adolescence, permet de répondre à des besoins relationnels ou d'activités, ou encore des appétences que certaines personnes ont souvent en commun au même âge.

La vie affective et sexuelle n'est pas développée dans cette recommandation car le programme de la HAS prévoit des travaux spécifiques sur ce thème, de façon transversale aux publics des établissements et services sociaux et médico-sociaux. Cependant, quelques préconisations, liées en particulier aux manifestations de la sexualité à l'adolescence sont proposées ici. Elles portent d'abord sur la nécessité de faire circuler la parole sur ce sujet souvent tabou, entre les professionnels et la famille, mais aussi de « poser des mots » sur les transformations corporelles éprouvées par les personnes polyhandicapées au moment de la puberté.

Le groupe de travail fait le constat que les transitions entre deux dispositifs d'accompagnement, en particulier entre une structure pour enfants et une structure pour adultes, sont souvent insuffisamment préparées en amont et accompagnées. La transmission des informations actualisées est déterminante pour définir le nouveau projet.. La recommandation a ainsi vocation à établir une « check list » pour aider les équipes professionnelles à constituer le dossier le plus complet possible

L'accompagnement à la transition se pose également pour des situations de rupture de l'accueil en établissement, quand la personne polyhandicapée se retrouve provisoirement à domicile en attendant

une admission dans un dispositif adapté. L'équipe professionnelle assurant l'accompagnement initial doit veiller à apporter l'aide suffisante à la famille pour mettre en place à domicile les soins, les rééducations et l'accompagnement éducatif nécessaires. Le partenariat avec les professionnels libéraux et les services à domicile est à développer.

11 La fin de vie

11.1 Etat des lieux

L'espérance de vie de la personne atteinte de polyhandicap a considérablement augmenté ces vingt dernières années. Par conséquent, la question des soins palliatifs pour enfants et adultes est cruciale et partagée par les établissements et services médicaux sociaux et sanitaires (247). Néanmoins, la personne est non seulement confrontée aux complications provoquées par son handicap mais également à des évolutions inhérentes au vieillissement. La vulnérabilité de ces personnes provoque des décompensations diverses (broncho-pulmonaires, infectieuses, épileptiques, etc.) et il est difficile de savoir si elles seront transitoires ou terminales. Ces spécificités complexifient les prises de décisions (247, 248).

« Les soins palliatifs sont des soins actifs délivrés dans une approche globale de la personne atteinte d'une maladie grave, évolutive ou terminale. L'objectif des soins palliatifs est de soulager les douleurs physiques et les autres symptômes, mais aussi de prendre en compte la souffrance psychologique, sociale et spirituelle » (société française d'accompagnement et de soins palliatifs).

Rappel du cadre juridique

La loi n°2016-87 du 2 février 2016 créant de nouveaux droits en faveur des personnes malades et des personnes en fin de vie, en plus de clarifier les conditions de l'arrêt des traitements au titre du refus de l'obstination déraisonnable, instaure notamment un droit à la sédation profonde et continue jusqu'au décès pour les personnes dont le pronostic vital est engagé à court terme.

Les directives anticipées deviennent l'expression privilégiée de la volonté du patient hors d'état de le faire et s'imposent désormais aux médecins. Cette évolution de la loi qui concerne les directives anticipées et qui porte sur leur opposabilité à l'égard du médecin est la plus significative.

La loi du 2 février 2016 permet de mieux répondre à la demande à mourir dans la dignité par une meilleure prise en charge de la souffrance, et en clarifiant l'usage de la sédation profonde et continue, jusqu'au décès, en phase terminale. Elle permet également de conforter la place de l'expression de la volonté du patient dans le processus décisionnel et en particulier de ses « volontés précédemment exprimées ».

Concrètement, la loi permet de :

- Réaffirmer le droit du malade à l'arrêt de tout traitement.
- Rendre contraignantes les directives anticipées pour les médecins et développer les directives anticipées en les formalisant.

- Prendre en compte les volontés exprimées par écrit sous forme de directives formalisées éventuellement contraignantes, et assurer leur accessibilité.
- À défaut de l'existence de directives anticipées, prendre en compte l'expression des volontés exprimées par le patient, portées par le témoignage de la personne de confiance ou à défaut tout autre témoignage de la famille ou des proches.
- Améliorer l'accès et l'utilisation des directives anticipées pour les professionnels de santé et le public ;
- Maintenant d'utiliser un modèle de directives anticipées (DA) qui pourra être rédigé de préférence avec l'aide de son médecin ;
- Enregistrer les DA pour faciliter leur accessibilité et développer l'information.

Pour les professionnels de santé, ce qui va changer :

- Une obligation pour les professionnels de santé de mettre en œuvre tous les moyens à leur disposition pour que toute personne ait le droit d'avoir une fin de vie digne et accompagnée du meilleur apaisement possible de la souffrance (*article 1 de la loi*)
- Une prise en charge de la fin de vie qui renforce les droits des patients
- Une meilleure prise en compte de la souffrance réfractaire du malade en phase avancée ou terminale par des traitements analgésiques et sédatifs
- Une obligation pour le médecin de respecter la volonté de la personne après l'avoir informée des conséquences de ses choix et de leur gravité, de refuser ou ne pas recevoir un traitement (*article 5 de la loi*)
- Un rôle renforcé d'information auprès de leurs patients sur la possibilité et les conditions de rédaction de directives anticipées (*article 8 de la loi*).

11.2 Recommandations publiées

Fondée sur 68 études à fort niveau de preuves, les recommandations élaborées par Oliver *et al.* (249), en collaboration avec the European Association for Palliative Care (EAPC), the European Neurological Society et the European Academy of Neurology (EAN) portent sur :

- Le bien-fondé de l'approche multidisciplinaire (équipe sanitaire et médico-sociale) pour accompagner la personne ce qui permet d'accroître sa satisfaction et sa durée de vie ;
- L'importance de la communication avec le patient et les proches
- L'importance de la prise en compte des soins palliatifs pour diminuer la douleur et augmenter la qualité de vie ainsi que la durée de la vie ;
- L'importance du soutien pour les soignants avant et après le décès et le rôle majeur des formations qui permettent de réduire le burn-out et la détresse psychologique des équipes ;
- L'importance des échanges avec le patient et la famille sur le rôle des services de soins palliatifs, les traitements de la douleur, leurs souhaits quant à la fin de vie ;
- L'importance de la formation des neurologues sur les principes des soins palliatifs tout au long de leur exercice ainsi que la formation pour toutes les équipes sur les spécificités des soins palliatifs apportés aux personnes ALS/MND/MS.

Trois recommandations existantes abordent la thématique de l'accompagnement à la fin de vie. Les idées les plus pertinentes et pouvant concerner ou être adaptées au public polyhandicapé ont été reprises. Il s'agit de :

- ANESM, « Accompagner la fin de vie des personnes âgées en EHPAD », HAS, 2016 (250)
- ANESM, « L'accompagnement à la santé de la personne en situation de handicap », 2013 (181)
- HAS, « Accueil, accompagnement et organisation des soins en établissement de santé pour les personnes en situation de handicap », 2017 (251).

11.3 Littérature scientifique

Aucune revue systématique n'est publiée sur cette thématique.

Le rapport de l'Observatoire national de la fin de vie (247) identifie les pratiques d'accompagnement de fin de vie d'enfants et d'adolescents au sein des établissements pour enfants polyhandicapés, les ressources internes et externes dont les professionnels disposent et met en lumière les problématiques rencontrées par l'ensemble des acteurs de terrain intervenant lors de situations de fin de vie. Pour cela, un questionnaire a été envoyé par voie électronique à 346 structures médico-sociales et a été complété par 108 structures. Au vu des réponses, la démarche palliative est peu intégrée au sein des missions des établissements médico-sociaux, les structures disposent d'une faible présence de professionnels médicaux, les besoins de formation sont très importants (y compris en formation initiale), peu d'établissements développent des partenariats avec des services d'hospitalisation à domicile et peu d'entre eux organisent un suivi du deuil des familles. Près de la moitié des établissements répondants indiquent ne pas se sentir en capacité d'assurer un accompagnement de fin de vie. Au vu de ces constats, plusieurs pistes de réflexion et des recommandations sont données, comme :

- L'inscription de l'accompagnement de la fin de vie dans le projet d'établissement,
- L'adaptation du projet de vie personnalisé de l'enfant,
- L'enjeu de la formation initiale des professionnels autour de l'accompagnement à la fin de vie ;
- L'élaboration de chartes et la création de services de soins de suite et de réadaptation spécialisés dans l'accueil des personnes polyhandicapées ;
- Le développement de partenariats entre établissement médico-social et structures spécialisées dans l'accompagnement à la fin de vie et l'utilisation d'outils (comme la fiche SAMU Pallia) pour faciliter le recueil des souhaits des enfants et des familles concernant la réanimation ;
- L'intégration et le soutien des frères et sœurs des enfants polyhandicapés en fin de vie, en plus des parents.

La recherche action de BLONDEL et al. (252) s'attache à décrire et à analyser les pratiques d'accompagnement des personnes multi-handicapées (public plus large que les personnes polyhandicapées). Pour cela, des groupes de travail composés d'acteurs institutionnels, de directeurs d'établissements, de professionnels soignants et de familles de personnes multi-handicapées ont été constitués. Ces échanges ont permis de définir le processus de vieillissement des personnes multi-handicapées comme « *une dégradation progressive des capacités physiques du fait de processus biologiques qui entraînent un déclin des capacités d'adaptation de l'organisme* », et d'identifier trois catégories d'âge auxquelles correspondent des besoins différents (0-18 ans, 20 – 40 / 45 ans et 40 / 45 ans et plus). Les différents acteurs ont souligné la complexification de l'accompagnement qu'implique le vieillissement des personnes multi-handicapées, du fait notamment de la difficulté à formuler le

diagnostic. Pour les professionnels, le vieillissement pose des questions sur la capacité des structures à garantir un accompagnement ou une réorientation adaptée à leurs usagers. La formation des professionnels de soin sur les problématiques spécifiques au vieillissement des personnes multi-handicapées s'avère souvent insuffisante. Les professionnels ont ainsi identifié trois axes majeurs : l'adaptation de l'accompagnement, les relations avec les aidants familiaux et la médicalisation des structures accompagnant des personnes multi-handicapées vieillissantes. Les auteurs insistent en outre sur la relation entre le vieillissement de la personne multi-handicapée et l'accompagnement qu'elle reçoit d'une part et les interactions qu'elle a avec son environnement d'autre part. Enfin, le vieillissement des aidants familiaux pose également la question de la délégation.

L'étude menée par le Fonds pour les soins palliatifs intitulée « Etude exploratoire qualitative. Soins palliatifs, handicap mental et polyhandicap » (248) permet de faire apparaître plusieurs constats. Si de nombreux professionnels des soins palliatifs ont encore une méconnaissance du handicap mental et du polyhandicap, les professionnels du médico-social ont peur des soins palliatifs si personne n'y est sensibilisé dans leur établissement. De plus, il est nécessaire de dépasser la difficulté culturelle et sémantique, à savoir que les équipes médicales parlent généralement de soins palliatifs en cas de maladie, alors que dans le polyhandicap, c'est tout l'accompagnement qui représente une prise en charge palliative. En effet, en matière de polyhandicap particulièrement, les soins palliatifs ne concernent pas uniquement la fin de vie. La question de la prise en charge en soins palliatifs se pose quand l'état de la personne s'aggrave ou en cas de maladie, alors que la prise en charge curative est beaucoup plus complexe. De manière plus générale, les prises en charge en gériatrie et dans le cas du polyhandicap se ressemblent puisque « le prendre soin » prime. Que ce soit en EHPAD ou en établissement d'accueil spécialisé, les résidents sont institutionnalisés assez longtemps, ce qui fait que les équipes les connaissent très bien. En revanche, la grande différence tient au quota du personnel. L'attachement affectif des équipes médico-sociales est très fort avec les personnes polyhandicapées. Par conséquent, une équipe transversale peut représenter un certain avantage. Enfin, il existe une hétérogénéité majeure des pratiques sur le territoire, avec beaucoup d'initiatives locales. Il est de ce fait difficile d'identifier des outils extrapolables ou de proposer un schéma standard. Néanmoins, il apparaît pour le Fonds pour les soins palliatifs que chacun peut construire sa carte des « possibles ».

L'étude de Falconnet et al. (253) sur la fin de vie des enfants et des adolescent polyhandicapés interroge sur les pratiques d'accompagnement en établissements, sur les ressources sollicitées et sur les différentes problématiques rencontrées par les professionnels. Pour cela, un questionnaire de 73 items a été envoyé à 260 établissements médicaux sociaux et 108 d'entre eux ont répondu. Dans cette étude, près d'un tiers des enfants et adolescents accueillis étaient soit, atteints d'une maladie évolutive à un stade avancé ou dans un état de grande fragilité somatique 21% (n=508), soit en fin de vie 9% (n=192). Les résultats montrent que les établissements médico-sociaux sont faiblement médicalisés, que plus de la moitié des établissements proposant un internat n'ont pas d'infirmier de nuit et l'accompagnement de fin de vie n'est pas inscrit dans leur projet d'établissement. Dans 53 établissements, aucun professionnel n'est formé aux soins palliatifs et à l'accompagnement de fin de vie, 23 n'ont pas de professionnels formés et ont besoin de formation sur cette question. Parmi les établissements, 55% font appel à une équipe mobile se soins palliatifs et 31% à une équipe ressource régionale de soins palliatifs, principalement pour un soutien psychologique envers les professionnels et pour le soulagement de la douleur de la personne. Sur les 92 décès recensés, plus de la moitié ont

eu lieu hors de l'établissement (n=55). Pour 57 enfants, aucun renseignement n'a été donné sur les traitements et les décisions de fin de vie. Ainsi, cette enquête questionne sur la formation à l'accompagnement en fin de vie des professionnels, sur la nécessaire préparation des transferts depuis les établissements médico-sociaux vers les établissements de santé des enfants, sur une acculturation des divers professionnels (médico-sociaux, unités de soins palliatifs, santé, etc.) afin d'accompagner l'enfant de manière plus adaptée quel que soit son lieu de prise en charge.

L'étude d'Antoine-Gauzes et al. (254) cherche, au travers des collaborations entre établissements médico-sociaux et les équipes de ressources régionales de soins palliatifs pédiatriques, à identifier la nature de la première demande d'intervention, les bénéficiaires de cette intervention, les actions menées et le rôle de l'infirmière/puéricultrice dans cette collaboration. Pour cela, une étude exploratoire rétrospective a été réalisée sur 2 ans à partir de 97 dossiers d'enfants polyhandicapés suivis par neuf équipes ressources régionales de soins palliatifs pédiatriques et accueillis dans différents établissements médicosociaux. Dans un tiers des cas, la première demande d'intervention concerne l'enfant, l'entourage, ou les professionnels et dans 69 %, elle concerne les trois publics. Les demandes d'interventions les plus citées sont le soutien des professionnels (26 %), le soulagement des symptômes de l'enfant (21 %) et l'élaboration du parcours de soins (16%). Du côté des équipes ressources en soins palliatifs, leurs principales actions sont la participation aux réunions pluridisciplinaires (18 %), l'aide à l'élaboration du projet de vie et de soins (16 %) et le lien avec l'institution (13 %). Lors de ces interventions, le rôle des infirmières est capital. Elles sont présentes dans 86% des cas, seule ou en binôme, elles participent à faire émerger au sein des équipes pluridisciplinaires médico-sociales et sanitaires une « intelligence collective » centrée sur la réflexion, la discussion et l'action autour des différents projets de l'enfant. Cette étude fait état d'une croissance des collaborations entre les établissements médico-sociaux et les équipes ressources régionales de soins palliatifs pédiatriques avec le souci permanent du bien-être de l'enfant polyhandicapé.

Dans une étude, Zaal-Schuller (255) cherche à la fois à déterminer les éléments qui contribuent à la qualité de vie des enfants avec PIMD selon les parents et les médecins et à la fois, de connaître la manière dont cette qualité de vie est discutée et incorporée dans les décisions de fin de vie. Pour cela, des entretiens semi-structurés ont eu lieu avec 14 parents et 11 médecins d'enfants avec PIMD pour lesquels une décision de fin de vie a été faite, durant les deux dernières années de vie de l'enfant. Pour les parents comme pour les médecins, les principaux éléments contribuant à la qualité de vie sont la capacité à prendre du plaisir, le confort et l'absence de problèmes physiques et les éléments diminuant la qualité de vie les plus mentionnés sont la douleur, l'épilepsie, les infections (pour les parents) et la dépendance aux machines (pour les médecins). Ensuite, les problèmes mentionnés sont la nutrition artificielle, l'automutilations, la constipation, la dyspnée, les vomissements, les reflux, etc. De manière générale, les parents mettent en avant « la conscience primaire » et « le manque de conscience des déficiences et des limitations » pour l'enfant alors que les médecins attachent plus d'importance « aux perspectives de développement cognitif » et à la « capacité à établir des contacts avec les autres ». Les parents comme les médecins insistent sur le fait que l'enfant peut avoir une qualité de vie en-deçà d'un seuil acceptable et que l'état d'inconfort physique peut être si important et constant qu'ils peuvent considérer la mort plus souhaitable que la poursuite de la vie dans ces conditions. Ils considèrent également la qualité de vie lors des décisions de fin de vie. Ainsi, le fait de limiter ou d'arrêter les traitements invasifs, s'ils n'apportent pas une amélioration significative à la qualité de vie, représente une première étape. Pour les parents, lorsqu'une décision doit être prise sur une fin de vie,

c'est que le maintien de la qualité de vie n'était et ne peut plus, dans le futur, être maintenue. Tous abordent ce qu'ils considèrent le plus important pour la qualité de vie de l'enfant mais il est impossible de savoir si l'avis des parents et des médecins sont identiques. Par manque de discussion et comme la qualité de vie de l'enfant polyhandicapé hospitalisé est généralement réduite, les parents craignent que les médecins rechignent à administrer des thérapies salvatrices à leur enfant. De ce fait, les parents apportent généralement des photos ou des films de leurs enfants lorsqu'ils sont plein de vie pour permettre aux médecins de les voir autrement que dans des états de souffrance. Cette étude montre que si les parents et les médecins s'accordent sur certains éléments de la qualité de vie (prendre du plaisir, le confort, et l'absence de problèmes physiques), chacun a sa propre vision et ses propres perspectives. Néanmoins, ils doivent reconnaître et respecter l'expertise de l'autre, la décision de fin de vie doit être menée bien en amont des situations extrêmes, une checklist devrait être établie en amont avec les éléments permettant la qualité de vie de l'enfant.

L'étude de ZAAL-SCHULLER (256) compare les expériences et le vécu de parents et de médecins ayant été confrontés à une situation de fin de vie d'un enfant polyhandicapé afin de pouvoir faire un état des lieux, un partage d'expériences et d'interroger certaines pratiques pour proposer des améliorations. Les auteurs ont mené une étude qualitative et rétrospective au moyen d'entretiens semi-directifs auprès de parents et de médecins impliqués dans la prise d'une décision de fin de vie de 14 enfants présentant un PIMD. L'analyse des entretiens a permis d'identifier des schémas comportementaux par rapport aux expériences des parents et des médecins. Six thèmes principaux ont émergé de ces entretiens (l'influence des professionnels de santé, l'anticipation de la fin de vie et du moment de la prise de décision, l'information et le conseil aux parents, les désagréments et leurs causes, les aides à la prise de décision et la prise de décision finale). Les résultats amènent à reconsidérer certaines pratiques, comme l'adaptation des pratiques, des discours et du positionnement des médecins et des professionnels (y compris pour les personnes dont la langue n'est pas celle du pays de prise en charge) ; le fait de laisser suffisamment de temps aux parents pour prendre une décision ; d'entamer le processus décisionnel en amont, lorsque l'état de l'enfant est stable et l'accessibilité des informations médicales. En effet, les médecins doivent être attentifs à fournir davantage d'informations sur la prise de décision, au sentiment de méfiance des parents, à expliquer en amont la signification de leur rôle dans le processus décisionnel et à adapter leur positionnement dans ce processus selon les souhaits des parents.

L'étude d'Hannah Young et al. (257) cherche à conceptualiser le deuil des personnes avec PIMD au travers de l'expérience des soignants et des aidants familiaux. Elle identifie ainsi l'interdépendance entre une compréhension cognitive et émotionnelle de la mort. Pour cela, des questionnaires semi-directif ont été menés auprès de cinq aidants familiaux et deux soignants de centre de jour et résidentiel afin de connaître leur point de vue sur la façon dont la personne avec PIMD vit le décès d'un proche et comment la soutenir dans son processus de deuil. Si la personne polyhandicapée n'a pas une compréhension complète du concept de la mort (du fait des limitations de ses fonctions cognitives), elle peut en revanche ressentir douloureusement l'absence (la perte d'une relation sociale qui lui procurait du plaisir, de l'intérêt, du bien-être, un sentiment d'attachement), les changements éventuels que ce décès implique dans sa vie quotidienne ainsi que l'émotion de son entourage. Les soignants et les aidants de cette étude ont choisi d'associer la personne avec PIMD aux rites funéraires, aussi bien dans le souci de respecter ses droits que dans un objectif d'aide à la compréhension du décès ou comme une méthode de soutien. En termes d'aide à la compréhension, certains ont mis en

place un « apprentissage » de la mort qui passe par l'expérience de pertes successives, y compris d'animaux de compagnie. Le soutien passerait d'abord par le partage émotionnel du décès entre la personne et son entourage et il est à noter que la personne avec PIMD peut également être source de réconfort pour les personnes qui partagent cette même épreuve. A la suite de la mort d'un proche et du processus de deuil, les schémas habituels de la vie quotidienne de la personne s'en trouvent bouleversés. Ainsi, l'accompagnement quotidien de la personne est important pour l'aider à faire le lien avec la disparition du proche et pour lui permettre de réguler ses émotions.

11.4 Synthèses d'avis d'auteurs

Deux points clés semblent ressortir lorsque l'on évoque la prise en charge médicale des personnes polyhandicapées (41), ce sont la nécessaire concertation entre les nombreux intervenants, compte tenu de l'impossibilité pour la personne polyhandicapée de faire elle-même le lien entre eux et la nécessité de compétences spécifiques relatives aux besoins particuliers de ces populations, au niveau des différents professionnels du sanitaire – personnels des urgences, des consultations médicales, y compris en libéral et des hospitalisations, etc. –, ainsi que de réunir certaines conditions en termes d'accessibilité des locaux. En effet, trois grandes difficultés sont généralement rencontrées par les personnes polyhandicapées pour l'accès aux soins : l'absence de reconnaissance du polyhandicap comme mot-clé décisionnel au centre d'appel du 15, la faible prise en compte dans le milieu hospitalier des particularités et de la lourdeur des soins liés au handicap et les difficultés en termes d'adaptation des installations en réanimation (41).

Grâce à l'amélioration des conditions de vie et aux progrès de la médecine, l'espérance de vie des personnes polyhandicapées passe de 30 ans en 1970, à 50 ans en 2010, ce qui engendre un vieillissement de la population dans les maisons d'accueil spécialisées. Ainsi, les résidents de plus de 60 ans représentaient 3% en 2001 et 8.2% en 2010. Inévitablement, au vu de cette population vieillissante, le nombre de décès augmente (258, 259). Une personne polyhandicapée nécessite un accompagnement palliatif car elle répond aux critères d'être « atteinte d'une maladie sévère non progressive, entraînant une extrême vulnérabilité aux complications de toute nature ». Cet accompagnement est celui d'une vie entière du fait de la fragilité de sa santé et de la fréquence des troubles associés, (neurologiques, digestifs, respiratoire, infectieux, etc.) ainsi que des difficultés de communication (260). Faute de traitement curatif du polyhandicap lui-même, les soins prodigués à une personne polyhandicapée sont d'emblée palliatifs – que ceux-ci soient explicitement nommés ou pas (259). Par ailleurs, ils ont plusieurs appellations (soins de confort, de support, continus, d'accompagnement, etc.) qui contribuent à brouiller les pistes (258). Ils se déclinent [...] dans une approche intégrée aux traitements souvent invasifs destinés à prévenir les surhandicaps, à traiter les décompensations viscérales et neurologiques, à lutter contre la douleur. Certains critères cliniques, tels l'aggravation des troubles de la déglutition et la survenue d'une intolérance alimentaire totale, la détérioration symptomatique (249), la récurrence et l'aggravation d'épisodes infectieux et respiratoires (249, 261), ont été identifiés comme indice pronostique de la phase terminale chez la personne polyhandicapée (249). De même, les déficits neurologiques génèrent des troubles, dont la déficience intellectuelle, l'épilepsie, des troubles sensoriels des déformations ostéoarticulaires et des pathologies secondaires (respiratoires, digestives, atteintes dentaires et des troubles comportementaux et psychiatriques) (261). Plus encore que chacun de ces critères pris isolément, c'est l'analyse complexe de la « trajectoire de la maladie » (instabilité de l'état de base de la personne, les

décompensations répétées de plus en plus sévères et fréquentes, aggravant régulièrement son état clinique [...]), menée avec les parents ou proches de la personne polyhandicapée, qui semble guider les réflexions (262). Les décès surviennent de façon subite sans signe annonciateur dans environ 15% des cas (Motawaj, 2010) et sont majoritairement dus aux décompensations respiratoires aiguës et aux décompensations digestives aiguës (259).

Il faut rester vigilant à la manière d'aborder les soins palliatifs. Certains acteurs des soins palliatifs en ont fait une « spécialité médicale à part entière » et ils abordent cette question uniquement sous l'angle de la science médicale. Ainsi la personne n'est plus accompagnée dans la singularité de son histoire mais en fonction de la particularité de ses pathologies ou de son handicap. Toutefois, cette médecine palliative peine à être reconnue comme spécialité médicale dans la mesure où ses prestations ne sont ni techniques, ni scientifiques et qu'elle ne rentre pas dans les critères du système de tarification à l'activité. Pour être reconnue, elle s'est tournée vers les politiques de santé publique et la législation et ses acteurs sont régulièrement consultés pour des questions éthiques pour faire homologuer des « avancées » jugées progressistes. « La fin de vie » pose également la question de son commencement et la médecine palliative cherche une fois de plus à poser des « pronostics » et des « diagnostics » alors que l'accompagnement se fait dans la vie, la mort pouvant survenir à tout moment. Le secteur médicosocial aurait tort de croire que les soins palliatifs émanant du médical pourraient l'aider à accompagner les personnes jusqu'à la mort en les « formant », parce que le monde médical ne pose pas la question de l'homme en tant que tel, dans son ensemble, mais semble aborder l'homme et « sa mort » dans son ensemble. Ainsi, dans le cas du polyhandicap, elle tend à le réduire à ses problématiques fonctionnelles (258).

Il est important de développer des stratégies fondées sur l'observation des comportements de la personne polyhandicapée (263) et de se poser la question éthique du « juste » niveau de traitement, question qui reste complexe dans le polyhandicap. Elle concerne l'ensemble de la vie de la personne polyhandicapée, tout en sachant que cette dernière peut difficilement donner son avis. Ses souhaits sont difficiles à reconnaître et ramènent inéluctablement à une hétéro-décision complexe (259). Pour communiquer avec la personne polyhandicapée, le professionnel doit reconnaître la limite des mots, se substituer à la parole, aller à la rencontre du langage de l'autre. Il est parfois difficile d'accompagner sereinement lors d'une décompensation, contrairement à une personne âgée ou un patient en phase terminale de cancer, car on peut tenter d'établir un pronostic de fin de vie alors que la personne polyhandicapée reprend vie et surprend son entourage. La vie de la personne polyhandicapée, si fragile soit elle, ne doit pas être uniquement médicalisée, ni jugée selon nos normes. L'accompagnant doit travailler dans l'incertitude et l'optimisme. Il doit veiller à l'épanouissement de la personne, en déchiffrant sa personnalité, en décryptant ses attentes, ses doutes et ses peurs (260), reconnaître ses compétences, ne pas le voir qu'au travers de ses souffrances, trouver un équilibre entre être et faire (260).

Lorsqu'un décès survient, les personnes polyhandicapées qui vivaient avec le défunt sont en droit d'être informées. Le fait qu'elles soient polyhandicapées ne les soustrait pas aux émotions et des recherches tendent à montrer que même sur le plan cognitif, la compréhension qu'elles ont de la mort va au-delà de ce que l'on pourrait penser. Le professionnel peut alors mettre en place un temps de partage, rester à côté de la personne, accueillir sa réaction, son silence, ses émotions et partager ce temps avec sa propre sensibilité. Il ne s'agit pas uniquement de donner une information mais bien

d'être dans un processus d'accompagnement collectif ou individuel (atelier hommage, retirer les affaires du défunt progressivement, etc.) afin de permettre aux personnes polyhandicapées de prendre conscience de l'absence de l'autre et d'amorcer le temps du deuil. Les professionnels doivent veiller à respecter la volonté de la personne d'échanger, de partager ses émotions ou de ne pas le faire. Ils doivent également être attentifs aux changements de comportements (sommeil, alimentation, humeur) et rester disponible tout le long du processus qui peut prendre plusieurs mois (264).

L'entourage de la personne polyhandicapée doit être vigilant à ne pas être dans le pouvoir, à se laisser surprendre et se remettre en question, à savoir lâcher prise et accepter la régression, à apprendre ce que l'autre attend de moi (260). De même, il faut laisser aux familles un espace pour qu'elles échangent entre elles, qu'elles élargissent le réseau pour éviter l'enfermement et considérer ce qu'elles disent comme fiables a priori, puis proposer sans imposer (260). Leur place a évolué, notamment dans la décision de Limitation ou Arrêt de Traitement (LAT) (259). L'information délivrée et le recueil de leur approbation ou de leur non-opposition à une décision médicale s'intègre dans une approche personnalisée, leur laissant le libre choix de leur niveau d'implication vis-à-vis de la décision de l'équipe soignante (Hubert, 2016).

L'accompagnement de la fin de vie est tout autant particulier pour les équipes (265). Elles peuvent rencontrer des difficultés sur la bonne distance à garder étant donnée la charge émotionnelle résultante de la relation qui s'est tissée avec la personne polyhandicapée au fil du temps (260). Elles doivent s'y préparer car c'est un moment important dans les relations qu'elles ont avec les familles. Chaque équipe doit connaître ses limites, ses possibilités et travailler d'avance sur ces questions afin que les événements ne les prennent pas au dépourvu. Le décès d'une personne polyhandicapée dans l'institution crée une rupture de rythme (265). Dans ce cas, plusieurs questions existent : faut-il encore accompagner les parents, n'est-ce pas s'imposer ? Cette pudeur représente un obstacle car l'équipe ne veut pas s'imposer, elle souhaite respecter le besoin des parents de faire la coupure. C'est pourquoi il est important de laisser à la famille du temps, le jour du décès, pour voir la personne dans sa chambre, dans son lit, pour prendre conscience de la réalité dans un cadre devenu familial, et non dans une chambre funéraire impersonnelle et triste. De nombreux parents n'auront pas non plus envie de revenir car cela leur rappelle « avant » quand l'enfant était en vie et cela leur est douloureux (265).

Il est important de travailler en équipe pluridisciplinaire et en lien avec l'ensemble des personnes intervenant autour de la personne polyhandicapée, en particulier lors de la rédaction des directives anticipées (263 56 56 56 56). Même, si le fonctionnement en équipe pluridisciplinaire ne concerne pas uniquement la thématique de la fin de vie, elle nécessite un travail de communication et de respect, la définition des rôles, des fonctions et des responsabilités de chacun (266), la connaissance de ses propres limites (260), une certaine flexibilité et une écoute (266). Finalement, les compétences des soignants passent par le partage, l'humilité, le respect, l'empathie, le non-jugement, le fait d'apprendre à se connaître, d'acquérir des compétences, d'aller au-delà du soin, de bâtir avec la personne polyhandicapée et reconnaître ce que la personne peut apporter à chacun (260). Plus particulièrement, le respect de la procédure collégiale impose une concertation entre les différents membres de l'équipe médicale et paramédicale participant aux soins de la personne (247) ainsi que les parents (261). Si ce n'est pas encore suffisamment le cas, il est essentiel que les équipes médico-sociales participent à cette procédure collégiale (247). L'intervention d'un tiers – médecin extérieur à

l'équipe – intervenant en qualité de consultant représente un principe essentiel de la démarche palliative.

La sensibilisation et la formation des professionnels de l'établissement sont importantes sur cette thématique sensible (267) et doivent inclure les équipes soignantes et la direction (263). La formation des professionnels à l'accompagnement de la fin de vie doit être double, à la fois spécialisée (accompagnement de résidents polyhandicapés en situation de handicap sévère) et palliative (263). Actuellement, les éducateurs manquent de formation adéquate (l'accompagnement de la fin de vie ne faisant pas partie de la formation des éducateurs spécialisés), ce qui empêche non seulement l'éducateur de reconnaître les signes d'agonie ou de douleur, mais qui le confronte à la mort sans autre préparation que son propre vécu, et qui soit, provoque la fuite (qu'il regrette ensuite) ou un activisme exacerbé (266).

La complexité de la prise en charge de la personne polyhandicapée en fin de vie nécessite que le parcours et les lieux de soin soient pensés de façon fluide, avec une articulation souple entre le domicile, les établissements médico-sociaux, les établissements sanitaires, de soins de suite et de réadaptation ou service de court séjour et services d'hospitalisation à domicile (259). Pour que la fin de vie de la personne polyhandicapée soit confortable, il est important qu'elle se déroule sur son lieu de vie (établissement ou domicile), là où elle est connue, aimée et considérée (259). En cas d'hospitalisation, elle doit continuer de bénéficier d'une prise en charge éducative et relationnelle, parallèlement aux soins spécialisés et pluridisciplinaires (261). Par ailleurs, en cas d'hospitalisation, il est préférable qu'un kit d'hospitalisation soit prévu qui comporterait par exemple, une fiche de suivi de la personne décrivant son état de base, les dernières ordonnances, les renseignements spécifiques comme la grille d'évaluation de la douleur « San Salvador », etc. Normalement, pour les personnes les plus fragiles, le Samu dispose d'un dossier spécifique (259).

En termes d'organisation, l'accompagnement aux soins palliatifs doit représenter un volet du projet d'établissement ainsi que du projet de vie et du projet de soins de la personne (263). Ensuite, il est opportun de mener une réflexion sur la mise en place de partenariats avec les structures de soins palliatifs de proximité, les équipes mobiles de soins palliatifs, l'équipe de coordination d'appui d'un réseau de santé et/ou les équipes d'HAD apparaît également comme des éléments clés (263). Ces équipes peuvent outiller les professionnels en termes d'évaluation clinique et de traitement symptomatique ; d'accompagnement et de prise en compte des besoins psycho-sociaux et spirituels de la personne et de ses proches ; d'aide à la réflexion et à la prise de décision ; de soutien et de formation des équipes (259). Néanmoins, il faut rester vigilant à la médicalisation des unités de soins palliatifs, qu'elles soient mobiles ou qu'elles soient situées dans un centre hospitalier et de moins en moins accompagnantes. Lorsque c'est le cas, le dialogue avec une équipe pluridisciplinaire revêt toute son importance, lors de réunions ou chacun peut s'exprimer et dont le but est le confort et le bien-être de la personne (267).

11.5 Etat des lieux des pratiques – Résultats de l'appel à contribution

La thématique des soins palliatifs et de la fin de vie a été traitée au sein de la thématique « santé » et peu de témoignages portent spécifiquement sur cet accompagnement.

Les professionnels indiquent la mise en place de formations spécifiques sur les soins palliatifs, de collaborations avec une équipe mobile de soins palliatifs pour la fin de vie et de la mise en place de partenariats avec les EHPADs.

« La coordination entre équipe médicale et éducative est renforcée pour accompagner le vieillissement des personnes ».

Les proches, quant à eux, s'interrogent sur l'avenir de leur enfant au moment de leur disparition. *« Nous, parents vieillissants souhaiterions aussi organiser notre « succession morale auprès de nos enfants ».*

11.6 Avis du groupe de travail

Une réflexion a été menée au sein du groupe pour déterminer ce que recouvre exactement cette partie, à savoir si elle doit traiter des soins palliatifs et de la fin de vie. Le groupe de travail a souhaité que cette thématique concerne uniquement l'accompagnement à « la fin de vie » et que les recommandations liées aux soins palliatifs figurent dans la partie « santé ».

Les soins palliatifs peuvent intervenir sur des durées très variées et prendre fin pour permettre à la personne polyhandicapée de retrouver un accompagnement habituel. L'état de santé des personnes polyhandicapées est très fluctuant, parfois très rapidement, ce qui rend difficile la formalisation systématique de ces informations dans le projet personnalisé de la personne. Les informations sont ainsi actualisées dans le dossier médical de la personne, dès qu'un signe d'aggravation de l'état de santé est repéré, à la suite d'un épisode aigu de maladie ou en amont d'une hospitalisation afin de garantir la continuité des soins. Concernant l'actualisation du projet personnalisé de la personne, aucune échéance n'est indiquée dans les recommandations. Cela permet, lorsqu'il y a un problème ou un changement de situation, de le réactualiser sans se focaliser sur une date ou une échéance particulière.

La loi indique un certain nombre de mesures à réaliser sur la fin de vie, telles que la désignation d'une personne de confiance, la rédaction des directives anticipées. Il a été décidé de ne pas rédiger de recommandations spécifiques sur ces mesures. En effet, comment est nommée une personne de confiance quand la personne polyhandicapée ne peut pas s'exprimer ou se faire comprendre ? Le PNDS traite ce sujet de cette manière : *« Pour les adultes ou les grands adolescents, la désignation d'une personne de confiance et la rédaction de directives anticipées ne doivent pas être exclues totalement, bien que l'on sache que les troubles de compréhension et d'expression les rendent souvent très difficiles à établir. Cependant la compréhension de ces personnes est bien souvent meilleure que ne le laisse penser l'absence ou la difficulté d'expression orale, et il est donc obligatoire de donner à chaque personne polyhandicapée des informations sur son état, adaptées à sa compréhension, ce qui est précisé dans la loi Claeys Leonetti ».* De même, la question se pose de la prise en compte de l'avis des familles et de la procédure à adopter quand les parents sont en désaccord. Dans la loi, il n'existe pas d'alternative sur la personne qui remplit les directives anticipées à la place de la personne, quand celle-ci ne peut pas les indiquer. Dans ce cas, les professionnels s'en réfèrent à la décision collégiale. Cette procédure est importante et est tracée dans le dossier de la personne.

La procédure collégiale³⁹ se réalise en trois phases⁴⁰ que sont l'examen de la situation au regard des critères médicaux ; l'établissement de la volonté de la personne et, à l'issue de la procédure, la prise de décision du médecin et l'information de l'entourage. La procédure implique une concertation avec les membres présents de l'équipe de soins qui prend en charge le patient, si elle existe ; le recueil de l'avis motivé d'au moins un autre médecin, appelé en qualité de consultant et sans lien hiérarchique avec le médecin ayant la charge du malade ainsi que l'avis motivé d'un deuxième consultant, si cela est estimé utile par les deux premiers médecins. Lorsque la procédure porte sur une demande de sédation profonde et continue par le patient lui-même, la procédure collégiale permet d'apprécier les critères prévus par la loi, c'est-à-dire quand il existe une affection grave et incurable et qu'un pronostic vital est engagé à court terme, que ce soit du fait de l'évolution de la maladie ou du fait de la décision d'arrêter un traitement ou encore l'existence d'une souffrance réfractaire aux traitements ou un risque de souffrance insupportable du fait de l'arrêt du traitement.

Aujourd'hui, l'accompagnement à la fin de vie au sein des établissements n'est pas simple pour les équipes. En effet, peu de préparation et peu de réflexions sont menées sur ce sujet. Dans le polyhandicap, il existe un « vide » de prise de décision en fin de vie, à savoir « *qui décide de quoi ?* » et il existe une peur sur les notions de « trop fait ou pas assez » envers la personne polyhandicapée. Ainsi, pour aider les professionnels à améliorer la gestion de ces situations, un certain nombre d'actions sont à mettre en place. Il est important d'avoir une réflexion pluridisciplinaire et médicale quand il s'agit de définir les conduites à tenir liées à la fin de vie (mise en œuvre de protocole, prescriptions, etc.) et les complications possibles. Cette démarche est d'autant plus importante et spécifique au moment de l'arrêt des soins. Sur ces questions d'accompagnement à la fin de vie, la désignation d'un binôme professionnel optimise l'organisation générale de l'établissement et la gestion de ces situations. De même, la mise en place d'un protocole paraît essentielle pour connaître les étapes à respecter et les actions à mener. Ainsi, un protocole expliquant l'organisation de l'équipe professionnelle et les différentes étapes à respecter (qui fait quoi au moment du décès, démarche à suivre, etc.), inscrit dans le projet d'établissement, s'avère opportun. Il est par ailleurs décidé d'utiliser le terme « protocole » et non celui de « procédure » car un protocole est un ensemble de procédures et est donc une notion plus large. Pour toutes ces actions, le recours à une équipe mobile, spécialisée sur les questions de la fin de vie, s'avère généralement d'une grande aide.

Enfin, si un transfert en milieu hospitalier s'avère nécessaire, la coordination est fondamentale (cf. recommandation HAS sur l'accueil, l'accompagnement et l'organisation des soins en établissement de santé pour les personnes en situation de handicap) et est plus largement détaillée dans la partie « Accompagnement à la santé » des recommandations et de l'argumentaire.

³⁹ Fiche renforcement collégiale <https://solidarites-sante.gouv.fr/soins-et-maladies/prises-en-charge-specialisees/findevie/pour-les-professionnels-de-sante/questions-reponses-pour-les-professionnels/article/qu-est-ce-que-la-procedure-collegiale>.

- Il y a plusieurs situations où le médecin a le devoir de recourir à une procédure collégiale. La procédure collégiale s'impose toujours lorsque que le patient est hors d'état d'exprimer une volonté. Il s'agit d'une procédure consistant à recueillir, avant de prendre une décision médicale importante dans les situations de fin de vie, l'avis motivé d'au moins un autre médecin appelé à titre de consultant ainsi que de l'équipe de soins en charge du patient. Ayant respecté la procédure collégiale, c'est au seul médecin référent du patient qu'il appartient de prendre les décisions médicales. La procédure collégiale intervient également lorsqu'il s'agit de mettre en œuvre une sédation profonde et continue à la demande du patient afin de vérifier que les conditions d'accès à cette sédation sont réunies.

⁴⁰ Fiche renforcement collégiale

Pour les familles, cette période de « fin de vie » est sensible et nécessite un accompagnement particulier de la part des professionnels. Si les échanges avec les familles sont importants tout au long de l'accompagnement de la personne polyhandicapée, il l'est particulièrement dans cette période de fin de vie et au moment du décès. La mise en place d'un protocole permet notamment d'améliorer la gestion de ces situations. L'accompagnement lors des décisions à prendre, s'il peut être important pour les familles, représente une lourde responsabilité pour les professionnels. Il faut donc être prudent sur la manière dont cet accompagnement est mené. Il faut également être vigilant aux projections que les proches font sur leurs propres attentes au sujet de l'accompagnement de la fin de vie de la personne polyhandicapée. Le groupe de travail considère que la personne polyhandicapée n'a pas conscience de sa fin de vie et ne peut pas toujours exprimer ses préférences. Par conséquent, il est décidé de supprimer l'idée du recueil des besoins, attentes et choix de la personne sur son accompagnement lié à la fin de vie. Enfin, des visites à domicile peuvent être menées par les professionnels pour assurer la continuité de l'accompagnement, y compris en fin de vie. Toutefois, ces visites induisent que les professionnels entrent dans l'intimité des familles, ce qui peut s'avérer délicat. Par conséquent, ces visites doivent être menées en concertation avec les familles et dans le respect de leurs habitudes de vie pour que cet accompagnement ne soit pas perçu comme intrusif. Pour cela, les professionnels doivent être sensibilisés sur la manière de mener ces visites et sur l'instauration d'une confiance mutuelle.

Enfin, à la suite d'un décès, que ce soit pour les proches de la personne polyhandicapée, les résidents et les professionnels, il est important de construire un « rituel partagé » au sein de l'établissement. De même, selon l'accord de la famille, il faut permettre à ceux qui le souhaitent de participer aux funérailles du défunt.

12 Une inscription des organisations et des pratiques dans le projet de l'ESMS

12.1 Etat des lieux

La dépendance permanente de la personne polyhandicapée à un tiers la rend très vulnérable à la relation à l'autre et aux conditions de son environnement. Aussi, l'organisation de la structure doit lui offrir un cadre structurant pour assurer une cohérence et une continuité de l'accompagnement. La qualité de la relation avec les professionnels est également déterminante pour favoriser le développement de ses compétences. Une réflexion éthique et une analyse des pratiques au sein de la structure soutiennent une démarche bienveillante.

L'inclusion fait partie des enjeux de l'organisation de la structure médico-sociale. Plus ouverte sur son environnement, la structure médico-sociale facilite à la fois l'accès aux lieux et équipements de droit commun et intègre dans son fonctionnement des acteurs du territoire (intervenants extérieurs, projets partagés avec des citoyens au développement typique, etc.).

L'évaluation des besoins et attentes de la personne polyhandicapée, comme la définition et la mise en œuvre des soins et de l'accompagnement adaptés pour y répondre, relèvent de disciplines variées et complémentaires, à mobiliser en interne comme en externe de la structure. La famille détient aussi

des informations déterminantes sur le fonctionnement singulier de la personne polyhandicapée dans différents contextes de vie. C'est le croisement de ces différentes expertises qui enrichit l'évaluation des capacités fonctionnelles et la définition des interventions à mettre en place (objectifs, contenus et forme).

L'absence de sensibilisation au polyhandicap dans les formations initiales et l'intrication des limitations fonctionnelles de la personne polyhandicapée génèrent des besoins importants de formation continue.

Enfin, comme dans de nombreuses structures qui accompagnent des personnes présentant une dépendance physique importante associée à des troubles cognitifs, les professionnels sont exposés à des risques professionnels (notamment des troubles musculo-squelettiques) et psychosociaux.

12.2 Les recommandations publiées

Une recommandation existante aborde la thématique de l'accompagnement à la fin de vie. Les idées les plus pertinentes et pouvant concerner ou être adaptées au public polyhandicapé ont été reprises. Il s'agit de :

- HAS « Trouble du spectre de l'autisme : interventions et parcours de vie de l'adulte » (2018). P 19 à 25 « accompagnement des professionnels » (6).

12.3 Littérature scientifique

Revue de littérature sur les besoins de soutien des personnes atteintes de handicaps multiples et profonds

Une revue de littérature de Petry et al. (7) décrit les besoins de soutien des personnes atteintes de handicaps multiples et profonds. Le contexte dans lequel évolue la personne fait partie des cinq dimensions du modèle AAMR de Luckasson et al (2002) sur laquelle s'appuie cette analyse documentaire ; le contexte faisant référence en particulier aux savoirs être et savoirs faire des professionnels qui interviennent auprès de la personne polyhandicapée, ainsi qu'à l'organisation de la structure qui l'accueille. La dépendance relationnelle étant au cœur du processus de soutien, la personne avec PMD nécessite une relation sécurisante avec son environnement. Le professionnel qui intervient auprès d'elle doit montrer une disponibilité et réactivité face aux manifestations expressives de la personne. Il doit également percevoir, interpréter, répondre et réagir de façon précise aux signaux. Le professionnel doit se calquer sur le rythme de la personne : lui donner le temps de s'adapter, la préparer aux événements à suivre, éviter les transitions trop brusques. Le professionnel et l'organisation de la structure doivent offrir un cadre structurant (activités répétitives, repères), sans exclure la flexibilité nécessaire (pour s'adapter notamment au niveau de vigilance de la personne). L'intervention auprès d'une personne très dépendante et présentant des limitations importantes dans la communication implique également d'adhérer à certains principes : le professionnel doit croire aux capacités de la personne et mener une réflexion sur ses propres croyances, valeurs, attentes, attitudes et comportement. La formation continue des professionnels est essentielle pour compléter leurs connaissances et soutenir leurs compétences, notamment sur le registre de la communication avec la personne avec PMD et la définition d'activités adaptées. Enfin, l'organisation de l'accompagnement doit reposer sur certaines pratiques institutionnelles. Il s'agit en particulier de croiser les expertises des différents professionnels intervenant auprès de la personne avec PMD (et issus de disciplines différentes) et celles des proches, dans l'évaluation des capacités fonctionnelles, la définition des

interventions à mettre en place (objectifs, contenus et forme). Chacun est reconnu expert et peut apprendre des autres experts. De même, l'organisation de la structure doit être en mesure d'assurer une continuité du soutien : la personne avec PMD a besoin de bénéficier d'une quantité de soutien suffisante et d'interlocuteurs stables (cela interroge le taux d'encadrement et le turn-over du personnel). Les interventions proposées doivent également reposer sur des objectifs définis et appliqués avec méthode, en s'appuyant notamment sur un plan individuel et en recourant à des programmes éducatifs structurés.

Qualité de vie

Une étude sur la qualité de vie des personnes avec PIMD (15) a montré que, du fait de l'extrême dépendance de la personne polyhandicapée à un tiers pour l'ensemble des activités quotidiennes et dans les interactions avec son environnement, sa qualité de vie dépend en grande partie de la relation sécurisée et sensible avec ses parents et les professionnels du quotidien. Cette étude a été réalisée auprès de 40 parents et 36 soignants, en s'appuyant sur 5 domaines de qualité de vie de Felce et Perry (1995). L'étude de Petry et al. (15) a montré que les 5 domaines établis par Felce & Perry (1995) sont applicables aux personnes polyhandicapées.

L'étude de Lyons et coll. (268) a pour objectif d'élaborer puis d'évaluer un instrument de mesure de la qualité de vie des personnes atteintes de handicaps profonds et multiples (PMD) qui repose sur l'observation de ses manifestations comportementales selon des activités décrites comme préférées ou non préférées par leur entourage. L'étude montre que certains changements mineurs dans le programme d'activité et l'emploi du temps de la personne avec PMD peuvent entraîner une modification significative des préférences et du temps d'engagement. Le professionnel peut alors modifier ou réorganiser la journée de la personne PMD pour lui permettre de consacrer plus de temps à ses activités préférées. La plupart des activités peuvent également être modifiées pour accroître leur intérêt. Des recherches doivent cependant être poursuivies afin d'évaluer pleinement cet instrument. La « Life Satisfaction Matrix » (LSM) est un instrument permettant d'évaluer la qualité de vie des personnes PMD.

Savoir-être et savoir-faire des professionnels

Une étude de Vlaskamp et coll. (77) montre que les professionnels ont une connaissance insuffisante des capacités fonctionnelles et des préférences sensorielles des personnes présentant une déficience intellectuelle profonde et de multiples handicaps (PIMD), alors même qu'elle est indispensable pour définir les activités de jour adaptées à leur proposer. Cette étude observationnelle a été réalisée auprès de 33 professionnels de 7 services de jour néerlandais et a utilisé un questionnaire proposant une arborescence en neuf catégories, cinq liées aux capacités fonctionnelles de la personne (visuelle, auditive, tactile, olfactive et motrice) et quatre à ses préférences en termes de stimuli sensoriel et des conditions de leur utilisation (quel stimulus ? quand ? où ? comment ?). Ces éléments d'observation étaient à mettre en lien avec chaque activité proposée. Les auteurs concluent qu'un questionnaire relativement simple et facile à concevoir, proposant une démarche structurée d'observation des capacités fonctionnelles et des préférences sensorielles, peut améliorer grandement le recueil des caractéristiques spécifiques de ce type de public, fortement hétérogène.

Une étude de Hiemstra et coll. (269) a cherché à mesurer l'attention individuelle consacrée à la personne avec PMD par le professionnel de soutien direct durant des activités précises. Cette étude a

montré que la durée de focalisation de l'attention sur la personne avec PMD pendant ces séances correspondait en moyenne à 25% /30% de la durée totale de la séance (21.6%, 25.5%, 30.0% selon le binôme), ce que les auteurs considèrent comme un résultat faible dans la mesure où ces temps individuels constituent des moments privilégiés pour les interactions sociales. Cette étude observationnelle a reposé sur trois binômes composés d'une personne PMD et d'un professionnel de soutien direct accueilli dans un centre d'accueil de jour néerlandais. Les trois binômes ont été filmés dans différentes activités à six reprises et sur 3 semaines ; les vidéos ont été analysées par deux observateurs.

Une étude observationnelle de Zijlstra et coll. (270) montre que les événements médicaux sont souvent « surévalués ». En effet, les problèmes de santé, mêmes mineurs, occasionnent des annulations de séances de rééducations et d'activités. Les auteurs de l'étude encouragent les équipes à avoir une réflexion sur les conséquences de la diminution des rééducations et stimulations sur le développement et le bien-être de l'enfant. Cette étude observationnelle auprès de 48 enfants dans trois centres d'éducation spécialisés néerlandais s'appuie sur trois questionnaires dont un questionnaire qui porte de façon rétrospective sur les événements médicaux et leur impact sur la réalisation des rééducations et activités planifiées, au cours des deux dernières années.

Prise en compte de l'expertise familiale

Une synthèse interprétative de Kruithof et al. (271), qui repose sur 14 études issues des bases de données PubMed, CINAHL, Philosopher's Index et PsycINFO, s'intéresse à la transmission possible des connaissances acquises par les parents d'enfants avec PIMD aux soignants/aidants. Les résultats de l'étude montrent que les parents ont développé une connaissance intuitive en particulier dans les domaines de la communication, du bien-être et de la souffrance (ils parlent de ressenti, de sixième sens, d'intuition). Si les connaissances intuitives sont difficilement transférables, elles peuvent s'acquérir par l'observation des interactions parents-enfants, le partage de l'histoire de l'enfant, de son vécu si possible agrémenté de photos ou de films. Les soignants ayant testé cette approche se sont sentis plus compétents pour répondre aux besoins de la personne atteinte de PIMD. Cette connaissance exige du temps et de l'investissement de la part des soignants, et aussi de la constance dans un métier qui compte beaucoup de turn-over.

Qualité de vie des professionnels

Une étude de Rousseau et coll. (272) porte sur la qualité de vie de 238 professionnels intervenant auprès de personnes polyhandicapées accueillies en établissements SSR ou médico sociaux. Des données ont été recueillies sur l'état de santé physique et psychologique de 238 professionnels intervenant en tant que référent, à l'aide d'un livret d'auto-évaluation. Un questionnaire spécifique a permis également d'évaluer et de traduire en score quatre principales stratégies d'adaptation face au stress. Les résultats issus des données des travaux montrent que Les scores de qualité de vie physique et sociale des professionnels sont significativement plus bas que ceux de la population générale ajustée sur l'âge et le genre. Ces résultats sont en lien premièrement à la totale dépendance physique des personnes auprès desquelles ils interviennent (impact des nombreuses manipulations physiques). Deuxièmement, l'image négative globale du handicap lourd dans la population générale et l'incubabilité de l'affection contribuent à un impact négatif sur la dimension sociale de la qualité de vie

de ces professionnels. Au contraire, la dimension psychique de la qualité de vie de ces professionnels est significativement plus élevée que celle de la population générale, alors même qu'ils sont confrontés à des états cliniques très dégradés émaillés d'épisodes de décompensation qui peuvent parfois être comparés à des soins palliatifs prolongés. Les auteurs posent l'hypothèse que ce travail auprès de personnes souffrant de polyhandicap peut aider les professionnels à "grandir" moralement, à relativiser les désagréments de la vie quotidienne, à trouver du sens à leur travail. Dans la majorité des cas, les professionnels interrogés se disent satisfaits des relations avec les familles ce qui leur permet de nouer avec ces dernières une alliance thérapeutique contribuant ainsi à une estime de soi satisfaisante et à leur bien-être psychologique.

12.4 Synthèse d'avis d'auteurs

Principes généraux d'organisation de la structure

L'organisation de la structure doit pouvoir permettre aux personnes polyhandicapées d'avoir accès à la vie de la Cité, aux infrastructures, aux commerces. L'implantation au cœur de la commune fait partie des facteurs qui favorisent cette inclusion. A l'inverse, le monde extérieur doit être invité à « entrer dans les murs », rencontrer les personnes accueillies. Cet enjeu « d'aller vers » et de « recevoir » participent également à casser des représentations négatives des structures médico-sociales ainsi que du public en situation de polyhandicap (12).

L'accompagnement d'une personne polyhandicapée se construit nécessairement dans une démarche éthique pleinement incluse dans le fonctionnement de la structure médico-sociale. Cela passe notamment par la conciliation d'un cadre sécurisant et d'un accompagnement qui valorise pleinement les compétences de la personne polyhandicapée. Ce juste équilibre à trouver nécessite le croisement des expertises, au sein d'une équipe transdisciplinaire et en associant les proches (12).

Le projet d'établissement doit s'envisager dans un contexte de bientraitance, d'autant plus que les difficultés de communication inhérentes aux situations de polyhandicap majorent les risques de maltraitance présents dans tout accompagnement d'une personne vulnérable (12).

La nécessaire personnalisation de l'accompagnement de la personne polyhandicapée n'exclut pas une vie collective, qui se décline dans et hors de la structure médico-sociale, entre pairs en situation de polyhandicap mais aussi avec des personnes ne vivant pas de limitations fonctionnelles particulières. S'il est important de proposer un parcours au sein des « unités de vie » qui donnent des repères pour appréhender le temps qui passe (et se voir grandir par exemple en entrant dans une unité pour adolescents), l'organisation institutionnelle doit aussi favoriser des activités qui dépassent le cloisonnement de ces mêmes unités de vie. En effet, l'organisation d'ateliers qui regroupent les personnes par exemple selon une appétence particulière, une spécificité sensorielle ou des compétences ciblées peut offrir de nouvelles opportunités d'interaction sociale (avec des professionnels ou des pairs), d'apprentissage, d'expression d'émotions et de préférences, etc. (12).

La concertation est un facteur essentiel à toute organisation. Elle permet de donner du sens aux actions, aux orientations institutionnelles. La cohésion d'une équipe passe par une réflexion commune favorisée par les réunions de coordination, de réflexions, d'analyse des pratiques. De même, la formation continue est indispensable pour maintenir et approfondir les compétences qui ne cessent d'évoluer. Les échanges de pratiques inter établissements sont également à promouvoir, ils

permettent de prendre du recul à l'égard des situations vécues au sein de chaque structure et de s'ouvrir à d'autres pratiques (12).

Les professionnels et les parents sont appelés à œuvrer ensemble pour optimiser l'acquisition de compétences, pour favoriser les apprentissages et pour amener la personne polyhandicapée vers un maximum d'autonomie et de bien-être. Il s'agit de partager l'accompagnement, les savoir-faire et les responsabilités. Cela implique à la structure médico-sociale de faire une vraie place aux parents, notamment en mettant en commun la connaissance que chacun a acquise et en respectant la vision de l'autre qui peut être différente, afin de réfléchir ensemble et de trouver ce qui fera consensus. Pour favoriser ce travail en collaboration, des espaces de communication formels et informels avec les proches doivent être prévus (en trouvant notamment un mode relationnel adapté avec chaque famille) : rencontres individuelles ou collectives, réunions de réflexion, conversations téléphoniques, cahier de liaison, etc. (12).

Pour qu'une organisation reste dynamique, il convient de laisser une place importante aux projets, initiatives, à la créativité (12).

Analyse des pratiques

L'analyse des pratiques est un exercice essentiel dans l'accompagnement des personnes polyhandicapées. En effet, les risques possibles de maltraitance psychologique et physique sont majorés du fait de la grande vulnérabilité de ce public qui peut mettre à l'épreuve l'humanisme et l'éthique professionnelle, même du professionnel le plus aguerri et vigilant. Mais l'auteur rappelle l'absence d'une définition stabilisée de l'analyse des pratiques et de la supervision et souligne des conditions de leur mise en œuvre très différente selon les structures médico-sociales. Son analyse critique des éléments de cadrage apportées par deux recommandations de bonnes pratiques de l'ANESM⁴¹ et par la stratégie quinquennale de l'évolution de l'offre médico-sociale / volet polyhandicap (2016) le conduit à préconiser qu'à minima soit retenue la nécessité qu'un examen critique régulier des pratiques professionnelles soit organisé dans chaque structure. Il ajoute que cet examen doit être réalisé par les professionnels eux-mêmes réunis en groupe de pairs, sans enjeu autre que celui de réguler et d'améliorer leur mode de relation et d'action vis-à-vis des personnes polyhandicapées qu'ils accompagnent (273).

Les groupes d'analyse de la pratique, désormais admis en formation avec la mise en place du « développement professionnel continué », permettent à chacun et en confiance, de donner sens à des ressentis. Ils favorisent l'abord de sujets complexes comme la régression, la répétition de situations qui donne le sentiment d'observer toujours la même chose... Sont analysées et réfléchies des thématiques très éclectiques que l'on retrouve également en formation (274).

Pénibilité du travail

Les caractéristiques de l'emploi dans le secteur de l'accompagnement des personnes très dépendantes et vulnérables induisent des problématiques spécifiques. Le tableau de bord de la performance dans le secteur médico-social de l'ANAP note, à partir des données recueillies en 2016, que ce sont les

⁴¹ RBPP « la Bienveillance : définition et repères pour la mise en œuvre » (2008), « les comportements-problèmes au sein des établissements et services intervenant auprès de enfants et adultes handicapés : prévention et réponses » (2016).

établissements pour enfants polyhandicapés (EEAP), les MAS, les FAM, les SSIAD et les SPASAD qui détiennent les taux d'absentéisme (hors formation) les plus élevés du secteur (275). Le niveau élevé d'absentéisme pour congés maladie et accidents du travail, ainsi que les départs pour formation, obligent à un recours important à des contrats à durée déterminée ou de l'intérim. Ces mouvements de personnel demandent de former de manière constante des salariés non permanents aux actes techniques et aux principes éthiques inhérents au travail auprès des personnes très dépendantes (276).

L'intervention auprès des personnes polyhandicapées est également caractérisée par un nombre important de fonctions et de très grands écarts de qualifications entre professionnels (276).

La pénibilité du travail des intervenants du quotidien est pointée, du fait notamment de l'exposition à des contraintes physiques liées à la manipulation régulière des personnes dans les transferts et leur installation au cours des différentes activités de la vie quotidienne. La prévention des risques de troubles musculo-squelettiques peut passer par la mise en place d'une analyse collective au sein de la structure associant les parties prenantes, ainsi par une formation des professionnels à l'utilisation du matériel de levage et de portage (à renouveler pour prendre en compte les nouveaux professionnels, recrutés de façon temporaire ou durable) (276).

Formation des professionnels

Dans le champ du travail éducatif et social, mais aussi pour les professionnels de santé, il n'existe pas de formation spécifique sur le polyhandicap dans les formations initiales qualifiantes. Aussi, l'information et la sensibilisation des professionnels sur le polyhandicap passent d'une part par les stages ou l'expérience capitalisée en établissement et d'autre part, par la formation continue. La formation continue peut être délivrée dans le cadre de formations dédiés au polyhandicap, la participation à des journées d'étude, le recours à l'appui ou les conseils de professionnels « ressource » (appartenant à des centres de ressources sur le polyhandicap, le multi handicap ou le handicap rare, des équipes relais, les filières maladies rares, etc.) (273).

La singularité du polyhandicap ne s'accommode pas de programmes de formation trop généralistes. La formation continue permet de donner du sens à l'observation, de questionner, d'approfondir et de légitimer une pratique. La formation continue est également indispensable d'un point de vue plus « techniciste » pour maîtriser des savoirs et méthodes indispensables pour réaliser les gestes professionnels du quotidien. L'accompagnement de la personne polyhandicapée invite également à une pratique de décloisonnement, les professionnels ressentant la nécessité de mettre en commun leurs compétences pour comprendre son fonctionnement spécifique et proposer un projet d'intervention adapté. La formation continue n'est pas pour autant en concurrence avec la formation initiale, mais bien au contraire elle vient éclairer les bases du métier. Cette formation peut être aussi partagée avec les parents qui détiennent également des connaissances précises sur le fonctionnement de leur enfant polyhandicapé et ont souvent développé des compétences dans la communication avec lui ou dans la réalisation des activités quotidiennes (274).

Les formations autour du « sensoriel » sont fréquentes car elles permettent au professionnel d'aborder plus finement l'accompagnement, en proposant des situations offrant des opportunités à la personne polyhandicapée de davantage exprimer son ressenti et dévoiler des compétences (274).

Les actions de formation portent leurs fruits quand elles sont conçues dans une dynamique de projet, accompagnées par les directions et les équipes d'encadrement, dans le cadre d'une démarche visant

à mieux répondre aux besoins spécifiques de la personne polyhandicapée, mais aussi à prévenir les risques d'épuisement et de routine (274).

Dans la pratique, la formation continue n'est pas toujours mise à la disposition des professionnels nouveaux arrivants, qui doivent aller « à la pêche » aux informations et à la rencontre de leurs pairs (274).

La complexité du polyhandicap renforce probablement le besoin de formations à caractère collectif (274).

Pour une meilleure connaissance du fonctionnement de la personne polyhandicapée, la formation porte sur plusieurs thématiques visant à articuler l'amélioration des soins médicaux et de la vie quotidienne, ainsi que la reconnaissance des compétences favorisant des propositions sensorielles et éducatives innovantes. Ainsi, les thématiques souvent abordées sont : la stimulation basale (qui offre un modèle de compréhension de la personne polyhandicapée qui se décline dans tous les champs de la vie quotidienne, dans le soin, dans la reconnaissance des compétences cognitives), la scolarisation, la cognition et les apprentissages (notamment suite aux politiques d'inclusion scolaire), le vieillissement (avec l'augmentation de l'espérance de vie), la douleur et les soins palliatifs, les troubles du comportement (274).

Nécessité d'une réflexion éthique

La réflexion éthique au sein des ESMS émerge d'un questionnement pouvant venir des professionnels, des personnes accompagnées ou des proches. La réflexion éthique interroge et resitue régulièrement la pratique professionnelle de chacun par rapport aux principes d'action définis ; elle contribue à faciliter une prise de décision la plus juste, dans une situation donnée, à un moment donné. Elle repose sur une méthode d'analyse et un mode de discussion collégial. Elle renforce les relations de confiance entre les acteurs qui y participent ; c'est un vecteur de construction et de cohésion de l'équipe (277).

Dans l'accompagnement de la personne polyhandicapée, cette réflexion éthique est incontournable pour plusieurs raisons. La grande dépendance à l'aide d'un tiers et les limitations dans la communication peuvent générer un risque de maltraitance de la part des aidants, en « chosifiant » la personne polyhandicapée. Les gestes répétés et la difficulté à entrer en relation peuvent conduire le professionnel à avoir des gestes brusques, des contacts hâtifs et à ne plus voir la personnalité humaine, unique et singulière de celui qui cherche à exister indépendamment de son polyhandicap. La réflexion éthique peut contribuer à questionner les pratiques pour que l'accompagnement proposé reste dans l'intérêt de la personne polyhandicapée (par une recherche continue de signes révélant des besoins, des préférences, des demandes) et qu'il ne soit ni insuffisant, ni excessif. La réflexion éthique doit aider les professionnels à donner du sens à leur action, notamment en comprenant et en acceptant les limites d'efficacité imposées par la gravité du polyhandicap (en adaptant l'échelle de valeur que leur avait enseigné leur formation initiale : guérir, éduquer, etc.). Elle peut être utile pour garantir une égalité de traitement entre les personnes accompagnées et réduire une disponibilité et une attention du professionnel qui peut s'avérer spontanément très variable d'une personne polyhandicapée à une autre. Elle peut également libérer les professionnels qui interviennent sur les activités de la vie quotidienne de la dévalorisation répandue sur l'aide aux actes essentiels et au contraire les aider à prendre conscience du pouvoir thérapeutique psychiquement réassurant de leurs bienveillantes disponibilité et habiletés journalières. Enfin, une réflexion éthique partagée avec les parents peut aider

à prévenir ou à atténuer les répercussions de la situation d'aide sur la vie familiale (couple, fratrie) (278).

L'éthique doit également guider la démarche d'évaluation, en particulier pour le public polyhandicapé qui, de par la complexité de son fonctionnement et son extrême dépendance, rend difficile la construction d'outils d'évaluation adaptés et la mesure de ses compétences et, encore plus de ses potentialités (279). Ainsi, la démarche d'évaluation auprès des personnes polyhandicapées doit prendre en considération un certain nombre de risques :

- Celui de projeter sur la personne polyhandicapée et sur elle-seule les raisons de l'échec de l'action médico-éducative,
- Faire une interprétation sauvage des résultats de l'évaluation,
- Figurer le présent et déclarer que toute évolution est impossible,
- Faire de l'acharnement évaluatif (la personne est oubliée au profit de l'évaluation et du besoin de reconnaissance de l'évaluateur).

L'évaluation « éthique » doit aider le professionnel à lutter contre la routine et la perte du sens critique, ainsi qu'à augmenter son engagement auprès de la personne polyhandicapée, tout en ayant conscience que l'évaluation n'est pas un moyen magique pour résoudre toutes les difficultés (279).

Recherche sur le polyhandicap

Une demande très forte se fait jour depuis quelques années de mises en place de recherches pour la création et la validation d'outils d'évaluation des besoins spécifiques en matière de soins et d'accompagnement global, ainsi que de la qualité de vie de la personne, de son entourage familial et professionnel. Il s'agit également de pouvoir proposer des recherches permettant la validation de certaines techniques de rééducation et d'approches socio-éducatives. Une façon de favoriser la recherche sur le polyhandicap est de promouvoir une interaction étroite entre les différents intervenants (partage des questions de recherche) : aidants familiaux, aidants professionnels, chercheurs. De plus, il est nécessaire que les chercheurs côtoient les personnes polyhandicapées et se familiarisent avec leur mode de vie. Plusieurs freins à la recherche sur le polyhandicap sont liés directement aux caractéristiques de cette population : la petite taille de la population et les difficultés liées à la définition du polyhandicap ou son périmètre (pas de définition identique à l'international - PIMD et PMD, des amalgames avec des situations de « handicap rare », « handicap complexe », ou encore des populations marquées par une grande dépendance à l'aide d'un tiers pour la vie quotidienne). Des freins à la recherche sont dus également à des défauts d'organisation, et notamment en lien avec le recensement des travaux de recherche existants et en cours, leur diffusion et leur appropriation au sein des milieux d'intervention (280).

12.5 Etat des lieux des pratiques – Résultats de l'appel à contribution

Si aucune question n'a interrogé spécifiquement les savoir-être et savoir-faire attendus des professionnels afin d'améliorer la qualité de l'accompagnement, cependant, certains éléments émergent dans les réponses à la question relative aux « besoins de la personne polyhandicapée et au projet personnalisé » (81 témoignages dont 29 proches).

Ainsi, du côté des **PROCHES**, huit témoignages font part de l'importance de l'environnement humain de la personne polyhandicapée. Elle doit être ainsi « *entourée de personnes disponibles, attentives et bienveillantes* », évoluer dans un cadre stimulant et protecteur, qui s'adapte à son rythme de vie, qui prend en compte ses goûts (« *ce qui la fait vibrer* »). Un parent évoque la nécessité d'une « *véritable rencontre humaine* » entre la personne polyhandicapée et le professionnel qui intervient au quotidien. En miroir, plusieurs parents évoquent l'effet délétère de l'absence de stabilité du personnel dans l'accompagnement, le turnover du personnel privant la personne polyhandicapée de repères et ne permettant pas à son interlocuteur de bien connaître son fonctionnement spécifique et d'interagir de façon satisfaisante avec elle.

Du côté des **PROFESSIONNELS**, cinq témoignages pointent spécifiquement les savoir-faire et savoir-être des professionnels comme des facteurs qui déterminent en partie la qualité de l'accompagnement. Il faut ainsi prendre le temps d'écouter l'expression des émotions de la personne polyhandicapée, s'intéresser à ses goûts, être disponible et dans une certaine proximité (tactile, visuelle, auditive), construire « *une relation honnête et sécurisante* », proposer une « *ambiance générale dynamique et empathique* ». Mais ce temps nécessaire à la relation est parfois contraint, comme l'évoque deux témoignages, par un taux d'encadrement insuffisant. Ce défaut de ressources humaines est pénalisant pour la qualité de l'accompagnement et/ou épuisent les professionnels du quotidien. Pour assurer correctement leurs missions, les professionnels « *ont eux aussi besoin d'être accompagnés, soutenus, valorisés* ».

En termes de soutien reçu dans le cadre de leur fonction professionnelle (75 répondants), une grande majorité des témoignages font état, au sein de leur structure, de réunions régulières consacrées à l'analyse des pratiques, sans qu'une précision soit toujours donnée sur la fréquence de ces réunions et l'animation ou non par un professionnel extérieur. La présence, d'un psychologue ou d'un psychiatre dans la structure médico-sociale, est citée plusieurs fois comme une ressource potentielle en interne pour réfléchir collectivement ou individuellement à une situation complexe ou posant difficulté à un ou plusieurs professionnels. Plusieurs témoignages font part de la mise en place de comités d'éthique ou de réunions de « *réflexion éthique* » au sein de la structure médico-sociale. Quelques réseaux ou centres de ressources ont également été mentionnés : réseau handicap rare, Association Ressources Polyhandicap, Réseau Lucioles, Centre de ressource multihandicap, centre de ressources autisme. La formation continue est considérée, dans de nombreux témoignages, comme un soutien important à leur exercice professionnel.

En termes de **formation continue**, les témoignages des professionnels (81 répondants) font état des thématiques de formation suivantes (par ordre de fréquence, des plus citées aux moins citées)⁴² : la communication (communication alternative améliorée / augmentée, le Makaton, la communication non verbale, les logiciels de communication, etc.), l'oralité alimentaire (troubles de la déglutition, alimenter en sécurité, adaptation des textures, etc.), la sensorialité (éveil multisensoriel, formation à l'approche snoezelen, toucher relationnel, orgue sensoriel, etc.), la manutention (installation, gestes et postures), la stimulation basale, la bientraitance, la douleur, les troubles psychiques (troubles du comportement, violence, agressivité, etc.), le vieillissement et la fin de vie, les relations avec la famille

⁴² Seules les thématiques citées au moins deux fois apparaissent dans cette liste.

et l'épilepsie. De nombreux professionnels évoquent aussi la participation à des colloques ou journées d'études. *La formation aux « recommandations ANESM » est citée par un professionnel.*

12.6 Avis du groupe de travail

Le groupe de travail insiste sur la nécessité de mettre en place une organisation qui repose sur une analyse croisée des expertises. Il s'agit de mobiliser et confronter, de façon continue et régulière, l'expertise respective des professionnels, de la famille et de la personne polyhandicapée elle-même. Cette analyse croisée est requise aussi bien dans le recueil des informations que dans le processus d'analyse des besoins, ou encore dans la définition des interventions et le suivi de leur mise en œuvre. Chaque professionnel qui contribue à l'accompagnement de la personne polyhandicapée est concerné. Le groupe de travail considère que la reconnaissance de l'expertise de la famille est encore aujourd'hui insuffisante dans de nombreuses structures alors même que son apport est spécifique et complémentaire aux autres expertises. La personne polyhandicapée a elle aussi des préférences et des envies à exprimer et qu'il faut prendre en compte. Des professionnels libéraux ou des services à domicile qui assurent le soir ou le week-end des prestations au domicile parental pourraient être associés à cette analyse croisée, notamment dans le cadre d'une synthèse annuelle. Mais cette sollicitation des professionnels extérieurs à la structure ne peut se faire sans l'accord et l'adhésion de la famille concernée. Les outils favorisant le partage des informations et le croisement des expertises sont multiples (ex : cahier de liaison, grille d'évaluation de la douleur) ; ils devraient être co-construits avec les acteurs concernés.

Le groupe de travail souligne l'importance de prévoir, dans l'organisation de la structure, des espaces dédiés au partage d'informations et de décisions, en distinguant bien les objectifs poursuivis par chacun d'entre eux. En effet, une réunion inscrite dans le processus d'élaboration d'un projet personnalisé n'a pas vocation à fonctionner de la même façon qu'une réunion centrée sur le fonctionnement d'une unité.

Le groupe de travail souligne la nécessité de faciliter l'accès des professionnels de terrain aux connaissances scientifiques actualisées sur le polyhandicap pour faire évoluer leurs pratiques. Les structures ont rarement les moyens en interne pour faire ce travail de veille, de traduction et de diffusion de l'information scientifique auprès de leurs équipes. Il manque actuellement des dispositifs ressources au niveau national pour assurer cette mission.

La structure médico-sociale doit s'ouvrir largement sur son environnement pour favoriser l'inclusion des personnes polyhandicapées. Il s'agit d'un double mouvement : « aller vers l'extérieur » et « faire entrer la Cité » dans l'institution. Les conventions sont largement encouragées avec les partenaires du territoire pour favoriser l'accès à certaines prestations ou dispositifs, notamment avec les municipalités, les hôpitaux et les réseaux de santé. A l'inverse, les expertises de l'équipe pluridisciplinaire et l'équipement de la structure constituent des ressources qui peuvent être utilisées pour répondre aux besoins des personnes polyhandicapées sans solution ou pour apporter un appui à des acteurs non spécialisés qui interviennent auprès d'un public polyhandicapé. La structure médico-sociale peut ainsi avoir une fonction ressource sur son territoire.

Le groupe de travail a débattu sur la référence du projet personnalisé. Cette référence doit être assurée par au moins deux professionnels afin de faire face aux mouvements du personnel. Les professionnels

sont référents du projet personnalisé et non de la personne polyhandicapée, afin de mettre au centre un projet collectif co-construit avec l'équipe pluridisciplinaire, la famille et la personne elle-même.

Les professionnels intervenant au quotidien dans l'accompagnement des personnes polyhandicapées sont exposés aux risques professionnels, et plus particulièrement aux risques musculo-squelettiques liées aux manutentions. Les mouvements du personnel et les conditions de travail des professionnels impactent la qualité de l'accompagnement. L'organisation de la structure doit en particulier mettre en place un cadre de recours aux remplacements, définir des protocoles d'accueil et d'intégration, ainsi que se doter des équipements de levage et assurer une formation régulière aux gestes et bonnes postures.

Les besoins de formation continue concernent tous les professionnels des structures médico-sociales, y compris les personnels des fonctions support. Des formations croisées, qui associent les différents métiers de l'équipe pluridisciplinaire, des partenaires extérieurs et des familles, sont souhaitables pour croiser les expertises. Des formations « flash » de quelques heures sont organisées par certaines structures pour apporter des connaissances sur des sujets très précis ou la mise en œuvre de protocoles, par des personnes qualifiées de la structure ou des intervenants extérieurs. Les formations sont à renouveler pour rappeler certaines consignes et former les nouveaux professionnels.

Le groupe de travail souligne que le rôle de la direction et de l'encadrement est déterminant pour définir et être garant de ce cadre organisationnel, pour soutenir les bonnes pratiques professionnelles et pour développer des partenariats avec les autres ressources territoriales (sanitaires, sociales, médico-sociales et de droit commun). Il est donc important de préciser, pour certaines recommandations, que les actions sont supervisées par la direction. Il en est de même pour l'inscription de certaines d'entre elles dans le projet d'établissement.

13 L'accompagnement des familles et des proches aidants

13.1 Etat des lieux

Les parents ont un savoir très précis de la personne polyhandicapée qui nécessite d'être reconnu par tous les professionnels. Cette reconnaissance du rôle et de l'expertise des familles de la personne sur les différents aspects de sa vie (besoins, émotions, communication, etc.) est capitale pour la qualité de vie de cette dernière. L'articulation des savoirs entre famille, aidants et professionnels doit permettre un accompagnement de qualité de la personne polyhandicapée, dans de bonnes conditions, qui aura des répercussions positives et durables sur son parcours de vie. Il est important également de considérer que la fratrie influence l'environnement et les compétences personnelles de la personne polyhandicapée.

Depuis la loi d'adaptation de la société au vieillissement, un « proche aidant » concerne aussi bien les personnes âgées que les personnes en situation de handicap. Il se définit comme « *son conjoint, le partenaire avec qui elle a conclu un pacte civil de solidarité ou son concubin, un parent ou un allié, définis comme aidants familiaux, ou une personne résidant avec elle ou entretenant avec elle des liens*

étroits et stables, qui lui vient en aide, de manière régulière et fréquente, à titre non professionnel, pour accomplir tout ou partie des actes ou des activités de la vie quotidienne⁴³ ».

13.2 Recommandations publiées

Trois recommandations existantes abordent la thématique de l'accompagnement des familles et des aidants. Les idées les plus pertinentes et pouvant concerner ou être adaptées au public polyhandicapé ont été reprises.

Il s'agit de :

- HAS, Troubles du spectre de l'autisme : intervention et parcours de vie de l'adulte, 2017 (6)
- HAS, Qualité de vie : guide des soins somatiques et de phénomènes douloureux, 2017 (180).
- ANESM, Le soutien des aidants non professionnels Une recommandation à destination des professionnels du secteur social et médico-social pour soutenir les aidants de personnes âgées, adultes handicapées ou souffrant de maladie chronique vivant à domicile, 2014 (281)

13.3 Littérature scientifique

Modèle de soutien aux familles

La revue systématique de Kyzar et al. (282) a pour but de déterminer l'effet du modèle du soutien aux familles sur des familles ayant un enfant avec un handicap grave. En effet, on a constaté, ces 20 dernières années, un glissement d'un soutien centré sur la personne handicapée et ses déficiences vers un soutien plus écologique englobant la famille. Pour en étudier ses effets, les chercheurs ont collecté, via différentes bases de données, des études parues entre 1990 et 2010. Au total 14 études, sont retenues avec des participants ayant des enfants handicapés âgés de la naissance à 22 ans. Cette revue de la littérature relève certaines faiblesses des études: elles ne donnent pas, dans la majorité des cas, de définition de ce qu'est le soutien social; elles ne prennent pas en compte les caractéristiques des familles (ethnie, emploi, lieu de vie, sévérité du handicap, revenu familial, etc.); différents niveaux de handicap sont mêlés (à cause du manque de littérature portant uniquement sur le handicap sévère); enfin dans la grande majorité des cas les résultats sont fondés sur l'avis des mères (et de ce fait difficilement généralisables à la famille entière). Même si les études montrent l'effet positif du modèle du soutien aux familles, sur le bien-être, le fonctionnement, la qualité de vie et sur la réduction du stress des familles, elles ne sont pas assez précises sur le type de soutien apporté (émotionnel, physique, matériel ou instrumental et informationnel) et sur la source du soutien (intra familial, amis, professionnels) et ne permettent pas d'en déduire des directives claires pour qu'une aide plus efficace soit promulguée. On en dégagera cependant certaines informations: comme l'importance pour faire baisser le stress des mères du soutien émotionnel de leur propre mère, que n'importe quel soutien émotionnel d'un des grands parents de l'enfant handicapé diminue le stress du père, que le nombre d'amis à une influence positive sur la diminution du stress ressenti par les parents. Une autre étude de la revue montre: l'importance du soutien du conjoint ou de la famille sur le stress engendré par les troubles de comportement de l'enfant; que le soutien des amis diminue le stress des parents lors des actes de soins; que le soutien professionnel atténue le stress engendré par les comportements à problème. On voit donc dans cette étude combien un modèle plus écologique de

⁴³ Article 51 de la loi n°2015-1776 du 29 décembre 2015 relative à l'adaptation de la société au vieillissement

soutien permet d'assister les parents et de ce fait d'aider la personne handicapée qui se trouve dès lors dans un environnement plus favorable. Les auteurs choisissent, par ailleurs la définition du soutien social comme étant un ensemble de stratégies dirigées vers la famille qui a pour but ultime de bénéficier à la personne handicapée.

Qualité de vie

Une vaste étude transversale sur l'impact du polyhandicap sur la qualité de vie des parents (283), compare les résultats de la qualité de vie de 394 parents dont les enfants sont atteints d'un polyhandicap sévère à un groupe de contrôle de même âge et du même genre. Cette étude rapporte certains résultats attendus comme la qualité de vie perçue de moindre qualité chez les parents d'enfants polyhandicapés par rapport à la population générale dans tous les domaines (physique, psychologique et social) mais également d'autres résultats plus surprenant comme la non-corrélation de la qualité de vie des parents avec l'âge de la personne polyhandicapée et la moindre qualité de vie des parents d'enfants de sexe masculin que féminin. Les déterminants les plus importants de la qualité de vie des parents étaient les problèmes financiers et de santé ainsi que les aspects psycho-comportementaux. Étant donné que nombre de ces déterminants peuvent être améliorés, ces résultats devraient aider les acteurs et les décideurs du secteur de la santé à mettre en œuvre des interventions spécifiques et appropriées.

Luijkx et al. (284) proposent de mesurer les impacts positifs et négatifs sur la vie des familles quant au fait d'élever un enfant avec PIMD. Pour cela 52 mères et 27 pères de 56 enfants ont répondu à un questionnaire, sur une échelle allant de 10 à 40. Les mères et les pères indiquèrent que leur vie de famille est impactée de façon positive (score moyen des mères 31,4 et des pères 32,8) et négativement (score moyen des mères 31,3 et des pères 28,5). Seuls les pères avaient un score positif significativement plus élevé. Les appréciations négatives concernaient majoritairement le temps passés aux soins de l'enfant, le manque de temps pour les routines, le temps passé avec les amis et l'aspect financier. Les appréciations positives concernaient plutôt la sensibilisation à la tolérance, la compréhension d'autrui et le fait de mieux apprécier ce qui est important dans la vie. Les aspects négatifs, soulignent la nécessité de mieux accompagner les familles d'enfant avec PIMD.

Seliner (285) analyse, au travers d'une enquête transversale, la qualité de vie des familles et des enfants hospitalisés, le poids qu'elles vivent par rapport aux soins à apporter à leur enfant ainsi que leur satisfaction quant aux soins délivrés à leur enfant. Deux études ont été menées dans un hôpital universitaire en Suisse auprès de 117 parents (98 mères et 19 pères) à propos de l'hospitalisation de 107 enfants et auprès de 24 mères et 2 pères. Les éléments ressentis comme un fardeau concernent les aspects financiers, les trajets (lieu de vie-hôpital), le manque de temps pour les autres membres de la famille, la pression émotionnelle constante et la fatigue. Les parents ont une santé mentale affectée (nervosité, fatigue et symptômes de dépression) et cette santé influence le bien-être des parents et celui de leurs enfants. Lors d'une hospitalisation, les parents font de leur mieux pour sauvegarder le bien-être de leurs enfants en s'impliquant et étant disponibles pour l'enfant et l'équipe soignante. Par conséquent, ils ont des attentes élevées, beaucoup de responsabilités, rencontrent des difficultés à se positionner par rapport à l'équipe soignante (manque de reconnaissance de leur expertise et de leurs compétences) et ne s'accordent pas de moment de répit. Ils sont mal informés et considèrent leur implication dans les décisions liées aux soins superficielle. Globalement, les parents réussissent à préserver le bien-être de leurs enfants au dépend du leur. Pour leur part, leur santé est évaluée de

« passablement » à « modérément satisfaisante ». Les professionnels de santé concentrent leurs interventions sur le côté clinique alors que les familles privilégient une approche globale de l'enfant et de sa famille. La qualité des soins infirmiers pour des patients avec PIMD et leurs familles exige un fort soutien émotionnel, des soins coordonnés et une communication explicite, un partage de la gestion des soins qui prend en considération, encourage, et soutient le dévouement et l'expertise des parents et les capacités spécifiques de la personne avec PIMD. Des infirmières avec un haut degré de compétences, peuvent alléger le fardeau des parents et donner des soins de haute qualité qui renforcent la famille.

Participation sociale/participation à des activités

WILDER et al. (286) analysent dans cette étude les habitudes quotidiennes de huit familles suédoises ayant un enfant avec PIMD afin d'identifier les facteurs de stabilité, de changement et de durabilité dans le temps de ces habitudes. Deux principaux champs sont étudiés : les relations intrafamiliales et les relations sociales. L'analyse s'appuie sur deux questionnaires spécifiques, l'un portant sur les familles (*Ecocultural Family Interview*) et l'autre sur les relations sociales (*Social Network Inventory*). Sur le plan intrafamilial, l'étude identifie trois grands facteurs de stabilité : le niveau d'implication du père, la qualité de la relation entre les parents et le niveau de soutien psychologique provenant de proches ou de groupes associatifs. Sur le plan des relations sociales, l'étude identifie également trois grands facteurs de stabilité : le degré de similarité entre le réseau social de l'enfant et ceux des membres de sa famille, la qualité du réseau social de l'enfant mesuré par la densité des partenaires de communication présents dans son réseau et enfin le degré de dépendance de l'enfant à ses parents en matière de communication. L'étude conclut sur l'importance de favoriser au maximum la communication et les interactions des enfants avec PIMD avec la vie de famille et hors du cercle familial restreint pour accroître sa participation.

L'étude de Teramoto (287) vise à analyser la participation sociale d'enfants en situation de handicap sévère et multiple, scolarisés dans des écoles spécialisées au Japon, via un questionnaire adressé à leurs parents. Les 1105 parents ont décrit la participation de leur enfant à 18 activités, ainsi que les besoins médicaux, leur niveau de fonctionnement moteur et leur capacité de communication. Etaient également pris en compte les caractéristiques des familles et leurs recours aux services d'aide. Les résultats montrent que des variables personnelles (comme le niveau scolaire, le niveau de communication et de capacité motrice, et certains types de soins) et des variables environnementales (la domiciliation de l'enfant dans sa famille, la coopération des autres auprès de l'aidant principal, et l'utilisation des services d'aide à la mobilité) sont associées à une plus forte participation sociale. Certains facteurs comme la charge des soins nécessaires, le manque de ressources en matière d'aide humaine et l'avancée en âge des enfants semblent avoir un impact négatif sur la participation sociale. L'étude montre également que les hauts revenus n'entraînent pas une participation plus importante mais influencent le type d'activité réalisé. La mère est souvent l'aidant principal et dans 12% des cas le seul aidant. On notera également que 31% des enfants ne bénéficiaient d'aucun service de soutien. Enfin, la participation sociale de ces enfants est étroitement liée à celle de leurs parents ce qui montre que l'aide apportée doit s'adresser à l'ensemble de la famille. L'implication du père est capitale pour

soutenir la mère et permettre d'augmenter le nombre de personnes en charge des soins de l'enfant et lui permettre une participation sociale plus importante.

L'étude d'Axelsson et al. (49) analyse la fréquence des activités des familles. Elle montre que les familles avec des enfants polyhandicapés ont moins d'activités que les familles « classiques ». Les activités sont de type plus « calmes » (comme « regarder un film », « écouter de la musique », « se reposer ») alors que dans les familles classiques, les activités extérieures et les activités organisées sont plus nombreuses, comme « jouer à l'extérieur avec d'autres enfants » et « se rendre ensemble à une activité de loisir ». L'étude néerlandaise (288) analyse l'emploi du temps de parents d'enfants avec PIMD. Elle porte ainsi sur l'emploi du temps de 27 pères et 30 mères d'enfants avec PIMD âgés de 3 à 34 ans et d'un groupe de parents de référence « classique » (66 pères et 109 mères) ayant un ou plusieurs enfants âgés de 0 à 12 ans. Les parents doivent noter, via une application installée sur leur smartphone ou leur tablette, le temps passé au travail, à des activités éducatives (contracted time), le temps consacré au sommeil, au repas, aux soins médicaux (necessary time), aux travaux domestiques, aux soins et à la surveillance (committed time), au temps libre et aux loisirs. Si cette étude montre que les parents d'enfants polyhandicapés passent approximativement le même temps pour les activités éducatives et celui consacré au sommeil, au repas, aux soins médicaux, ce temps augmente significativement pour les travaux domestiques, liés aux soins et à la surveillance médicale. Par conséquent, les parents d'enfants polyhandicapés bénéficient de moins de temps libre (1,5h par jour) malgré l'aide de professionnels dont ils bénéficient. Cette différence est frappante quand on sait à quel point le temps de loisir peut influencer sur le bien être des personnes. Il est important de ne pas se concentrer uniquement sur les besoins d'assistance de l'enfant polyhandicapé, mais de prendre également en compte celui des parents, afin qu'ils puissent éduquer et prodiguer les soins à leurs enfants dans les meilleures conditions possible.

L'étude de Van Keer et al. (289) compare la diversité, la fréquence, la participation et la présence d'un membre de la famille lors d'activités familiales au sein de deux groupes d'enfants, le premier composé de 49 enfants avec un retard de développement cognitif et moteur âgés de 6 à 59 mois, le second composé de 45 enfants, de la même tranche d'âge, ayant un développement typique. Les activités recensées étaient réparties en six catégories (activités à l'intérieur, repas, routines, activités de plein air, activités organisées et sorties). Les enfants au développement typique pratiquent des activités plus diversifiées et plus souvent, de type « sortie » et « en plein air » que les enfants avec un retard de développement (par manque d'accessibilité, de moyen de transport, non adaptées aux spécificités cognitives ou motrices, etc.). Les visites d'amis ou chez des amis sont faibles mais comparables dans les deux groupes (en contradiction avec d'autres études) mais les visites de proches et chez des proches sont, moins nombreuses chez les familles d'enfants avec un retard de développement, sans que cela puisse clairement s'expliquer. Les enfants avec un retard de développement participent davantage à des activités en intérieur (activités de soins, liées à la musique) ou à des activités stimulantes (se balancer, faire du vélo, leurs activités de loisir - probablement adaptées à leurs besoins et leurs préférences). Lors de ces activités, les enfants sont en interaction avec une personne (jouer avec quelqu'un, soigner) et/ou bénéficient d'importants stimuli (musique, rigoler, se balancer, faire du vélo), ce qui montre leur besoin d'interaction et le plaisir qu'ils en retirent. Néanmoins, les activités présentant le plus d'attraits pour eux figurent peu dans l'échantillon de cette étude, ce qui peut s'expliquer par les frais à engager pour le matériel nécessaire (c.à.d. des balançoires et des vélos adaptés aux handicaps) et par l'absence de loisirs adaptés. La plupart du temps, les activités sont

suivies par un ou plusieurs parent(s) et un ou plusieurs frères et sœurs. Les enfants bénéficient souvent de la présence des deux parents et la différence de participation père/mère est moindre que dans le groupe des enfants avec un développement typique.

Axelsson et al. (50) analysent les stratégies mises en œuvre par les parents et auxiliaires de vie de jeunes présentant une déficience intellectuelle profonde et des handicaps multiples visant à favoriser leur participation aux activités familiales. Onze familles ont participé à l'étude. Des entretiens ont été menés avec les parents et avec les auxiliaires de vie sur la base de questionnaires personnalisés élaborés par les auteurs. L'étude a permis d'identifier deux grands types de stratégies : les stratégies qui portent sur l'environnement immédiat de l'enfant, et celles qui concernent directement l'enfant. Les parents et auxiliaires de vie mettent en place des stratégies visant à créer un environnement positif et adapté. En particulier, ils sont attentifs à ce que l'activité soit accessible, adaptée aux capacités et aux goûts de l'enfant. Ils veillent également à encourager la participation de l'enfant en ayant une attitude positive et en s'impliquant eux-mêmes dans l'activité. Ils cherchent à lui insuffler un sentiment d'appartenance, à favoriser un esprit de communauté avec la fratrie (lorsqu'il y en a une), à lui montrer la nécessité de sa présence et de sa participation. Cette étude présente néanmoins une limite méthodologique puisque les entretiens n'ont pas été réalisés de façon identique auprès de tous les participants.

Collaboration entre familles et professionnels

L'étude de Seliner et al, 2017 (290) examine l'efficacité d'une intervention de préadmission envers les parents d'enfants ayant des handicaps multiples profonds subissant une opération de l'articulation de la hanche. Ce programme se décompose en plusieurs phases : envoi d'une brochure informative deux semaines avant l'intervention, un contact téléphonique une semaine avant l'intervention pour aborder les questions des familles, un contact pendant l'hospitalisation pour faire le lien entre les parents et les professionnels et un entretien individualisé avec les parents pendant l'hospitalisation pour favoriser la participation des parents dans le suivi des soins et des traitements. De manière générale, les parents d'enfants avec PIMD sont moins satisfaits que ceux du groupe de contrôle. Si les parents étaient satisfaits de l'intervention de préadmission, ils étaient ensuite déçus d'un manque de communication des équipes vis-à-vis d'eux et d'une mauvaise coordination inter professionnelle. Ils ont également eu l'impression de ne pas être pris au sérieux et que leurs compétences et expériences au sujet de leurs enfants n'ont pas été reconnues. Ainsi, les auteurs suggèrent la mise en place d'échange d'informations et de conseils avec des parents expérimentés, d'une meilleure coordination entre les professionnels de santé, d'une communication continue avec les parents, d'une gestion des soins respectueuse et partagée prenant en compte l'avis et l'expertise des parents, de la mise en fonction d'un coordinateur de soin et de la sensibilisation des professionnels de santé aux spécificités des enfant avec PIMD.

Le but de l'étude de Jansen (291) est d'optimiser la collaboration entre les parents de personnes avec PIMD et les professionnels. Cette étude s'attache donc à identifier la manière dont les parents et professionnels communiquent et la perception qu'ont les parents de ces échanges. Quatre mères ont noté ces échanges avec les professionnels (tous confondus) dans un registre. Les résultats montrent que la fréquence des contacts est très variable (25 à 200) par mois, la plupart du temps avec la personne de soutien direct. Les échanges se faisaient par mail ou par le biais de visites. Ces échanges concernaient les échanges d'informations (bien-être de l'enfant, prise de rendez-vous, etc.),

principalement sur les sujets liés à la santé et aux conditions physiques, les effets secondaires de médicaments, les crises d'épilepsie, fièvre, constipation, etc. La plupart des mères ont été plutôt satisfaites de ces échanges. Lorsqu'elles ne l'étaient pas, elles reprochaient de ne pas être informées de ce qui leur semblait important, d'avoir des informations imprécises, insuffisantes ou trop tardives, des engagements non tenus, d'un manque de communication inter professionnels, ou de ne pas être écoutées. Néanmoins, elles appréciaient l'intérêt des professionnels envers leur enfant, le temps consacré et le fait qu'elles étaient considérées comme des partenaires à part entière. Ces avis semblent évoluer dans le temps pour devenir, tant positifs que négatifs. Même si cette étude est réalisée sur un petit nombre de mères, une amélioration est possible en prenant en compte le rôle crucial des personnes de soutien direct, l'information délivrée (fréquente et dans le temps), l'écoute et la reconnaissance des parents, la tenue des engagements, l'attention envers l'enfant et une communication interprofessionnelle et multidisciplinaire.

Cette étude de Jansen (292) analyse l'avis de parents quant à l'aide d'un assistant/support pour l'accompagnement de leur enfant avec PIMD. Elle a porté sur 100 parents d'enfants polyhandicapés qui recevaient des soins en établissement résidentiel ou en centre de soin de jour. L'opinion des parents a été mesurée avec une version néerlandaise du MPOC (Canadian Measure of Process of Care, Van Schie et al. 2004) dont quatre thèmes principaux se dégagent pour juger l'assistance reçue dans les divers établissements : favoriser un bon partenariat, fournir des informations spécifiques à propos de l'enfant, proposer une prise en charge coordonnée et complète pour l'enfant et la famille, proposer une prise en charge respectueuse et un soutien conséquent. Globalement les parents ont trouvé ces 4 thèmes importants pour la prise en charge de leur enfant et environ 19 % des parents ont fait part d'une insatisfaction de l'accompagnement proposé. Concernant spécifiquement la thématique « fournir des informations spécifiques à propos de l'enfant », les parents de jeunes enfants (6-12 ans) semblent plus satisfaits que les parents d'enfants plus âgés (supérieurs à 17 ans). Les parents trouvent que l'accompagnement centré sur la famille est important et que le partenariat entre les parents et le personnel des établissements (soin) est essentiel. Globalement, les parents sont satisfaits de l'accompagnement en établissement.

L'étude (293) concerne deux centres d'éducation spécialisés néerlandais (SEC) accompagnant 12 enfants avec PIMD, âgés de 3 à 18 ans et porte sur l'utilisation de registres de communication, sous forme de carnet, pour communiquer entre les enseignants et les parents d'enfants avec PIMD. Les résultats font apparaître que les échanges les plus importants concernent les expériences et les informations. Les enseignants écrivent plus fréquemment que les parents et ce, à propos des activités réalisées alors que les parents écrivent davantage sur la santé de leurs enfants. Les résultats de cette étude méritent d'être interprétés avec prudence car ces carnets peuvent contenir des phrases qui traitent de plusieurs sujets, l'usage des carnets par les parents peut être détourné (exemple : s'en servir plus comme memento) et une partie des personnes accueillies par ces centres étaient des migrants et ne parlait pas le néerlandais. Cette étude montre l'importance de réaliser un plan d'échange, validé par les parents et les enseignants pour permettre l'implication et l'explicitation des attentes de chacun. De même, dans l'accompagnement de la personne, il est important de prendre en compte tant l'expertise des parents que les activités réalisées dans le centre. Enfin, ce carnet de communication mérite d'être structuré et les informations classées.

Une étude (294), réalisée en Suède, porte sur le rôle d'aides à domicile envers les enfants avec PIMD et concerne 11 familles et 9 assistants personnels (personne rémunérée par la sécurité sociale, incluant un soutien autant physique que moral). Les résultats montrent que l'assistant personnel a un rôle de soutien pour l'enfant et un rôle équilibrant vis-à-vis de la famille en allégeant son fardeau, en se montrant sensible et respectueux. Du côté de l'enfant, il l'aide dans ses fonctions basiques (interpréter, communiquer, aider dans les activités motrices, soigner, soutenir), dans sa vie quotidienne (lors des repas, des loisirs), dans sa vie relationnelle (il facilite la relation de l'enfant avec les autres, met l'enfant en avant) et dans son développement (lui permettre de s'engager, de progresser). Si l'enfant a tendance à intégrer l'assistant personnel dans sa famille (Wilder 2008), ce n'est généralement pas le cas pour le reste de la famille. L'assistant personnel est plus présent lors des activités extérieures au domicile, ce qui peut traduire un certain malaise de la famille ou de l'assistant à être inclus dans l'intimité du domicile. Les participants ont mentionné la nécessité d'une bonne compréhension mutuelle, de compromis liés à la présence de cet assistant. Pour établir de bonnes relations, il est important que l'assistant personnel fasse preuve d'habiletés relationnelles (être réactif et respectueux, communiquer) et que sa présence s'inscrive dans la durée. Son rôle est perçu par la famille comme une aide et un allègement de la charge dans la vie quotidienne. De plus, il permet aux familles de consacrer plus de temps à leurs autres enfants ou autres activités.

Une étude (295) compare la perception des familles et des professionnels vis-à-vis de la prise en charge des personnes avec PIMD afin de déterminer les domaines d'amélioration concernant l'accompagnement délivré aux familles. L'étude porte sur 109 parents ou représentants légaux de personnes atteintes de PIMD (âge moyen : 38,7 ans) et 144 professionnels travaillant avec ces personnes (nombre d'années d'expérience : 18,1 ans). Pour réaliser cette évaluation, une version adaptée de la Mesure néerlandaise des Processus de Soins pour les parents (MPOC-PIMD) et pour les professionnels a été utilisée. Les résultats montrent qu'un nombre important de parents (29,8-36,4 %) ont indiqué ne pas avoir reçu le soutien qu'ils jugeaient important (transmission d'informations écrites concernant l'enfant, anticipation et suivi des préoccupations, aide au travail, connaissance de l'évolution des besoins, rôle des parents). Les résultats montrent également qu'il existe des différences significatives de perception entre les parents et les professionnels quant à la fréquence et à l'importance du « Partenariat » et des « Soins respectueux et de soutien ». Ainsi, pour pouvoir améliorer l'accompagnement des familles, les professionnels doivent être conscients de ces différences de perception concernant le soutien délivré.

Une étude (296) porte sur l'utilisation d'un questionnaire destiné à mesurer l'accompagnement (MPOC-SP) des professionnels envers les personnes avec PIMD et de savoir si ce questionnaire peut être utilisé/adapté pour évaluer l'accompagnement envers les familles (MPOC-SP-PIMD). Cent-cinq professionnels, travaillant avec des personnes souffrant de PIMD, dans 7 établissements aux Pays-Bas, devaient utiliser ce questionnaire. Initialement, ce questionnaire est composé de 20 items répartis sur 3 échelles (faire preuve de sensibilité interpersonnelle, traiter les personnes avec respect, communiquer des renseignements spécifiques). Chaque élément est présenté sous la forme : « Au cours de l'année écoulée, dans quelle mesure avez-vous... », suivi d'une description d'un événement ou d'une situation vécue par le professionnel. Les résultats de cette étude, cohérents avec ceux des études précédentes menées sur le sujet, montrent une bonne cohérence de la majorité des données des 3 échelles. Après quelques adaptations, la version définitive du questionnaire (MPOC-SP-PIMD) comporte 16 items répartis sur 2 échelles (faire preuve de sensibilité interpersonnelle et traiter les

personnes avec respect) et peut être utilisée pour l'évaluation de l'accompagnement des familles. Il serait également nécessaire de réaliser quelques études à échantillon plus importants pour confirmer cette utilisation.

Une étude (297) vise à évaluer l'état de santé, la qualité de vie, le soutien social de parents ayant un enfant avec PIMD. Pour cela, 796 aidants familiaux (vivant à Hsinchu (Taïwan), avec un adulte avec PIMD âgé de plus de 18 ans) devaient renseigner un questionnaire.

Les outils d'évaluation utilisés étaient :

- Evaluation des activités de la vie quotidienne : indice de Barthel (4 niveaux de « profondément handicapé » à « légèrement handicapé ») et échelle « *Instrumentale Activities of Daily Living Scale* » (IADL) (4 niveaux de « profondément handicapé » à « légèrement handicapé »)
- Etat de santé : version chinoise du EQ-5D (5 niveaux pour mesurer 5 dimensions : mobilité, soins, activités habituelles, douleurs et inconforts, anxiété et dépression)
- Soutien social : version chinoise de l'échelle de Dunst, Jenkins et Trivette (soutien social informel : 13 items, soutien social formel : 6 items)
- Qualité de vie : version taïwanaise de WHOQoL-BREF (28 éléments sur 4 domaines - relations physiques, psychologiques, sociales et environnementales).

Les résultats montrent que les aidants familiaux qui prodiguent des soins très exigeants ont un état de santé et une qualité de vie inférieurs aux aidants familiaux qui accompagnent un adulte avec un handicap moins lourd ; utilisent davantage les services de soutien familial. L'étude montre également que le niveau socio-économique influence l'état de santé et la qualité de vie des aidants familiaux (niveau d'éducation, revenu familial), les aidants issus de milieux socio-économiques inférieurs étant plus vulnérables et ayant davantage besoin de soutien pour leur santé, leur qualité de vie et l'accès aux systèmes de soutien. Ainsi, l'accompagnement des personnes avec PIMD doit également intégrer le soutien des aidants familiaux, particulièrement ceux issus des milieux défavorisés et ces besoins doivent être déclinés dans les politiques nationales et locales.

Transmettre des informations sur le parcours de vie de la personne polyhandicapée

L'étude de Crawford & Wilkinson (298) analyse l'utilisation de grilles de vies par les aidants familiaux de personnes avec PIMD. Ces grilles de vie, sous forme de frises chronologiques, permettent au couple chercheur/participant de revenir, de manière collaborative, sur les expériences passées du participant. Si ces grilles étaient jusqu'à présent utilisées en début de recherche pour collecter les souvenirs et rassembler les informations, les chercheurs proposent de les utiliser en fin de collecte de données. Dans ce cas, il s'agit de réaliser des interviews semi-structurés, d'élaborer des fiches, puis de construire une grille de vie avec le participant. Cette étude vise à étudier le vécu de 3 mères d'adultes avec PIMD par rapport à la dysphagie de leurs enfants. L'utilisation novatrice de ces grilles permet de clarifier, d'organiser et de vérifier les données avec les participants. Ces grilles permettent l'émergence de souvenirs et ouvrent la discussion sur les difficultés et les sujets sensibles. Elles permettent de finaliser la période de collecte des données avec les participants, de visualiser les données importantes, de mettre le participant dans une position de contrôle et de lui donner la possibilité de vérifier l'exactitude des informations fournies. Elles donnent au participant une vision globale de sa propre expérience et ouvre la voie à la réflexion. Enfin, elles évitent les relations de pouvoir entre le chercheur et le participant.

Grove et al. (299) étudient les effets d'un atelier de narration auprès de 6 adultes avec PMD au Royaume-Unis. Pour cela, des interviews ont été réalisées auprès de parents et d'aidants pour recueillir et analyser des histoires, des anecdotes au sujet des personnes avec PMD (qui n'avaient pas les moyens de communication pour les narrer elles-mêmes). Dans plus de la moitié des cas, les anecdotes citées ne relevaient pas du récit, mais de simples faits et relataient souvent des événements routiniers, sans événements marquant pour créer une histoire attrayante. Or dans la construction d'une personne, ces récits de vie lui permettent de se donner une identité, de s'affirmer et d'établir des relations sociales. Cette étude montre la nécessité de partager des expériences à travers le récit. En enregistrant les narrations et en développant les capacités des parents et des aidants à construire ces récits de vie, on permet aux personnes avec PMD comme à leurs aidants et leurs familles d'avoir une relation affective plus riche et intéressante.

Fratie

Cette étude de Luijckx et al. (300) analyse les relations de plusieurs fratries avec leur frère/sœur polyhandicapé. Réalisée auprès de 18 frères et sœurs d'enfants avec PIMD néerlandais (14 familles), elle montre que la plupart des fratries expliquent des situations à la fois positives (satisfaction de leur frère ou sœur avec PIMD) et négatives (incapacités à réaliser des activités communes). Par ailleurs, les situations positives ont été davantage mises en avant par rapport aux négatives. Cette analyse s'est appuyée notamment sur les 15-20 photographies que chaque enfant devait réaliser avant l'entretien pour illustrer leurs moments de la vie quotidienne partagés avec l'enfant avec PIMD (à la fois préférés et à la fois plus difficiles, au cours de la semaine et du WE). Même si les résultats portent sur un petit nombre de personnes et que les parents ont pu influencer le choix des photos, cette étude montre que la présence d'un frère ou d'une sœur avec PIMD influence la vie quotidienne de façon multiple. Il existe tout de même un écart entre ce que les fratries souhaiteraient faire et ce qu'elles sont réellement capables de faire ensemble (étude de Moyson et Roeyers, 2012). Les fratries comprennent généralement leur frère/sœur avec PIMD, ces derniers utilisant des vocalises, mouvements du corps, etc. que les fratries reconnaissent et interprètent. Dans ces familles, le soutien professionnel est important pour soulager les familles afin que les fratries « typiques » aient des moments privilégiés avec leurs parents. Enfin, il existe peu de programmes de soutien à destination des fratries ayant un frère ou une sœur avec PIMD.

13.4 Synthèses d'avis d'auteurs

Les parents sont les personnes qui connaissent le mieux leur enfant (273, 301, 302), ils sont les meilleurs traducteurs et servent de relais, notamment dans la communication (301). Ils sont présents pour compenser les instabilités et les changements. Ils font le lien, rétablissent les partenariats pour une continuité de l'accompagnement (303). Leur place et leur rôle sont importants et évoluent tout au long de la vie (301). Ils se sentent responsables de leur enfant bien au-delà de l'âge adulte (304). Parmi les aidants, la fratrie occupe une place centrale et les parents constatent qu'elle joue un rôle dans les interactions sociales de la personne polyhandicapée. Elle permet notamment des opportunités de contacts (304). Au moment de l'adolescence, certains frères/sœurs se questionnent quant à leur position, à savoir s'ils peuvent se donner le droit de devenir autonomes, s'ils peuvent laisser leurs parents gérer la situation avec l'adolescent polyhandicapé alors qu'ils ressentent parfois la jalousie de l'adolescent polyhandicapé, qui ne peut en faire de même. Toujours est-il que

l'adolescent ou l'adulte polyhandicapé doit occuper une place de frère/sœur et non d'enfant au sein de la fratrie (243). C'est pourquoi il est important d'expliquer la situation familiale et de l'enfant polyhandicapé à toute la famille (303) et de dialoguer sur les ressentis de chacun afin d'éviter toute culpabilité (243).

La qualité de vie des parents n'est pas simple. Les familles luttent contre les baisses de moral, tentent de donner un sens à leur vie et à celle de leur enfant, accompagnent ce dernier dans sa vie et dans sa maladie, l'aident à supporter les opérations (302). Les interactions sociales (amicales, groupes communautaires, informelles, etc.) améliorent cette qualité de vie. Elles influencent l'état de santé des personnes impliquées dans l'accompagnement en réduisant le stress, en apportant de l'affection, une identité et des valeurs. Si certains parents disent ne pas avoir le temps, l'énergie, le pouvoir ou l'idée sur la manière d'agir pour développer les liens sociaux, ils tentent de passer outre. Paradoxalement, certains parents souhaitent à la fois que leur enfant polyhandicapé développe des relations amicales mais craignent des risques engendrés par les contacts sociaux et pour sa sécurité. En effet, le manque de communication de leur enfant ne permet pas de savoir si ce dernier est victime de maltraitance. Ainsi, ils ont parfois tendance à éviter toute participation sociale par souci de protection (304).

Si les parents peuvent se sentir des « sur-spécialistes » du syndrome de leur enfant, certains peuvent tout autant se sentir démunis face à une situation de polyhandicap et mettre en œuvre des attitudes et actions peu adaptées à l'intérêt de leur enfant. Aussi, la question de l'information et de la sensibilisation des parents va dépendre de chaque situation familiale et la formalisation du projet personnalisé sera l'occasion de pouvoir développer avec les parents des stratégies partagées « apprenantes » au sujet de la personne polyhandicapée. Plus généralement, les établissements et services médico-sociaux, voire sanitaires, se doivent d'intégrer dans leurs missions un volet « aide aux aidants » incluant un volet « formation » et/ou « éducation thérapeutique ». C'est ainsi qu'un certain nombre d'ESMS développent des actions collectives de sensibilisation/formation, tant théoriques que pratiques pour les parents sur des sujets variés comme l'alimentation, les soins, le portage, la communication ou l'accès aux droits (273). En ce sens, il est fondamental que la triade personne polyhandicapée, famille et professionnels travaillent ensemble autour d'un objectif commun (243, 301). Les compétences des familles et des professionnels sont différentes mais complémentaires et aucune n'arrive avant l'autre (273). En outre, la connaissance et la prise en compte des liens sociaux et culturels des parents peuvent participer à améliorer les relations (305) et l'humilité de chacun peut faciliter une confiance mutuelle (302). Cette articulation (273) et ce partenariat (302) doivent permettre une qualité de l'accompagnement (273).

Le fait de débiter un accompagnement précoce des parents est important et rend moins difficile certaines situations (243). Il l'est tant pour les familles que pour les enfants polyhandicapés car c'est notamment grâce à cela que ce dernier pourra construire sa confiance en lui-même et développer son autonomie. L'accompagnement débute dès l'annonce du diagnostic et du pronostic. Il ne s'agit pas de laisser les parents seuls avec ces informations et c'est à ce moment que le rôle du médecin et que l'accompagnement délivré sont particulièrement importants. Par la suite, cela signifie également de prendre en compte l'usure, les inquiétudes et la solitude des parents (273). La participation des familles peut se faire sous différentes formes, comme le CVS ou encore les groupes de parole organisés et animés par les psychologues. Ces derniers sont des lieux où les parents peuvent exprimer et partager avec leurs pairs sur différents sujets concernant leur enfant polyhandicapé, la fratrie, les incidences du

handicap dans leur vie de famille, etc. (12, 273). Dans de trop rares cas sont également proposés des groupes de parole pour les fratries. Enfin, comme pour les professionnels, les familles peuvent également accéder à des journées d'études et à des centres de ressources (273).

Selon les articles, différentes préconisations ressortent visant à accompagner et former les aidants familiaux, telles que renforcer l'accès à l'information (numéro de téléphone dédié, site internet, etc.), renforcer l'aide aux démarches administratives (former les assistants du service social aux spécificités du polyhandicap, aux différentes modalités d'aides existantes, aux réseaux de partenaires, etc.), approfondir leurs connaissances sur le polyhandicap (évolution des besoins selon l'âge, etc.), proposer des aides concrètes pour soutenir la vie sociale des familles (garde à domicile, etc.) et proposer un accompagnement psychologique (306).

13.5 Etat des lieux des pratiques – Résultats de l'appel à contribution

Cette thématique sur la place des proches et des aidants a reçu 360 réponses, dont 219 provenant de professionnels et 141 de proches. Les termes les plus utilisés sont « famille », « parent » et « activité ».

Si certains proches semblent assez satisfaits de l'accompagnement délivré par les établissements et les professionnels, ils indiquent globalement un certain mécontentement. En effet, quelques familles témoignent bénéficier d'information, de formation et de quelques solutions de répit mais au vu du nombre de réponses, la plupart des témoignages ne sont pas de cet avis. Si les aides financières semblent être relativement prises en compte, il n'en est pas de même pour le soutien psychologique. Il semble qu'il y ait beaucoup de « *souffrance non entendues, comprises et respectées* ». Les familles sont seules (certaines n'ont pas d'entourage), démunies, avec des solutions de répit inexistantes ou trop rares, aucune formation, aucune place pour l'expression de la fratrie et un manque général de prise en compte de la famille. Aucune aide n'est proposée spontanément et les familles doivent la rechercher par elles-mêmes. Un proche témoigne de l'isolement généré par la vie en établissement quand les professionnels n'entament rien pour développer les relations sociales et que les familles ne peuvent pas toujours le faire, faute d'éloignement géographique. Par ailleurs, un proche met en avant le manque d'outils de communication pour les familles éloignées géographiquement du lieu d'hébergement. Après 20 ans, un proche témoigne d'une « *descente aux enfers* ». Les parents deviennent tuteurs, ont le sentiment de toujours devoir se justifier, ont l'impression d'être de « *mauvais parents* » et qui plus est, que personne ne prend le temps de savoir s'ils tiennent le coup. Certains témoignages sont plus nuancés et indiquent que la prise en compte des familles est difficile car cette démarche demande du temps et peut générer des tensions avec les professionnels. Un proche met en avant l'influence du manque de budget sur les conditions de travail et sur la prise de distance que les professionnels prennent par rapport à l'accompagnement qu'ils délivrent aujourd'hui. En outre, un témoignage fait part de sa chance de bénéficier d'un temps de travail aménagé (4/5^{ème}) pour pouvoir accompagner son enfant aux séances d'orthophonie non assurées par l'établissement, faute de personnel qualifié.

Lorsque des périodes de répit sont possibles, les familles ressentent une certaine culpabilité de devoir laisser leur enfant pour pouvoir se ressourcer (et continuer de donner). Seulement, aucun accompagnement n'est prévu pour les aider à faire cette pause et déculpabiliser. Pour ces solutions de répit, les places sont très limitées et certaines familles témoignent devoir se justifier pour pouvoir bénéficier de quelques jours d'internat dans l'année. D'autres indiquent devoir s'organiser entre 6 et

12 mois à l'avance mais s'estiment chanceuses, donc ne se plaignent pas. Un témoignage fait part d'un rapport de force inégal et devoir s'estimer heureux que son enfant soit pris en charge sans pouvoir dire ce qu'il pense. Certains proches prennent tout de même l'initiative de nouer un contact avec les professionnels en réalisant par exemple un cahier de vie avec des récits et des photos afin que l'équipe connaisse la personne et sa famille. Les familles constatent que celles qui s'en sortent le mieux sont celles qui sont le plus impliquées. Elles se forment par elles-mêmes, le plus souvent grâce aux associations car peu de solutions proviennent des établissements. Finalement, il faut du lien. Toutes souhaitent être écoutées, entendues, pouvoir dialoguer avec les professionnels et finalement « *aller ensemble sur ce long chemin* ».

Quand leur enfant est institutionnalisé, certains proches profitent de ses retours à domicile et de sa présence pour favoriser les échanges, l'écoute et passer des moments en famille (restreinte et élargie). Quelques témoignages s'intéressent particulièrement aux fratries. Ainsi, la sensibilisation des parents sur la place de cette fratrie est importante car ils doivent être vigilants à ne pas la surcharger dans l'accompagnement global de la personne polyhandicapée. Certains projets spécifiques existent, comme le fait d'ouvrir un centre de loisirs sur une journée pour permettre aux enfants de venir faire des activités avec leurs frères et sœurs polyhandicapés. Un parent envoie toutes les semaines une page du cahier de vie de la personne polyhandicapée à ses frères et sœurs afin que ces derniers suivent ce qu'elle fait. Enfin, l'absence de fratrie angoisse les parents lorsque ceux-ci vieillissent.

Certains témoignages issus de la thématique sur l'accompagnement des professionnels et ayant répondu à la question sur le type de soutien dont ils bénéficiaient (39 répondants à cette question), les proches en citent 4 types (par ordre de fréquence, du plus cité au moins cité). Premièrement, il s'agit de la pair-aidance dans le cadre d'activités organisées par une association ou la participation à des groupes de paroles sur les réseaux sociaux ou encore l'organisation spontanée de petits groupes « de mamans » dont l'enfant est accueilli dans la même structure ; deuxièmement, la famille et les amis ; troisièmement, les professionnels qui participent à l'accompagnement de leur proche (notamment le professionnel référent) ; et quatrièmement l'aide matérielle (PCH, allocations complémentaires versées par une ville, etc.). Ces différentes catégories de soutien peuvent se combiner. Certains parents participent également à des colloques pour « se former » ou ont pu bénéficier d'une formation délivrée par un centre de ressources (Centre de ressources multihandicap, centre de ressources autisme).

Les professionnels témoignent d'une volonté de communication, de partage et d'échanges réguliers avec les familles. En général, ils disent avoir un bon contact avec les familles. Selon les témoignages, les parents sont associés aux décisions relatives à la qualité de vie de leur proche. Pour cela, ils sont conviés à participer aux CVS, à l'évaluation interne et externe, aux manifestations festives, aux réunions à thèmes, à répondre à une enquête de satisfaction (tous les 6 mois), à des groupes de parole (avec prise en charge de la personne polyhandicapée), etc. Leurs avis et attentes sont recueillis lors de l'élaboration du projet personnalisé et les demandes d'aides sont prises en compte, notamment pour les accueils temporaires. Un témoignage indique que les temps d'écoute sont formalisés avec les référents soignants, infirmiers, éducateurs, etc. Lorsque les familles ne peuvent pas se rendre dans l'établissement ou ne sont pas mobiles, une visite à domicile ou en maison de retraite, un entretien téléphonique, peuvent être organisés ou un questionnaire envoyé. Parallèlement, des ateliers « skype », la création d'un blog pour informer les familles des activités permet de maintenir le lien

entre la personne polyhandicapée et sa famille. Certains professionnels indiquent que les familles peuvent rendre visite à leur enfant à tout moment de la journée et que pour cela, un espace dédié (salon), au calme et à l'écart des autres résidents est mis à disposition pour pouvoir partager des temps conviviaux ou un repas. Parfois, les proches, éloignés géographiquement, ont la possibilité de loger sur place, dans des petits studios prévus à cet effet.

Il est important que la personne polyhandicapée ressente un minimum de confiance entre les professionnels et sa famille et qu'en ce sens, des rencontres formelles et informelles soient organisées (autour du projet, animation, formations, etc.). En ce sens, certains professionnels réalisent une sorte de « cartographie relationnelle », à savoir les ressources et les difficultés relationnelles de la personne polyhandicapée. La famille y est incontournable, même si les relations ne sont pas toujours évidentes (compréhension et représentation différentes du handicap, culture, etc.). Dans ce cas, pour certains professionnels, il est important de s'informer, de considérer la famille, d'être disponible et à l'écoute « *sans être intrusif* ». La recherche de lien et de connaissance des proches est d'autant plus importante lors de l'arrivée d'un nouveau résident. Ces moments d'échanges entre la personne polyhandicapée et sa famille sont importants pour tout le monde car les enfants sont contents de montrer leurs nouveaux apprentissages et les familles sont fières de leur enfant envers qui, bien souvent, elles « *n'avaient plus vraiment d'attente* ».

Selon les possibilités, les professionnels proposent des solutions de répit aux familles par le biais d'accueil temporaire et de séjours ADAT (Adaptation à l'Accueil Temporaire), de séjours de répit familiaux, d'internat séquentiel, d'accueil temporaire en internat dans un autre établissement pendant la fermeture estivale de l'établissement, d'ouverture de l'établissement sur une semaine avec des places en accueil de loisirs, un système « parenthèse soir les mercredis et samedis ». Un établissement organise des séjours courts pendant lesquels sont invités l'enfant/adolescent, les parents et la fratrie avec une prise en charge du trajet par l'association. Différentes solutions sont proposées dans la mesure du possible pour aider à la fois les parents à surmonter l'angoisse d'une séparation, l'enfermement (voire la dépression) et à la fois permettre à la personne d'avoir une première expérience et un éventuel accueil futur. Des partenariats sont également mis en place avec les services extérieurs (PMI, crèches, école, assistante sociale de secteur, etc.). Certains professionnels accompagnent les parents dans leur recherche de structures d'accueil temporaire ou d'aides à domicile. Un témoignage met en garde par rapport à l'arrivée de nouvelles politiques au sein de certains établissements qui imposent des temps de fermeture les week-end et vacances et qui met en péril l'équilibre de certaines familles et l'équilibre psychique de certaines personnes pour qui l'établissement est le lieu de vie depuis plusieurs années.

En termes de fonctionnement, un témoignage indique la présence d'une personne coordonnatrice lors des moments de départ et de retour en famille. Il est également proposé des formations collectives pour aider les familles à la bonne utilisation des appareillages, aux bons gestes quotidiens, etc. Certains établissements mettent en place une guidance parentale, mettent les familles en lien avec des équipes mobiles, apportent un soutien psychologique, un suivi après une opération, etc. Un témoignage indique que les familles peuvent demander un entretien avec un professionnel et avoir un rendez-vous dans un délai « raisonnable ». Parallèlement, certains groupements d'établissements mènent des réflexions, notamment sur « l'autorité parentale » et sur les postures à adopter à partir des difficultés

rencontrées sur le terrain. Cette démarche donne lieu à la création de « fiches pratiques » rappelant les obligations légales et les bonnes pratiques, accompagnées d'exemples concrets.

Un professionnel met en avant l'effet du vieillissement des familles sur l'accentuation de la distanciation des liens familiaux du fait de leur incapacité de continuer d'accueillir la personne à domicile.

13.6 Avis du groupe de travail

L'accompagnement d'une personne polyhandicapée n'est pas dissociable de l'accompagnement de sa famille. Par ailleurs, lorsque l'on parle de famille, il s'agit bien de prendre en compte les parents, la fratrie, les grands-parents, la nounou, le représentant légal, etc. Un véritable partenariat doit pouvoir être mis en place entre les familles et les professionnels pour permettre un soutien des premières et la construction d'une coopération. Cela passe par différentes postures professionnelles comme l'écoute, ne rien brusquer, ne pas juger, montrer de l'intérêt à la personne et aux parents, etc. Lorsque cette confiance est établie, tout va mieux. L'important est d'expliquer les choses aux familles et d'entendre leurs demandes afin de pouvoir hiérarchiser leurs priorités (pouvant évoluer dans le temps) et d'être vigilant aux décalages pouvant exister entre les demandes des familles et les réponses qu'elles reçoivent. Lorsque l'accueil et l'accompagnement sont réalisés dans ces conditions, les répercussions sur le parcours de la personne polyhandicapée n'en sont que positives et de manière durable. Dans ce partenariat, l'évaluation du contexte socio-économique de la famille est importante pour comprendre ce qui impacte l'enfant et sa famille ainsi que les répercussions du polyhandicap sur le cercle familial (perte d'emploi d'un des parents, etc.). Cette évaluation permet de réaliser un état des lieux, de connaître la famille afin que les professionnels puissent connaître et comprendre tous ces facteurs positifs et négatifs (raisons qui font qu'une famille ne va bien ou fait preuve de « blocages ») pour pouvoir mettre en place l'accompagnement adéquat. De son côté, la fratrie influence l'environnement et les ressources de la personne polyhandicapée. Son accompagnement doit être réalisé au même titre que l'accompagnement des parents. En effet, ces situations familiales sont fragilisées (l'un des parents peut ne plus travailler) et peuvent entraîner des difficultés de scolarisation, de renfermement, de désocialisation, etc. de la fratrie. Pour cela, il existe notamment des groupes de parole à destination de la fratrie, animés par un psychologue, mais il est important de ne pas les forcer à y participer.

Familles et professionnels ont chacun un savoir qu'il est important d'articuler, aucun n'arrivant avant l'autre. Les familles ont une expertise « parcours » précieuse car elles connaissent le passif de la personne, particulièrement important lors des transitions. La prise en compte de cette expertise passe par le partage d'informations (explication de l'accompagnement mis en place, les raisons de cet accompagnement, avoir connaissance de ce qui se passe au domicile de la personne, etc.). De leur côté, les professionnels doivent partager régulièrement les potentialités et évolutions de la personne polyhandicapée (même minimales ou réalisées sur une longue durée). Il faut toutefois être vigilant car il peut exister une incompréhension entre les familles et les professionnels. En effet, certaines familles s'aperçoivent que leur expertise n'est pas prise en compte et de leur côté, les professionnels se sentent parfois jugés quand les familles sont présentes dans l'établissement.

Diverses solutions existent pour accompagner les familles. Elles peuvent communiquer via des espaces de concertation famille/professionnels, peuvent bénéficier d'informations sur leurs droits, sur les aides

auxquelles elles ont droit et être accompagnées dans leurs démarches administratives, etc. Elles peuvent participer à certaines formations (gastrostomie, manutention, communication, etc.) et journées d'études, à des moments de partage et de témoignages de familles, etc. Par ailleurs, lorsque l'enfant/adulte polyhandicapé n'a pas de famille et bénéficie de l'aide d'un représentant légal (inspecteurs de l'ASE, mandataires professionnels, etc.), ce dernier peut bénéficier d'une courte formation (organisée en collaboration entre la MDPH – maison départementale des personnes handicapées et l'ASE – Aide sociale à l'enfance) sur les difficultés et l'évolution de ce type de handicap et si nécessaire, d'un accompagnement spécifique. Les familles ont également besoin d'être soutenues par un professionnel lorsqu'elles conduisent leur proche polyhandicapé chez un spécialiste. Dans ce cas, le professionnel peut « traduire » à la famille les termes employés par le spécialiste, fournir des explications, etc. Enfin, les familles peuvent bénéficier de solutions de « relais » (terme préféré et considéré plus positif que le terme répit par les familles du groupe de travail), même si elles ne se l'autorisent pas souvent, par culpabilité. Par ailleurs, ce besoin de relais étant souvent repéré par les professionnels, il nécessite, de leur part, un travail d'évaluation pour déterminer quand ces solutions deviennent nécessaires, avant qu'il ne soit trop tard. Les professionnels ne doivent pas hésiter à orienter les familles vers leurs pairs (qui ont vécu la même situation) afin qu'elles puissent échanger et se rassurer entre elles. Cette pair-aidance peut être facilitée par l'organisation d'événements festifs, de cafés, etc. Lorsque l'établissement le peut, des studios/chambres peuvent être mis à disposition des familles afin qu'elles puissent venir rendre visite à leur proche. Enfin, un accompagnement spécifique des parents est indispensable lorsqu'ils avancent en âge et qu'ils doivent envisager un accompagnement sans eux (institutionnalisation de la personne polyhandicapée lorsque les parents ne peuvent plus apporter l'aide nécessaire et, de surcroît, vivent cette situation comme un abandon). Certains établissements accompagnent la personne polyhandicapée au domicile de ses parents vieillissants, même s'il s'agit d'une solution idéale que les établissements ont du mal à mettre en place, faute de personnel suffisant. Ces retours à domicile peuvent également être réalisés pour des familles non vieillissantes. En outre, la MDPH finance une partie de ces retours à domicile via l'indemnisation d'une partie du coût du transport. Les familles insistent sur le fait de proposer ces retours à domicile de la personne polyhandicapée à plusieurs reprises car elles peuvent refuser dans un premier temps mais accepter ensuite lorsqu'elles se sont familiarisées avec cette organisation. Finalement, les familles souhaiteraient que les établissements s'orientent de plus en plus vers une palette de solutions d'accueil et d'accompagnement individualisées, selon les besoins de chacun.

Annexe 1. Stratégie de recherche documentaire

La recherche a porté sur les thématiques, publics et types de documents définis en phase de cadrage et limitée aux publications en langue anglaise ou en langue française sur la période 2005-2019. Cette recherche a été complétée par les références citées dans les articles analysés, par la bibliographie des membres du groupe de travail ainsi que par une veille menée jusqu'en juillet 2020.

Liste des bases de données et sources bibliographiques interrogées :

APA PsycInfo	HAL
BDSP	INSHEA
Cairn	Isidore
CEDIAS	Lissa
Cinhal	Medline
Cochrane Library	Persée
Documentation sociale (Prisme)	Research Gate
Embase	Santé Psy
EMCare	ScienceDirect
ERIC	Social Care On Line
Erudit	

Liste des sites consultés :

adepo.fr	disabilitystudies.nl
ancreai.org	doc.handicapsrares.fr
angelman-afsa.org	espace-ethique.org
ap3.be	gnchr.fr
apf-francehandicap.org	gov.scot

aphp.fr	gpf.asso.fr
archipel.uqam.ca	handeo.fr
afsr.fr	handiconnect.fr
campbellcollaboration.org	handyrareetpoly.fr
cesap.asso.fr	iassidd.org
cnrlaplane.fr	inesss.qc.ca
cnsa.fr	institutditsa.ca
complexneeds.org.uk	ipubli.inserm.fr
craif.org	firah.org
creai-ara.org	mencap.org.uk
creai-bretagne.org	nice.org.uk
creai-grand-est.fr	orpha.net
creai-limousin.com	orscreainormandie.org
creai-nouvelleaquitaine.org	pamis.org.uk
creai-nantes.asso.fr	pmlmlink.org.uk
creai-pacacorse.com	polycap.fr
creaibfc.org	polyhandicap.ch
creaicentre.org	reseau-lucioles.org
creai-idf.org	reseaux-sante-ca.org
creaihdf.fr	ressourcespolyhandicap.org

creaiors-occitanie.fr	scie.org.uk
crmh.fr	sqdi.ca
crpge.org	unapei.org
csp.ch	vitanime.be

La stratégie de recherche dans les bases de données bibliographiques a été construite en utilisant des termes présents dans le titre ou le résumé, combinés avec des descripteurs issus des thésaurus.

Les recherches réalisées en 2017 et 2018 ont été exécutées dans les bases de données Medline et Cinahl. Les recherches réalisées à partir de 2019 ont été menées dans Medline, Embase, EMCare, PsycInfo et ERIC. Des doublons peuvent être présents entre les différents thèmes.

Stratégie de recherche et mots-clés utilisés			
Bases de données MEDLINE – EMBASE – EMCARE – APA PSYCINFO – ERIC (Proquest)			
	Termes utilisés	Période	Nombre de références trouvées
Etape 1	(TI,AB("polyhandicap*")) OR (TI,AB("profound intellectual and multiple disabilities")) OR (TI,AB("PIMD")) AND TI,AB("disab*" or "impair*" or "handicap*" OR "deficien*")) OR (TI,AB("profound intellectual") N/2 TI,AB("multiple disabilit*")) OR (TI,AB("intellectual*" OR "learning") N/2 TI,AB("multipl*" N/2 ("disab*" or "impair*" or "handicap*" OR "deficien*"))) OR (TI,AB("profound*" N/2 "multipl*") N/2 TI,AB("disab*" or "impair*" or "handicap*" OR "deficien*")) OR (TI,AB("severe intellectual disability and complex needs")) OR (TI,AB("severe*") N/2 TI,AB("multipl* disab*")) OR (TI,AB("severe intellectual") N/2 TI,AB("motor disabilities")) OR (TI,AB("severe*") N/2 TI,AB("multiple intellectual") N/2 TI,AB("developmental disabilities")) OR (TI,AB("severe*") N/2 TI,AB("profound*") N/2 TI,AB("multiple disabilities")) OR (TI,AB("severe multiple") N/2 TI,AB("disab*" or "impair*" or "handicap*" OR "deficien*")) OR (TI,AB("severe*" N/2 "profound*") N/2 TI,AB("intellectual*" N/2 "motor disabilities"))	2005-2017	981

Etape 1 ET Etape 2	TI(consensus) OR TI(guideline[*1]) OR TI(position PRE/O paper) OR TI(recommendation[*1]) OR TI(statement[*1]) OR MESH.EXACT(health planning guidelines) OR EMB.EXACT(consensus development) OR EMB.EXACT(Practice Guideline) OR DTYPE(consensus development conference) OR DTYPE(consensus development conference, NIH) OR DTYPE(guideline) OR DTYPE(practice guideline) OR SU.EXACT(Treatment guidelines) OR SU.EXACT(guidelines) OR SU.EXACT(practice guidelines)	2005- 2019	13
Etape 1 ET Etape 3	TI(meta PRE/O analys[*3]) OR TI(metaanalys[*3]) OR TI(systematic PRE/O literature PRE/O search) OR TI(systematic* PRE/O literature PRE/O review[*3]) OR TI(systematic* PRE/O overview[*3]) OR TI(systematic* PRE/O review[*3]) OR EMB.EXACT(meta-analysis) OR EMB.EXACT(systematic review) OR DTYPE(meta-analysis) OR PUB(cochrane database syst rev) OR SU.EXACT("Systematic Review") OR ME("systematic review") OR ME("meta analysis") OR SU.EXACT("Meta Analysis")	2005- 2019	9
Etape 1 ET Etape 4	MESH.EXACT("Quality of Life") OR EMB.EXACT("quality of life") OR SU.EXACT("Quality of Life") OR TI("quality of life")	2005- 2019	70
Etape 1 ET Etape 5	MESH.EXACT("Health Services Needs and Demand") OR MESH.EXACT("Needs Assessment") OR EMB.EXACT("needs assessment") OR EMB.EXACT("human needs") OR EMB.EXACT("basic needs") OR EMB.EXACT("personal needs") OR SU.EXACT("Needs") OR SU.EXACT("Needs Assessment") OR SU.EXACT("Health Service Needs") OR TI("needs") OR MESH.EXACT("Personal Autonomy") OR MESH.EXACT("Patient Self-Determination Act") OR EMB.EXACT("patient self-determination act") OR SU.EXACT("Self-Determination") OR TI,AB("self determination") OR MESH.EXACT("Patient Preference") OR EMB.EXACT("patient preference") OR SU.EXACT("Preferences") OR TI("prefer*") OR TI("choice*") OR TI("choose*") OR MESH.EXACT("Patient Satisfaction") OR MESH.EXACT("Personal Satisfaction") OR EMB.EXACT.EXPLODE("satisfaction") OR SU.EXACT.EXPLODE("Satisfaction") OR TI,AB("satisf*")	2005- 2019	74
Etape 1 ET Etape 6	TI,AB("social network*") OR TI,AB("social contact*") OR TI,AB("social relation*") OR TI,AB("sociali*") OR TI,AB("sociab*") OR TI,AB("interact*") OR TI,AB("sociability") OR TI,AB("peer*") OR TI,AB("friend*") OR TI,AB("affect*") OR TI,AB("emotion*") OR TI,AB("sexual*")	2005- 2019	74

Etape 1 ET Etape 7	MESH.EXACT.EXPLODE("Communication") OR MESH.EXACT("Communication Aids for Disabled") OR TI,AB("communicat*") OR TI,AB("social contact OR TI,AB("speech*") OR TI,AB("language*") OR TI,AB("interact*") OR TI,AB("dialogue*") OR TI,AB("express*") OR TI,AB("answer*") OR TI,AB("respon*") OR TI,AB("choice*") OR TI,AB("cognition") OR TI,AB("emotion*") OR MESH.EXACT.EXPLODE("Emotions") OR OR TI,AB("affect*") OR TI,AB("mood*") OR TI,AB("anger*") OR TI,AB("anxiety") OR TI,AB("anxious") OR TI,AB("nervous*") OR TI,AB("apath*") OR TI,AB("bereave*") OR TI,AB("grief*") OR TI,AB("griev*") OR TI,AB("fear*") OR TI,AB("frustrat*") OR TI,AB("happy") OR TI,AB("happiness") OR TI,AB("hostil*") OR TI,AB("jealous*") OR TI,AB("lonel*") OR TI,AB("love*") OR TI,AB("pleasure*") OR TI,AB("pleased") OR TI,AB("unpleased") OR TI,AB("sad*")	2005- 2018	230
Etape 1 ET Etape 8	MESH.EXACT("Social Skills") OR EMB.EXACT.EXPLODE("social behavior") OR SU.EXACT("Social Behavior") OR SU.EXACT("Social Skills Training") OR SU.EXACT("Social Skills") OR SU.EXACT("Interpersonal Competence") OR TI,AB("interact*") OR TI,AB("behavio*r") OR TI,AB("social skill*") OR TI,AB("respon*") OR TI,AB("attention")	2005- 2019	356
Etape 1 ET Etape 9	(MJMESH.EXACT.EXPLODE("Equipment and Supplies") OR MJMESH.EXACT.EXPLODE("Technology") OR MJEMB.EXACT.EXPLODE("devices") OR MJEMB.EXACT.EXPLODE("technology") OR SU.EXACT("Mobility Aids") OR SU.EXACT("Assistive Technology") OR SU.EXACT.EXPLODE("Medical Therapeutic Devices") OR TI,AB("techni*") OR TI,AB("technolog*") OR TI,AB("assistive") OR TI,AB("self-help")) AND (MJMESH.EXACT.EXPLODE("Communication") OR TI,AB("communicat*"))	2005- 2019	30
Etape 1 ET Etape 10	MESH.EXACT.EXPLODE("Education, Special") OR MESH.EXACT.EXPLODE("Learning") OR MESH.EXACT("Early Intervention (Education)") OR EMB.EXACT.EXPLODE("special education") OR EMB.EXACT("education program") OR EMB.EXACT("early childhood intervention") OR EMB.EXACT.EXPLODE("learning") OR SU.EXACT("Special Education") OR SU.EXACT.EXPLODE("Learning") OR SU.EXACT("Early Intervention") SU.EXACT("Inclusion") OR SU.EXACT("Mainstreaming") OR TI,AB("inclus*") OR TI,AB("learn*") OR TI,AB("education*") OR TI,AB("teach*") OR TI,AB("class*") OR TI,AB("school*") OR TI,AB("training*")	2005- 2019	318

Etape 1 ET Etape 11	TI,AB("gaze-based" N/2 "technology") OR TI,AB("gaze" N/2 "computer control") OR TI,AB("gaze" N/2 "controlled computer") OR TI,AB("gaze controlled" N/2 "communication technology") OR TI,AB("eye based assistive technology") OR TI,AB("eye based computer control") OR TI,AB("eye" N/2 "computer control") OR TI,AB("eye controlled communication") OR TI,AB("eye gaze controlled") OR TI,AB("eye gaze technology")	2012-2019	21
Etape 1 ET Etape 12	MESH.EXACT("Motor Skills") OR MESH.EXACT("Motor Skills Disorders") OR TI,AB("motor skill disorder*") OR TI,AB("motor function*") OR TI,AB("mobilit*") OR TI,AB("motor abilit*") OR TI,AB("motor behavi*") OR TI,AB("motor activit\$*") OR TI,AB("physical activit*") OR TI,AB("locomot*") OR TI,AB("motor performance*") OR TI,AB("physical performance*") OR TI,AB("mobil*") OR TI,AB("move*")	2005-2018	68
Etape 1 ET Etape 13	MESH.EXACT.EXPLODE("Perception") OR MESH.EXACT.EXPLODE("Sensation") OR MESH.EXACT.EXPLODE("Sensation disorders") OR TI,AB("perception*") OR TI,AB("sensation*") OR TI,AB("sensor*") OR TI,AB("audition") OR TI,AB("auditory") OR TI,AB("hear*") OR TI,AB("sound*") OR TI,AB("olfact*") OR TI,AB("odor*") OR TI,AB("odour*") OR TI,AB("smell*") OR TI,AB("tactile*") OR TI,AB("touch*") OR TI,AB("taction") OR TI,AB("taste*") OR TI,AB("gustat*") OR TI,AB("thermo*") OR TI,AB("temperature*") OR TI,AB("vision*") OR TI,AB("visual*")	2005-2018	89
Etape 1 ET Etape 14	(MJMESH.EXACT.EXPLODE("Equipment and Supplies") OR MJMESH.EXACT.EXPLODE("Technology") OR MJEMB.EXACT.EXPLODE("devices") OR MJEMB.EXACT.EXPLODE("technology") OR SU.EXACT("Mobility Aids") OR SU.EXACT("Assistive Technology") OR SU.EXACT.EXPLODE("Medical Therapeutic Devices") OR TI,AB("techni*") OR TI,AB("technolog*") OR TI,AB("assistive") OR TI,AB("self-help")) NOT (MJMESH.EXACT.EXPLODE("Communication") OR TI,AB("communicat*"))	2005-2019	53
Etape 1 ET Etape 15	MESH.EXACT.EXPLODE("Epilepsy") OR TI("epilep*")	2005-2018	128
Etape 16	(MESH.EXACT("Dental Care for Disabled") OR ((MESH.EXACT("Intellectual disability") OR TI("Intellectual disability") OR TI(("intellectual*" OR "learning" OR "profound*" OR "severe*") N/2 ("disab*" OR "impair*" OR "handicap*" OR "deficien*")))) AND (TI,AB("dental care") OR TI,AB("oral care") OR TI,AB("dental health") OR TI,AB("oral health") OR TI,AB("oral	2013-2018	164

	hygiene") OR TI,AB("oral disease") OR TI,AB("tooth care")))) NOT TI,AB("aged" OR "elderly")		
Etape 1 ET Etape 17	MESH.EXACT.EXPLODE("Leisure Activities") OR EMB.EXACT.EXPLODE("Leisure Activities") OR SU.EXACT("Holidays") OR SU.EXACT("Daily Activities") OR SU.EXACT("Relaxation") OR SU.EXACT("Hobbies") OR SU.EXACT.EXPLODE("Leisure Time") OR SU.EXACT.EXPLODE("Recreation") OR SU.EXACT("Leisure Time") OR SU.EXACT.EXPLODE("Activities") OR TI,AB("leisure*") OR TI,AB("activit*") OR TI,AB(" play*") OR TI,AB(" music*") OR TI,AB(" story*") OR TI,AB(" stories*")	2005-2019	152
Etape 1 ET Etape 18	MESH.EXACT.EXPLODE("Housing") OR MESH.EXACT.EXPLODE("Environment") OR MESH.EXACT.EXPLODE("Facility Design and Construction") OR MESH.EXACT.EXPLODE("Residence Characteristics") OR MESH.EXACT.EXPLODE("Time Perception") OR MESH.EXACT.EXPLODE("Space Perception") OR EMB.EXACT("housing") OR EMB.EXACT.EXPLODE("environmental parameters") OR EMB.EXACT.EXPLODE("construction work and architectural phenomena") OR EMB.EXACT("time perception") OR SU.EXACT.EXPLODE("Housing") OR SU.EXACT.EXPLODE("Environment") OR SU.EXACT("Physical Comfort") OR SU.EXACT.EXPLODE("Facilities") OR SU.EXACT.EXPLODE("Architecture") OR SU.EXACT("Spatial Perception") OR SU.EXACT.EXPLODE("Time Perception") OR SU.EXACT("Physical Environment") OR SU.EXACT("Therapeutic Environment") OR SU.EXACT("Facility Requirements") OR SU.EXACT("Design") OR SU.EXACT("Building Design") OR SU.EXACT("Design Requirements") OR SU.EXACT("Architecture") OR SU.EXACT.EXPLODE("Residential Institutions") OR SU.EXACT("Time Perspective") OR SU.EXACT("Spatial Ability") OR SU.EXACT.EXPLODE("Acoustics") OR SU.EXACT.EXPLODE("Acoustics") OR TI,AB("housing*") OR TI,AB("noise*") OR TI,AB("safety") OR TI,AB("sound") OR TI,AB(light*) OR TI,AB(comfort*) OR TI,AB("space") OR TI,AB("spatio temporal") OR TI,AB("space time") OR TI,AB("equipment*") OR TI,AB("living arrangement*")	2005-2019	68
Etape 1 ET Etape 19	MESH.EXACT.EXPLODE("Continuity of Patient Care") OR MESH.EXACT("Adult Children") OR MESH.EXACT("Young Adult") OR MESH.EXACT.EXPLODE("Aging") OR EMB.EXACT("transition to adult care") OR EMB.EXACT("adult child") OR EMB.EXACT("young adult") OR EMB.EXACT.EXPLODE("aging") OR SU.EXACT("Continuum of Care") OR SU.EXACT("Adult Offspring") OR SU.EXACT("Emerging Adulthood") OR SU.EXACT.EXPLODE("Aging") OR SU.EXACT("Transition Planning") OR SU.EXACT("School Transition") OR SU.EXACT("Individualized Transition Plans") OR SU.EXACT("Transitional Programs") OR SU.EXACT.EXPLODE("Adults") OR SU.EXACT("Aging (Individuals)") OR	2005-2019	134

	TI,AB("adult child*") OR TI,AB(transition*) OR TI,AB("continuity") OR TI,AB("adulthood") OR TI,AB("teenager*") OR TI,AB("aging")		
Etape 1 ET Etape 20	MESH.EXACT.EXPLODE("Terminal Care") OR MESH.EXACT.EXPLODE("Palliative Care") OR MESH.EXACT("Hospice and Palliative Care Nursing") OR MESH.EXACT("Palliative Medicine") OR MESH.EXACT.EXPLODE("Advance Care Planning") OR MESH.EXACT.EXPLODE("BEREAVEMENT") OR MESH.EXACT.EXPLODE("Death") OR EMB.EXACT("advance care planning") OR EMB.EXACT.EXPLODE("terminal care") OR EMB.EXACT("palliative nursing") OR EMB.EXACT.EXPLODE("palliative therapy") OR EMB.EXACT("Bereavement") OR EMB.EXACT("death") OR SU.EXACT("Palliative Care") OR SU.EXACT("Hospice") OR SU.EXACT("Terminally Ill Patients") OR SU.EXACT("Bereavement") OR SU.EXACT.EXPLODE("Death and Dying") OR SU.EXACT("Grief") OR SU.EXACT("Death") OR TI,AB("end of life" OR "end-of-life" OR "end stage" OR "palliati*" OR "terminal care" OR "advance care planning" OR "hospice*" OR "bereave*" OR "death")	2005-2019	50
Etape 1 ET Etape 21	MESH.EXACT.EXPLODE("Family") OR MESH.EXACT("Caregivers") OR EMB.EXACT.EXPLODE("family") OR SU.EXACT.EXPLODE("Family") OR SU.EXACT.EXPLODE("Family Members") OR SU.EXACT("Caregiver Burden") OR SU.EXACT("Caregivers") OR SU.EXACT.EXPLODE("Family (Sociological Unit)") OR SU.EXACT("Family Life") OR SU.EXACT("Family Needs") OR SU.EXACT.EXPLODE("Caregivers") OR SU.EXACT("Family Involvement") OR TI("famil*") OR TI("parent*") OR TI("mother*") OR TI("father*") OR TI("sibling*") OR TI("brother") OR TI("sister*")	2005-2019	64
Etape 1 ET Etape 22	MESH.EXACT.EXPLODE("Health Personnel") OR EMB.EXACT.EXPLODE("health care personnel") OR MESH.EXACT("Professional-Family Relations") OR EMB.EXACT("caregiver") OR SU.EXACT.EXPLODE("Personnel") OR SU.EXACT.EXPLODE("Caregivers") OR SU.EXACT.EXPLODE("Personnel Training") OR SU.EXACT.EXPLODE("Employees") OR SU.EXACT.EXPLODE("Caregivers") OR SU.EXACT("Caregiver Training") OR SU.EXACT("Professional Training") OR SU.EXACT.EXPLODE("Professional Education") OR TI("professional*") OR TI("staff") OR TI("service personnel") OR TI("care team") OR TI("carer*") OR TI("care givers*") OR TI("caregiver*") OR TI("support worker*") OR TI("personal assistant*")	2005-2019	106
MESH, EMB, SU : descripteurs - TI,AB : titre, abstract			

Bibliographie

1. Ponsot G. La personne polyhandicapée. *Laennec* 2017;71(2):19-33.
<http://dx.doi.org/10.3917/lae.172.0019>
2. Rumeau-Rouquette C, Du Mazaubrun C, Cans C, Grandjean H. Définition et prévalence des polyhandicaps à l'âge scolaire. *Arch Péd* 1998;5(7):739-44.
3. Juzeau D, Cachera I, Vallée I. Enquête épidémiologique sur les enfants polyhandicapés du département du nord. *Arch Péd* 1999;6(8):832-6.
4. Social Care Institute for Excellence, Lawton A. Personalisation and learning disabilities: Review of evidence on advocacy and its practice for people with learning disabilities and high support needs. London: SCIE; 2009.
<https://lx.iriss.org.uk/sites/default/files/resources/report24.pdf>
5. Agence nationale de l'évaluation et de la qualité des établissements et services sociaux et médico-sociaux. Les comportements problèmes : prévention et réponse au sein des établissements et services intervenant auprès des enfants et adultes handicapés. Saint-Denis La Plaine: ANESM; 2016.
https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2018-03/rbpp_comportements_problemes_volets_1_et_2.pdf
6. Haute autorité de santé, Agence nationale de l'évaluation et de la qualité des établissements et services sociaux et médico-sociaux. Trouble du spectre de l'autisme : interventions et parcours de vie de l'adulte Saint-Denis La Plaine: HAS; 2017.
https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2018-02/20180213_argumentaire_autisme_adulte_vdef.pdf
7. Petry K, Maes B. Description of the Support Needs of People with Profound Multiple Disabilities Using the 2002 AAMR System: An Overview of Literature. *Educ Train Dev Disabil* 2007;42(2):130-43.
8. Talman L, Gustafsson C, Stier J, Wilder J. Staffs' documentation of participation for adults with profound intellectual disability or profound intellectual and multiple disabilities. *Disabil Rehabil* 2017;1-11.
<http://dx.doi.org/10.1080/09638288.2017.1340979>
9. Dayan C, Scelles R, Boutin A-M, Ponsot G, Arnaud C, Storme M. Création et validation d'une échelle de qualité de vie et d'une grille d'observation des caractéristiques personnelles et environnementales pour les enfants polyhandicapés : enseignements d'une étude. *Motricité Cérébrale* 2016;37(4):127-38.
<http://dx.doi.org/10.1016/j.motcer.2016.10.004>
10. Evans J, McDougall J, Baldwin P. An evaluation of the "Youth en Route" program. *Phys Occup Ther Ped* 2006;26(4):63-87.
11. Logeais V. Promouvoir la citoyenneté des personnes polyhandicapées à travers l'expression de leur volonté : D'une volonté partagée aux difficultés rencontrées. Dans: Camberlein P, Ponsot G, ed. *La personne polyhandicapée : la connaître, l'accompagner, la soigner*. Paris: Dunod; 2017. p. 485-99.
12. Derouette C. L'accompagnement institutionnel de la personne polyhandicapée en établissement médico-social. Dans: Camberlein P, Ponsot G, ed. *La personne polyhandicapée : la connaître, l'accompagner, la soigner*. Paris: Dunod; 2017. p. 519-33.
13. Bougeard N. L'élaboration du projet de vie des personnes polyhandicapées. *Lien social* 2012;(1078):10-6.
14. Gardien E. L'inclusion en pratiques : l'exemple de JAG, une ONG de personnes polyhandicapées vivant au coeur de la société suédoise. *Vie sociale* 2015;(11):81-95.
15. Petry K, Maes B, Vlaskamp C. Domains of Quality of Life of People with Profound Multiple Disabilities: The Perspective of Parents and Direct Support Staff. *J Appl Res Intellect Disabil* 2005;18(1):35-46.
<http://dx.doi.org/10.1111/j.1468-3148.2004.00209.x>
16. Institut universitaire en déficience intellectuelle et en trouble du spectre de l'autisme, Centre intégré universitaire de santé et de services sociaux de la Mauricie-et-du-Centre-du-Québec, Lehoux MC. Rapport d'évaluation sur les interventions ayant démontré un effet auprès des enfants et des adolescents de 0 à 21 ans présentant un polyhandicap. Trois-Rivières: CIUSSS MCQ; 2017.
17. Cataix-Nègre E. Polyhandicap, communication et aides à la communication. Dans: Camberlein P, Ponsot G, ed. *La personne polyhandicapée : la connaître, l'accompagner, la soigner*. Paris: Dunod; 2017. p. 335-56.
18. Bureau international d'audiophonologie, Leman J, Leflere V, Biard MC, Charlier B, Clerebaut N, *et al*. Moyens de communication chez la personne en situation de handicaps multiples Pertinence du choix et de la pratique. Liège: BIAP; 2013.
<https://www.biap.org/fr/archives/72-ct-17-communication-49-recommandation-175-216>
19. Agence nationale de l'évaluation et de la qualité des établissements et services sociaux et médico-sociaux. Les espaces de calme-retrait et d'apaisement, volet 3. « Les comportements-

problèmes » : prévention et réponse au sein des établissements et services intervenant auprès des enfants et adultes handicapés. Saint-Denis La Plaine: ANESM; 2017.

https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2018-03/rbpp_les_espaces_de_calme_retrait.pdf

20. Hostyn I, Petry K, Lambrechts G, Maes B. Evaluating the Quality of the Interaction Between Persons with Profound Intellectual and Multiple Disabilities and Direct Support Staff: A Preliminary Application of Three Observation Scales from Parent-Infant Research. *J Appl Res Intellect Disabil* 2011;24(5):407-20.

<http://dx.doi.org/10.1111/j.1468-3148.2010.00618.x>

21. Hostyn I, Maes B. Interaction with a person with profound intellectual and multiple disabilities: A case study in dialogue with an experienced staff member. *J Intellect Dev Disabil* 2013;38(3):189-204.

<http://dx.doi.org/10.3109/13668250.2013.798400>

22. Atkin K, Lorch MP. An ecological method for the sampling of nonverbal signalling behaviours of young children with profound and multiple learning disabilities (PMLD). *Dev Neurorehabil* 2016;19(4):211-25.

<http://dx.doi.org/10.3109/17518423.2014.935822>

23. Hostyn I, Daelman M, Janssen MJ, Maes B. Describing dialogue between persons with profound intellectual and multiple disabilities and direct support staff using the Scale for Dialogical Meaning Making. *J Intellect Disabil Res* 2010;54(8):679-90.

<http://dx.doi.org/10.1111/j.1365-2788.2010.01292.x>

24. Griffiths C, Smith M. Attuning: A Communication Process between People with Severe and Profound Intellectual Disability and Their Interaction Partners. *J Appl Res Intellect Disabil* 2016;29(2):124-38.

<http://dx.doi.org/10.1111/jar.12162>

25. Griffiths C, Smith M. You and me: The structural basis for the interaction of people with severe and profound intellectual disability and others. *Journal of intellectual disabilities : JOID* 2017;21(2):103-17.

<http://dx.doi.org/10.1177/1744629516644380>

26. Iacono T, West D, Bloomberg K, Johnson H. Reliability and validity of the revised Triple C: Checklist of Communicative Competencies for adults with severe and multiple disabilities. *J Intellect Disabil Res* 2009;53(1):44-53.

<http://dx.doi.org/10.1111/j.1365-2788.2008.01121.x>

27. Bunning K, Smith C, Kennedy P, Greenham C. Examination of the communication interface between students with severe to profound and multiple intellectual disability and educational staff during structured teaching sessions. *J Intellect Disabil Res* 2013;57(1):39-52.

<http://dx.doi.org/10.1111/j.1365-2788.2011.01513.x>

28. Nijs S, Maes B. Social Peer Interactions in Persons with Profound Intellectual and Multiple Disabilities: A Literature Review. *Educ Train Autism Dev Disabil* 2014;49(1):153-65.

29. Nijs S, Penne A, Vlaskamp C, Maes B. Peer Interactions among Children with Profound Intellectual and Multiple Disabilities during Group Activities. *J Appl Res Intellect Disabil* 2016;29(4):366-77.

<http://dx.doi.org/10.1111/jar.12185>

30. Nijs S, Vlaskamp C, Maes B. The nature of peer-directed behaviours in children with profound intellectual and multiple disabilities and its relationship with social scaffolding behaviours of the direct support worker. *Child Care Health Dev* 2016;42(1):98-108.

<http://dx.doi.org/10.1111/cch.12295>

31. Nijs S, Vlaskamp C, Maes B. Children with PIMD in interaction with peers with PIMD or siblings. *J Intellect Disabil Res* 2016;60(1):28-42.

<http://dx.doi.org/10.1111/jir.12231>

32. Kamstra A, van der Putten AAJ, Maes B, Vlaskamp C. Exploring spontaneous interactions between people with profound intellectual and multiple disabilities and their peers. *J Intellect Dev Disabil* 2018:1-10.

<http://dx.doi.org/10.3109/13668250.2017.1415428>

33. Hostyn I, Maes B. Interaction between persons with profound intellectual and multiple disabilities and their partners: a literature review. *J Intellect Dev Disabil* 2009;34(4):296-312.

<http://dx.doi.org/10.3109/13668250903285648>

34. Olsson C. The use of communicative functions among pre-school children with multiple disabilities in two different setting conditions: Group versus individual patterns. *Augment Altern Commun* 2005;21(1):3-18.

<http://dx.doi.org/10.1080/07434610412331270516>

35. Arthur-Kelly M, Foreman P, Bennett D, Pascoe S. Interaction, inclusion and students with profound and multiple disabilities: Towards an agenda for research and practice. *J Res Spec Educ Needs* 2008;8(3):161-6.

<http://dx.doi.org/10.1111/j.1471-3802.2008.00114.x>

36. Neerinckx H, Maes B. Joint attention behaviours in people with profound intellectual and multiple disabilities: the influence of the context. *J Appl Res Intellect Disabil* 2016;29(6):574-84.

<http://dx.doi.org/10.1111/jar.12217>

37. Hutchinson N, Bodicoat A. The Effectiveness of Intensive Interaction, A Systematic Literature Review. *J Appl Res Intellect Disabil* 2015;28(6):437-54.

<http://dx.doi.org/10.1111/jar.12138>

38. Goldbart J, Chadwick D, Buell S. Speech and language therapists' approaches to communication intervention with children and adults with profound and multiple learning disability. *Int J Lang Commun Disord* 2014;49(6):687-701.
<http://dx.doi.org/10.1111/1460-6984.12098>
39. Harding C, Lindsay G, O'Brien A, Dipper L, Wright J. Implementing AAC with children with profound and multiple learning disabilities: a study in rationale underpinning intervention. *J Res Spec Educ Needs* 2011;11(2):120-9.
<http://dx.doi.org/https://doi.org/10.1111/j.1471-3802.2010.01184.x>
40. Myers C. "Please listen, it's my turn": Instructional approaches, curricula and contexts for supporting communication and increasing access to inclusion. *J Intellect Dev Disabil* 2007;32(4):263-78.
<http://dx.doi.org/10.1080/13668250701693910>
41. Centre d'études de documentation d'information et d'action sociale, Caisse Nationale de Solidarité pour l'Autonomie, Barreyre J-Y, Asencio A-M, Peintre C. Les situations complexes de handicap des populations qu'on ne veut pas voir, pas entendre, pas comprendre ? Paris: CEDIAS CREHA Ile-de-France; 2012.
42. Institut universitaire en déficience intellectuelle et en trouble du spectre de l'autisme, Lehoux MC. Rapport d'évaluation sur des activités contributives, valorisantes et stimulantes pour les adultes âgés de 22 ans et plus présentant un polyhandicap. Trois-Rivières: CIUSSS MCQ; 2018.
<http://institutitsa.ca/file/rapport-polyhandicap-adulte.pdf>
43. Nijs S, Vlaskamp C, Maes B. Promoting Social Scaffolding Behaviors in Staff Members and Peer-Directed Behaviors Among Persons With Profound Intellectual and Multiple Disabilities: An Intervention Study. *J Policy Pract Intellect Disabil* 2018;15(2):124-35.
<http://dx.doi.org/10.1111/jppi.12251>
44. Singh NN, Lancioni GE, Winton ASW, Singh J, Singh AN. Training in mindful caregiving transfers to parent-child interactions. *J Child Fam Studies* 2010;19(2):167-74.
45. Kamstra A, van der Putten AaJ, Vlaskamp C. The structure of informal social networks of persons with profound intellectual and multiple disabilities. *J Applied Research Intellect Disabil* 2015;28(3):249-56.
<http://dx.doi.org/10.1111/jar.12134>
46. Kamstra A, van der Putten AA, Post WJ, Vlaskamp C. Informal social networks of people with profound intellectual and multiple disabilities: relationship with age, communicative abilities and current living arrangements. *J Appl Res Intellect Disabil* 2015;28(2):159-64.
<http://dx.doi.org/10.1111/jar.12115>
47. Kamstra A, van der Putten AA, Vlaskamp C. Efforts to increase social contact in persons with profound intellectual and multiple disabilities: Analysing individual support plans in the Netherlands. *J Intellect Disabil* 2017;21(2):158-74.
<http://dx.doi.org/10.1177/1744629516653037>
48. Axelsson AK, Granlund M, Wilder J. Engagement in family activities: a quantitative, comparative study of children with profound intellectual and multiple disabilities and children with typical development.[Erratum appears in *Child Care Health Dev*. 2014 Jul;40(4):457]. *Child Care Health Dev* 2013;39(4):523-34.
<http://dx.doi.org/10.1111/cch.12044>
49. Axelsson AK, Wilder J. Frequency of occurrence and child presence in family activities: A quantitative, comparative study of children with profound intellectual and multiple disabilities and children with typical development. *Int J Dev Dis* 2014;60(1):13-25.
<http://dx.doi.org/10.1179/2047387712Y.0000000008>
50. Axelsson AK, Imms C, Wilder J. Strategies that facilitate participation in family activities of children and adolescents with profound intellectual and multiple disabilities: parents' and personal assistants' experiences. *Disabil Rehabil* 2014;36(25):2169-77.
<http://dx.doi.org/10.3109/09638288.2014.895058>
51. Boren T, Granlund M, Wilder J, Axelsson AK. Sweden's LSS and Social Integration: An Exploration of the Relationship between Personal Assistant Type, Activities, and Participation for Children with PIMD. *J Pol Pract Intellect Disabil* 2016;13(1):50-60.
<http://dx.doi.org/10.1111/jppi.12146>
52. Cataix-Nègre E. Polyhandicap, communication et aides à la communication Dans: Camberlein P, Ponsot G, ed. La personne polyhandicapée : la connaître, l'accompagner, la soigner. Paris: Dunod; 2017. p. 335-56.
53. Bas O. Comment mieux communiquer avec les personnes polyhandicapées ? *APF France Handicap* 2006;(13).
54. Cataix-Nègre E. Des outils au service d'une communication partagée. *Vie sociale* 2013;(3):149-62.
55. Nakken H, Vlaskamp C. A need for a taxonomy for profound intellectual and multiple disabilities. *J Pol Pract Intellect Disabil* 2007;4(2).
56. Vlaskamp C. Interdisciplinary assessment of people with profound intellectual and multiple disabilities. Dans: Hogg J, Langa A, ed. *Assessing adults with intellectual disability: A service provider's guide* Oxford: Blackwell; 2005. p. 39-45.
57. Luckasson R. Defining intellectual disability: The quest for meaning in words science and human relationships. *J Intellect Disabil Res* 2004;48:285.

58. Munde VS, Vlaskamp C, Ruijsenaars AJ, Nakken H. Alertness in individuals with profound intellectual and multiple disabilities: a literature review. *Res Dev Disabil* 2009;30(3):462-80.
<http://dx.doi.org/10.1016/j.ridd.2008.07.003>
59. Munde V, Vlaskamp C, Ruijsenaars W, Nakken H. Determining Alertness in Individuals with Profound Intellectual and Multiple Disabilities: The Reliability of an Observation List. *Educ Train Autism Dev Disabil* 2011;46(11):116-23.
60. Munde VS, Vlaskamp C, Maes B, Ruijsenaars AJ. Catch the wave! Time-window sequential analysis of alertness stimulation in individuals with profound intellectual and multiple disabilities. *Child Care Health Dev* 2014;40(1):95-105.
<http://dx.doi.org/10.1111/j.1365-2214.2012.01415.x>
61. Vos P, De Cock P, Munde V, Neerinx H, Petry K, Van Den Noortgate W, *et al.* The role of attention in the affective life of people with severe or profound intellectual disabilities. *Res Dev Disabil* 2013;34(3):902-9.
<http://dx.doi.org/10.1016/j.ridd.2012.11.013>
62. Neerinx H, Vos P, Van Den Noortgate W, Maes B. Temporal analysis of attentional processes in spontaneous interactions between people with profound intellectual and multiple disabilities and their support workers. *J Intellect Disabil Res* 2014;58(8):721-33.
<http://dx.doi.org/10.1111/jir.12067>
63. Adolphs R. The social brain: neural basis of social knowledge. *Annu Rev Psychol* 2009;60:693-716.
<http://dx.doi.org/10.1146/annurev.psych.60.110707.163514>
64. Bailey N. Bayley scales of infant and toddler development : Bayley-III. *J Psychoeduc Assess* 2006;25(2):180-90.
65. Albers CA, Grieve AJ. Test Review: Bayley, N. (2006). *Bayley Scales of Infant and Toddler Development— Third Edition*. San Antonio, TX: Harcourt Assessment. *J Psychoeduc Assess* 2007;25(2):180-90.
<http://dx.doi.org/10.1177/0734282906297199>
66. Uzgiris IC, Hunt JM. *Assessment in infancy: Ordinal scales of psychological development.* : University of Illinois Press, Champaign, IL; 1975.
67. Brunet O, Lézine I, Josse D. *Brunet-Lézine révisé échelle de développement psychomoteur de la première enfance : manuel BLR-C.* : EAP; 2001.
68. Sparrow SS, Cicchetti DV, Balla DA. *VINELAND-II - Échelles de comportement adaptatif de Vineland - 2nde édition. Adaptation française ECPA ;2015.*
69. Frohliche A, Haupt U, Marty-Bouvard C. *Echelle d'évaluation pour enfants polyhandicapés profonds*
 Lucerne: Edition du Secrétariat suisse de pédagogie curative; 1986.
70. Nader G. Variabilités inter et intra-individuelles des compétences cognitives et socio-communicatives chez le jeune enfant présentant un retard mental.; Inter et intra-individual variabilities in cognitive and socio-communicative competences in young mentally handicapped children. *Revue francophone de la déficience intellectuelle* 1997;8(2):159-72.
71. Dykes MK, Mruzek DW. *Developmental assessment for individuals with severe disabilities : DASH-3.* Torrance: WPS Publish; 2012.
72. Kaufman AS, Kaufman NL. *Test KABC-II Batterie pour l'examen psychologie de l'enfant. 2ème édition.* Paris: ECPA; 2008.
73. Lelord G, Barthélemy C. *ECAR Echelle d'Evaluation des Comportements Autistiques (version révisée).* ; 2003.
74. Schopler E, Reighler RJ, Lansing M. *Stratégies éducatives de l'autisme et des autres troubles du développement.* Paris: Masson, Médecine et Psychothérapie; 1989.
75. Wechsler D. *Échelle d'intelligence de Wechsler pour adultes - 4ème édition. Manuel d'administration et cotation* Montreuil: Pearson, ECPA; 2011.
76. Chard M, Roulin JL, Bouvard M. Visual habituation paradigm with adults with profound intellectual and multiple disabilities: a new way for cognitive assessment? *J Appl Res Intellect Disabil* 2014;27(5):481-8.
77. Vlaskamp C, Hiemstra SJ, Wiersma LA. *Becoming Aware of What You Know or Need to Know: Gathering Client and Context Characteristics in Day Services for Persons With Profound Intellectual and Multiple Disabilities.* *J Policy Pract Intellect Disabil* 2007;4(2):97-103.
<http://dx.doi.org/10.1111/j.1741-1130.2007.00106.x>
78. Tamura K, Mizuba T, Okamoto T, Matsufuji M, Takashima S, Iramina K. Evaluation of Cognitive Function When Hearing One's Own Name in Patients With Brain Injuries in Early Developmental Stages. *J Clin Neurophysiol* 2017;34(3):254-60.
<http://dx.doi.org/10.1097/wnp.0000000000000355>
79. Vlaskamp C, Fontaine H, Tadema A, Munde VS. *Manual for the 'Alertness in people with profound intellectual and multiple disabilities checklist'.* Groningen: Stichting Kinderstudies; 2010.
80. Munde V, Vlaskamp C, Vos P, Maes B, Ruijsenaars W. Physiological measurements as validation of alertness observations: an exploratory case study of three individuals with profound intellectual and multiple disabilities. *Intellectual and developmental disabilities* 2012;50(4):300-10.

<http://dx.doi.org/10.1352/1934-9556-50.4.300>

81. Munde V, Vlaskamp C. Initiation of activities and alertness in individuals with profound intellectual and multiple disabilities. *J Intellect Disabil Res* 2015;59(3):284-92.

<http://dx.doi.org/10.1111/jir.12138>

82. Forster S, Iacono T. Disability support workers' experience of interaction with a person with profound intellectual disability. *J Intellect Dev Disabil* 2008;33(2):137-47.

<http://dx.doi.org/10.1080/13668250802094216>

83. Maes B, Lambrechts G, Hostyn I, Petry K. Quality-enhancing interventions for people with profound intellectual and multiple disabilities: a review of the empirical research literature. *J Intellect Develop Disabil* 2007;32(3):163-78.

<http://dx.doi.org/10.1080/13668250701549427>

84. Darling JA, Circo DK. Measuring happiness in individuals with profound multiple disabilities. *Res Dev Disabil* 2015;117-25.

85. Fisher WW, Piazza CC, Bowman LG, Amari A. Integrating caregiver report with a systematic choice assessment to enhance reinforcer identification. *Am J Intellect Dev Disabil* 1996;101(1):15-25.

86. Glover AC, Roane HS, Kadey HJ, Grow LL. Preference for reinforcers under progressive- and fixed-ratio schedules: A comparison of single and concurrent arrangements. *Journal of Applied Behavior Analysis* 2008;41(2):163-76.

<http://dx.doi.org/10.1901/jaba.2008.41-163>

87. Hanley GP, Iwata BA, Roscoe EM. Some determinants of changes in preference over time. *Journal of Applied Behavior Analysis* 2006;39(2):189-202.

<http://dx.doi.org/10.1901/jaba.2006.163-04>

88. Steinhilber J, Johnson C. The effects of brief and extended stimulus availability on preference. *Journal of Applied Behavior Analysis* 2007;40(4):767-72.

<http://dx.doi.org/10.1901/jaba.2007.767?772>

89. Lancioni GE, Singh NN, O'Reilly MF, Sigafoos J, Didden R, Oliva D, *et al.* Effects of microswitch-based programs on indices of happiness of students with multiple disabilities: a new research evaluation. *Am J Ment Retard* 2007;112(3):167-76.

90. Petry K, Maes B. Identifying expressions of pleasure and displeasure by persons with profound and multiple disabilities. *J Intellect Dev Disabil* 2006;31(1):28-38.

91. Lima M, Silva K, Amaral I, Magalhaes A, de Sousa L. Beyond behavioural observations: a deeper view through the sensory reactions of children with profound intellectual and multiple disabilities. *Child Care Health Dev* 2013;39(3):422-31.

<http://dx.doi.org/10.1111/j.1365-2214.2011.01334.x>

92. Vos P, De Cock P, Petry K, Van Den Noortgate W, Maes B. Do you know what I feel? A first step towards a physiological measure of the subjective well-being of persons with profound intellectual and multiple disabilities. *Journal of Applied Research in Intellectual Disabilities* 2010;23:366-78.

93. Wilder J, Axelsson C, Granlund M. Parent-child interaction: A comparison of parents' perceptions in three groups. *Disability and Rehabilitation* 2004;26(21-22):1313-22.

<http://dx.doi.org/10.1080/09638280412331280343>

94. Wilder J, Granlund M. Behaviour style and interaction between seven children with multiple disabilities and their caregivers. *Child: care, health and development* 2003;29(6):559-67.

95. Olsson C. Dyadic interaction with a child with multiple disabilities: A system theory perspective on communication. *AAC: Augmentative and Alternative Communication* 2004;20(4):228-42.

<http://dx.doi.org/10.1080/07434610400005622>

96. Petitpierre-Jost G. Programmes de stimulation pour personnes polyhandicapées. Suggestions pour l'amélioration du cadre d'application pédagogique et thérapeutique. *Devenir* 2005;17(1):39-53.

<http://dx.doi.org/10.3917/dev.051.0039>

97. Lyons G, Arthur-Kelly M. UNESCO Inclusion policy and the education of school students with profound Creative Education 2014;5:445-56.

98. Seknadjé-Askénazi J, Toubert-duffort D. Polyhandicap... Le défi des apprentissages. *La nouvelle revue de l'adaptation et de la scolarisation* 2011;Hors série(6).

99. Tadema A, WlasKamp C, Ruijssenaars W. Implementation of a programme for students with profound intellectual and multiple disabilities in schools: Three cases studies. *Education and Training in Developmental Disabilities* 2008;43:529-54.

100. Corbeil T, Normand-Guërette D. Analyse de pratique assistée par vidéo pour l'enseignement aux élèves polyhandicapés. *Revue francophone de la déficience intellectuelle* 2012;23:13-21.

101. Detraux JJ, Lepot-Froment C. Pour un projet pédagogique et thérapeutique à l'intention d'élèves polyhandicapés sévères accueillis en milieu scolaire. *Le Point de la Recherche en Education* 1998;5:1-13.

102. Camberlein P. La problématique du handicap et des apprentissages dans l'histoire du CESAP. *La nouvelle revue de l'adaptation et de la scolarisation* 2011;Hors série(6):83-96.

103. Legrand E. Être enseignant au sein d'un établissement accueillant des jeunes

polyhandicapés. La nouvelle revue de l'adaptation et de la scolarisation 2011;Hors série(6):183-96.

104. Foreman P, Arthur-Kelly M, Pascoe S, King B. Evaluating the educational experiences of students with profound and multiple disabilities in inclusive and segregated classroom settings: An Australian perspective. *The Journal of The Association for Persons With Severe Handicaps* 2004;29:183-93.
<http://dx.doi.org/10.2511/rpsd.29.3.183>

105. Östlund D. Students with profound and multiple disabilities in education in Sweden: teaching organisation and modes of student participation. *Res Pract Intellect Developmental Disabil* 2015;2(2):148-64.
<http://dx.doi.org/10.1080/23297018.2015.1085327>

106. Lancioni GE, Singh NN, O'Reilly MF, Sigafoos J, Oliva D, Campodonico F, *et al.* Persons with multiple disabilities exercise adaptive response schemes with the help of technology-based programs: three single-case studies. *Res Dev Disabil* 2012;33(3):849-57.
<http://dx.doi.org/10.1016/j.ridd.2011.12.009>

107. Lancioni GE, Singh NN, O'Reilly MF, Sigafoos J, Oliva D, Cingolani E. Students with multiple disabilities using technology-based programs to choose and access stimulus events alone or with caregiver participation. *Res Dev Disabil* 2009;30(4):689-701.
<http://dx.doi.org/10.1016/j.ridd.2008.09.002>

108. Shih CH, Shih CT. Assisting people with multiple disabilities to use computers with multiple mice. *Res Dev Disabil* 2009;30(4):746-54.
<http://dx.doi.org/10.1016/j.ridd.2008.10.008>

109. Shih CH, Shih CT. A new movement detector to enable people with multiple disabilities to control environmental stimulation with hand swing through a commercial mouse. *Res Dev Disabil* 2009;30(6):1196-202.
<http://dx.doi.org/10.1016/j.ridd.2009.04.002>

110. Holmqvist E, Derbring S, Wallin S. Participation Through Gaze Controlled Computer for Children with Severe Multiple Disabilities. *Stud Health Technol Inform* 2017;242:1103-8.

111. Borgestig M, Sandqvist J, Parsons R, Falkmer T, Hemmingsson H. Eye gaze performance for children with severe physical impairments using gaze-based assistive technology. A longitudinal study. *Assist Technol* 2016;28(2):93-102.
<http://dx.doi.org/10.1080/10400435.2015.1092182>

112. Borgestig M, Sandqvist J, Ahlsten G, Falkmer T, Hemmingsson H. Gaze-based assistive technology in daily activities in children with severe physical impairments-An intervention study. *Dev Neurorehabil* 2017;20(3):129-41.
<http://dx.doi.org/10.3109/17518423.2015.1132281>

113. Pennisi P, Tonacci A, Tartarisco G, Billeci L, Ruta L, Gangemi S, *et al.* Autism and social robotics: A systematic review. *Autism Research* 2016;9(2):165-83.
<http://dx.doi.org/10.1002/aur.1527>

114. Hedgecock J, Standen PJ, Beer C, Brown D, Stewart DS. Evaluating the role of a humanoid robot to support learning in children with profound and multiple disabilities. *Journal of Assistive Technologies* 2014;8(3):111-23.
<http://dx.doi.org/10.1108/JAT-02-2014-0006>

115. Lancioni GE, O'Reilly MF, Singh NN, Oliva D, Marziani M, Groeneweg J. A social validation assessment of the use of microswitches with persons with multiple disabilities. *Res Dev Disabil* 2002;23(5):309-18.

116. Lancioni GE, O'Reilly MF, Singh NN, Oliva D, Campodonico F, Groeneweg J. Stimulation and microswitch-based programs for enhancing indices of happiness: A maintenance assessment. *Behav Interv* 2003;18(1):53-61.
<http://dx.doi.org/10.1002/bin.119>

117. Lancioni GE, Singh NN, O'Reilly MF, Baccani S, Pidala S, Oliva D, *et al.* Parents provide social validation of microswitch programs for children and adults with multiple disabilities. *J Child Fam Stud* 2005;14(2):159-65.
<http://dx.doi.org/10.1007/s10826-005-5044-6>

118. Lancioni GE, Singh NN, O'Reilly MF, Oliva D, Smaldone A, Tota A, *et al.* Assessing the effects of stimulation versus microswitch-based programmes on indices of happiness of students with multiple disabilities. *J Intellect Disabil Res* 2006;50(Pt 10):739-47.

119. Lancioni GE, O'Reilly MF, Singh NN, Groeneweg J, Bosco A, Tota A, *et al.* A Social Validation Assessment of Microswitch-Based Programs for Persons with Multiple Disabilities Employing Teacher Trainees and Parents as Raters. *J Dev Phys Disabil* 2006;18(4):383-91.
<http://dx.doi.org/10.1007/s10882-006-9024-6>

120. Saunders RR, Saunders MD, Struve B, Munce AL, Olswang LB, Dowden PA, *et al.* Discovering indices of contingency awareness in adults with multiple profound disabilities. *Am J Ment Retard* 2007;112(4):246-60.
[http://dx.doi.org/10.1352/0895-8017\(2007\)112\[246:diocai\]2.0.co;2](http://dx.doi.org/10.1352/0895-8017(2007)112[246:diocai]2.0.co;2)

121. Hoppestad BS. Inadequacies in computer access using assistive technology devices in profoundly disabled individuals: an overview of the current literature. *Disabil Rehabil Assist Technol* 2007;2(4):189-99.

122. Desideri L, Roentgen U, Hoogerwerf E-J, De Witte L. Recommending assistive technology (AT) for children with multiple disabilities: A systematic review

and qualitative synthesis of models and instruments for at professionals. *Technology and Disability* 2013;25(1):3-13.

<http://dx.doi.org/10.3233/TAD-130366>

123. Desideri L, Mingardi A, Stefanelli B, Tanzini D, Bitelli C, Roentgen U, *et al.* Assessing children with multiple disabilities for assistive technology: A framework for quality assurance. *Technology and Disability* 2013;25(3):159-66.

<http://dx.doi.org/10.3233/TAD-130378>

124. Desideri L, Stefanelli B, Bitelli C, Roentgen U, Gelderblom G-J, de Witte L. Satisfaction of users with assistive technology service delivery: An exploratory analysis of experiences of parents of children with physical and multiple disabilities. *Developmental neurorehabilitation* 2016;19(4):255-66.

<http://dx.doi.org/10.3109/17518423.2014.988303>

125. Mumford L, Lam R, Wright V, Chau T. An access technology delivery protocol for children with severe and multiple disabilities: a case demonstration. *Dev Neurorehabil* 2014;17(4):232-42.

<http://dx.doi.org/10.3109/17518423.2013.776125>

126. Petitpierre G. La personne polyhandicapée, son développement et ses apprentissages Dans: Camberlein P, Ponsot G, ed. *La personne polyhandicapée : la connaître, l'accompagner, la soigner.* Paris: Dunod; 2017. p. 249-60.

127. Castaing MT. Problématique et pédagogie de diverses approches et méthodes éducatives. Dans: Camberlein P, Ponsot G, ed. *La personne polyhandicapée : la connaître, l'accompagner, la soigner.* Paris: Dunod; 2017. p. 357-73.

128. Toubert-duffort D, Atlan E, Benoit H, Lewi-Dumont N, Puustinen M, Zebdi R. Conditions d'accès aux apprentissages des jeunes polyhandicapés en établissements médico-sociaux –de l'évaluation des potentiels cognitifs à la mise en œuvre de leur scolarisation. [Rapport de recherche]. Suresnes: INSHEA; 2018.

<https://qpf.asso.fr/wp-content/uploads/2019/06/POLYSCOL-Rapport-final-et-annexe.pdf>

129. Agence nationale de l'évaluation et de la qualité des établissements et services sociaux et médico-sociaux. *Qualité de vie en MAS-FAM, volet 1. Expression, communication, participation et exercice de la citoyenneté.* Saint-Denis La Plaine: ANESM; 2013.

https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2018-03/ane-handicapes-qualite_de_vie_en_mas-fam_volet_1_-_juillet_2013.pdf

130. Agence nationale de l'évaluation et de la qualité des établissements et services sociaux et médico-sociaux. *Qualité de vie en MAS-FAM, volet 2. Vie quotidienne, sociale, culture et loisirs.* Saint-Denis La Plaine: ANESM; 2013.

https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2018-03/anesm-qualite_de_vie_en_mas-fam_volet_2_decembre_2013.pdf

131. Mensch SM, Rameckers EAA, Echteld MA, Evenhuis HM. Instruments for the evaluation of motor abilities for children with severe multiple disabilities: A systematic review of the literature. *Res Develop Disabil* 2015;47:185-98.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ridd.2015.09.002>

132. van der Putten A, Vlaskamp C, Reynders K, Nakken H. Children with profound intellectual and multiple disabilities: the effects of functional movement activities. *Clin Rehabil* 2005;19(6):613-20.

133. Mensch SM, Echteld MA, Evenhuis HM, Rameckers EAA. Construct validity and responsiveness of Movakic: An instrument for the evaluation of motor abilities in children with severe multiple disabilities. *Res Dev Disabil* 2016;59:194-201.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ridd.2016.08.012>

134. Rousseau MC, Leroy T, Auquier P, Billette De Villemeur T. The use of the brunet lezine scale for the cognitive and motor assessment of patients with profound and multiple disabilities. *Annals of Physical and Rehabilitation Medicine* 2015;58:e132-e3.

<http://dx.doi.org/https://doi.org/10.1016/j.rehab.2015.07.316>

135. Waninge A, Rook RA, Dijkhuizen A, Gielen E, van der Schans CP. Feasibility, test-retest reliability, and interrater reliability of the Modified Ashworth Scale and Modified Tardieu Scale in persons with profound intellectual and multiple disabilities. *Res Dev Disabil* 2011;32(2):613-20.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ridd.2010.12.013>

136. Roemer M, Verheul E, Velthausz F. Identifying perception behaviours in people with profound intellectual and multiple disabilities. *J Appl Res Intellect Disabil* 2018;31(5):820-32.

<http://dx.doi.org/10.1111/jar.12436>

137. Galdin M, Robitaille L, Dugas C. Les interventions concernant l'activité physique et la motricité des personnes polyhandicapées : revue de littérature. *Rev Francophone Defici Intellect* 2010;(21):177-1916.

138. Houwen S, van der Putten A, Vlaskamp C. A systematic review of the effects of motor interventions to improve motor, cognitive, and/or social functioning in people with severe or profound intellectual disabilities. *Res Developmental Disabil* 2014;35(9):2093-116.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ridd.2014.05.006>

139. Nilsson L, Eklund M, Nyberg P, Thulesius H. Driving to learn in a powered wheelchair: the process of learning joystick use in people with profound

- cognitive disabilities. *Am J Occupational Ther* 2011;65(6):652-60.
140. Kenyon LK, Farris JP, Cain B, King E, Vandenberg A. Development and content validation of the power mobility training tool. *Disabil Rehabil Assist Technol* 2018;13(1):10-24.
<http://dx.doi.org/10.1080/17483107.2016.1278468>
141. Kenyon LK, Farris JP, Aldrich NJ, Rhodes S. Does power mobility training impact a child's mastery motivation and spectrum of EEG activity? An exploratory project. *Disabil Rehabil Assist Technol* 2018;13(7):665-73.
<http://dx.doi.org/10.1080/17483107.2017.1369587>
142. Hill S, Goldsmith J. Biomechanics and prevention of body shape distortion. *Tizard Learning Disability Review* 2010;15(2):15-29.
<http://dx.doi.org/10.5042/tldr.2010.0166>
143. Lancioni GE, De Pace C, Singh NN, O'Reilly MF, Sigafoos J, Didden R. Promoting step responses of children with multiple disabilities through a walker device and microswitches with contingent stimuli. *Percept Mot Skills* 2008;107(1):114-8.
144. Lancioni GE, Singh NN, O'Reilly MF, Sigafoos J, Oliva D, Smaldone A, *et al.* Promoting ambulation responses among children with multiple disabilities through walkers and microswitches with contingent stimuli. *Res Dev Disabil* 2010;31(3):811-6.
<http://dx.doi.org/10.1016/j.ridd.2010.02.006>
145. Lancioni GE, Singh NN, O'Reilly MF, Sigafoos J, Oliva D, Boccasini A, *et al.* Persons with multiple disabilities increase adaptive responding and control inadequate posture or behavior through programs based on microswitch-cluster technology. *Res Dev Disabil* 2013;34(10):3411-20.
<http://dx.doi.org/10.1016/j.ridd.2013.07.014>
146. Lancioni GE, Singh NN, O'Reilly MF, Sigafoos J, Oliva D, Campodonico F, *et al.* Persons with multiple disabilities exercise a complex response scheme to counter incorrect head and shoulder positions via a microswitch-aided program. *Journal of Intellectual and Developmental Disability* 2014;39(4):363-9.
<http://dx.doi.org/10.3109/13668250.2014.946480>
147. Lancioni GE, Saponaro F, Singh NN, O'Reilly MF, Sigafoos J, Oliva D. A microswitch to enable a woman with acquired brain injury and profound multiple disabilities to access environmental stimulation with lip movements. *Percept Mot Skills* 2010;110(2):488-92.
148. Lancioni GE, O'Reilly M, Singh N, Sigafoos J, Oliva D, Campodonico F, *et al.* Persons with multiple disabilities exercise adaptive head and hand-eye responses using technology-aided programs: Two single-case studies. *J Dev Phys Disabil* 2012;24(4):415-26.
<http://dx.doi.org/10.1007/s10882-012-9279-z>
149. Degache F, Bonjour A, Michaud D, Mondada L, Newman CJ. The effects of tandem skiing on posture and heart rate in children with profound intellectual and multiple disabilities. *Dev Neurorehabil* 2018;1-6.
<http://dx.doi.org/10.1080/17518423.2018.1462268>
150. Savary F, Lorida L. Utilisation du médiateur trampoline dans le polyhandicap : intérêts, évaluation des bénéfices et réflexions. *Motricité Cérébrale* 2013;34(2):53-62.
<http://dx.doi.org/10.1016/j.motcer.2013.03.001>
151. Mensch SM, Echteld MA, Lemmens R, Oppewal A, Evenhuis HM, Rameckers EAA. The relationship between motor abilities and quality of life in children with severe multiple disabilities. *J Intellect Disabil Res* 2018.
<http://dx.doi.org/10.1111/jir.12546>
152. van der Putten A, Vlaskamp C, Schuivens E. The use of a multisensory environment for assessment of sensory abilities and preferences in children with profound intellectual and multiple disabilities: A pilot study. *J Applied Res Intellect Disabil* 2011;24(3):280-4.
<http://dx.doi.org/10.1111/j.1468-3148.2010.00601.x>
153. van den Bosch KA, Andringa TC, Peterson W, Ruijsenaars WAJJM, Vlaskamp C. A comparison of natural and non-natural soundscapes on people with severe or profound intellectual and multiple disabilities. *J Intellect Dev Disabil* 2017;42(3):301-7.
<http://dx.doi.org/10.3109/13668250.2016.1250251>
154. Saunders MD, Saunders RR. Innovation of a reinforcer preference assessment with the difficult to test. *Res Dev Disabil* 2011;32(5):1572-9.
<http://dx.doi.org/10.1016/j.ridd.2011.01.049>
155. Royer H, Yanez I. Accompagnement éducatif et thérapeutique d'un petit groupe de jeunes enfants polyhandicapés présentant des difficultés visuelles. *Motricité Cérébrale* 2013;34(1):14-24.
<http://dx.doi.org/10.1016/j.motcer.2012.12.002>
156. Hussein H. The Influence of Sensory Gardens on the Behaviour of Children with Special Educational Needs. *Procedia - Social and Behavioral Sciences* 2012;38:343-54.
<http://dx.doi.org/https://doi.org/10.1016/j.sbspro.2012.03.356>
157. Woods A. How multisensory relaxation sessions can help service users. *Learn Disabil Pract* 2014;17(6):32-4.
158. ten Brug A, van der Putten A, Penne A, Maes B, Vlaskamp C. Multi-sensory storytelling for persons with profound intellectual and multiple disabilities: an analysis of the development, content and application in practice. *J Appl Res Intellect Disabil* 2012;25(4):350-9.
<http://dx.doi.org/10.1111/j.1468-3148.2011.00671.x>

159. ten Brug A, Van der Putten AA, Vlaskamp C. Learn and apply: using multi-sensory storytelling to gather knowledge about preferences and abilities of children with profound intellectual and multiple disabilities--three case studies. *J Intellect Disabil* 2013;17(4):339-60.
<http://dx.doi.org/10.1177/1744629513508384>
160. Sakai S, Hirayama K, Ogura K, Sakai N, Sudoh M, Murata N, *et al.* Visual function of a patient with advanced adrenoleukodystrophy: comparison of luminance and color contrast sensitivities. *Brain Dev* 2008;30(1):68-72.
<http://dx.doi.org/10.1016/j.braindev.2007.06.002>
161. Penne A, Ten Brug A, Munde V, van der Putten A, Vlaskamp C, Maes B. Staff interactive style during multisensory storytelling with persons with profound intellectual and multiple disabilities. *J Intellect Disabil Res* 2012;56(2):167-78.
<http://dx.doi.org/10.1111/j.1365-2788.2011.01448.x>
162. Ten Brug A, Van der Putten AA, Penne A, Maes B, Vlaskamp C. Making a difference? A comparison between multi-sensory and regular storytelling for persons with profound intellectual and multiple disabilities. *J Intellect Disabil Res* 2016;60(11):1043-53.
<http://dx.doi.org/10.1111/jir.12260>
163. Joyeux S. Un labrador auprès de jeunes polyhandicapés. *J Pro Enfance* 2009;(56):17-21.
164. Institut national de la santé et de la recherche médicale. Handicaps rares. Contextes, enjeux et perspectives. Paris: INSERM; 2013.
165. Ståhle-Öberg L, Fjellman-Wiklund A. Parents' experience of pain in children with cerebral palsy and multiple disabilities. An interview study. *Adv Physiother* 2009;11(3):137-44.
<http://dx.doi.org/10.1080/14038190902906318>
166. van Timmeren EA, Waninge A, van Schroyen Lantman-de HMJ, van der Putten AAJ, van der Schans CP. Patterns of multimorbidity in people with severe or profound intellectual and motor disabilities. *Res Dev Disabil* 2017;67:28-33.
<http://dx.doi.org/10.1016/j.ridd.2017.05.002>
167. National Institute for Health and Care Excellence. Cerebral palsy in under 25s: assessment and management. London: NICE; 2017.
https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK419326/pdf/Bookshelf_NBK419326.pdf
168. Rousseau M-C, de Villemeur TB, Khaldi-Cherif S, Brisse C, Felce A, Loundou A, *et al.* Polyhandicap and aging. *Disabil Health J* 2019;12(4):657-64.
<http://dx.doi.org/https://doi.org/10.1016/j.dhjo.2019.01.013>
169. Alvarez N. Epilepsy in persons with intellectual and developmental disabilities. *Int J Child Health Hum Dev* 2015;8(4):493-515.
170. Glaze DG, Percy AK, Skinner S, Motil KJ, Neul JL, Barrish JO, *et al.* Epilepsy and the natural history of Rett syndrome. *Neurology* 2010;74(11):909-12.
<http://dx.doi.org/10.1212/WNL.0b013e3181d6b852>
171. Dorin M, Moysan V, Cohen C, Collet C, Hennequin M. Évaluation des besoins en santé bucco-dentaire des enfants et adolescents fréquentant un institut médico-éducatif ou un établissement pour enfants et adolescents polyhandicapés, en France. *Prat Organisme Soins* 2006;(4):299-312.
172. van den Broek EG, Janssen CG, van Ramshorst T, Deen L. Visual impairments in people with severe and profound multiple disabilities: an inventory of visual functioning. *J Intellect Disabil Res* 2006;50(6):470-5.
<http://dx.doi.org/10.1111/j.1365-2788.2006.00804.x>
173. Marrimpoeay P, Beitia-Pochulu C, Fallourd M, Silvie M, Poisson-Salomon A-S. Évaluation du statut nutritionnel de personnes polyhandicapées adultes vivant en institution. *Nutr Clin Métabol* 2006;20(1):10-6.
<http://dx.doi.org/10.1016/j.nupar.2005.12.010>
174. Hohenweg-Gross C, Newman CJ, Faouzi M, Poirot-Hodgkinson I, Berard C, Roulet-Perez E. Undernutrition in children with profound intellectual and multiple disabilities (PIMD): its prevalence and influence on quality of life. *Child Care Health Dev* 2014;40(4):525-32.
<http://dx.doi.org/10.1111/cch.12085>
175. van der Heide DC, van der Putten AA, van den Berg PB, Taxis K, Vlaskamp C. The documentation of health problems in relation to prescribed medication in people with profound intellectual and multiple disabilities. *J Intellect Disabil Res* 2009;53(2):161-8.
<http://dx.doi.org/10.1111/j.1365-2788.2008.01141.x>
176. National Institute for Health and Care Excellence. Cerebral palsy in adults. London: NICE; 2019.
177. National Institute for Health and Care Excellence. Mental health problems in people with learning disabilities: Prevention, assessment and management [En ligne]. London: NICE; 2016.
https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK385301/pdf/Bookshelf_NBK385301.pdf
178. National Institute for Health and Care Excellence. Epilepsies: diagnosis and management. London: NICE; 2020.
179. Agence nationale de l'évaluation et de la qualité des établissements et services sociaux et médico-sociaux. Pratiques de coopération et de coordination du parcours de la personne en situation de handicap. Saint-Denis La Plaine: ANESM; 2018.

https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2018-03/web_rbpp_coordination.pdf

180. Agence nationale de l'évaluation et de la qualité des établissements et services sociaux et médico-sociaux. Qualité de vie : handicap, les problèmes somatiques et les phénomènes douloureux. Saint-Denis La Plaine: ANESM; 2017.

https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2018-03/guide_des_problemes_somatiques.pdf

181. Agence nationale de l'évaluation et de la qualité des établissements et services sociaux et médico-sociaux. L'accompagnement à la santé de la personne handicapée. Saint-Denis La Plaine: ANESM; 2013.

https://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2018-03/anesm-rbpp-accompagnement_sante-juillet_2013.pdf

182. Agence nationale de l'évaluation et de la qualité des établissements et services sociaux et médico-sociaux. Trouble du spectre de l'autisme : interventions et parcours de vie de l'adulte. Guide d'appropriation Saint-Denis La Plaine: HAS; 2017.

183. Haute autorité de santé. Épilepsies graves. Guide affection longue durée. Saint Denis La Plaine: HAS; 2007.

https://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/ald_9_epilepsies_guide_medecin.pdf

184. Institut national de la santé et de la recherche médicale, Caisse nationale de solidarité pour l'autonomie. Handicaps rares. contextes, enjeux et perspectives. Synthèses et recommandations. Paris: INSERM; 2013.

185. Direction générale de la santé, Folliguet M. La santé bucco-dentaire des personnes handicapées : DGS; 2006.

https://solidarites-sante.gouv.fr/IMG/pdf/La_sante_bucco-dentaire_des_personnes_handicapees.pdf

186. Cejas I, Hoffman MF, Quittner AL. Outcomes and benefits of pediatric cochlear implantation in children with additional disabilities: a review and report of family influences on outcomes. *Pediatric Health Med Ther* 2015;6:45-63.

<http://dx.doi.org/10.2147/phmt.S65797>

187. Noël-Pétrouff N. Liens entre pathologies visuelles et auditives. *Revue Francophone d'Orthoptie* 2014;7(1):36-42.

<http://dx.doi.org/https://doi.org/10.1016/j.rfo.2014.01.001>

188. Hayward DV, Ritter K, Mousavi A, Vatanapour S. The Sound Access Parent Outcomes Instrument (SAPOI): Construction of a new instrument for

children with severe multiple disabilities who use cochlear implants or hearing aids. *Cochlear Implants Int* 2016;17(2):81-9.

<http://dx.doi.org/10.1080/14670100.2015.1110897>

189. de Vaan G, Vervloed M, Peters-Scheffer NC, van Gent T, Knoors H, Verhoeven L. Behavioural assessment of autism spectrum disorders in people with multiple disabilities. *J Intellect Disabil Res* 2016;60(2):101-12.

<http://dx.doi.org/10.1111/jir.12206>

190. Frith U. *Autism: Explaining the Enigma*, 2nd Edition. Oxford: Blackwell Publishing; 2003.

191. Hoevenaars-van den Boom MA, Antonissen AC, Knoors H, Vervloed MP. Differentiating characteristics of deafblindness and autism in people with congenital deafblindness and profound intellectual disability. *J Intellect Disabil Res* 2009;53(6):548-58.

<http://dx.doi.org/10.1111/j.1365-2788.2009.01175.x>

192. Lord C, Rutter M, Goode S, Heemsbergen J, Jordan H, Mawhood L, *et al.* Autism diagnostic observation schedule: a standardized observation of communicative and social behavior. *J Autism Dev Disord* 1989;19(2):185-212.

<http://dx.doi.org/10.1007/bf02211841>

193. Krug DA, Arick JR, Almond PJ. *Autism screening instrument for educational planning*. Revised. Austin: ProEd; 1980.

194. Rutter M, LeCouteur A, Lord C. *The Autism Diagnostic Interview-Revised*. Los Angeles, CA: Western Psychological Services 2003;24:659-85.

195. Nelson C, van Dijk J, McDonnell AP. *A Framework for understanding young children with severe multiple disabilities: The van Dijk approach to assessment*. 2002.

196. Kraijer D, de Bildt A. The PDD-MRS: an instrument for identification of autism spectrum disorders in persons with mental retardation. *J Autism Dev Disord* 2005;35(4):499-513.

<http://dx.doi.org/10.1007/s10803-005-5040-0>

197. Vaughan CA. Test Review: E. Schopler, M. E. Van Bourgondien, G. J. Wellman, & S. R. Love *Childhood Autism Rating Scale* (2nd ed.). Los Angeles, CA: Western Psychological Services, 2010. *J Psychoeduc Assess* 2011;29:489-93.

198. Hermans H, Evenhuis HM. Characteristics of instruments screening for depression in adults with intellectual disabilities: systematic review. *Res Dev Disabil* 2010;31(6):1109-20.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ridd.2010.04.023>

199. Hermans H, van der Pas FH, Evenhuis HM. Instruments assessing anxiety in adults with intellectual disabilities: a systematic review. *Res Dev Disabil* 2011;32(3):861-70.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ridd.2011.01.034>

200. McGillivray JA, McCabe MP. Early detection of depression and associated risk factors in adults with mild/moderate intellectual disability. *Res Dev Disabil* 2007;28(1):59-70.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ridd.2005.11.001>

201. Cooper SA, Smiley E, Morrison J, Williamson A, Allan L. An epidemiological investigation of affective disorders with a population-based cohort of 1023 adults with intellectual disabilities. *Psychological medicine* 2007;37(6):873-82.

<http://dx.doi.org/10.1017/s0033291707009968>

202. Walker JC, Dosen A, Buitelaar JK, Janzing JG. Depression in Down syndrome: a review of the literature. *Res Dev Disabil* 2011;32(5):1432-40.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ridd.2011.02.010>

203. Espie CA, Watkins J, Curtice L, Espie A, Duncan R, Ryan JA, *et al.* Psychopathology in people with epilepsy and intellectual disability; an investigation of potential explanatory variables. *Journal of neurology, neurosurgery, and psychiatry* 2003;74(11):1485-92.

<http://dx.doi.org/10.1136/jnnp.74.11.1485>

204. Bakken TL, Helverschou SB, Eilertsen DE, Heggelund T, Myrbakk E, Martinsen H. Psychiatric disorders in adolescents and adults with autism and intellectual disability: a representative study in one county in Norway. *Res Dev Disabil* 2010;31(6):1669-77.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ridd.2010.04.009>

205. Reid KA, Smiley E, Cooper SA. Prevalence and associations of anxiety disorders in adults with intellectual disabilities. *J Intellect Disabil Res* 2011;55(2):172-81.

<http://dx.doi.org/10.1111/j.1365-2788.2010.01360.x>

206. Hermans H, Evenhuis HM. Factors associated with depression and anxiety in older adults with intellectual disabilities: results of the healthy ageing and intellectual disabilities study. *Int J Geriatr Psychiatry* 2013;28(7):691-9.

<http://dx.doi.org/10.1002/gps.3872>

207. Holden B, Gitlesen JP. Psychotropic medication in adults with mental retardation: prevalence, and prescription practices. *Res Dev Disabil* 2004;25(6):509-21.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ridd.2004.03.004>

208. La Malfa G, Lassi S, Bertelli M, Castellani A. Reviewing the use of antipsychotic drugs in people with intellectual disability. *Human psychopharmacology* 2006;21(2):73-89.

<http://dx.doi.org/10.1002/hup.748>

209. de Kuyper G, Hoekstra P, Visser F, Scholte FA, Penning C, Evenhuis H. Use of antipsychotic drugs in individuals with intellectual disability (ID) in the Netherlands: prevalence and reasons for

prescription. *J Intellect Disabil Res* 2010;54(7):659-67.

<http://dx.doi.org/10.1111/j.1365-2788.2010.01275.x>

210. de Kuyper GM, Hoekstra PJ. Physicians' reasons not to discontinue long-term used off-label antipsychotic drugs in people with intellectual disability. *J Intellect Disabil Res* 2017;61(10):899-908.

<http://dx.doi.org/10.1111/jir.12385>

211. Rousseau MC, Billette de Villemeur T, Khaldi-Cherif S, Brisse C, Felce A, Baumstarck K, *et al.* Adequacy of care management of patients with polyhandicap in the French health system: A study of 782 patients. *PloS one* 2018;13(7):e0199986.

<http://dx.doi.org/10.1371/journal.pone.0199986>

212. Rousseau MC, Baumstarck K, Auquier P, Billette de Villemeur T. Health characteristics and health care trajectory of polyhandicapped person before and after 1990. *Rev Neurol* 2020;176(1-2):92-9.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.neurol.2019.04.009>

213. Grimont-Rolland E. La douleur de la personne polyhandicapée. La reconnaître, l'évaluer et la traiter. Dans: Chamberlain PH, Ponsot G, ed. *La personne polyhandicapée. La connaître, l'accompagner, la soigner.* Paris: Dunod; 2017. p. 841-51.

214. Boutin AM. Le bien-être physique et mental de la personne polyhandicapée Dans: Euforpoly II. *Europe formation polyhandicap.* Besançon: Association d'information recherche (AIR); 2001. p. 9-28.

215. Guyet P. Les pathologies bucco-dentaires et la prise en charge de la santé orale de la personne polyhandicapée. Dans: Chamberlain PH, Ponsot G, ed. *La personne polyhandicapée. La connaître, l'accompagner, la soigner.* Paris: Dunod; 2017. p. 818-27.

216. Héron-Longé B. Les parcours de santé des personnes polyhandicapées. Dans: Chamberlain PH, Ponsot G, ed. *La personne polyhandicapée. La connaître, l'accompagner, la soigner.* Paris: Dunod; 2017. p. 889-901.

217. Billette De Villemeur T, Mathieu S, Tallot M, Grimont E, Brisse C. Le parcours de santé de l'enfant polyhandicapé. *Arch Péd* 2012;19:105-8.

218. Balladur E, Gatbois E. L'hospitalisation à domicile (HAD) des personnes polyhandicapées en soins palliatifs, une organisation en réseau. Dans: Chamberlain PH, Ponsot G, ed. *La personne polyhandicapée. La connaître, l'accompagner, la soigner.* Paris: Dunod; 2017. p. 881-8.

219. Platel P. Le médecin de famille face au polyhandicap. Dans: Juzeau D, ed. *Vivre et grandir polyhandicapé.* Paris: Dunod; 2010. p. 202-3.

220. Petry K, Maes B, Vlaskamp C. Measuring the quality of life of people with profound multiple disabilities using the QOL-PMD: first results. *Res Dev Disabil* 2009;30(6):1394-405.
<http://dx.doi.org/10.1016/j.ridd.2009.06.007>
221. Ivy SE, Hatton DD, Wehby JH. Using Graduated Guidance to Teach Spoon Use to Children with Severe Multiple Disabilities Including Visual Impairment. *Res Pract Persons Severe Disabil* 2018;43(4):252-68.
<http://dx.doi.org/10.1177/1540796918808519>
222. Harding C, Halai V. Providing dysphagia training for carers of children who have profound and multiple learning disabilities. *Br J Dev Disabil* 2009;55 Part 1(108):33-47.
223. Lancioni GE, Singh NN, O'Reilly MF, Sigafoos J, Oliva D, Smaldone A, *et al.* Promoting mouth-drying responses to reduce drooling effects by persons with intellectual and multiple disabilities: A study of two cases. *Res Dev Disabil* 2011;32(2):477-82.
<http://dx.doi.org/10.1016/j.ridd.2010.12.039>
224. Pivato E. Breaching the last frontier: Dignity and the toileting issue for persons with multiple and severe disabilities. *Develop Disabil Bull* 2009;37(1-2):153-64.
225. Chavaroche P. La vie quotidienne de la personne polyhandicapée : Un enjeu essentiel pour la qualité de vie. Dans: Camberlein P, Ponsot G, ed. *La personne polyhandicapée : la connaître, l'accompagner, la soigner*. Paris: Dunod; 2017. p. 179-91.
226. Agence nationale d'appui à la performance des établissements de santé et médico-sociaux. *Les repas dans les établissements de santé et médico-sociaux : les textures modifiées - mode d'emploi*. Paris: ANAP; 2011.
227. Rofidal T. L'alimentation de la personne polyhandicapée. Dans: Camberlein P, Ponsot G, ed. *La personne polyhandicapée : la connaître, l'accompagner, la soigner*. Paris: Dunod; 2017. p. 829-40.
228. Réseau Lucioles. *Troubles de l'alimentation et handicap mental sévère : Pratiques et connaissances approfondies*. Lyon: RL; 2015.
<https://www.reseau-lucioles.org/wp-content/uploads/2015/09/Troubles-alimentation-dossier.pdf>
229. Association ressources polyhandicap des Hauts-de-France. *L'alimentation orale et la déglutition. Fiche de sensibilisation des acteurs de santé aux besoins de santé spécifiques des personnes polyhandicapées adultes*. Verlinghem: ARPHF; 2018.
- <http://ressourcespolyhandicap.org/wp-content/uploads/2018/09/3-Fiches-Polyhandicap-ALIMENTATION-ORALE-DEGLUTITION.pdf>
230. Senez C. Le toucher thérapeutique en orthophonie : les massages de désensibilisation dans les troubles de l'alimentation et de l'oralité de l'enfant et de la personne polyhandicapée. *Rééducation Orthophonique* 2008;46(236):33-42.
231. Réseau régional de rééducation et de réadaptation pédiatrique, D' Anjou MC, Barillec F, Combe F, Faure F, Mugnier C, *et al.* *Prise en charge du bavage chez l'enfant en situation de handicap. Fiche pratique destinée aux médecins, orthophonistes, infirmières, rééducateurs, aides-soignants, éducateurs et tout professionnel s'occupant d'un enfant présentant un bavage*. Lyon: R4P; 2013.
232. Teulade J. Le sommeil et le polyhandicap Dans: Camberlein P, Ponsot G, ed. *La personne polyhandicapée : la connaître, l'accompagner, la soigner*. Paris: Dunod; 2017. p. 853-66.
233. Zijlstra HP, Vlaskamp C. Leisure provision for persons with profound intellectual and multiple disabilities: Quality time or killing time? *J Intellect Disabil Res* 2005;49(6):434-48.
<http://dx.doi.org/10.1111/j.1365-2788.2005.00689.x>
234. King G, Gibson BE, Mistry B, Pinto M, Goh F, Teachman G, *et al.* An integrated methods study of the experiences of youth with severe disabilities in leisure activity settings: the importance of belonging, fun, and control and choice. *Disabil Rehabil* 2014;36(19):1626-35.
<http://dx.doi.org/10.3109/09638288.2013.863389>
235. King G, Batorowicz B, Rigby P, Pinto M, Thompson L, Goh F. The leisure activity settings and experiences of youth with severe disabilities. *Dev Neurorehabil* 2014;17(4):259-69.
<http://dx.doi.org/10.3109/17518423.2013.799244>
236. van den Bosch KA, Andringa TC, Başkent D, Vlaskamp C. The Role of Sound in Residential Facilities for People With Profound Intellectual and Multiple Disabilities. *J Pol Pract Intellect Disabil* 2016;13(1):61-8.
<http://dx.doi.org/10.1111/jppi.12147>
237. Zolla E. Habitat et gestion des risques pour les personnes polyhandicapées. Dans: Camberlein P, Ponsot G, ed. *La personne polyhandicapée : la connaître, l'accompagner, la soigner*. Paris: Dunod; 2017. p. 535-47.
238. Niang N. Un accompagnement de la personne polyhandicapée inscrit dans le temps Dans: Camberlein P, Ponsot G, ed. *La personne polyhandicapée : la connaître, l'accompagner, la soigner*. Paris: Dunod; 2017. p. 193-206.

239. Young NL, Barden WS, Mills WA, Burke TA, Law M, Boydell K. Transition to adult-oriented health care: perspectives of youth and adults with complex physical disabilities. *Phys Occup Ther Ped* 2009;29(4):345-61.
<http://dx.doi.org/10.3109/01942630903245994>
240. Bindels-de Heus KG, van Staa A, van Vliet I, Ewals FV, Hilberink SR. Transferring young people with profound intellectual and multiple disabilities from pediatric to adult medical care: parents' experiences and recommendations. *Intellect Dev Disabil* 2013;51(3):176-89.
<http://dx.doi.org/10.1352/1934-9556-51.3.176>
241. Blondel F, Delzescaux S. Politiques et pratiques d'accompagnement des personnes multihandicapées vieillissantes : dans les coulisses de la dépendance. [Rapport de recherche]. Paris: Université Paris-Dauphine; 2010.
<https://hal.archives-ouvertes.fr/hal-01520034/document>
242. Lemaire M. L'adolescence Dans: Juzeau D, ed. Vivre et grandir polyhandicapé Paris: Dunod; 2010. p. 85-98.
243. Scelles R. Polyhandicap et adolescence. Dans: Zribi G, Richard JT, ed. Polyhandicaps et handicaps graves à expression multiple. Concepts, prises en charge, accompagnement, solutions: Presses de l'EHESP; 2013. p. 83-102.
244. Centre d'études de documentation d'information et d'action sociale, Caisse Nationale de Solidarité pour l'Autonomie, Barreyre J-Y, Asencio A-M, Peintre C, Fiacre P. Recherche-action nationale. Les situations de handicap complexe. Besoins, attentes et modes d'accompagnement des personnes avec altération des capacités de décision et d'action dans les actes essentiels de la vie quotidienne. Paris: CEDIAS CREHAI Ile-de-France; 2013.
245. Caisse nationale de solidarité pour l'autonomie. Aide à l'adaptation et à la planification de l'offre médico-sociale en faveur des personnes handicapées vieillissantes. Paris: CNSA; 2010.
246. Dagois JF. La relation des familles avec les établissements d'accueil des personnes polyhandicapées. Dans: Camberlein Ph, Ponsot G, ed. La personne polyhandicapée : la connaître, l'accompagner, la soigner. Paris: Dunod; 2017. p. 415-28.
247. Observatoire national de la fin de vie, Centre national des soins palliatifs et de la fin de vie, Falconnet M. Accompagnement de fin de vie des enfants et adolescents polyhandicapés en établissements médico-sociaux. Paris: ONFV, CNSPFV; 2016.
http://www.spfv.fr/sites/default/files/file/Polyhandicap_Rapport2016.pdf
248. Desfosses G. Etude exploratoire qualitative. Soins palliatifs, handicap mental et polyhandicap (étude menée de février 2013 à juillet 2015). Paris: Fonds pour les soins palliatifs; 2016.
249. Cianfaglione R, Clarke A, Kerr M, Hastings RP, Oliver C, Felce D. Ageing in Rett syndrome. *J Intellect Disabil Res* 2016;60(2):182-90.
<http://dx.doi.org/10.1111/jir.12228>
250. Agence nationale de l'évaluation et de la qualité des établissements et services sociaux et médico-sociaux. Accompagner la fin de vie des personnes âgées en EHPAD Saint-Denis La Plaine: ANESM; 2016.
https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2018-06/web_rbpp_findevie_ehpad.pdf
251. Haute autorité de santé. Accueil, accompagnement et organisation des soins en établissement de santé pour les personnes en situation de handicap. Saint-Denis La Plaine: HAS; 2017.
https://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2017-09/guide_handicap_etablissement.pdf
252. Centre de ressources multihandicap, Blondel F, Delzescaux S. Politiques et pratiques d'accompagnement des personnes multihandicapées vieillissantes : dans les coulisses de la dépendance. Paris: CRM; 2010.
253. Falconnet M, Bouffay C, Brisse C, Desguerre I, Étourneau F, Gabolde M, *et al.* Fin de vie des enfants et des adolescents polyhandicapés en établissements médicosociaux. *Méd Palliat* 2016;15(5):261-9.
<http://dx.doi.org/10.1016/j.medpal.2016.09.003>
254. Antoine-Gauzes V, Bonnefoy C, Brest D, Durand du Repaire P, Letourneur I, Peret V, *et al.* Développement d'un esprit collaboratif entre les établissements médicosociaux et les équipes ressources régionales de soins palliatifs pédiatriques : résultats d'une étude rétrospective exploratoire multirégionale de 2017. *Méd Palliat* 2018;17(5):269-77.
<http://dx.doi.org/10.1016/j.medpal.2018.03.007>
255. Zaal-Schuller IH, Willems DL, Ewals F, van Goudoever JB, de Vos MA. Considering quality of life in end-of-life decisions for severely disabled children. *Res Dev Disabil* 2018;73:67-75.
<http://dx.doi.org/10.1016/j.ridd.2017.12.015>
256. Zaal-Schuller IH, Willems DL, Ewals F, van Goudoever JB, de Vos MA. How parents and physicians experience end-of-life decision-making for children with profound intellectual and multiple disabilities. *Res Dev Disabil* 2016;59:283-93.
<http://dx.doi.org/10.1016/j.ridd.2016.09.012>

257. Young H, Hogg J, Garrard B. Making sense of bereavement in people with profound intellectual and multiple disabilities: Carer perspectives. *J Appl Res Intellect Disabil* 2016;30(6):1035-44.
<http://dx.doi.org/10.1111/jar.12285>
258. Bounon L, Lassaunière J-M. La « fin de vie » des personnes handicapées vivant en institutions médicosociales : une construction conceptuelle. *Méd Palliat* 2018;17(2):81-6.
<http://dx.doi.org/https://doi.org/10.1016/j.medpal.2017.10.005>
259. Gabolde M, Lausecker C, Ponsot G. La fin de vie de la personne polyhandicapée. Dans: Camberlein P, Ponsot G, ed. *La personne polyhandicapée*. Paris: Dunod; 2017. p. 645-79.
260. Pfister G. L'accompagnement palliatif de la personne polyhandicapée. *InfoKara* 2004;19(3):125-8.
<http://dx.doi.org/10.3917/inka.043.0125>
261. Motawaj M, Mathieu S, Brisse C, Ponsot G, Billette T, Villemeur D. Le décès des patients polyhandicapés: l'expérience du service de pédiatrie spécialisée pour polyhandicapés de La Roche-Guyon. Dans: *Journées parisiennes de pédiatrie 2010*. 267-71. <https://www.jpédiatrie.com/wp-content/uploads/2014/09/Livre-JPP-2010.pdf>.
<https://www.jpédiatrie.com/wp-content/uploads/2014/09/Livre-JPP-2010.pdf>
262. Billette de Villemeur T. Quand un risque de polyhandicap est suspecté en réanimation néonatale ou en prénatal. Dans: Camberlein P, Ponsot G, ed. *La personne polyhandicapée*. Paris: Dunod; 2017. p. 683-90.
263. Thyriion P. Polyhandicap accès aux soins palliatifs et formation en institution. *Jusqu'à la Mort Accompagner la Vie* 2015;(120):63-70.
264. Perifano A, Laurend C, Lagana ÉC, Messi BE, Vialle G. Vie institutionnelle des enfants polyhandicapés : comment leur annoncer le décès d'un camarade. *Méd Palliat* 2018.
<http://dx.doi.org/10.1016/j.medpal.2018.03.013>
265. Juzeau D. *Vivre et grandir polyhandicapé*. Paris : Dunod; 2010.
266. Cherix M. Quelles sont les difficultés rencontrées par les éducateurs spécialisés dans l'accompagnement des personnes en fin de vie ? *InfoKara* 2005;20(4):121-8.
<http://dx.doi.org/10.3917/inka.054.0121>
267. Quignard É, Lassaunière J-M. Collaboration between a palliative care team and the medicosocial sector: The story of the end of life of a multi-handicapped young man as an example. *Méd Palliat* 2018;17(2):96-100.
<http://dx.doi.org/10.1016/j.medpal.2017.09.001>
268. Lyons G. The Life Satisfaction Matrix: An instrument and procedure for assessing the subjective quality of life of individuals with profound multiple disabilities. *J Intellect Disabil Res* 2005;49(10):766-9.
<http://dx.doi.org/10.1111/j.1365-2788.2005.00748.x>
269. Hiemstra SJ, Vlaskamp C, Wiersma LA. Individual focus in an activity centre: An observational study among persons with profound and multiple disabilities. *Educ Train Dev Disabil* 2007;42(1):14-23.
270. Zijlstra HP, Vlaskamp C. The impact of medical conditions on the support of children with profound intellectual and multiple disabilities. *J Appl Res Intellect Disabil* 2005;18(2):151-61.
<http://dx.doi.org/10.1111/j.1468-3148.2005.00244.x>
271. Kruithof K, Willems D, van Etten-Jamaludin F, Olisman E. Parents' knowledge of their child with profound intellectual and multiple disabilities: An interpretative synthesis. *J Appl Res Intellect Disabil* 2020.
<http://dx.doi.org/10.1111/jar.12740>
272. Rousseau MC, Baumstarck K, Leroy T, Khaldi-Cherif C, Brisse C, Boyer L, et al. Impact of caring for patients with severe and complex disabilities on health care workers' quality of life: determinants and specificities. *Dev Med Child Neurol* 2017;59(7):732-7.
<http://dx.doi.org/10.1111/dmcn.13428>
273. Camberlein Ph. L'analyse des pratiques dans le champ du polyhandicap. Dans: Camberlein P, Ponsot G, ed. *La personne polyhandicapée : la connaître, l'accompagner, la soigner*. Paris: Dunod; 2017. p. 593-9.
274. Plivard C. La formation des professionnels. Dans: Camberlein Ph, Ponsot G, ed. *La personne polyhandicapée : la connaître, l'accompagner, la soigner*. Paris: Dunod; 2017. p. 1047-62.
275. Agence nationale d'appui à la performance des établissements de santé et médico-sociaux. *Tableau de bord de la performance du secteur médico-social. Premiers enseignements*. Paris: ANAP; 2018.
<http://www.unassi.fr/files/documents/tdbms-premiers-enseignements.pdf>
276. Coiffard J. Le management et l'accompagnement des équipes intervenant auprès d'un public très dépendant et vulnérable. Dans: Camberlein P, Ponsot G, ed. *La personne polyhandicapée : la connaître, l'accompagner, la soigner*. Paris: Dunod; 2017. p. 620-8.
277. Agence nationale de l'évaluation et de la qualité des établissements et services sociaux et médico-sociaux. *Le questionnement éthique dans les établissements et services sociaux et médico-sociaux Saint-Denis La Plaine*: HAS; 2010.

https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2018-03/reco_ethique_anesm.pdf

278. Zucman É. L'éthique, un soutien indispensable pour la personne polyhandicapée, sa famille et les équipes. Dans: Camberlein Ph, Ponsot G, ed. La personne polyhandicapée : la connaître, l'accompagner, la soigner. Paris: Dunod; 2017. p. 1029-46.

279. Saulus G. Polyhandicap, éthique et évaluation. Motricité Cérébrale 2007;28(4):157-60.
[http://dx.doi.org/https://doi.org/10.1016/S0245-5919\(07\)79669-3](http://dx.doi.org/https://doi.org/10.1016/S0245-5919(07)79669-3)

280. Ponsot G, Boutin AM. Le polyhandicap : une situation particulière de handicap Dans: Camberlein P, Ponsot G, ed. La personne polyhandicapée : la connaître, l'accompagner, la soigner. Paris: Dunod; 2017. p. 87-103.

281. Agence nationale de l'évaluation et de la qualité des établissements et services sociaux et médico-sociaux. Le soutien des aidants non professionnels. Une recommandation à destination des professionnels du secteur social et médico-social pour soutenir les aidants de personnes âgées, adultes handicapées ou souffrant de maladie chronique vivant à domicile. Saint-Denis La Plaine: ANESM; 2014.
https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2018-03/ane-trans-rbpb-soutien_aidants-interactif.pdf

282. Kyzar KB, Turnbull AP, Summers JA, Gómez VA. The relationship of family support to family outcomes: A synthesis of key findings from research on severe disability. Res Pract Persons Severe Disabil 2012;37(1):31-44.

283. Rousseau MC, Baumstarck K, Khaldi-Cherif S, Brisse C, Felce A, Moheng B, et al. Impact of severe polyhandicap on parents' quality of life: A large French cross-sectional study. PloS one 2019;14(2):e0211640.
<http://dx.doi.org/10.1371/journal.pone.0211640>

284. Luijckx J, van der Putten AAJ, Vlaskamp C. A valuable burden ? The impact of children with profound intellectual and multiple disabilities on family life. J Intellect Dev Disabil 2019;44(2):184-89.

285. Seliner B, Latal B, Spirig R. When children with profound multiple disabilities are hospitalized: A cross-sectional survey of parental burden of care, quality of life of parents and their hospitalized children, and satisfaction with family-centered care. J Spec Pediatr Nurs 2016;21(3):147-57.
<http://dx.doi.org/10.1111/jspn.12150>

286. Wilder J, Granlund M. Stability and change in sustainability of daily routines and social networks in families of children with profound intellectual and

multiple disabilities. J Appl Res Intellect Disabil 2015;28(2):133-44.
<http://dx.doi.org/10.1111/jar.12111>

287. Teramoto A, Kawama K. Social participation of children with severe and multiple disabilities: Parental questionnaire. Japanese Journal of Special Education 2011;48(6):539-53.

288. Luijckx J, van der Putten AAJ, Vlaskamp C. Time use of parents raising children with severe or profound intellectual and multiple disabilities. Child Care Health Dev 2017;43(4):518-26.
<http://dx.doi.org/10.1111/cch.12446>

289. Van Keer I, Van Leeuwen K, Maes B. Exploring family activities and child engagement: A study on children with a significant cognitive and motor developmental delay. J Appl Res Intellect Disabil 2019;32(4):779-91.
<http://dx.doi.org/10.1111/jar.12568>

290. Seliner B, Latal B, Spirig R. Effectiveness of a nurse-led preadmission intervention for parents of children with profound multiple disabilities undergoing hip-joint surgery: A quasi-experimental pilot study. J Specialists Pediatr Nurs 2017;22(3).
<http://dx.doi.org/10.1111/jspn.12184>

291. Jansen SL, van der Putten AA, Vlaskamp C. Parents' experiences of collaborating with professionals in the support of their child with profound intellectual and multiple disabilities. J Intellect Disabil 2017;21(1):53-67.
<http://dx.doi.org/10.1177/1744629516641843>

292. Jansen SL, van der Putten AA, Vlaskamp C. What parents find important in the support of a child with profound intellectual and multiple disabilities. Child Care Health Dev 2013;39(3):432-41.
<http://dx.doi.org/10.1111/j.1365-2214.2012.01381.x>

293. Fontaine H, Zijlstra HP, Vlaskamp C. Transfer of information between parents and teachers of children with profound intellectual and multiple disabilities at special educational centres. J Appl Res Intellect Disabil 2008;21(5):477-83.

294. Axelsson AK. The role of the external personal assistants for children with profound intellectual and multiple disabilities working in the children's home. J Appl Res Intellect Disabil 2015;28(3):201-11.
<http://dx.doi.org/10.1111/jar.12122>

295. Jansen SLG, van der Putten AAJ, Post WJ, Vlaskamp C. Do they agree? How parents and professionals perceive the support provided to persons with profound intellectual and multiple disabilities. J Intellect Dev Disabil 2018;43(4):441-52.
<http://dx.doi.org/10.3109/13668250.2017.1287885>

296. Jansen SL, van der Putten AA, Post WJ, Vlaskamp C. Family-centredness of professionals who support people with profound intellectual and multiple disabilities: validation of the Dutch Measure

of Processes of Care for Service Providers' (MPOC-SP-PIMD). *Res Dev Disabil* 2014;35(7):1623-30.
<http://dx.doi.org/10.1016/j.ridd.2014.03.044>

297. Chou Y-C, Chiao C, Fu L-Y. Health status, social support, and quality of life among family carers of adults with profound intellectual and multiple disabilities (PIMD) in Taiwan. *J Intellect Dev Disabil* 2011;36(1):73-9.
<http://dx.doi.org/10.3109/13668250.2010.529803>

298. Crawford H, Wilkinson H. The Novel Use of Life Grids in a Phenomenological Study of Family Carers of People With Profound Intellectual and Multiple Disabilities and Dysphagia. *Qual Health Res* 2018;1049732318761028.
<http://dx.doi.org/10.1177/1049732318761028>

299. Grove N. Exploring the absence of high points in story reminiscence with carers of people with profound disabilities. *J Policy Pract Intellect Disabil* 2007;4(4):252-60.
<http://dx.doi.org/10.1111/j.1741-1130.2006.00088.x>

300. Luijkx J, van der Putten AAJ, Vlaskamp C. "I love my sister, but sometimes I don't": A qualitative study into the experiences of siblings of a child with profound intellectual and multiple disabilities. *J Intellect Dev Disabil* 2016;41(4):279-88.

301. Dagois JF. Itinéraire de parents, de l'enfant à l'adulte polyhandicapé. *Revue de l'infirmière* 2010;166(166):24-5.

302. Podevin M, Evrard P, Roque C. Polyhandicap : Les défis d'un accompagnement subtil au plus près des besoins de personnes en situation d'extrême fragilité. *Dossier. Tech Hospital* 2017;(764):75-91.

303. Tezenas du montce MC. L'enfant polyhandicapé, l'annonce, la famille, parents et fratrie. Dans: Camberlein P, Ponsot G, ed. *La personne polyhandicapée : la connaître, l'accompagner, la soigner*. Paris: Dunod; 2017. p. 393-405.

304. Walker EM, Crawford F, Leonard H. Community participation: Conversations with parent-carers of young women with Rett syndrome. *J Intellect Dev Disabil* 2014;39(3):243-52.
<http://dx.doi.org/10.3109/13668250.2014.909919>

305. Mouchenik Y. The elder's child of Mare Island, New Caledonia. *Transcult Psychiatry* 2007;44(1):136-56.

306. Delporte M, Mouliere AF. *Les besoins en accompagnement / formation des aidants naturels de personnes polyhandicapées*. : CREAI Nord Pas-de-Calais; 2010.