

# LE POLYHANDICAP

**CTNERHI**  
Centre Technique National d'Etudes et de Recherches  
sur les Handicaps et les Inadaptations

# LE POLYHANDICAP

*Sous la direction du  
Professeur Gérard Ponsot*

CTNERHI

Avec l'aimable participation  
de l'Assistance Publique  
Hôpitaux de Paris

## ***Vient de paraître***

- ◆ **Personnes handicapées : Droits et démarches**  
*Camille Hermange - Annie Triomphe*  
n° 208, Mai 1994, Prix : 150 F.
- ◆ **Les personnes handicapées en France :**  
Données sociales - Edition 1995  
Co-édition INSERM/CTNERHI  
n° 212, Prix : 250 F.
- ◆ **Vie réelle, vie imaginaire**  
Les répercussions de la maladie neuromusculaire  
sur l'enfant et sa famille  
*Nicole Boucher - Marie Médan - Valérie Torossian*  
n° 207, avril 1994, Prix : 130 F.

## ***À paraître :***

- ◆ **La détection des anomalies foetales :**  
*Anne Dusart, Dominique Thouvenin*

## Sommaire

Préface du Pr. J.P. Luton	I
Introduction du Pr. M. Fardeau	III
Présentation des journées d'étude par le Pr. Ponsot	V
<b>Première session</b>	1
- La prise en charge des enfants polyhandicapés : aspects économiques <i>A. Triomphe</i>	3
- Évaluation des besoins en équipements pour adultes handicapés en Ile-de-France <i>P. Louchart, R. Ferry</i>	11
- Prise en charge de la déficience mentale sévère au sein de l'Assistance Publique-Hôpitaux de Paris <i>O. Obrecht</i>	20
- Épidémiologie des polyhandicaps. Résultats d'une enquête dans 14 départements <i>C. Rumeau-Rouquette, A. Verrier, A. Mlika, C. du Mazaubrun</i>	23
<b>Deuxième session</b>	31
- La prévention des maladies héréditaires : mythe ou réalité ? <i>Ségolène Aymé</i>	33
- Méthodes d'aide au diagnostic des syndromes dysmorphiques : l'apport de l'informatique <i>Ségolène Aymé</i>	40
- Génétique Médicale et Cartographie <i>Josué Feingold</i>	43
- Syndromes des microdélétions / microduplications chromosomiques <i>L. Telvi</i>	48
<b>Troisième session</b>	55
- L'équipe obstétricale et la crainte du handicap <i>J. Chavinié, M.P. Fauconnier, C. Francoual, F. Lewin</i>	57
- Le réanimateur face à l'enfant présentant une atteinte cérébrale grave <i>Ch. Wood</i>	62
- Polyhandicap. Aspects diagnostics à la phase initiale <i>D. Rodriguez, G. Ponsot</i>	69
- Principaux aspects neuro-radiologiques du polyhandicap <i>Y. Rolland, G. Kalifa</i>	76

- Évolution des encéphalopathies dites fixes <i>O. Robain</i>	81
<b>Quatrième session</b>	<b>85</b>
- Impact du polyhandicap de l'enfant sur la famille et sur les professionnels <i>E. Zucman</i>	87
- Quels projets pour quels enfants, adolescents polyhandicapés <i>L. Georges-Janet</i>	90
- La mort de l'enfant polyhandicapé. Entre l'euthanasie et l'acharnement thérapeutique <i>S. Tomkiewicz</i>	97
- Le polyhandicapé, la famille, l'équipe thérapeutique : qui décide quoi ? <i>Pr. Ph. Lacert</i>	103
- Réflexions sur les fondements cognitivo-affectifs du handicap <i>B. Goise</i>	107
- Annonce du polyhandicap et accompagnement familial <i>M.C. Clément</i>	113
<b>Cinquième session</b>	<b>119</b>
- La «stimulation basale» <i>Dr. Andréas D. Fröhlich</i>	121
- Démarche Snoezelen... Généralités, influence en milieu institutionnel et familial... <i>E. Renard-Quix</i>	126
- Réflexions à propos de «Snoezelen» en institution <i>J.P. Martin</i>	131
- À propos de formations autour de l'approche «Snoezelen» <i>J.P. Martin</i>	135
- Aspects éducatifs liés à la prise en charge de l'enfant et de l'adolescent polyhandicapés sévères <i>Pr. Jean-Jacques Detraux</i>	138
- La prise en charge de l'enfant profondément polyhandicapé en externat <i>J. Cornaz</i>	143
<b>Sixième session</b>	<b>147</b>
- Communication et troubles majeurs de l'expression orale : évaluation, moyens de prise en charge <i>Dr. D. Truscelli</i>	149
- La prise en charge du polyhandicap acquis <i>Dr. A. Barois, B. Estournet-Mathiaud</i>	157
- Troubles sphinctériens chez les enfants polyhandicapés <i>Dr. M.L. Moutard, G. Robain</i>	163

- Spasticité, mouvements anormaux : aspects pharmacologiques et thérapeutiques <i>Dr. L. Lacomblez, F. Bavoux</i>	167
<b>Septième session</b>	173
- Le reflux gastro-oesophagien chez l'enfant polyhandicapé <i>Pr. Ch. Dupont</i>	175
- Le reflux gastro-oesophagien chez les enfants polyhandicapés : aspects diagnostiques et thérapeutiques <i>Dr. M.E. de Tinguy, Ch. Dupont, P. Hélardot</i>	187
- Prise en charge respiratoire de l'enfant polyhandicapé <i>Dr. B. Estournet-Mathiaud</i>	193
- Les déformations orthopédiques de l'enfant polyhandicapé et les possibilités thérapeutiques <i>Dr. R. Seringe</i>	196
- Réflexions sur la prise en charge d'enfants polyhandicapés dans une structure hospitalière <i>Dr. A.M. Boutin, C. Brisse, M. Liberman</i>	202
- Épilepsie, encéphalopathie et handicaps <i>Dr. J. Roger, P. Genton, R. Guerrini</i>	206
<b>Huitième session</b>	215
- Prise en charge stomatologique de l'enfant handicapé <i>Dr. D. Ginisty, J.D. Méttoudi, D. Wolffsheim</i>	217
- Les troubles ophtalmologiques chez l'enfant polyhandicapé : aspects diagnostiques et thérapeutiques <i>Dr. J. Bursztyn, M. Mayer, M. Amortila</i>	223
- La surdit�e chez l'enfant polyhandicap�e : aspects diagnostiques et th�erapeutiques <i>Dr. M. Mayer, P. Viala</i>	230
- Les troubles de la d�eglutition chez l'enfant polyhandicap�e <i>Dr. J. Lacau Saint-Guilly, P. Viala</i>	235
- Enqu�ete �pid�emiologique de sujets d�eficients mentaux profonds hospitalis�es � l'Assistance publique <i>Dr. A.M. Boutin, P. Collignon, P. Doyard, J.P. Dardel</i>	240

<b>Neuvième session</b>	247
- Étude de l'expression de la douleur chez le sujet déficient mental profond ; incidences pratiques <i>Dr. P. Collignon, M. Béhar, E. Porsmoguer-Lacour, Y. Auffray, J.C. Combe, C. Perrin</i>	249
- Prise en charge orthopédique des enfants à faible niveau intellectuel dits «polyhandicapés» <i>Dr. J. Dubousset</i>	256
- Étude des circonstances et causes de décès chez l'enfant handicapé profond en institution <i>Dr. P. Doyard, A. Leroy</i>	261
- À propos des conduites auto-offensives dans la déficience mentale et le polyhandicap <i>Dr. A. Fischer, Ph. Gabbaï</i>	265
<b>Table ronde</b>	275
- Politique P.M.I. départementale en faveur de la petite enfance handicapée dans les Hauts-de-Seine <i>A.M. Asencio</i>	277
- Quel type de prise en charge pour l'enfant et l'adolescent à l'aube du XXIème siècle ? <i>M.C. Fabre</i>	288
- Quel type de prise en charge pour l'enfant et l'adolescent polyhandicapé à l'aube du XXIème siècle ? <i>Dr. L. Kremp</i>	293
- Quel type de prise en charge pour l'enfant et l'adolescent polyhandicapé à l'aube du XXIème siècle ? <i>Dr. Henri Szliwowski</i>	301

## Préface

---

En juin 1992, se sont tenues les Journées consacrées au Polyhandicap.

Les Professeurs Gérard Ponsot et Olivier Dulac, responsables d'un service de neurologie infantile où ils ont à combattre des affections particulièrement graves et handicapantes, étaient à l'origine de ces Journées.

Cette manifestation a permis de faire le point sur le Polyhandicap, ses multiples et lourdes conséquences.

De très nombreux orateurs sont venus apporter leur expérience dans des domaines extrêmement variés, et c'est tout à l'honneur des organisateurs d'avoir pu rassembler autant de médecins spécialistes qui, pendant trois jours ont pu exposer les graves retentissements du polyhandicap, tant pour les patients, les familles, le monde médical que pour notre société.

Il était essentiel de rassembler et publier toutes ces discussions dans un ouvrage de référence à l'intention de tous ceux que le polyhandicap concerne.

C'est chose faite, grâce à la ténacité des Professeurs Gérard Ponsot et Olivier Dulac. Qu'ils en soient remerciés.

Professeur J.P. Luton\*

---

\* Doyen de la Faculté de Médecine - Hôpital Cochin - 24, rue du Fg. Saint-Jacques - 75014 Paris.



## Introduction

---

“Une des plus belles choses que notre temps nous enseigne, c’est de porter la manière et la simplicité en des matières très composées que nous préjugions, il y a peu, produites par le hasard, le bruit ou le chaos... dans le sens ancien du mot...” Cette phrase, que j’extrais du dernier texte de Michel Serres “Eclaircissements”, j’aimerais que nous puissions l’appliquer au problème posé par les enfants polyhandicapés.

Polyhandicap. Soit, puisque c’est le titre de ce Colloque, puisque la définition qu’en ont proposé E. Zucman et J. Spinga a été communément acceptée dans notre pays, pour distinguer, parmi les enfants multihandicapés, les enfants très sévèrement atteints avec expression multiple de leur infirmité et déficience intellectuelle sévère, de ceux qui ne présentent qu’une association circonstancielle de “handicaps”, et de ceux dont l’aggravation du handicap résulte de troubles de l’apprentissage ou de problèmes relationnels.

Polyhandicap. Soit, même si le mot heurte par sa construction hellenico-saxonne, même s’il n’a pas trouvé d’écho à l’étranger - il est d’ailleurs intraduisible, au moins en langue anglaise, où l’on préfère parler d’enfant sévèrement handicapé.

Polyhandicap. Soit, même si depuis qu’il a été proposé, le concept de handicap s’est précisé, et désigne essentiellement le désavantage d’une personne dans ses rôles de survie essentiels. Or lorsqu’on parle, aujourd’hui, d’un enfant polyhandicapé, l’emploi de cet adjectif renvoie d’abord à la notion d’une déficience mentale sévère. Mais il est vrai qu’à travers le très peu d’autonomie que les enfants possèdent et posséderont, le terme renvoie en seconde intention à ce troisième niveau d’analyse de la classification internationale proposée par Ph. Wood.\*

---

\* Traduit en français par l’INSERM, co-édition OMS/INSERM/CTNERHI, Paris, Les Publications du CTNERHI, 1989, 350 p.

Usons donc, pendant ces journées, du terme "polyhandicap". Mais permettez-moi de souligner trois implications restrictives à l'usage de ce mot, qui me paraissent essentielles :

1 - Souhaitons que ce terme reste d'utilisation technique, qu'il soit utilisé seulement par les acteurs du système de soins et les professionnels de la prise en charge, et n'introduise pas auprès des parents, auprès de leur entourage, une connotation plus désespérante, parce que multiplicatrice, pour l'enfant handicapé.

2 - Que nous ne nous limitons pas aux seules approches nosologiques et physiopathologiques des problèmes posés par ces enfants, même s'il est très important de faire sortir nombre d'entre eux de la brume diagnostique dans laquelle ils sont encore plongés.

3 - Que ce terme ne serve pas à réduire le problème posé au seul enfant, mais que l'analyse, y compris sémiologique, de la question n'oublie jamais les parents, leur comportement, leurs gestes, leurs silences si bien décrits par E. Zucman, éléments déterminants pour ce que doit être la meilleure prise en charge de l'enfant.

Qu'on se souvienne enfin, à travers tous nos débats, qu'en parlant des plus démunis parmi les plus démunis, c'est de nous que nous allons parler, de tout notre système de valeurs : ces enfants sont porteurs des questions les plus profondes, les plus difficiles qui se posent à nous, à notre société, que ce soit pour leur venue, leur survie ou leur avenir. Ils sont la matérialité de questions si terribles que nous n'osons le plus souvent ni les formuler, ni les entendre. Or nous nous souvenons tous que ces questions ont reçu dans l'histoire récente de nos pays européens une réponse également terrible.

N'oublions jamais que les enfants dont nous allons parler, dont nous parlons, ce sont tout simplement nos enfants.

Michel Fardeau\*\*

---

\*\* Professeur au CNAM, Chaire d'Insertion Sociale des Personnes Handicapées, Directeur de l'Unité INSERM 153 - CNRS URA 614.

## Présentation des journées sur le Polyhandicap

---

**Gérard Ponsot\***

Au cours de ces journées consacrées à l'enfant ayant une déficience mentale profonde associée à une atteinte motrice parfois défini comme enfant polyhandicapé, seront envisagés les multiples problèmes «cristallisés» par ces enfants, à partir de l'expérience d'orateurs intéressés à des titres divers au polyhandicap et qui n'ont pas toujours l'occasion de se rencontrer.

La complexité des problèmes médicaux posés par les enfants polyhandicapés va de pair avec celle du cerveau humain et de son développement :

«Durant les quelques mois de vie fœtale, le travail de centaines de millions d'années d'évolution doit être réaccompli. Des dizaines de millions de neurones naissent. Puis ces nouvelles cellules doivent trouver leur chemin pour atteindre leur localisation finale en se déplaçant parfois sur des distances importantes chez un embryon dont la morphogenèse est en remaniement continu. Une fois arrivé, l'axone de ces cellules doit atteindre sa propre destination et établir ses connexions en évitant les multiples connexions aberrantes qu'il rencontre lors de son long voyage. Chacune des cellules doit synthétiser un ou plusieurs neuro-transmetteurs parmi la douzaine connue. Tout ceci se fait sous le contrôle de multiples gènes que l'on commence à localiser. Le produit de ce miracle est l'objet connu le plus compliqué dans le monde : un **cerveau humain**».

---

\*Service de Neuropédiatrie - Hôpital Saint Vincent de Paul - Paris.

Cette complexité extrême explique que l'on commence à apercevoir les problèmes neuro-biologiques et à peine à entrevoir les mécanismes encore plus secrets impliqués dans les fonctions cérébrales supérieures aussi bien du cerveau humain normal que lésé.

La prévalence du polyhandicap est comprise entre 1 à 3 pour 1 000 [5, 6] ce qui fait qu'en France naît chaque année environ 2 400 enfants déficients mentaux profonds (750 000 naissance par an).

Les lésions cérébrales organiques responsables du polyhandicap sont irréversibles, elles surviennent dans 80 à 85 % durant la période ante-natale et péri-natale [2]. Il s'agit le plus souvent de lésions fixées, même si en fait elles présentent des remaniements prolongés, aux conséquences imprévisibles souvent défavorables. L'anoxo-ischémie liée au travail et à l'accouchement qui était la lésion cérébrale principale pour Little, n'explique en fait que 3 à 10 % des polyhandicaps [1, 3].

A une époque où l'on annonce tous les jours, parfois de façon peu nuancée, des progrès médicaux importants : nouvelles techniques de diagnostic, localisation de gènes avec leurs anomalies, nouvelles thérapies en particulier géniques, dans près de 40 % des cas [4] malgré les explorations de plus en plus sophistiquées on ne trouve pas l'étiologie de ces lésions cérébrales et dans la majorité des cas où elle est connue (comme dans les encéphalopathies circulatoires) on n'en connaît pas le mécanisme [4, 7], enfin la totalité de ces lésions n'est pas accessible à une thérapeutique spécifique.

Un autre aspect essentiel posé par ces enfants est la «vision», «l'identité» que l'on a d'eux. Cette «vision», cette «identité» dépend bien sûr de la parenté que l'on a avec ces enfants, parents et proches, équipe soignante, société en général, mais aussi de nos convictions morales, éthiques, philosophiques, religieuses. A l'identité que nous leur donnons, dépend la façon dont ils vont être accueillis, pris en charge, et le regard que l'on a sur eux, si lourd de conséquences pour l'enfant et sa famille.

Tout ceci explique les difficultés rencontrées avec le polyhandicap, difficultés pour prévenir ces lésions, pour les prendre en charge, qu'elles soient reconnues durant la grossesse, à la naissance ou plus tard, et pour les «annoncer» à la famille.

Et pourtant, et il faut le dire tranquillement mais sans ambiguïté, une société qui n'admet pas, ne supporte et ne prend pas en charge, si besoin est, la différence est une société «à risques graves»

La prise en charge de ces enfants et de leurs familles confrontées à l'inadmissible, l'irréparable, l'insupportable, doit poursuivre quatre buts principaux :

- Les lésions cérébrales irréversibles ne sont pas une «fatalité», et la médecine de recherche et de soins doit n'avoir qu'un seul but : les prévenir et les guérir même si les difficultés paraissent actuellement souvent insurmontables ;
- Trouver pour ces enfants les moyens de communication : des recherches très importantes dans ce domaine sont poursuivies par de nombreuses équipes soignantes et des parents ; elles seront exposées au cours de ces journées ;
- Tour à tour les différents organes de ces enfants «se dérèglent» gênant considérablement leur qualité de vie aussi bien le jour que la nuit, et exposant à des complications sévères. Il est essentiel que les équipes soignantes préviennent et traitent ces défaillances pluri-viscérales ;

• Enfin, la prise en charge devra être adaptée à l'état de ces enfants, à leur âge, aux besoins et aux désirs des familles auxquelles appartiennent les décisions principales.

Le but à atteindre est de trouver pour la prise en charge de ces enfants un «consensus partiel» entre tous les intervenants y compris les parents, même s'il est normal et même fondamental qu'ils l'abordent avec des options différentes. Espérons que ces journées permettent de faire quelques pas dans ce sens.

## Références bibliographiques

1. Blair E, Stanley FJ. (1988). Intrapartum asphyxia : a rare cause of cerebral palsy, *J. Pediatr*, 112, 515-519.
2. Evrard P, de Saint-Georges P, Kadhim HJ, Gadiisseux JF. (1989) *Pathology of prenatal encephalopathies*, In : Child Neurology and Developmental Disabilities, Baltimore, MD : Paul H. Brookes, 153.
3. Nelson KB, Ellenberg JH. (1986). Antecedents of CP : multivariate analysis of risk, *N. Engl J Med*, , 315, 81-86.
4. Nelson KB. (1991). Prenatal origin of hemiparetic cerebral palsy : how often and why ? *Pediatrics*, 88, 1059-1062.
5. Salbreux R, d'Anthenaise M. (1982). Prévalence de la déficience mentale suivant les pays et les époques, *Revue de la littérature. Child Health* (Basel : Karger), 1, 53-72.
6. Salbreux R, Deniaud JM, Tomkiewicz S, Manciaux M. (1979). Typologie et prévalence des handicaps sévères et multiples dans une population d'enfants, *Neuropsychiatr Enfance Adolesc.*, 1/2, 5-28.
7. Scher MS, Belfar H, Martin J, Painter MJ. Destructive brain lesions of presumed foetal onset : antepartum causes of cerebral palsy, *Pediatrics*, 1991, 88, 898-906.



L'entrée des enfants polyhandicapés en établissement est souvent précoce : 9 % (470) ont moins de 6 ans (tableau 2) ; leur sortie et leur orientation vers des établissements pour adultes sont souvent difficiles : 466 jeunes de plus de 2 ans (8,8 %) demeureraient en établissement au 1.1.1992 au delà de l'âge limite<sup>4</sup>, tandis que 142 d'entre eux (3,1 %) âgés de 16 à 19 ans étaient déjà accueillis dans des établissements pour adultes (tableau 2).

**Tableau 2. Répartition par âge et sexe des enfants et adolescents et adultes polyhandicapés dans les établissements et services médico-sociaux au 1.1.1992 (France entière)**

Etablissements d'éducation spéciale pour enfants ou adolescents					Etablissements pour adultes (travail + réinsertion + hébergement)						
Age	Sexe	Masculin	Feminin	Total	%	Age	Sexe	Masculin	Feminin	Total	%
0-5 ans		254	216	470	8,9	16-19 ans		73	69	142	3,1
6-10 ans		797	739	1 536	29,2	20-24 ans		674	530	1 204	26,2
11-15 ans		875	746	1 621	30,8	25-29 ans		674	536	1 210	26,4
16-19 ans		653	525	1 178	22,3	30-34 ans		449	347	796	17,3
20 ans et +		251	215	466	8,8	35-39 ans		277	196	473	10,3
<b>Total</b>		<b>2 830</b>	<b>2 441</b>	<b>5 271</b>	<b>100</b>	40-44 ans		173	166	339	7,4
						45-49 ans		94	80	174	3,8
						50-54 ans		65	52	117	2,5
						55-59 ans		33	34	67	1,5
						60-64 ans		6	22	28	0,6
						> 64 ans		10	29	39	0,9
						<b>Total</b>		<b>2 528</b>	<b>2 061</b>	<b>4 589</b>	<b>100</b>

Source : d'après enquête ES 91 - Ministère des Affaires Sociales, de la Santé et de la Ville - SESI.

## 2. Le coût du placement des polyhandicapés

### *L'enquête de la D.A.S.*

Isoler, pour les identifier, les dépenses collectives affectées aux établissements médico-sociaux est difficile. En effet, les données financières dont nous disposons, proviennent de l'enquête budgétaire annuelle réalisée par la Direction de l'Action Sociale ; mais elles constituent davantage un instrument de gestion prévisionnelle qu'un outil statistique (DAS, 1994).

Certes, l'enquête budgétaire annuelle fournit des indications précises sur l'évolution des coûts et des tarifs et leur décomposition. Mais il s'agit d'une enquête renseignée par les DDASS et non les établissements<sup>5</sup>. De plus, les données sont non exhaustives et ne font l'objet d'aucune validation.

Enfin, les coûts moyens par place installée, qui sont reproduits sur le tableau 3 s'entendent pour toutes disciplines, clientèles et activités confondues. Les enfants polyhandicapés ne peuvent donc être identifiés avec précision dans cet ensemble.

<sup>4</sup> Dérogation autorisée par l'amendement Creton.

<sup>5</sup> Les questionnaires de l'enquête budgétaire sont envoyés aux DDASS par l'Administration centrale. Ils sont remplis par les Services des tutelles des DDASS à partir des dossiers administratifs des établissements médico-sociaux.

**Tableau 4. Etablissements et services pour personnes handicapées financés par la Sécurité Sociale (Année 1992)**

	en millions de francs
	1992
<b>I - ENFANCE ET JEUNESSE INADAPTEE</b>	
Instituts médico-éducatifs	5 667
Instituts médico-pédagogiques	2 594
Instituts médico-professionnels	1 475
<u>Etablissements pour enfants polyhandicapés</u>	148
Instituts de rééducation (psychothérapiques)	1889
Etablissements pour infirmes moteurs cérébraux	239
Etablissements pour infirmes moteurs	634
Etablissements pour infirmes moteurs et moteurs cérébraux	338
Instituts d'éducation sensorielle pour déficients visuels	346
Instituts d'éducation sensorielle pour déficients auditifs	866
Instituts d'éducation sensorielle mixtes	134
Centres de placement familial spécifique pour enfants handicapés	140
Foyers d'hébergement pour enfants et adolescents handicapés	22
Centres médico-psycho-pédagogiques	1 015
Bureaux d'aide psychologique universitaire	11
Centres d'action médico-sociale précoce	35
Services de soins et d'éducation spéciale à domicile	361
Etablissements expérimentaux en faveur de l'enfance handicapée	23
<b>Total Enfance handicapée</b>	<b>15 938</b>
<b>II - ADULTES HANDICAPES</b>	
Centres de placement familial pour adultes handicapés	5
Maisons d'accueil spécialisés	1 725
Foyers de vie pour handicapés	74
Centre de rééducation professionnelle	878
Centres de préorientation	7
Etablissements expérimentaux en faveur des adultes handicapés	181
<b>Total adultes handicapés</b>	<b>2 870</b>
<b>TOTAL GENERAL</b>	<b>18 808</b>

### **3. Le maintien en famille des enfants polyhandicapés**

Lorsque la famille ne trouve pas de structure adaptée à la situation de l'enfant et/ou proche de son domicile ou lorsqu'elle préfère garder l'enfant à domicile et ne pas envisager son placement, l'enfant vit dans sa famille.

Pour faire face aux dépenses liées à l'enfant, celle-ci peut solliciter l'attribution d'une nouvelle allocation, la 3ème catégorie de complément à l'AES, créée par décret en septembre 1992, puis complétée par 2 circulaires d'application<sup>6</sup>.

Il faut remarquer le caractère innovant de cette nouvelle allocation destinée à aider financièrement les familles d'enfants très dépendants. Mais les conditions d'attribution en sont très strictes. En effet, le versement de ce complément est subordonné à la cessation d'activité d'un des deux parents ou au recours effectif à une tierce personne<sup>7</sup>. Le montant de cette allocation est égal à 5.331 francs par mois, soit l'équivalent de la majoration pour tierce personne dans le régime d'invalidité ; cette somme vient s'ajouter au montant mensuel de l'AES (657 francs), versé par la Caisse d'allocations familiales (CAF) du domicile des parents, après vérification des conditions administratives d'accès à l'allocation.

Une enquête par voie postale réalisée par le Laboratoire d'Economie Sociale de l'Université Paris I auprès de toutes les CDES a mis en évidence de grandes disparités dans l'attribution de cette nouvelle allocation selon les départements<sup>8</sup> : si le pourcentage moyen de réponses positives aux demandes de troisième complément est de 73,5 % dans cette étude, le taux d'acceptation des dossiers varie de 31 % à 100 %. L'analyse de ces disparités peut être éclairée par celle de la densité départementale des établissements ou sections d'établissements accueillant des enfants polyhandicapés. D'autres facteurs interviennent, liés aux modalités de fonctionnement des CDES.

### **4. L'impact du maintien en famille d'un enfant polyhandicapé : une vie sociale restreinte.**

Une enquête récente effectuée auprès de 112 familles d'enfants ayant à domicile un enfant très sévèrement handicapé a permis de mettre en évidence la pauvreté de leur vie sociale<sup>9</sup> : les parents vont peu au restaurant (3 fois par an contre 20 fois pour la population générale) ; 80 % d'entre eux ne vont jamais au cinéma (60 % dans la population générale). Mais l'attribution du 3ème complément permet aux familles des sorties à l'extérieur plus nombreuses et de visites plus fréquentes à des amis qu'avant l'attribution du 3ème complément d'AES (tableau 5).

---

<sup>6</sup> Décrets n° 91-967 et 91-968 du 23 septembre 1991 - Circulaires n° 91/39 du 18 décembre 1991 et circulaire additive n° 92/25 du 6 septembre 1992.

<sup>7</sup> et par extension, à l'impossibilité de trouver du travail à cause de l'enfant handicapé.

<sup>8</sup> Enquête réalisée par le Laboratoire d'Economie Sociale de l'Université Paris I (contrat Réseau National de la Santé Publique - 1994 - Direction scientifique : A. Triomphe).

<sup>9</sup> enquête réalisée par C. Peintre et S. Trufer, sous la direction de A. Triomphe, dans le cadre du contrat INSERM/CNAMTS n° 50 1093.

**Tableau 5. Visites dans la famille ou chez des voisins des membres de familles d'enfants très sévèrement handicapés (%)**

Enquête L.E.S.								
	Familles bénéficiant du 3ème complément				Familles ne recevant pas le 3ème complément			
	Le père	La mère	Le jeune handicapé	Les autres enfants	Le père	La mère	Le jeune handicapé	Les autres enfants
1 fois/semaine	54,0	58,6	61,6	51,4	9,7	25,0	25,9	45,0
1 fois/mois	16,8	14,3	13,8	20,0	22,6	21,9	22,2	15,0
Rarement	28,6	25,7	21,5	28,6	48,4	40,6	37,0	30,0
Jamais	1,6	1,4	3,1	0,0	19,4	12,5	14,8	10,0
Total	100,0	100,0	100,0	100,0	100,0	100,0	100,0	100,0

Reste à savoir si la qualité de vie des enfants peut être mesurée et comparée selon leurs différents lieux de vie, domicile ou institution. Des progrès ont été réalisés au cours des dernières années qui ont abouti à la mise au point d'instruments de mesure (quality of life - Q.O.L. - instruments) et d'une définition dorénavant consensuelle : la qualité de vie pour les personnes handicapées serait "la sensation de bien-être d'une personne qui s'échelonne de la satisfaction à l'absence totale de satisfaction selon les domaines de la vie qui lui semblent importants". (Becker, 1995).

Mais il n'y pas d'étalon-type pour mesurer la qualité de vie même si on observe une certaine inflation d'indicateurs et de méthodes utilisées. Van Dam estime qu'il y a environ 250 méthodes générales disponibles pour mesurer les différents aspects de la qualité de vie. (Van Dam, 1981). Mais elles sont rarement applicables aux enfants (Spliker, 1990).

## Conclusion

Les aspects économiques de la prise en charge des enfants polyhandicapés font l'objet d'une attention croissante renforcée par les contraintes économiques qui pèsent sur les établissements et les difficultés financières auxquelles doivent faire face les familles au sein desquelles vit un enfant handicapé.

Mais l'évaluation des dépenses totales engagées est délicate en raison de la méconnaissance épidémiologique du polyhandicap chez les enfants, des difficultés de repérage des coûts engendrés par le maintien à domicile, de la fragilité des données agrégées relatives aux établissements médico-sociaux.

Environ 5 000 enfants polyhandicapés sont institutionnalisés et 2000 restent en famille avec un soutien financier important. Mais les dépenses "non marchandes" ne sont pas comptabilisées. C'est toute la difficulté d'une estimation agrégeant des dépenses monétarisées (prix de journée, salaires) et d'autres qui ne le sont pas, telles que le bénévolat et la production domestique des familles.

## Références bibliographiques

Becker J.L. (1995). Quality of life instruments for Severe Chronic Illness, *Pharmac 7* (3), *Economics*, 7, 229-237.

Direction de l'Action Sociale, Ministère des Affaires Sociales. (1994). Le financement des établissements et services sous compétence de l'Etat, Résultats synthétiques 1992, *Info D.A.S.*, n° 51.

Hermange C., Triomphe A. (1994). *Personnes handicapées : droits et démarches*, Paris, CTNERHI.

Spliker B., Molinek Jr Fr., Johnson K.A. et al. (1990). Quality of life bibliography and indexes, *Med. Care*, 28, suppl., 1-77.

Triomphe A. (1994). L'évaluation de la politique en faveur des enfants handicapés : l'exemple du 3ème complément d'allocation d'éducation spéciale, *Cahiers de sociologie et de démographie médicale*, p. 83-100.

Triomphe A.(Ed.) (1995). *Les personnes handicapées en France : données sociales*, Paris, INSERM/CTNERHI.

Van Dam, Somers R., Van Beck, Couzijn AL. (1981). Quality of life : some theoretical issues, *J. Clin, Pharmacol.*, 21, 166-168.

## **Évaluation des besoins en équipements pour adultes handicapés en Ile-de-France\***

P. Louchart\*, R. Ferry\*\*

### **Objet**

“Compte-tenu des besoins importants pour accueillir les adultes handicapés au sein de foyers, de logements thérapeutiques, d’ateliers protégés et de Centres d’aide par le travail (CAT), à la suite notamment de l’effort déjà entrepris à l’égard des enfants et des adolescents, il importe de procéder au développement de ces équipements, sur la base d’une estimation des besoins aussi proche que possible de la réalité”.

Ce constat est tiré d’une note rédigée par la Direction des équipements collectifs, à la Préfecture de la région Ile-de-France, dans le cadre de la réflexion menée il y a dix ans, en 1980, sur la mise à jour du schéma directeur d’aménagement et d’urbanisme de la région Ile-de-France.

Fin 1982, le Conseil Régional d’Ile-de-France demande à l’Observatoire Régional de Santé de réaliser une étude pour mieux appréhender l’ampleur des besoins en structures d’accueil pour adultes handicapés. Pour des raisons de faisabilité, celle-ci ne concerne dans un premier temps que Paris et l’Essonne. Elle est ensuite étendue aux Yvelines, à la Seine-et-Marne et enfin à la Seine-Saint-Denis. Toutes ces études confirment le sous-

\* Cet article constitue une synthèse de l’étude suivante : P. Louchart, D. Antoine (1990). *Evaluation des besoins en équipements pour adultes handicapés, Synthèse régionale*, ORS Ile-de-France, 242 p.

\*\* ORS Ile-de-France.

équipement important des différents départements, et aboutissent à des estimations quantifiées du nombre de places à créer dans les différents types d'établissements.

Pour autant, le nombre de places qui se créent durant cette période demeure sans commune mesure avec les estimations de besoins qui sont proposées. L'Ile-de-France reste la région française la plus mal pourvue en structures d'accueil pour adultes handicapés, après la Corse. Devant l'ampleur du problème soulevé par l'accueil des handicapés adultes, le Directoire de l'Observatoire Régional de Santé charge celui-ci de réaliser une synthèse régionale de la situation dans ce domaine permettant de répondre à la question suivante : *combien de places d'accueil pour adultes handicapés faut-il créer en Ile-de-France pour répondre aux besoins, et selon quelle répartition entre les différents types de structures et entre les différents départements ?*

Par ailleurs, devant le peu de projets de création d'établissements pour adultes handicapés déposés, devant le nombre important de ceux qui n'aboutissent pas, en dépit des besoins non satisfaits, le Président du Conseil Régional d'Ile-de-France demande également que soit réalisée, en parallèle, une analyse des facteurs qui font obstacle à une augmentation des capacités d'accueil. C'est à cet ensemble d'interrogations que la présente étude de l'Observatoire Régional de Santé d'Ile-de-France essaie de répondre.

## Méthode

Les structures d'accueil pour adultes handicapés peuvent être classées en deux grandes catégories :

*Celles destinées à des travailleurs handicapés qui ne peuvent exercer une activité professionnelle en milieu ordinaire de travail.* Ils travaillent soit, pour les moins handicapés, dans un atelier protégé (AP) ou pour un Centre de Distribution de Travail à Domicile (CDTD), soit, lorsque leur capacité de travail est inférieure au tiers de celle d'un ouvrier valide effectuant la même tâche, dans un Centre d'Aide par le Travail (CAT).

Il faut également mentionner l'existence de foyers d'hébergement, annexés le plus souvent à un CAT, et destinés à l'accueil de nuit des personnes travaillant durant la journée dans le CAT. Depuis la décentralisation, le Département prend en charge le financement des structures d'hébergement tandis que le financement des CAT est pris en charge par l'Etat.

*Celles destinées aux adultes handicapés qui ne peuvent occuper un emploi, même en milieu protégé.* Il s'agit de structures pour adultes lourdement handicapés accueillis dans des foyers dits occupationnels, pris en charge par le Département, ou dans des Maisons d'Accueil Spécialisées, prises en charge par l'Assurance-Maladie.

*La démarche adoptée pour réaliser cette étude a comporté, pour chaque type d'établissement, trois phases :*

- faire le point sur l'équipement existant
- analyser les caractéristiques de la population accueillie dans les établissements pour adultes handicapés,
- estimer le nombre des personnes qui, dans le contexte actuel, relèvent ou relèveront dans les prochaines années de structures spécialisées.

## Besoins en structures de travail protégé

### *Environ 8000 travailleurs handicapés inscrits à l'ANPE en Ile-de-France*

Ces personnes ne relèvent pas du milieu de travail protégé et sortent donc du champ de cette étude. Elles sont aptes, selon la COTOREP, à occuper un poste en entreprise. Leur nombre témoigne de l'ampleur du problème posé par l'emploi des personnes handicapées.

### *En Ile-de-France : un taux d'équipement en places de CAT inférieur de moitié à celui de la province*

Au 1.1.1990, l'Ile-de-France compte 7424 places de CAT réparties en 114 établissements. Ceci représente 1,22 place de CAT pour 1000 habitants de 20 à 64 ans, contre 2,5 en province.

En dépit de la création de près de 40 000 places de CAT en 15 ans en France, l'Ile-de-France n'a jamais pu combler son déficit initial : en 1990, comme en 1981, il faut toujours accroître de près de 50 % les capacités d'accueil en Ile-de-France pour que celle-ci "rattrape" la région située juste devant elle.

L'Ile-de-France compte également 28 ateliers protégés et deux centres de distribution de travail à domicile qui emploient environ 1 100 travailleurs handicapés, ce qui représente moins de 0,2 poste de travail pour 1 000 habitants contre 0,3 en province.

### *Parmi les 10 départements français les plus mal pourvus en places de CAT, 6 sont situés en Ile-de-France*

Paris et l'Essonne sont aujourd'hui les deux départements français les plus mal pourvus en places de CAT (moins de 0,8 place pour 1000 habitants). Le Val-de-Marne, est le département le mieux pourvu d'Ile-de-France (2,02 places). Son niveau d'équipement est pourtant inférieur d'un quart à celui de la province.

### *60 % des parisiens handicapés qui ont trouvé une place en CAT ont dû quitter Paris*

Le sous-équipement très net de la région explique qu'en 1987, sur 1000 franciliens travaillant en CAT, près de 200 avaient dû quitter l'Ile-de-France pour obtenir ce poste.

### *Une population jeune, dont le placement actuel semble adapté dans près de 80 % des cas*

45 % des personnes en CAT en Ile-de-France ont moins de 30 ans. Elles sont originaires de la région dans plus de 90 % des cas. Selon les responsables de CAT, environ 500 personnes ne relèvent plus dès aujourd'hui d'un CAT, et environ 1 100 n'en relèveront plus d'ici 5 ans.

### *Plus de 5 500 personnes en attente de placement dans une structure de travail protégé*

4 400 relèvent d'un CAT - près de 60 % attendent une place depuis plus de 2 ans et ont moins de 30 ans - et 1 200 pourraient travailler en atelier protégé. Les délais d'attente très longs observés pour le placement de certaines personnes handicapées s'expliquent par une situation de pénurie et une pathologie plus lourde que la moyenne. Ceci conduit à s'interroger sur les chances réelles de placement en CAT de ces personnes.

### *Dans les 5 ans à venir, il faudra répondre à la demande de travail d'au minimum 5 000 franciliens ayant une capacité de travail inférieure à la normale.*

2 700 personnes sont actuellement dans des établissements pour enfants handicapés et

devraient en sortir dans les 5 ans à venir : 1 900 devraient relever du milieu de travail protégé et 1 800 pourraient occuper un emploi en milieu ordinaire de production.

Entre 2 150 et 2 600 personnes, ne sortant pas d'établissements pour enfants handicapés - âgés de 25 ans ou plus -, pourraient être orientées par la COTOREP, dans les 5 ans à venir, vers le milieu de travail protégé.

*Face à cette demande, il faudrait créer entre 5 000 et 5 500 places en CAT et environ 2 600 postes de travail en atelier protégé*

Il est intéressant de comparer ces résultats, qui découlent d'une approche analytique des besoins, avec ceux obtenus par une approche purement normative des besoins : l'alignement du niveau d'équipement de l'Ile-de-France sur la moyenne nationale actuelle supposerait la création de 6 250 places de CAT mais de seulement 450 postes de travail en atelier protégé (leur développement étant insuffisant en Ile-de-France mais également en province). Le détail des résultats par département montre que 500 places de CAT supplémentaires dans chaque département constituent un *minimum absolu*. Ceci représente un total de 4 000 places, soit 40 % des 10 800 places prévues à l'échelon national dans les 4 ans à venir.

## **Besoins en structures d'hébergement pour les personnes en CAT**

*Ile-de-France : un taux d'équipement en structures d'hébergement pour handicapés travailleurs inférieur de moitié à celui de la province.*

Cet écart traduit ici simplement le sous-équipement de l'Ile-de-France en places de CAT : avec moitié moins de places de CAT que la province, par rapport à sa population, l'Ile-de-France a besoin de moitié moins de places de foyer. Les places existantes permettent en effet d'héberger 3 200 travailleurs handicapés, soit 43 % de la population en CAT, proportion similaire à celle observée en province (44 %). La principale modalité d'hébergement proposée est dans 70 % des cas le foyer collectif. Les structures plus ouvertes, visant à une meilleure insertion sociale des personnes handicapées, demeurent encore minoritaires.

*En Seine-Saint-Denis, moins de 15 % des personnes en CAT sont hébergées en foyer contre près de 50 % dans les Yvelines*

D'une façon générale, la proportion de personnes hébergées en foyer, parmi la population en CAT, est plus faible dans le centre de la région (de l'ordre de 30 %) que dans les départements de grande couronne (entre 40 et 50 %). L'implantation en milieu rural d'un CAT, loin du domicile des parents, oblige en effet assez souvent les personnes qui y travaillent à être hébergées en foyer.

Pour les personnes dont les parents habitent un autre département, l'internat est souvent la seule possibilité offerte. De ce fait, plus la proportion de personnes originaires de l'extérieur du département est forte dans un CAT, et plus la proportion des personnes hébergées apparaît élevée.

*70 % des jeunes de moins de 25 ans en CAT sont hébergés par leur famille contre seulement 30 % des plus de 45 ans*

Ce sont les familles qui, dans la moitié des cas, assurent l'hébergement de leur enfant en CAT. Le vieillissement ou la disparition des parents pour les personnes actuellement en CAT est une autre des raisons de leur hébergement en foyer. Ce phénomène explique qu'après 45 ans, on observe deux fois plus de personnes hébergées en foyer qu'avant 25 ans (43 %

contre 23 %). La proportion des personnes en CAT qui disposent d'un domicile personnel s'accroît également avec l'âge : elles sont 4 % entre 20 et 24 ans, 10 % entre 30 et 34 et 22 % après 50 ans.

*Environ 1 100 places de foyer supplémentaires seraient nécessaires pour faire face aux besoins de la population en milieu de travail protégé*

Environ un tiers des personnes actuellement hébergées par leur famille devraient, d'ici 5 ans, relever d'une structure d'hébergement.

Globalement, ce sont un peu plus de 1 100 places de foyers supplémentaires qui seraient nécessaires : 240 dès aujourd'hui et 900 d'ici 5 ans. La proportion de personnes à héberger en foyer devrait passer de 33 à 55 % parmi celles qui, dans 5 ans, relèveront toujours d'un placement en CAT. Près de 80 % de ces places seraient à créer dans le centre de la région (à Paris et dans les départements de proche couronne).

La moitié, environ 530 places, seraient à prévoir dans des foyers de type collectif, 120 dans des foyers éclatés et 460 dans des appartements bénéficiant d'un service de suite à domicile. Sur ces 460 "places", près de la moitié serait destinée à des personnes qui devraient quitter le CAT pour intégrer un atelier protégé ou le milieu ordinaire de travail.

*A l'avenir, pour 100 places de CAT créées, il faudrait ouvrir entre 30 et 40 places en foyer d'hébergement*

Environ 1 600 personnes, sur les 4 400 en attente de placement en CAT en 1989, devraient être hébergées en foyer si elles trouvaient une place d'ici 1994. De la même façon, environ 1 000 enfants handicapés devraient être hébergés en foyer sur les 1 900 qui relèveront du milieu de travail protégé dans les 5 ans à venir. Enfin, un peu plus du tiers des franciliens qui pourraient relever d'un CAT ou sortir d'établissements pour enfants devraient être hébergés en foyer.

## **Besoins en structures d'accueil pour adultes gravement handicapés**

*Ile-de-France : un taux d'équipement en structures d'accueil pour adultes lourdement handicapés inférieur de 60 % à celui de la province*

Au 1.1.1990, l'Ile-de-France peut prendre en charge un peu plus de 2 400 personnes dans des structures de type foyer occupationnel (FO), Maison d'Accueil Spécialisée (MAS) ou encore foyer de jour. Ici encore, l'Ile-de-France est, avec 0,36 place d'accueil en internat pour 1 000 adultes, la région française la plus mal pourvue, après la Corse. Le Nord-Pas-de-Calais, qui compte 0,48 place, est dans une situation similaire. A l'autre extrémité, on trouve 7 régions dont les niveaux d'équipement (entre 1,2 et 2,5 places) sont 3 à 7 fois plus importants qu'en Ile-de-France.

*La Seine-et-Marne et l'Essonne concentrent 60 % des places de MAS existant en Ile-de-France*

Il n'existe aucune place de MAS en Seine-Saint-Denis. Les Yvelines et les Hauts-de-Seine disposent chacun de seulement 15 places. De la même façon, le Val-de-Marne dispose de seulement 54 places (en FO), tandis que la Seine-et-Marne compte 422 places.

*Entre 55 et 60 % des personnes accueillies en Seine-et-Marne ou dans les Yvelines ne sont pas originaires de ces départements*

La répartition très inégale des places existantes entre les différents départements entraîne des mouvements importants de la population handicapée au sein de la région. Ce sont les départements les mieux pourvus qui accueillent le plus de personnes extérieures au département dans leurs établissements. A l'inverse, le Val-de-Marne, dont le niveau d'équipement est le plus faible de toute l'Ile-de-France, accueille plus de 80 % de ressortissants de son département.

*Plus de 80 % des parisiens handicapés qui ont trouvé une place en MAS ou en foyer de vie ont dû quitter Paris*

Le sous-équipement très important de la région explique que sur 1 000 franciliens ayant réussi à trouver une place dans une MAS ou un foyer de vie, 400 ont dû quitter l'Ile-de-France pour obtenir cette place.

*Le vieillissement sur place : un phénomène encore peu prononcé*

Les personnes accueillies en FO, mais surtout en MAS, sont beaucoup plus jeunes qu'en CAT : 62 % ont moins de 30 ans, contre 45 % des personnes en CAT. La raison en est que les MAS et les FO sont de création beaucoup plus récente que les CAT : la moitié des personnes en MAS et le tiers des personnes en FO sont dans des établissements qui se sont ouverts depuis 1985, contre moins de 5 % des personnes en CAT. De ce fait, près de 95 % des personnes en MAS sont, selon les responsables de ces établissements, dans une structure adaptée à leurs besoins.

*Entre 1 300 et 1 500 personnes en attente de placement en foyer occupationnel ou en MAS*

Entre 800 et 1 000 d'entre elles relèvent selon les COTOREP d'un foyer de type occupationnel et environ 600 d'une MAS. Environ 45 % attendent cette place depuis plus de 2 ans. Par ailleurs, la gravité des handicaps présentés par ces personnes, leur situation personnelle, obligent souvent les COTOREP à trouver une solution, même si celle-ci n'est pas satisfaisante : placement en maison de retraite, en hôpital psychiatrique, en long séjour hospitalier. Ce qui limite d'autant la population dite "en attente de placement".

*Dans les 5 ans à venir, il faudra répondre à la demande de placement d'environ 2 300 franciliens gravement handicapés*

1 300 personnes sont actuellement dans des établissements pour enfants handicapés et devraient en sortir dans les 5 ans à venir : environ 700 relèveraient d'un foyer de type occupationnel (en internat pour les deux tiers d'entre eux), 400 d'un placement en MAS et 250 pourraient travailler en CAT moyennant une mise à niveau dans le cadre de sections d'adaptation rattachées à des CAT existants.

1 000 franciliens handicapés au minimum pourraient relever d'un foyer occupationnel ou d'une MAS ou sortir de structures pour enfants, suite à une maladie, un accident ou encore au vieillissement des parents, parents qui jusqu'alors s'en occupaient à domicile.

*Face à cette demande, il faudrait créer entre 2 200 et 2 400 places de foyer occupationnel et au minimum 1 150 places de MAS*

Sur les 4 800 places de MAS qui seront créées en France d'ici 1993, un quart au minimum devraient être localisées en Ile-de-France.

## L'accueil des adultes handicapés en Ile-de-France

*Des besoins considérables, à la mesure du sous-équipement de la région*

L'étude montre que dans les 5 ans à venir, il faudra :

- répondre à la demande de travail de 10 000 à 11 000 franciliens ayant une capacité de travail inférieure à la normale (sans compter les 8 000 travailleurs handicapés actuellement recensés comme demandeurs d'emploi par l'ANPE en Ile-de-France) ;
- faire face au vieillissement de la population en CAT et trouver une solution au problème d'hébergement de 1 100 personnes actuellement en CAT ou en AP ;
- prévoir à l'avenir, pour 100 places de CAT qui se créeront, les modalités d'hébergement d'au minimum 30 personnes, au sein de foyers collectifs, ou de foyers éclatés en appartements ou encore d'appartements avec un service d'accompagnement à domicile.
- enfin, prendre en charge près de 4 000 franciliens inaptes au travail et donc lourdement handicapés.

*Les facteurs qui, hier, ont fait obstacle au développement des structures d'accueil pour adultes handicapés en Ile-de-France, continueront-ils à jouer ?*

Les projets de création d'établissements sont plus faciles à monter et donc plus nombreux en province qu'en Ile-de-France. Ceci est particulièrement vrai dans le centre de l'agglomération où les opportunités de terrains et/ou de locaux deviennent de plus en plus rares pour un coût toujours plus élevé. Ceci oblige les associations à obtenir des subventions d'investissement beaucoup plus importantes qu'ailleurs en France, de la part de la mairie, du conseil général et/ou du conseil régional, ce qui rend le "montage" du dossier beaucoup plus long, complexe et au final aléatoire. Si ces subventions ne sont pas obtenues, le recours à l'emprunt pour une part élevée des dépenses d'investissement entraîne un surcoût au niveau du budget de fonctionnement, et de ce fait, un risque de rejet du projet, celui-ci coûtant trop cher.

Qui plus est, dans un passé récent, lorsque ces projets de création, peu nombreux, passaient devant la commission régionale des institutions sociales et médico-sociales (CRISM), une bonne partie était rejetée. La principale raison évoquée était l'impossibilité de dégager "les moyens tant en crédits qu'en postes" nécessaires au fonctionnement de l'établissement.

*Une situation qui s'améliore : pratiquement autant de places de CAT autorisés au cours du 1er semestre 1990 que sur la période 1986-1989.*

Cette amélioration est la conséquence directe du programme pluriannuel de création par l'Etat de 14 400 places de travail protégé entre 1990 et 1993 (10 800 places en CAT et 3 600 places d'ateliers protégés) signé, en novembre 1989, par Jean-Pierre Soisson, Ministre du Travail, Claude Evin, Ministre de la Affaires Sociales et de la Solidarité, Michel Gillibert, Secrétaire d'Etat chargé des Handicapés et des Accidentés de la Vie et les présidents de quatre associations nationales.

*Mais seulement 15 places de CAT autorisés à Paris, dont le taux d'équipement est le plus faible de France, après celui de l'Essonne.*

La première année de mise en oeuvre du programme exceptionnel de création de 10 800 places de CAT, le nombre de places attribuées à l'Ile-de-France a été strictement proportionnel au poids de sa population. Son niveau d'équipement, inférieur de moitié à celui de la province, aurait justifié une allocation de places près de deux fois supérieure au strict poids de l'Ile-de-France sur le plan démographique.

L'analyse à l'échelon départemental des autorisations délivrées montre en outre la difficulté de monter aujourd'hui des projets d'implantation de CAT dans le centre de la région, et en particulier à Paris, avec des budgets de fonctionnement qui respectent la norme fixée par le Ministère, à savoir un coût par place de 55 000 francs. Sur les 519 places de CAT autorisées en Ile-de-France en 1990, seulement 15 sont situées à Paris.

## Vers une solution ?

*4 000 places de CAT au minimum devraient être allouées à l'Ile-de-France sur les 10 800 prévues par l'Etat d'ici 1993. Est-ce possible ?*

Fin 1993, même dans l'hypothèse où 40 % des places de CAT qui s'ouvriront d'ici là sont allouées à l'Ile-de-France, celle-ci disposera d'un niveau d'équipement qui sera encore inférieur de 25 % à la moyenne nationale. Ceci montre clairement l'ampleur du retard accumulé en Ile-de-France. Dans le domaine des adultes gravement handicapés, la situation est identique : au minimum un quart des 4 800 places de MAS programmées à l'échelon national pour les 4 ans à venir, devraient être localisées en Ile-de-France, dont une grande partie dans le centre de la région, particulièrement dépourvu.

Mais l'allocation de places à une région n'est pas une procédure purement administrative. Elle suppose l'existence de projets de création ou d'extension, montés par des associations. Ceux-ci seront-ils assez nombreux en Ile-de-France, compte tenu notamment des difficultés évoquées ci-dessus ?

*Probablement pas sans un avenant à l'actuel Contrat de Plan Etat-Région*

En 1989, le Conseil Régional d'Ile-de-France avait proposé d'inclure dans le Contrat de Plan Etat-Région un volet consacré aux structures d'accueil pour adultes handicapés en Ile-de-France. Cette proposition n'avait alors pas été retenue par l'Etat.

Peut-être serait-il possible aujourd'hui, si les deux parties en étaient d'accord, d'ajouter un avenant au Contrat de Plan Etat-Région, tant les besoins sont importants et tant les subventions d'investissement accordées par le Conseil Régional d'Ile-de-France sont devenues un élément déterminant dans l'aboutissement des projets de création d'établissements pour adultes handicapés en Ile-de-France.

Ces subventions permettent en effet de limiter, voire d'annuler, les surcoûts que présentent la plupart des projets de création d'établissements pour adultes handicapés en Ile-de-France, et en particulier dans le centre de la région, surcoûts liés au prix du terrain, de la construction et/ou de la mise aux normes des bâtiments.

*Pour une politique cohérente du handicap dans chaque département*

Enfin, les deux programmes exceptionnels décidés par l'Etat, pour les établissements qui sont de sa compétence, sont à eux seuls insuffisants. En particulier, ils ne permettent pas de répondre au problème posé par l'accueil des personnes dont le handicap est trop important pour qu'elles puissent travailler en CAT, mais pas suffisamment grave pour qu'elles relèvent d'une MAS. Ces personnes relèvent d'établissements de type occupationnel, pris en charge par les Conseils Généraux. L'étude estime les besoins dans ce domaine à plus de 2 000 places. Par ailleurs, le vieillissement de la population actuellement en CAT imposera de développer l'hébergement en foyer et l'ouverture de sections occupationnelles au sein des CAT, structures qui sont également de la compétence des départements.

L'ampleur des besoins, leur caractère évolutif, la nécessité d'offrir des réponses diversifiées et complémentaires aux besoins des personnes handicapées, tout comme la multiplicité

des intervenants et des compétences, imposent à l'évidence le développement d'actions de programmation conjointe du Département et de l'Etat.

A cet égard, l'adoption dans les Yvelines, en juin 1990, d'un schéma départemental en faveur des adultes handicapés, élaboré conjointement par les représentants de l'Etat et du Département, en collaboration avec les associations, est un bon exemple de la dynamique à l'oeuvre dans les différents départements d'Ile-de-France, suite à l'impulsion donnée par les deux programmes exceptionnels de création d'établissements pour adultes handicapés à l'échelon national. La généralisation de ces actions de programmation conjointe Etat-Département est une nécessité.

## **Prise en charge de la déficience mentale sévère au sein de l'Assistance Publique-Hôpitaux de Paris**

Dr. O. Obrecht\*

La prise en charge des enfants et adolescents Déficiants Mentaux Profonds (DMP) au sein de l'Assistance Publique-Hôpitaux de Paris (AP-HP) recouvre de fait des activités bien différentes : certaines constituent des missions traditionnelles de l'hôpital : il s'agit avant tout de la fonction de diagnostic et de soins aux nourrissons et aux enfants handicapés, voire poly-handicapés ; la fonction de recherche est également attendue de la part d'un CHU : ces Journées constituent un exemple de ce rôle...

En revanche, la prise en charge au long cours en hébergement des DMP enfants et adultes est un secteur d'activité très particulier de l'AP-HP. Et il faut reconnaître que celui-ci est plus le produit d'une histoire que d'un choix stratégique clairement défini dans la politique d'ensemble des hôpitaux de Paris. C'est sur cette mission particulière que je voudrais focaliser mon intervention en débordant le cadre strict de l'AP-HP.

Un mot d'histoire : elle éclaire souvent les blocages actuels qu'il faut surmonter ou contourner. Il faut rappeler que l'Aide Sociale à l'Enfance était, jusqu'en 1962, rattachée à l'AP-HP, son siège se trouvant dans ce qui est aujourd'hui l'hôpital St. Vincent de Paul.

La prise en charge des DMP était alors aléatoire et bien souvent ceux-ci restaient dans leur famille ou étaient placés à l'hôpital psychiatrique, voire étaient laissés à l'hôpital général (AP-HP ou autre) lorsque survenait un problème médical.

---

\* AP-HP, Direction de la Stratégie - AP-HP - 3, avenue Victoria - 75004 Paris.

Devant l'importance du besoin, l'AP-HP a réorienté l'hôpital de la Roche-Guyon vers la prise en charge des enfants DMP en 1955 déjà. L'AP-HP possédait également des établissements de convalescence a priori non adaptés pour la prise en charge des DMP, destinés à accueillir des enfants rachitiques ou présentant des séquelles de poliomyélite.

Par la suite, à partir de 1965-1970, deux autres établissements de l'A.P. ont peu à peu pris en charge des DMP : Hendaye et San Salvador.

Parallèlement à la même époque (en 1965) et faisant suite à la séparation de l'ASE de l'AP-HP, une association régie par la loi de 1901 et regroupant des personnalités de l'AP-HP préoccupées par le poly-handicap voyait le jour (le CESAP : Comité d'étude et de soins aux ariérés profonds). Elle n'a pas cessé d'oeuvrer depuis pour la prise en charge des DMP enfants et maintenant adultes.

Dans les années soixante toujours, des initiatives privées conduisaient à mettre en place un certain nombre d'établissements pour enfants, très rarement pour adultes, pour lesquels la situation demeurait pire (les seules solutions restant les hospices et les hôpitaux psychiatriques dans la plupart des cas lorsqu'un hébergement institutionnel devenait nécessaire).

Ceci pour retracer brièvement l'histoire de la filière médicale de prise en charge de DMP, avec des difficultés importantes pour ce que l'on pourrait appeler le volet social de cette prise en charge.

Ce n'est qu'en 1975 avec la loi d'orientation en faveur des handicapés qu'est apparue une nouvelle catégorie d'établissements adaptés à ces handicapés les plus atteints : les MAS et les Foyers de Vie. Ces établissements adaptés n'ont toutefois pas pu se développer de façon suffisante (cf. exposé sur les besoins fait par l'ORS) et il persiste aujourd'hui une hétérogénéité importante dans les filières de prise en charge des DMP.

La situation actuelle est un compromis encore instable entre une demande de prise en charge non satisfaisante et une offre insuffisante et éclatée. Ainsi coexistent aujourd'hui d'une part une filière hospitalière aboutissant soit dans des hôpitaux spécialisés (psychiatriques ou tels ceux de l'AP) soit dans des hôpitaux généraux qui continuent à vivre une situation héritée de l'histoire des hospices et d'autre part une filière associative qui aboutit avec de plus en plus de difficultés, du moins en Ile-de-France, à la création de nouvelles structures adaptées.

Schématiquement et de façon un peu pessimiste, on voit donc d'un côté un secteur hospitalier centré sur les problèmes médicaux aigus et qui considère l'hébergement prolongé comme n'étant pas ou plus de sa compétence (surtout très vrai pour les hôpitaux psychiatriques) et d'un autre côté un secteur médico-social d'hébergement dominé par des associations et des oeuvres caritatives et quantitativement insuffisant.

De façon prospective, nous venons de voir l'importance des besoins non couverts. Si le monde associatif ne peut y répondre, quelles sont les autres possibilités ? On retrouve là un débat qui n'est dans les principes guère différent de celui de la prise en charge des personnes âgées dans lequel s'estompe la distinction rigide entre le secteur sanitaire et le secteur social.

La prise en charge des adultes polyhandicapés va vraisemblablement connaître une évolution analogue, et ce d'autant plus que les polyhandicapés vieillissent beaucoup plus rapidement que les autres adultes, c'est une population de personnes âgées handicapées médicalisées qu'il va être nécessaire de prendre en charge dans un certain nombre de cas.

Des structures comme les foyers de vie ou les MAS pourront-elles y faire face ? Sinon qui ? Comme souvent le secteur public sera sollicité et des amorces d'évolution en ce sens se font jour.

Tout d'abord le secteur des Hôpitaux psychiatriques (Centres hospitaliers spécialisés - CHS), qui connaît de profondes évolutions depuis quelques années. Certains d'entre eux ont d'ores et déjà utilisé leurs terrains ou leurs locaux disponibles pour implanter des MAS. C'est un mouvement qui vraisemblablement ira en s'amplifiant, d'autant plus qu'il est encouragé par les tutelles hospitalières et réglementairement possible par le biais de conventions de gestion entre CHS et MAS.

Par ailleurs, le financement du programme pluri-annuel de créations de MAS décidé par les Pouvoirs Publics prévoit que 50 % des crédits de fonctionnement nécessaires devront être obtenus à partir de l'enveloppe régionale de crédits de l'Assurance Maladie (c'est-à-dire majoritairement les crédits hospitaliers).

Certains hôpitaux généraux connaîtront-ils une évolution analogue à celle des CHS ? D'aucuns le souhaitent, permettant ainsi d'officialiser une prise en charge médicalisée des DMP, à l'image de l'évolution des catégories hospitalières peu à peu créées pour les personnes âgées (concept de long séjour mais lui-même remis en cause aujourd'hui pour des raisons un peu symétriques d'abolition progressive des barrières entre prises en charge médicale et sociale de la personne âgée).

L'AP-HP est consciente de ces difficultés et s'est engagée dans une démarche de partenariat avec des associations, au premier rang desquelles le CESAP bien sûr.

Mais je crois que le rôle essentiel de l'AP-HP en tant que Centre hospitalier universitaire est justement de réfléchir au rôle que jouent ou que pourront jouer à l'avenir les structures sanitaires hospitalières dans la prise en charge du polyhandicap. L'AP doit faire connaître la spécificité hospitalière de la prise en charge des DMP telle qu'elle la pratique dans ses 700 lits réservés aux DMP ; c'est aussi à elle que revient le devoir de mener la recherche qui s'y rapporte, seule ou en partenariat. Et c'est bien ce qu'elle fait, comme vous pourrez le constater en consultant le programme de ces journées.

Il faut cependant être clair pour terminer : si l'AP-HP n'a pas l'intention d'étendre ce secteur de son activité, elle est en revanche prête à être un moteur de la réflexion concernant la prise en charge, à plus ou moins long terme médicalisée, des polyhandicapés et ce en partenariat avec d'autres structures. Les hôpitaux de l'AP-HP sont avant tout des lieux de soins et non des MAS : si cette distinction n'apparaît pas toujours clairement aujourd'hui, c'est pour des raisons liées à l'insuffisance de l'offre de prise en charge des DMP qui génère un blocage dans les filières de recrutement des établissements spécialisés de l'AP-HP.

Il est en revanche du rôle des Pouvoirs Publics de réfléchir au statut des établissements d'hébergement pour adultes handicapés en adaptant vraisemblablement la dichotomie introduite par la loi de 1975 et peut-être d'inciter certains établissements publics de santé à se reconverter partiellement en accueillant des DMP. Il s'agit là d'une adaptation réglementaire qui dépasse largement le cadre de l'AP-HP, même si l'AP-HP peut apporter des éléments de nature à éclairer une telle réflexion.

# **Épidémiologie des polyhandicaps**

## **Résultats d'une enquête dans 14 départements**

Dr. C. Rumeau-Rouquette, A. Verrier, A. Mlika, C. du Mazaubrun\*

*Les polyhandicaps représentent une entité relativement peu étudiée sur le plan épidémiologique. En effet, la plupart des enquêtes et des enregistrements ont porté sur des groupes particuliers de déficiences : les infirmités motrices cérébrales [1-8], les retards intellectuels sévères [9-16], sans envisager l'association entre l'ensemble des déficiences motrices et les retards intellectuels sévères.*

*Cet article a pour objectif d'étudier la fréquence de cette association dans le cadre d'une enquête en population réalisée dans 14 départements français.*

### **Matériel et méthodes**

L'épidémiologie du polyhandicap a été étudiée à partir des résultats de deux enquêtes de l'Unité 149 de l'INSERM réalisées en 1985-86 et en 1989-90 [17].

Leur objectif principal était d'évaluer les effets à long terme des programmes de prévention périnatale mis au point en 1970 et 1971, et dont les effets à court terme avaient été étudiés à travers trois enquêtes nationales portant sur un échantillon représentatif des naissances en 1972 (année de référence) en 1976 et en 1981.

Dans l'impossibilité d'étudier la prévalence des déficiences à l'échelon national, il a été décidé de faire porter les enquêtes sur 16 départements dans quatre régions : l'Aquitaine, l'Ile-

---

\*INSERM U 149 - 123, Bd. du Port Royal - 75014 Paris

de-France (départements de la Grande-Couronne), la Lorraine et la Picardie. Elles concernent comme les enquêtes nationales, les générations d'enfants nés en 1972, 1976 et 1981. Leur protocole a été décrit par ailleurs [18-19] et nous en rappellerons les grandes lignes.

Le choix de ces régions relativement dispersées sur le plan géographique a été fait après examen de 11 variables décrivant les caractéristiques socio-économiques des parents, la surveillance de la grossesse, la terminaison de l'accouchement et l'état de l'enfant à la naissance. Ces caractéristiques pour l'ensemble des quatre régions étaient en moyenne comparables à celles observées dans les enquêtes nationales, portant sur les grossesses et les accouchements.

Ces enquêtes ont été réalisées en collaboration avec les CDES qui sont les seuls organismes habilités depuis 1975 à orienter les enfants handicapés et à attribuer une aide aux familles.

Elles portent sur l'ensemble des dossiers des enfants signalés aux CDES, nés en 1972, 1976 et 1981 et habitant dans les départements de l'étude. L'autorisation des parents a été demandée afin de pouvoir consulter les données concernant leur enfant. Les dossiers ont fait alors l'objet d'un enregistrement systématique effectué par un médecin enquêteur. Les descriptions des déficiences ont été relevées, les diagnostics ont été codés selon la classification internationale des maladies de l'OMS (CIM révision 1975). Cet enregistrement a été complété par la mise en place d'une enquête dans les hôpitaux de jour et de long séjour où certains enfants étaient admis sans signalement préalable aux CDES.

Le nombre d'enfants signalés aux CDES pour les trois générations dans 14 départements<sup>1</sup> s'élevait à 6013 et 193 cas supplémentaires ont été recensés auprès des hôpitaux de jour et des centres de long séjour ; 134 familles ont refusé leur accord. Après élimination des doubles enregistrements et des cas dont les familles résidaient à l'extérieur des départements, l'analyse porte sur 5513 enfants handicapés.

Les polyhandicaps ont été définis à partir de la circulaire du 6 mars 1986 [20]. Il s'agit d'enfants « atteints d'un handicap grave, à expression multiple, chez lesquels la déficience mentale sévère est associée à des troubles moteurs, entraînant une restriction extrême de l'autonomie ».

Les déficiences motrices ont été classées en fonction du type étiopathogénique (malformations du système nerveux central (SNC), dégénérescences progressives, infirmités motrices cérébrales (IMC), malformations ostéo-musculaires, autres infirmités motrices), de la nature des troubles et de l'autonomie.

On a pris en considération pour cette étude les déficiences motrices associées à des retards intellectuels sévères (dont les trisomies 21), il s'agit des retards intellectuels profonds ou graves ou des  $QI \leq 50$ , limite généralement adoptée dans la littérature et par les auteurs cités par Kiely [21].

Les déficiences sensorielles importantes, cécité ou amblyopie des deux yeux, surdité profonde ou sévère bilatérale ont également été relevées.

On étudiera dans cet article la prévalence des déficiences motrices et des retards intellectuels sévères et celle de leurs associations ; on envisagera ensuite l'autonomie des enfants ayant des handicaps associés ainsi que leur prise en charge. La dernière partie de l'étude portera sur l'évolution de la prévalence des polyhandicaps.

---

<sup>1</sup> Les résultats présentés dans cet article portent sur l'analyse des données de 14 départements car une préenquête avait été réalisée dans 2 départements et les données collectées n'étaient pas strictement comparables.

Les prévalences ont été calculées en rapportant le nombre d'enfants handicapés dont les parents résidaient dans le département d'étude au nombre total d'enfants nés la même année et dont les parents résidaient dans le même département. Le recensement de 1981 a été utilisé pour les enfants nés en 1972 et en 1976, celui de 1989 pour les enfants nés en 1981.

## Résultats

### Prévalence des déficiences motrices et des retards intellectuels sévères

La prévalence des déficiences motrices est indiquée au tableau 1, elle s'élève à 3,24 p 1000. Les malformations du système nerveux central (SNC) représentent 14% des déficiences motrices. On compte parmi elles : 66 spina-bifida avec ou sans hydrocéphalie, 49 microcéphalies, 19 hydrocéphalies congénitales et 51 autres malformations du SNC. Les maladies héréditaires ou dégénératives du SNC représentent 9% des déficiences motrices, elles comportent essentiellement 54 anomalies spino-cérébelleuses, 24 hydrocéphalies obstructives, 15 dystonies et 11 maladies de Wernig-Hoffman.

À l'exclusion des quelques cas d'IMC liés aux anomalies précédentes, les IMC représentent 35% des déficiences motrices, leur prévalence est de 1,12 p 1000, dans 61% des cas une origine périnatale était indiquée et dans 10% une origine post-natale.

Les malformations ostéo-musculaires représentent 8% des déficiences motrices, il s'agit de réductions congénitales des membres (32 cas) ou d'autres malformations des membres (51 cas) de chondrodystrophies ou d'ostéodystrophies (16 cas) et d'autres malformations (16 cas), 4 enfants étaient porteurs de malformations multiples.

Le groupe restant «autres handicaps moteurs» représente 34% des déficiences motrices. Sur ces 463 cas, 41% étaient décrits comme ayant une origine pré ou périnatale et 19% d'entre eux avaient un poids de naissance inférieur à 2500 g.

La prévalence des trisomies 21 est de 0,82 p 1000 et celle des retards intellectuels sévères à l'exclusion des trisomies 21 s'élève à 1,69 p 1000. On peut voir au tableau 2 que la prévalence des quotients intellectuels (QI) compris entre 51 et 55 est de 0,18 p 1000 et celle des cas instables s'élève à 0,40 p 1000 ; il s'agit le plus souvent de troubles du comportement. L'addition des trisomies 21 et des retards intellectuels sévères conduit à une prévalence globale de 2,51 p 1000. Seulement 9% des trisomiques avaient un QI > 50 ; mais, le QI ne figurait pas dans 59% des dossiers d'enfants trisomiques et 15% de ces enfants étaient considérés comme des cas instables.

La prévalence des associations est élevée puisque 458 enfants ont à la fois une déficience motrice associée à un retard intellectuel sévère (prévalence : 1,10 p 1000).

### Autonomie et prise en charge

Sur les 458 enfants ayant une déficience motrice associée à un retard mental sévère, 410 cas répondent à la définition du polyhandicap puisque 296 ont une autonomie nulle et 114 une autonomie moyenne ; leur prévalence respective est 0,71 p 1000 et 0,27 p 1000. La prévalence globale des polyhandicaps est de 0,98 p 1000.

Les enfants polyhandicapés ayant une autonomie nulle fréquentent dans 60% des cas un établissement médico-social, 3% vont dans un hôpital de jour, 25% restent au domicile de leurs parents mais pour 12% d'entre eux le type de prise en charge n'était pas spécifiée.

En cas d'autonomie moyenne les enfants placés en établissement médico-social sont plus

nombreux (74%), les hôpitaux de jour reçoivent 5% des enfants, 8% seulement des enfants restent à domicile et dans 13% des cas, le type de prise en charge n'était pas spécifié.

Les enfants placés dans les établissements médico-sociaux reviennent quotidiennement à leur domicile dans 38% des cas s'ils ont une autonomie moyenne et dans 16% des cas seulement si leur autonomie est nulle.

### Évolution chronologique

L'étude de la prévalence des enfants présentant l'association retard mental sévère et déficience motrice et celle des polyhandicapés est indiquée au tableau 4 pour les enfants nés en 1972, 1976 et 1981. On observe une certaine stabilité dans les taux.

### Discussion

La qualité de ce type d'étude est fonction de celle de l'enregistrement. Celui-ci bénéficiait de la collaboration des CDES qui représentent le point de passage obligé pour les enfants gravement handicapés, puisqu'elles seules sont habilitées à orienter ces enfants et à attribuer les aides. Les polyhandicaps avec autonomie nulle ou moyenne entrent bien dans cette catégorie. De plus, notre enregistrement qui se situe au-delà de l'âge de la scolarisation a peu de chances de laisser échapper ces cas.

Le principal problème que nous avons rencontré concerne le classement des déficiences en raison de l'insuffisance des données figurant dans certains dossiers des CDES. On a vu en particulier que parmi les déficiences motrices la catégorie «autres handicaps moteurs» comporte des cas très voisins de ceux des IMC dont la prévalence pourrait de ce fait être légèrement sous-estimée [18]. La prévalence varie dans la plupart des études entre 1,4 p 1000 et 3,0 p 1000 [1-8]. Par contre la prévalence globale des déficiences motrices de notre étude, 3,24 p 1000, est très voisine de celle observée en Suède qui s'élève à 3,0 p 1000, calculée sur 89 500 enfants nés entre 1960 et 1972 [3].

La prévalence des retards intellectuels sévères est affectée par l'absence d'information sur le QI d'un nombre important d'enfants et par l'hétérogénéité des méthodes d'appréciation de celui-ci. La prévalence des retards intellectuels sévères paraît donc sous-estimée dans notre étude [19]. Toutefois nous avons fait figurer les QI compris entre 51 et 55 et les cas instables au tableau 2 mais ils n'ont pas été pris en considération dans la définition des polyhandicaps. La comparaison avec des statistiques françaises et étrangères portant sur des enfants de même âge montre en effet que les prévalences varient entre 2,41 et 4,09 p 1000 en incluant les trisomies 21 ayant un QI < 50.

Il n'a pas été possible de comparer la prévalence des polyhandicaps avec les prévalences d'études étrangères, car la définition du polyhandicapé reste spécifiquement française. Les seules données dont on dispose concernent les associations entre IMC et retards intellectuels sévères [11,22,23].

On est frappé par la prévalence relativement importante des polyhandicaps 1,1 p 1000 et celle des placements médico-sociaux qu'ils entraînent. Le maintien à domicile d'une proportion plus importante de polyhandicapés ayant une autonomie nulle que de ceux qui ont une autonomie moyenne nécessiterait une étude plus approfondie.

L'évolution chronologique de la fréquence des polyhandicaps présente une certaine stabilité de la même manière que celle observée pour les déficiences motrices [18] il en est de même dans l'étude de Stanley [2].

Nous avons également montré que les retards intellectuels sévères n'avaient pas

tendance à diminuer [19]. Plusieurs explications peuvent être données. Sans doute a-t-on constaté que les conditions de la naissance se sont améliorées et que le taux de prématurité avait diminué [17]. Toutefois une proportion importante de polyhandicaps a une origine anténatale peu affectée par les conditions de naissance. L'amélioration de la survie des enfants à haut risque d'handicap a été importante au cours de la période périnatale [17] et au-delà. Elle contribue à une augmentation de la prévalence des déficiences à l'âge scolaire. Le diagnostic anténatal peut jouer un rôle important dans la prévention des malformations elles-mêmes génératrices de polyhandicaps. Toutefois, il ne s'est généralisé que depuis 1981 et intervient peu pour les trois générations étudiées.

**En conclusion**, il apparaît que la prévalence des polyhandicaps est relativement élevée, l'importance des réductions de l'autonomie entraîne une fréquence importante de placements mais un nombre non négligeable de ces enfants sont encore au domicile de leurs parents et il n'y a pas de diminution apparente de ce phénomène dans les trois générations étudiées. Des études plus approfondies sont indispensables pour permettre de mieux caractériser les différentes formes de polyhandicaps et leur étiologie.

Nous remercions les Présidents, les Secrétaires des CDES, les équipes techniques des CDES ainsi que les Docteur J. Goujard et G. Bréart (U-149 INSERM) pour leur collaboration et leur aide dans la réalisation de cette étude. L'étude a été financée par le Ministère chargé de la Santé.

**Tableau 1 : Prévalence des déficiences motrices**

	n	p. 1000
Malformations congénitales du SNC	185	0,44
Maladies héréditaires et dégénératives du SNC	127	0,30
IMC	469	1,12
Malformations ostéo-musculaires	111	0,27
Autres handicaps moteurs	463	1,11
Total	1355	3,24

Trois cohortes réunies.

**Tableau 2 : prévalence des retards intellectuels sévères**

	n	p. 1000
Trisomies 21	341	0,82
Autres retards intellectuels sévères	706	1,69
QI : 51-55	74	0,18
Cas instables	168	0,40

Trois cohortes réunies.

**Tableau 3 : niveau d'autonomie des déficiences motrices associées à un retard mental sévère (RMS)**

	n	p. 100
Déficience motrice associée à un RMS	458	1,00
Autonomie :		
bonne	24	5
moyenne	114	25
nulle	296	65
non spécifiée	24	5

Trois cohortes réunies.

**Tableau 4 : Prévalence par cohorte des polyhandicapés**

	1972	p <	1976	p <	1981
Association déficience motrice et retard intellectuel sévère	1,10		1,14		1,06
Polyhandicapés :	0,99	-	1,03	-	0,93

## Références bibliographiques

- (1) Hagberg B, Hagberg G, Olow I. (1984). The changing panorama of cerebral palsy in Sweden. IV. Epidemiological trends 1959-78, *Acta Paediatr Scand*, 73, 433-440.
- (2) Stanley FJ, Watson L. (1988). The cerebral palsies in Western Australia : trends, 1968 to 1981, *Am J Obstet Gynecol* , 158, 89-93.
- (3) Lagergen J. (1981). Children with motor handicaps, epidemiological, medical and socio-paediatric aspects of motor handicapped children in a Swedish county, *Act Paediat Scand* , suppl. 289.
- (4) Nelson KB, Ellenberg JH. (1978). Epidemiology of cerebral palsy, *Adv Neurol* , 19, 421-435.
- (5) Glenting P. (1982). Cerebral palsy in Eastern Denmark 1965-1974. I- Decreased frequency of congenital cases. Cerebral palsy registry of Denmark report n° VIII, *Neuropediatrics* , 13, 72-76.
- (6) Gudmundson G. (1967). Cerebral palsy in Iceland, *Acta Neurol Scand*, suppl. 34.
- (7) Cussen GH, Barry JE, Moloney AM et al. (1978). Cerebral palsy : a regional study, *Irish Med J* , 71, 568-572.
- (8) Dowding VM. (1989). Conference reports : Epidemiology of cerebral palsy, Cambridge, UK, April 1989, *Irish Med J* , 82 (2), 77-78.
- (9) Goodman N, Tizard J. (1962). Prevalence of imbecility and idiocy among children, *Br Med J* , 1, 216-219.
- (10) Scally BG, Mackay DN. (1964). Mental subnormality and its prevalence in Northern Ireland, *Acta Psychiatr Scand* , 40, 203-211.
- (11) Drillien CM, Jameson S, Wilkinson EM. (1966). Studies in mental handicap. Part I- Prevalence and distribution by clinical type and severity of defect, *Arch Dis Child* , 41, 528-538.
- (12) Birch HG, Richardson SA, Baird D et al. (1970). Mental subnormality in the community, a clinical and epidemiologic study, Williams & Wilkins, Baltimore.
- (13) Wing L. (1971). Severely retarded children in a London area : prevalence and provision of services, *Psychol Med* , 1, 405-415.

- (14) Brask BH. (1972). Prevalence of mental retardation among children in the county of Aarhus, Denmark, *Acta Psychiatr Scand* , 48, 480-500.
- (15) McDonald AD. (1973). Severely retarded children in Quebec : prevalence, causes and care, *Am J Ment Defic* , 78, 205-215.
- (16) Kushlick A, Cox GR. (1973). The epidemiology of mental handicap, *Develop Med Child Neurol* , 15 , 748-759.
- (17) Rumeau-Rouquette C., du Mazaubrun C., Verrier A., Mlika A. (1994). *Prévalence des handicaps, évolution dans trois générations d'enfants, 1972, 1976, 1981*. Grandes Enquêtes, Paris, INSERM.
- (18) Rumeau-Rouquette C., du Mazaubrun C., Mlika A, Dequae L. (1992). Motor disability in children in three birth cohorts, *Int. J. Epidemiol.*, 21, 2, 359-366.
- (19) Mlika A, du Mazaubrun C, Rumeau-Rouquette C. Prévalence des retards intellectuels sévères et des trisomies 21 dans 3 générations : 1972, 1976 et 1981, *Rev Epidem Santé Publ* .
- (20) Circulaire n° 86-13 du 6 mars 1986 relative à l'accueil des enfants et des adolescents présentant des handicaps associés. Ministère des Affaires Sociales et de la Solidarité Nationale, Direction de l'Action Sociale.
- (21) Kiely M. (1987). The prevalence of mental retardation, *Epidemiol. Rev.*, 9, 194-218.
- (22) Gustavson KH, Holmgren G, Jonsell R et al. (1977). Severe mental retardation in children in a northern Swedish county, *J Ment Defic Res* , 21, 161-180.
- (23) Rantakallio P. (1988). The longitudinal study of the Northern Finland birth cohort of 1966, *Paediatr Perin Epidem* , 2 , 59-88.

## Deuxième session

---

- **La prévention des maladies héréditaires : mythe ou réalité ?**  
*Sékolène Aymé*
- **Méthodes d'aide au diagnostic des syndromes dysmorphiques : l'apport de l'informatique**  
*Sékolène Aymé*
- **Génétique Médicale et Cartographie**  
*Josué Feingold*
- **Syndromes des microdélétions / microduplications chromosomiques**  
*L. Telvi*



# **La prévention des maladies héréditaires : mythe ou réalité ?**

Ségolène Aymé\*

Les progrès spectaculaires des connaissances dans le domaine de la génétique, la médiatisation des découvertes scientifiques dès leur apparition et bien avant qu'elles n'aient trouvé la moindre application, peuvent laisser croire que la fin des maladies héréditaires est pour demain, qu'elles seront éradiquées comme la variole ou le choléra. La réalité est pourtant bien différente et peut être approchée en examinant l'expérience de ces vingt dernières années. Cela permet de discuter du concept même de prévention dans le domaine des maladies héréditaires, de comprendre les facteurs de diffusion des techniques mises au service de cette prévention et leurs limites, et de faire quelques scénarios pour l'avenir.

## **La prévention des maladies héréditaires : de quelle prévention s'agit-il ?**

Lorsqu'on pense à la prévention des maladies héréditaires on s'interroge rarement sur le type de prévention possible du fait de la particularité de ces maladies.

Il y a théoriquement en médecine trois types de prévention: la prévention primaire, secondaire et tertiaire.

### **1. La prévention primaire**

La prévention primaire se définit comme l'évitement de la cause même de la maladie. Dans le cas qui nous préoccupe, cela n'est pas envisageable car les mutations du matériel génétique sont liées à des facteurs environnementaux incontrôlables tels que les radiations

---

\* INSERM SC 11. 16, av. Paul-Vaillant-Couturier - 94807 Villejuif Cedex.

d'origine cosmique et celle d'origine tellurique (radioactivité des roches). La pression de mutation est constante, elle a des taux stables et connus. En fait de prévention primaire, ce qui pourrait être envisagé c'est de prévenir le développement embryonnaire d'oeufs fécondés porteurs d'une mutation très délétère a priori. Cela pourrait se faire après diagnostic sur l'oeuf initial au stade 2 ou 4 cellules, de la présence de la mutation que l'on souhaite prévenir. Quelques exemples de diagnostics de ce type ont été publiés. Cela suppose néanmoins que l'on sache a priori quoi chercher car on ne peut examiner les 5600 gènes actuellement identifiés. Cela suppose également systématiquement une fécondation in vitro dont les coûts psychologiques et financiers sont élevés. A supposer que le diagnostic d'anomalie génétique ait été porté, deux options s'ouvrent alors: soit substituer au gène pathologique un gène normal, ce que l'on ne sait pas encore faire, soit contre-sélectionner l'oeuf pathologique et ne réimplanter que les oeufs normaux.

Toutes les technologies pour la réalisation de ce type de prévention primaire ne sont pas encore disponibles. A supposer qu'elle le soit, le prérequis de la fécondation in vitro et les coûts très élevés de la procédure limiteront son usage. Actuellement, seuls des couples à risque très élevé (25% et plus) et ayant déjà vécu une ou plusieurs interruptions de grossesse après diagnostic prénatal sont acceptés dans des programmes expérimentaux de ce type.

Un autre type de prévention primaire consiste à introduire dans les cellules cibles un gène normal pour qu'il supplée le gène muté défectueux. Cela est envisageable lorsqu'il s'agit d'une protéine de structure ou d'un enzyme dont l'expression se fait dans un organe précis et accessible. Des tentatives de ce genre ont été couronnées de succès, au moins chez l'animal, dans des maladies telles que l'hypercholestérolémie familiale, la myopathie de Duchenne, l'hémophilie B, la maladie de Gaucher etc... Leur application extensive chez l'homme n'est pas envisageable à court terme.

## **2. La prévention secondaire**

La prévention secondaire se définit comme la prévention non pas de la survenue de la maladie, mais de ses conséquences physiques et complications. Dans le cas des maladies génétiques, la prévention secondaire peut se concevoir par une intervention in utero, en période néonatale, ou plus tard selon la nature du déficit primaire.

Actuellement des interventions in utero ne sont réalisées que pour sauver en urgence la vie du fœtus. Il en va ainsi des transfusions sanguines dans certaines maladies de l'hémoglobine ou des interventions chirurgicales de décompression dans les uropathies malformatives qui menacent le développement du rein.

Un traitement néonatal peut être institué dès lors que les conséquences de la maladie ne sont pas encore irréversibles à ce stade. C'est le cas par exemple de la phénylcétonurie. Dans cette maladie génétique, l'absence de l'enzyme n'est préjudiciable pour l'enfant que dès lors qu'il absorbe des protéines contenant de la phénylalanine. Un régime alimentaire approprié permet d'éviter l'apparition postnatale du retard mental.

Un traitement plus tardif ou un retrait de tout facteur d'exposition déclenchant peut également s'envisager plus tard dans la vie si l'expression de la maladie est elle-même tardive. Il en ira ainsi lorsque nous serons capables de déterminer les facteurs de susceptibilité aux cancers. Les individus à risque élevé auront l'option de ne pas s'exposer à des facteurs connus comme inducteurs directs de tel ou tel type de cancer, comme le tabac ou l'alcool par exemple.

### 3. La prévention tertiaire

La prévention tertiaire consiste à prévenir le handicap social et les complications telles, par exemple, les déformations posturales dans la myopathie. C'est la prévention qui a été la plus extensivement mise en place ces dernières années, car elle correspond à la pratique médico-sociale standard. Malheureusement elle ne modifie l'évolution naturelle de la maladie que dans 50% environ des maladies génétiques connues à ce jour.

### 4. La prévention de la naissance

Ce n'est la prévention ni primaire, ni secondaire, ni tertiaire qui est actuellement la plus répandue mais une toute autre forme de prévention, celle de la naissance d'enfants porteurs d'une maladie potentiellement lourdement handicapante. Cette forme de prévention est très ancienne. Jusqu'à l'avènement du diagnostic anténatal, le "conseil génétique" avait pour but d'informer les couples du risque qu'ils avaient d'avoir un enfant atteint et d'ainsi dissuader ceux dont le risque était très élevé, de procréer. Toutes les études d'évaluation de l'impact du conseil génétique sur le projet reproductif des couples ont montré que celui-ci était très peu modifié. Les décisions des couples à risque étaient quasi indépendantes de la valeur absolue du risque, la décision d'avoir des enfants, ou d'autres enfants, reposant essentiellement sur leur idée de taille idéale de famille et leur histoire personnelle. Les médecins généticiens ressentaient comme une frustration de n'avoir rien d'autre à offrir que de l'information et de voir de jeunes couples à risque faible, renoncer à avoir les enfants qu'ils auraient souhaité. Ils ont été fort soulagés à l'avènement des techniques de diagnostic anténatal dans les années 70. Celui-ci permet d'assurer à un couple qu'il pourra mettre au monde des enfants non atteints de la maladie dont ils sont potentiellement porteurs, et qu'ils auront l'option d'interrompre la grossesse dans les cas d'atteinte fœtale. C'est donc une prévention en tout ou rien, dont le principe repose sur l'interruption sélective de grossesse. Malgré cela le diagnostic anténatal a diffusé ces vingt dernières années et son impact a été non négligeable en 1990. Dans les Bouches-du-Rhône, 25% des anomalies chromosomiques, 6% des malformations majeures et 4% des maladies génétiques ont été diagnostiquées en période anténatale et les grossesses interrompues.

Peut-on imaginer que la prévention, quelle qu'en soit la nature, soit un jour d'une efficacité telle que les maladies héréditaires soient éradiquées ? Nous venons de voir que le concept même de prévention est complexe. Voyons maintenant les autres problèmes qui se posent d'un point de vue organisationnel.

### La prévention des maladies héréditaires : quelle organisation ?

Nous avons vu que la prévention des maladies héréditaires passaient essentiellement à l'heure actuelle par le diagnostic anténatal. Or celui-ci a ses propres contraintes techniques, économiques et organisationnelles, qui en limite l'usage. Pour que le diagnostic anténatal d'une affection soit réalisé, il faut qu'aient été franchies les sept grandes étapes suivantes :

- Le caractère génétique de l'affection doit avoir été établi.
- Son diagnostic sur des cellules fœtales ou le liquide amniotique doit être possible.
- Les couples à risque doivent pouvoir être identifiés.
- La technique de diagnostic doit avoir diffusé suffisamment pour être disponible sur tout

le territoire.

- Le principe du diagnostic et la technique doivent être acceptés par les professionnels de santé.
- Le principe du diagnostic et la technique doivent être acceptés par la population générale.
- Les institutions doivent accepter de supporter les coûts financiers et mettre en place les structures.

- Le caractère génétique des affections est établi lorsque la distribution des individus atteints dans les familles est compatible avec les lois de Mendel, ce qui suppose plusieurs occurrences de la maladie avant qu'une conclusion formelle soit atteinte. Lorsqu'une maladie est connue comme étant d'origine génétique, elle sera décrétée telle dans une famille où elle survient pour la première fois. En revanche, pour les affections rares, seule une récurrence familiale attirera l'attention vers le caractère héréditaire potentiel. On sait ainsi, empiriquement, qu'un quart des syndromes avec retard mental et/ou dysmorphie non étiquetés formellement, sont génétiques et ont un risque de récurrence de 25%.

Beaucoup de maladies offrent de multiples pièges pour qui tentent de les diagnostiquer. Leur expression est souvent variable en sévérité mais aussi en nature, d'un sujet à l'autre, y compris dans la même famille. Plus de 5 500 maladies génétiques sont répertoriées et 2 à 3 nouvelles sont identifiées chaque semaine. Seul le recours à des bases de données informatisées permet de faire le diagnostic exact des 5 000 maladies les plus rares. Elles sont malheureusement encore assez peu utilisées bien qu'en France l'accès à l'une d'elle (GENDIAG), soit possible par le réseau quasi gratuitement.

- Le diagnostic des affections n'est possible que si l'anomalie est exprimée dans les cellules foetales ou le liquide amniotique par une élévation ou une diminution de quelque chose de mesurable, comme un enzyme par exemple. Sinon seule la biologie moléculaire à la recherche du gène muté peut permettre le diagnostic. Il existe schématiquement deux situations dans ce cas. Soit le gène n'est pas connu mais on sait grossièrement où il est localisé sur un chromosome. Il faut alors pouvoir étudier sa transmission dans la famille qui souhaite un diagnostic anténatal, préalablement à celui-ci, et trouver des marqueurs liés à la maladie. Ce n'est pas toujours possible, tant s'en faut... Soit le gène a été identifié et cloné. On peut alors faire le diagnostic directement sans avoir à étudier extensivement la famille. Schématiquement environ 10% des maladies génétiques sont plus ou moins grossièrement localisées mais le nombre de celles clonées est très restreint, moins de 1% de l'ensemble. La biologie moléculaire, toute spectaculaire qu'elle soit, ne rend encore que de modestes services en terme de santé publique. Elle est à l'origine de 5% des interruptions de grossesse pour anomalie fœtale majeure.

- Les couples à risque doivent être identifiés pour qu'il soit possible d'organiser la réalisation des tests appropriés, au bon moment pendant la grossesse, au bon endroit, avec la bonne technique. Il n'est en effet pas envisageable d'offrir tout à tout le monde du fait de la limitation des ressources. La grande majorité des maladies génétiques sont transmises selon un mode récessif autosomique. Ceci signifie que les parents non malades sont porteurs d'un gène anormal en un seul exemplaire et que l'enfant n'est atteint que s'il hérite ce gène de ses deux parents. Les couples à risque ne sont dépistés qu'après la naissance du premier enfant atteint, ce qui diminue beaucoup l'impact potentiel du diagnostic anténatal. Compte tenu de la taille des fratries en France, on peut démontrer qu'une prévention instaurée selon ce schéma ne peut toucher que 15% des cas potentiels.

Quelques maladies sont diagnosticables chez des sujets non malades, porteurs du gène en un seul exemplaire. On parle alors de dépistage des hétérozygotes. La prévention de tous les cas est alors envisageable au prix d'un dépistage systématique dans la population générale avant toute grossesse, ou au tout début de la première grossesse. Ce type de dépistage est d'un coût prohibitif si l'affection n'est pas fréquente dans la population, ce qui est le cas de 95% des maladies génétiques. Il est très efficace et financièrement très bénéfique quand la maladie est fréquente. Des programmes nationaux ou ciblés sur des sous groupes ethniques à haut risque sont en cours pour les hémoglobinoses, la maladie de Tay-Sachs, la mucoviscidose par exemple... en tout, moins d'une dizaine de maladies sur les 5 500 connues. Ce type de programme pose de multiples problèmes non résolus tels que l'obtention du consentement éclairé des sujets testés, la mémorisation de l'information obtenue du fait des contraintes de la loi "Informatique et Liberté", l'organisation centralisée dans un pays où le libéralisme prévaut...

- La diffusion ne se fait correctement que si les professionnels concernés souhaitent s'emparer de l'innovation. Dans le cas du diagnostic anténatal cela dépend à la fois des connaissances des médecins et de leur attitude vis à vis de l'interruption de grossesse.

Plusieurs études concordantes montrent que l'actualisation des connaissances des médecins ne se fait que lentement et de façon limitée. Dans les Bouches-du-Rhône en 1986, 22% des généralistes, 8% des pédiatres, et 2% des obstétriciens considéraient qu'il n'y avait pas d'indication de diagnostic prénatal pour les femmes de 38 ans et plus. Les connaissances des médecins étaient significativement liées à leur âge, les plus jeunes étant les mieux informés.

Outre leurs connaissances limitées, les médecins n'adhèrent pas tous au principe de l'interruption de grossesse. Dans la même étude menée en 1986, le pourcentage de médecins qui acceptaient l'interruption de grossesse était de 78% en cas de trisomie 21, 47% en cas de syndrome de Turner, 44% en cas de mucoviscidose, 22% en cas d'hémophilie. Des chiffres très comparables viennent d'être obtenus en 1991 par une étude franco-québécoise, montrant la stabilité des opinions dans ce domaine. La tradition médicale française veut que les médecins expriment leur opinion personnelle face à leur patient, exerçant ainsi une influence non négligeable sur leur choix final. Dans notre enquête, 30% des médecins disaient exprimer leur choix personnel.

Un autre facteur de limitation venant des professionnels vient du fait que la génétique est une discipline complexe, très multidisciplinaire, dans laquelle le colloque singulier avec le patient n'a plus qu'une petite place. Cela bouscule beaucoup d'habitudes et génère beaucoup de résistances.

- L'attitude de la population générale est un facteur déterminant dans l'adoption et la réalisation des tests, de nature à contre balancer l'attitude des médecins. Maintenant la médiatisation des innovations scientifiques et médicales touche simultanément le grand public et les professionnels. Beaucoup de couples réclament la réalisation de tests qui ne leur auraient pas été proposés sans cela.

Une enquête menée en 1991 par téléphone auprès d'un échantillon représentatif des femmes venant d'accoucher d'un enfant normal a montré que 78% des femmes souhaitent une amniocentèse dès lors que leur risque de trisomie 21 est de 1% par exemple. Ce pourcentage donne une idée de la limite vers laquelle tendra la diffusion du diagnostic anténatal en général. Si l'on regarde ce qui se passe pour le diagnostic anténatal de la trisomie 21, on voit qu'après plus de 15 ans de disponibilité de l'amniocentèse et du caryotype foetal, seules 60% des femmes dites à haut risque ont un test anténatal. On peut donc penser que

le différentiel de 20% entre celles qui ont le test comparé à celles qui le souhaiteraient, correspond à celles qui en sont dissuadées par leur médecin ou pour qui la réalisation pratique du test paraît insurmontable. En ce qui concerne l'interruption de grossesse, l'attitude de la population générale est aussi nuancée que celle des professionnels même chez les couples directement concernés. Une enquête américaine réalisée auprès des couples ayant déjà eu un enfant atteint de mucoviscidose a montré que, à la question: "Interromprez-vous votre prochaine grossesse si le fœtus est atteint de mucoviscidose?", seules 47% des mères ont répondu "oui, certainement", 10% "oui, probablement", 18% "je en sais pas", 6% "non, probablement", et 20% "non, certainement". Cette proportion de 20% de gens opposés par principe à l'interruption de grossesse pour handicap majeur potentiel semble être une constante transculturelle, indépendante du vécu direct du handicap. C'est donc une limite absolue à la diffusion du diagnostic anténatal.

- Les institutions jouent un rôle régulateur dans la diffusion, en la soutenant financièrement et réglementairement. Il existe toujours un décalage de plusieurs années entre l'apparition d'une technique et sa disponibilité dans l'ensemble du réseau sanitaire. Les institutions ont joué un rôle important ces dernières années en régulant la diffusion et en assurant l'équité d'accès au diagnostic prénatal. Ceci s'est fait d'autant plus facilement que toutes les études coût-bénéfice montraient le caractère bénéficiaire des politiques de diagnostic prénatal proposées par les professionnels. Il n'en sera pas toujours ainsi car la disponibilité des autres formes de prévention dont le coût sera élevé, entraînera des choix et des contraintes qui ne seront pas forcément bien vécus par les professionnels et les couples concernés. Il est vraisemblable que cela entraînera l'ouverture d'un marché privé des tests qui sera source d'une grande inégalité sociale dans le recours au diagnostic prénatal. C'est déjà le cas en Amérique du Nord.

## **La prévention des maladies héréditaires : mythe ou réalité ?**

Nous venons de passer en revue un grand nombre de facteurs limitant l'impact de la prévention des maladies héréditaires à l'heure actuelle. Qu'est-ce qui peut changer à l'avenir ?

Les techniques de prélèvement de tissus fœtaux peuvent devenir moins invasives, donc moins dangereuses.

Les prélèvements se feront plus tôt dans la grossesse ce qui entraînera un plus large recours à ces techniques. Les professionnels comme les couples concernés n'attachent pas le même prix à une grossesse de deux mois qu'à une grossesse de quatre mois.

De nouveaux gènes seront clonés ce qui permettra la réalisation d'un plus grand nombre de tests directs par biologie moléculaire.

Les prix de revient de ces tests diminueront.

Ce qui ne changera pas ce sont les taux de mutation spontanés, les réarrangements chromosomiques, toutes ces erreurs inévitables de notre machinerie d'une fascinante complexité. Tant que la fécondation se fera naturellement et non systématiquement dans un tube à essai, des enfants naîtront porteurs de maladie lourdement invalidantes. Continuons à faire de la Recherche pour éviter ces drames mais préparons-nous aussi à les accueillir et à les traiter. La prévention de demain pour être efficace sera avant tout secondaire et tertiaire.

## Références bibliographiques

- Aymé S., Macquart-Moulin G., Julian-Reynier C., Chabal F., Giraud F. (1993). Diffusion of information about genetic risk within families, *Neuromusc. Disord*, 3, 571-574.
- Julian C., Huard P., Gouvernet J., Mattei JF., Aymé S. (1989). Physicians acceptability of termination of pregnancy after prenatal diagnosis in Southern France, *Prenat Diagn*, 9, 77-89.
- Julian C., Tordo MC., Macquart-Moulin G., Moatti JP., Giraud F., Aymé S. (1989). Factors influencing genetic counseling attendance rate : a geographically-based study, *Soc. Biol.*, 36, 240-247.
- Julian C., Macquart-Moulin G., Moatti JP, Loundou A., Aurrant Y., Chabal F., Aymé S. (1993). Attitudes of women of childbearing age towards prenatal diagnosis in southeastern France, *Prenat Diagn*, 13, 613-627.
- Julian C., Macquart-Moulin G., Moatti JP, Aurrant Y., Chabal F., Aymé S. (1994). Reasons for women's non uptake of amniocentesis, *Prenat Diagn*, 14, 859-864.
- Julian-Reynier C., Macquart-Moulin G., Aurrant Y., Chabal F., Aymé S. (1994). Diagnostic prénatal : connaissances des femmes à l'issue de leur grossesse, *J. Gyn Obstet Biol Reproduc*, 23, 691-695.
- Moatti JP., LeGales C., Julian C., Durbec J.P., Mattei JPF., Aymé S. (1990). Socio-cultural inequities in access to prenatal diagnosis : the role of insurance coverage and regulatory policies, *Pren Diagn*, 10, 313-325.

# Méthodes d'aide au diagnostic des syndromes dysmorphiques : l'apport de l'informatique

Ségolène Aymé\*

## 1. Position du problème

Plus du tiers de l'activité des centres de Génétique Médicale est consacré au diagnostic des syndromes dysmorphiques et polymalformatifs. En milieu obstétrico-pédiatrique, le problème du diagnostic se pose souvent de façon aiguë à la naissance, car il règlera bien souvent la conduite immédiate et permettra de répondre aux questions pressantes des parents sur le pronostic mental et vital. C'est également de l'exactitude du diagnostic que dépend le conseil génétique et l'efficacité des mesures proposées pour un éventuel dépistage anténatal d'un syndrome récurrent.

Les cliniciens entraînés connaissent de mémoire les 200 syndromes dysmorphiques les plus courants, ce qui ne représente que 10 % de ceux décrits dans la littérature internationale. De plus, celle-ci s'enrichit actuellement de 2 à 3 nouveaux syndromes par semaine. Une recherche documentaire automatisée est donc une nécessité pour tout clinicien qui se trouve confronté à la nécessité de mettre une étiquette sur un syndrome dysmorphique.

Le développement de la technologie informatique et l'abaissement du coût des ordinateurs ont permis la mise sur le marché de plusieurs logiciels conçus pour répondre aux besoins des cliniciens. Nous allons décrire les méthodes qui sont derrière ces logiciels, leurs performances et leurs limites.

---

\*INSERM SC11, 16, av. Paul-Vaillant-Couturier - 94807 Villejuif Cedex.

## 2. Les systèmes informatisés d'aide au diagnostic : les options théoriques

Tout système informatisé d'aide au diagnostic des syndromes dysmorphiques repose sur l'existence d'une base de données sur les syndromes connus, d'un langage de description de ceux-ci et d'un logiciel d'interrogation.

### *La base de données*

Elle est généralement établie à partir de la littérature médicale, limitée aux revues à comité de lecture internationale. Pour la constituer, il faut donc disposer d'une méthode de tri des articles pertinents qui sont dispersés dans un très grand nombre de revues. Environ 80 % des articles proviennent d'une douzaine de journaux, les 20 % restant étant répartis sur une soixantaine d'autres revues.

### *Le thésaurus descriptif*

Tout les systèmes existants utilisent un langage *fermé* qui est constitué d'une liste de termes descriptifs d'environ 1500 à 2000. Ces thésaurus sont ou non hiérarchisés. Leur logique n'est, ni strictement automatique, ni strictement embryologique, mais pragmatique, essayant de coller au plus près des habitudes cliniques pour satisfaire les besoins des utilisateurs

### *Le logiciel d'interrogation*

Les systèmes actuellement commercialisés sont très simples et basés essentiellement sur la comparaison du nombre de signes en commun entre la description du malade et les syndromes connus. Les diagnostics sont alors classés en fonction de ce nombre, sans tenir compte de l'importance individuelle de chaque signe, ce qui peut paraître parfois choquant au clinicien, ni de leur fréquence relative à l'intérieur d'un syndrome.

### *Les ordinateurs utilisés*

Il y a deux grandes options théoriques possibles : la micro-informatique ou l'informatique de réseaux.

La micro-informatique a l'avantage d'offrir à l'utilisateur un système interrogeable gratuitement à toute heure, qui peut s'implanter sur un micro compatible IBM de 20 MO. Elle a l'inconvénient de fournir une base de données qui ne peut être remise à jour en permanence, mais seulement lors de l'achat d'une nouvelle version soit généralement tous les ans ou tous les deux ans. C'est l'option qui a été prise par les systèmes anglais (L.D.D.B), australien (POSSUM) et américain (B.D.I.S).

L'informatique de réseau a l'avantage de permettre une mise à jour permanente de la base de données, immédiatement accessible aux utilisateurs, et d'autoriser les interconnexions avec d'autres bases de données complémentaires comme par exemple celles sur la cartographie des gènes de maladie et des marqueurs, sur les laboratoires de biologie moléculaire existants et pratiquant des diagnostics etc ... Elle a l'inconvénient de nécessiter l'achat d'un modem et d'entraîner des coûts de connexion, sans parler des difficultés techniques occasionnelles. C'est l'option retenue en France pour le système GENDIAG.

### 3. Les systèmes informatisés d'aide au diagnostic : performances et limites

Les systèmes d'aide au diagnostic commercialisés ont tous été évalués : ils marchent très bien dans des mains expertes, ce qui signifie qu'il y a un apprentissage dans leur utilisation.

La première étape de l'apprentissage est celle de la description du malade. Il y a un vocabulaire et une méthode d'examen systématique à acquérir. Sans bonne clinique au départ, l'informatique n'apportera rien.

La deuxième étape de l'apprentissage est de comprendre que l'ordinateur ne fait pas de diagnostics, mais qu'elle aide le clinicien à en faire. Le choix final reste de sa responsabilité. Il faut donc accepter le principe qu'il n'y a peut être pas de diagnostic connu pour ce malade (75 % des cas dans les centres de diagnostics spécialisés qui ne voient que les cas difficiles). Aucun des diagnostics sélectionnés pour l'ordinateur ne paraît satisfaisant. Il faut également accepter une longue phase de diagnostic différentiel et considérer les 5000 premiers diagnostics proposés en détail. Cette phase est rapide pour ceux qui les connaissent de tête, longue pour ceux qui doivent consulter des ouvrages qu'ils n'ont pas toujours sous la main.

### 4. Conclusion

Les logiciels d'aide au diagnostic des syndromes dysmorphiques sont devenus des outils indispensables pour tous ceux qui sont confrontés à la responsabilité du diagnostic clinique de ces syndromes. Loin de remplacer les "experts", il font prendre conscience de la difficulté de l'exercice. Ce sont également d'excellents outils d'enseignement pour tous les jeunes cliniciens.

### Références bibliographiques

- Aymé S., Gouvernet J. (1981). *Informatique et génétique médicale*, In "Génétique médicale, acquisitions et perspectives, INSERM-Flammarion Médecine, Josué Feingold ed. Chapitre 12, pp 283-331.
- Winter R.M., Baraitser M., Douglas J.M. (1984). A computerized database for the diagnosis of rare dysmorphic syndromes, *J Med Genet*, 21, 121-123.
- Gouvernet J., Caraboeuf M., Aymé S. (1985). GENDIAG, a computer assisted facility in medical genetics based on belief functions, *Meth Inform Med*, 24, 177-180.
- Aymé S., Aurran Y., Gouvernet J. (1986). *GENDIAG, un système informatisé d'aide au diagnostic en génétique médicale*, in "Journées parisiennes de Pédiatrie 1986", Flammarion Médecine -Sciences pp. 25-29.
- Diliberti J. (1988). Use of computers in dysmorphology, *J Med Genet*, 25, 445-453.

## Génétique Médicale et Cartographie

Josué Feingold\*

Il est classique actuellement de considérer qu'il existe quatre grands groupes de maladies génétiques :

- les maladies monofactorielles ou monogéniques qui se transmettent selon le mode mendélien. Ce sont les classiques maladies héréditaires.
- les maladies par aberration chromosomique.
- les maladies à hérédité complexe. Elles sont dues à des facteurs génétiques et des facteurs de milieu.
- les maladies mitochondriales. Leur existence était soupçonnée depuis longtemps, mais ce n'est que récemment qu'on a pu la démontrer formellement. Leur mode de transmission est particulier, puisqu'il est uniquement maternel, c'est à dire non mendélien.

Le tableau 1 donne la fréquence des différentes maladies génétiques, on ne connaît pas celle des maladies mitochondriales. Le tableau 2 donne la fréquence relative des différentes causes du retard mental sévère. Ce tableau sous estime la fréquence des maladies monofactorielles car il ne tient pas de la fréquence élevée du syndrome de l'X fragile qui touche un garçon sur 1500 et une fille sur 2000 environ. Ce syndrome est la deuxième cause de retard mental d'origine génétique. La première est la trisomie 21.

Nous étudierons dans cet article les progrès réalisés dans l'étude des maladies monofactorielles et en particulier la cartographie chromosomique des gènes qui en sont la cause.

Au cours des 20 dernières années ces maladies ont été mieux définies sur le plan clinique,

---

\*Unité d'Epidémiologie Génétique, INSERM U.155, Université PARIS VII, 75005 Paris.

biologique et génétique, avec en particulier une meilleure analyse de l'hétérogénéité génétique. De nombreuses maladies ont été décrites ; dans le catalogue de McKusick, 1500 maladies héréditaires étaient répertoriées il y a environ 20 ans, actuellement ce nombre est supérieur à 5000.

La découverte des polymorphismes de l'ADN (polymorphismes de fragments de restriction ou du nombre de répétitions en tandem) ont permis à la cartographie de faire des progrès considérables. Le but est de localiser le gène sur un chromosome, puis de le cloner.

Cependant les techniques pour localiser un gène sont nombreuses. Nous décrivons rapidement les principales d'entre elles.

## **La cartographie chromosomiques des gènes pathologiques**

### **1. L'études des hybrides cellulaires somatiques**

On peut faire fusionner une cellule somatique humaine et une cellule de souris ou de hamster. Ces cellules hybrides au cours des divisions cellulaires successives tendent à perdre un certain nombre de chromosomes humains tout en conservant les chromosomes du rongeur. La perte des chromosomes humains se fait au hasard. On obtient ainsi des clones ayant chacun retenu des chromosomes humains différents. On peut étudier dans chaque clone la présence ou non d'une enzyme humaine ou d'un marqueur de l'ADN. En corrélant ce résultat avec les chromosomes humains présents dans le clone hybride, on peut localiser le gène de l'enzyme ou le marqueur de l'ADN.

C'est ainsi que le gène de la maladie de Tay-Sachs a été localisé sur le chromosome 15 et celui de la maladie de Sandhoff sur le chromosome 9. Cette localisation a été réalisée en étudiant les hexosaminidases A et B dans les hybrides. Rappelons que le déficit en hexosaminidase A est la cause de la maladie de Tay-Sachs, tandis que celui en hexosaminidases A et B est la cause de la maladie de Sandhoff.

### **2. L'hybridation in situ**

L'hybridation moléculaire d'une séquence d'ADN clonée à des chromosomes lors de la métaphase permet de localiser rapidement cette dernière. La résolution de cette technique est de l'ordre de la bande chromosomique. Rappelons qu'en moyenne une bande a 10 million de paires de bases et que un centimorgan, unité de distance génétique, représente en moyenne un million de paires de bases. Lorsque les locus sont proches un centimorgan représente une probabilité de 1% pour la survenue d'une recombinaison lors de la méiose.

### **3. Études des aberrations chromosomiques**

Une délétion chromosomique peut permettre de localiser un gène responsable d'une maladie héréditaire. En effet si une délétion particulière est associée à une maladie dont on connaît le mode de transmission, on peut supposer que le gène responsable se trouve dans la région délétée.

C'est ainsi que l'association entre la délétion du bras long du chromosome 13 et la survenue d'un rétinoblastome a permis de localiser le gène de ce cancer en 13q14.

La localisation du gène de la myopathie de Duchenne de Boulogne (MDB) en Xp.21 résulte de l'observation de deux ordres de faits :

- l'existence de filles atteintes de MDB et porteuses d'une translocation X- autosome. Le point de cassure sur l'X est constant en Xp 21. Par contre le point de cassure sur l'autosome est variable.
- l'association entre une délétion en Xp 21 et la MDB chez des garçons. Cette anomalie est souvent associée à d'autres maladies : granulomatose septique, rétinite pigmentaire, syndrome de McLeod. Pour ces trois traits le gène est également situé en Xp 21.

#### 4. Analyse de liaison génétique

Cette méthode a été décrite peu de temps après la redécouverte des lois de Mendel au début de ce siècle. Il s'agit d'étudier la transmission de deux ou plusieurs gènes situés à des locus différents.

Si deux gènes sont indépendants, ils restent associés après la méiose dans 50% des cas. On dit que les deux gènes sont non liés (ségrégation indépendante). Dans le cas contraire ils sont liés, et la distance génétique est mesurée en centimorgans (voir la définition ci-dessus). On établit ainsi une carte factorielle par chromosome. L'établissement de cette carte chez l'homme était difficile jusqu'à la découverte des polymorphismes de l'ADN. En effet le généticien avait à sa disposition peu de marqueurs génétiques pour étudier la ségrégation indépendante ou non indépendante du gène d'une maladie et du gène marqueur.

Ces marqueurs sont les groupes sanguins (ABO, Rh, MNSs... etc...) le système HLA, les groupes des immunoglobulines, les groupes sériques ou enzymatiques (haptoglobine, GC, phosphatase acide...etc...). Ces polymorphismes sauf le système HLA sont peu informatifs car la fréquence des hétérozygotes est relativement faible, les systèmes étant paucialléliques.

Rappelons que pour étudier une liaison génétique il faut qu'au minimum un des parents soit hétérozygote pour le gène de la maladie et pour le gène marqueur.

La découverte des polymorphismes de l'ADN qui sont d'une part très nombreux et d'autre part multialléliques a permis à la cartographie du génome humain de faire des progrès considérables. Actuellement les différents chromosomes sont «ballisés» dans la plus grande partie de leur étendue. La localisation chromosomique du gène responsable d'une maladie héréditaire est devenue relativement facile du moins sur le plan théorique. En effet des difficultés persistent :

- certaines maladies sont rares, d'où la difficulté de recenser le nombre de familles nécessaires pour ce type d'étude,
- les maladies récessives autosomiques sont plus difficiles à étudier que les dominantes car les sujets atteints ne se retrouvent que dans une seule fratrie par famille,
- l'existence d'une hétérogénéité génétique rend l'analyse difficile, de même que celle des phénotypes et de la pénétrance incomplète.

Malgré ces problèmes la plupart des gènes responsables des principales maladies héréditaires ont été localisés. Après la localisation, l'étape suivante est de cloner le gène afin de connaître sa fonction, et les mutations pathologiques. Ce clonage rend le diagnostic de la maladie plus facile et surtout ouvre la voie à la recherche thérapeutique.

## Identification du gène responsable (clonage)

Il s'agit de cloner le gène impliqué dans la maladie héréditaire qu'on étudie. Différentes approches sont possibles.

### 1. Clonage par la position

La première étape est de localiser le gène. Elle est suivie d'une «marche» le long du chromosome en combinant différentes techniques.

Le clonage du gène est une étape difficile. Elle est souvent facilitée par l'existence d'une aberration chromosomique impliquant le gène qu'on veut étudier. C'est rappelés le, l'existence d'une délétion sur le bras court du chromosome X qui a permis, non seulement de localiser mais également de cloner le gène de la myopathie de Duchenne.

### 2. Clonage par la fonction

Il s'agit de remonter la séquence :

Gène (ADN) ← ARN ← Protéine ← Maladie

A partir du phénotype maladie on étudie la protéine impliquée, il s'agit souvent d'une enzyme. Ensuite on isole l'ARN d'où la remontée vers le gène. C'est la voie qui a été suivie dans l'étude des hémoglobinopathies.

### 3. Etude d'un gène candidat

Si pour des raisons physiopathologiques ou, par analogie avec une maladie animale, on pense qu'un gène est impliqué dans une maladie, on peut par les techniques d'étude des liaisons génétiques (linkage) le démontrer. En effet en utilisant un marqueur génétique associé au gène, on montre qu'il existe une liaison entre le marqueur et la maladie et que la distance génétique est égale à zéro. C'est la méthode qui a été utilisée pour identifier le gène de la paralysie périodique dyskaliémique.

## Références bibliographiques

Kaplan JC, Delpech M. (1989). *Biologie moléculaire et médecine*. Paris, Flammarion.

McKusick VA. (1990). *Mendelian inheritance in man*, Baltimore, John Hopkins, University Press, 9th edition.

Weatherall DJ. (1991). *The new genetics and clinical practice*. Oxford, Oxford University Press, third edition.

**Tableau 1 : Fardeau génétique (d'après Weatherhall)**

Type de maladie génétique	Fréquence (P.1000)
Maladies monofactorielles	1,8 - 9,5
dominant autosomique	2,2 - 2,5
récessif autosomique lié au sexe	0,5 - 2,0
Aberrations chromosomiques	6,8
Maladies à hérédité complexe avec composante génétique significative	7 à 10 <sup>(1)</sup>
Malformation congénitale	19 à 22
Total	37 à 53

(1) Les fréquences doivent être considérées comme des ordres de grandeur, surtout pour les maladies à l'hérédité complexe dont l'importance est peut être sous-estimée. Ce tableau concerne en fait l'enfant et l'adulte jeune.

**Tableau 2 : Causes de retard mental sévère (d'après Weatherhall)**

Causes connues	Pourcentage
<i>Génétique</i>	
Trisomie 21	32
Autres aberrations chromosomiques	
• autosomiques	2
• sexuelles	6
Maladies monogéniques	15
<i>Atteintes :</i>	
- intra-utérines	2
- périnatales	7
- post-natales	2
Total	66
<b>Causes inconnues</b>	
Avec malformation ou dysmorphie	14
Avec atteinte cérébrale patente	10
Sans autre anomalie	10
Total	34

## **Syndromes des microdélétions / microduplications chromosomiques**

L. Telvi\*

Les syndromes des microdélétions/microduplications chromosomiques constituent une complémentarité de techniques entre la cytogénétique et la biologie moléculaire. Les microdélétions et les microduplications caractéristiques de ces syndromes ont pu être mises en évidence grâce aux techniques de banding dit «en haute résolution».

Habituellement, les exemples donnés pour ces syndromes sont : le rétinoblastome, le syndrome de Miller-Dieker, le syndrome de Beckwith-Wiedeman, la tumeur de Wilms, le syndrome de Langer-Giedion, le syndrome de Prader-Willi, le syndrome d'Angelman et le syndrome de DiGeorge. Cependant, cette liste reste incomplète à l'heure actuelle.

### **Les techniques de Banding en haute résolution**

La technique de banding en haute résolution a été introduite par Yunis en 1976(1). Elle consiste à faire une synchronisation pour un cycle cellulaire par blocage en phase S des cultures de lymphocytes, stimulés par la phytohéماغglutinine, et à amener ainsi les cellules à un même point du cycle. Ce blocage est levé par rinçage dans un tampon, il est suivi d'une incubation avec une molécule différente pour réinitiation de la synthèse de l'ADN. On obtient ainsi une population enrichie de cellules en prophase ou en prométaphase, où les chromosomes apparaissent plus longs qu'en métaphase obtenue par une technique dite «standard».

---

\* Hôpital Saint-Vincent-de-Paul - 82, av. Denfert Rochereau - 75674 Paris Cedex 14.

Il est possible de cette manière d'observer un plus grand nombre de bandes et plus particulièrement de microbandes. Initialement, pour synchroniser les cellules, Yunis avait utilisé un antagoniste de l'acide folique : l'améthoptérine (méthotrexate) et pour la réinitiation de l'ADN, la thymidine. Depuis d'autres techniques de synchronisation et de réinitiation de l'ADN ont été décrites. La technique la plus utilisée en France est celle de Viegas-Pequignot et Dutrillaux, 1978(2). Ces auteurs utilisent la thymidine pour synchroniser les cellules, laquelle est suivie d'une incubation avec le bromodésoxyuridine (BrdU). Il s'agit d'une technique qui donne d'excellents résultats.

Une cellule métaphasique en technique standard, en banding R (chaleur) ou en banding G<sub>1</sub> (trypsine) présente 300 à 400 bandes par génome haploïde, tandis que par les techniques de banding en haute résolution on peut obtenir de 500 à 1000 bandes, voir jusqu'à 2000 bandes, Yunis, 1981(3).

L'analyse de ces mitoses est difficile et prend beaucoup de temps. Il n'est pas possible d'appliquer ces techniques d'analyse chromosomique par synchronisation à tous les cas cliniques étudiés.

Cependant, ces techniques sont de plus en plus utilisées, tout particulièrement dans les retards mentaux accompagnés ou non d'anomalies congénitales multiples.

## **La cytogénétique et la résolution moléculaire**

Quel est le gain obtenu par l'analyse moléculaire par rapport à la cytogénétique en résolution de bandes ? Le génôme humain contient approximativement  $3 \times 10^9$  paires de bases (pb) d'ADN. Un chromosome moyen représente  $150 \times 10^6$  pb et le chromosome 21 représente  $60 \times 10^6$  pb. Dans les années 1970, le développement des méthodes de banding a permis de mettre en évidence 300 à 400 bandes par génôme haploïde ou 7 à  $10 \times 10^6$  pb par bande. Un très grand nombre de délétions, de duplications et de translocations peuvent être détectés à ce niveau de résolution. Les techniques de banding en haute résolution, de 500 à 2000 bandes par génôme haploïde, permettent quant à elles, une résolution de 1 à  $5 \times 10^6$  pb par bande(4).

Quelles sont les possibilités d'augmenter cette résolution par les techniques de cytogénétique ? La difficulté d'analyse du caryotype humain avec un très grand nombre de bandes (approximativement 2000) fait que d'autres techniques sont nécessaires. Or, l'analyse moléculaire permet de séparer des fragments d'ADN de  $10^6$  pb avec beaucoup plus de facilité et par là-même devient une possibilité d'identification de délétions.

## **Les principales caractéristiques des syndromes de microdélétions / microduplications chromosomiques**

Ces syndromes présentent des caractéristiques communes qui sont les suivantes :

- le syndrome a été décrit avant la découverte de l'anomalie chromosomique,
- les anomalies cytogénétiques sont détectables seulement par un banding en haute résolution,
- tous les patients n'ont pas l'anomalie cytogénétique identifiable y compris par un banding en haute résolution. Ceci suggère l'existence de délétions moléculaires submicroscopiques,

- la transmission de ces syndromes suit les lois de Mendel,
- des loci multiples peuvent être impliqués quand ils sont physiquement contigus dans la région critique, amenant à la définition pour ces pathologies de syndromes de gènes contigus.

C'est Schmickel, 1986(5), qui a proposé pour ce type d'affections le terme de «Syndrome de Gènes Contigus». Les anomalies phénotypiques dont ils sont l'objet et leur complexité suggèrent la participation de plusieurs gènes. La délétion, parfois observée, dans une même région chromosomique pouvant impliquer des gènes qui sont contigus semble être une étiologie logique. Ce type de mécanisme a été bien documenté dans quelques cas de délétion du bras court du chromosome X. Ces patients présentent sur le plan clinique une association de déficience en glycérol kinase, une hypoplasie congénitale des surrénales, une dystrophie musculaire de Duchenne, une granulomatose chronique, un phénotype de McLeod, une déficience en ornithine transcarbamylase(4). Toutes ces anomalies sont récessives liées à l'X. La variabilité de la taille de la délétion est une explication de la variabilité phénotypique de ces syndromes.

Une stratégie de génétique inverse est utilisée dans la plupart des cas, dont le but est l'identification et la caractérisation de chacun des gènes responsables de ces anomalies phénotypiques complexes. La liste des syndromes de gènes contigus est certainement incomplète à l'heure actuelle.

## **L'empreinte génomique parentale**

La notion d' «empreinte génomique parentale» est récente et permet d'expliquer certaines particularités observées dans les syndromes de microdélétions/microduplications. Le terme d'empreinte génomique se rapporte au fait qu'un phénotype contrôlé par un gène ou un groupe de gènes se manifeste en fonction de l'origine parentale du gène ou du groupe de gènes en question. Le phénotype présenté par les porteurs de duplications uni-parentales résulterait de l'absence d'expression ou de l'hyper-expression des gènes impliqués.

Ce terme a été utilisé pour la première fois par Crouse, 1960(6), pour rendre compte du mode très particulier de détermination du sexe d'un invertébré, l'insecte *Sciara* : en effet chez cet animal, le zygote contient trois chromosomes X (deux paternels et un maternel) et, après quelques divisions du zygote, soit un, soit deux chromosomes paternels, sont spécifiquement éliminés, ce qui donne naissance, soit à un mâle, soit à une femelle. Crouse concluait à l'existence d'une «empreinte génomique» qui permettrait, d'une manière ou d'une autre, à la cellule de «reconnaître» l'origine parentale des chromosomes à éliminer. Le cas de *Sciara* n'est pas limitatif : des phénotypes variés dans différentes espèces peuvent dépendre d'une empreinte génomique. Chez les mammifères l'empreinte génomique prend une signification particulière, car elle conditionne la survie de l'embryon.

La reproduction sexuée à partir d'un zygote résultant de la rencontre d'un gamète mâle et d'un gamète femelle est la règle chez les eucaryotes supérieurs. Les tentatives visant à obtenir le développement complet à partir d'œufs parthénogénètes ou gynogénètes contenant uniquement un génôme se sont soldées par un échec, suggérant ainsi l'incapacité d'un seul génôme à assurer le développement complet d'un embryon. Par la suite, McGrath et Solter, 1983(7), ont décrit une technique permettant de transférer à volonté d'un zygote à

l'autre un pronoyau d'origine paternelle ou maternelle. Des zygotes uniparentaux maternels (gynogénètes) ou paternels (androgénètes) ont pu ainsi être créés. Il s'est avéré que ni les uns ni les autres n'étaient capables de se développer à terme. Ces expériences ont abouti à des conclusions importantes : la présence simultanée d'un génôme d'origine paternelle et d'un génôme d'origine maternelle dans le zygote est indispensable au développement normal de l'oeuf(8). Les génômes parentaux sont donc fonctionnellement différents. Or, ils contiennent une information génétique globalement identique. Cela amène à faire l'hypothèse qu'ils portent une empreinte différentielle qui rendrait compte de leur différence fonctionnelle(9).

Différents types d'expériences ont été tentées pour permettre de préciser les rôles respectifs des génômes parentaux. Tout d'abord l'examen des capacités de développement d'embryons uniparentaux a permis de faire une observation saisissante : les conceptus dotés d'un génôme d'origine uniquement maternelle présentent un développement à peu près normal de l'embryon, alors que les annexes sont à l'état rudimentaire. La situation inverse est observée pour des conceptus dotés d'un génôme d'origine uniquement paternelle : embryon rudimentaire, annexes développées(10). Ces observations suggèrent le rôle en partie symétrique des génômes mâle et femelle. Les génômes parentaux ont des rôles complémentaires au cours du développement et présentent des différences de fonctionnement au cours du développement de l'embryon. Bien que pratiquement identiques d'un point de vue génétique, ils diffèrent du point de vue informatif. Pour expliquer cela, on avance aujourd'hui l'hypothèse de l'existence d'un marquage moléculaire différent des génômes mâle et femelle (imprinting). Ce marquage doit répondre à un certain nombre de conditions :

- les mécanismes qui permettent d'imposer une empreinte aux génômes doivent être réversibles puisque cette empreinte doit changer d'un sexe à l'autre au cours des générations successives.
- ils doivent permettre de maintenir l'empreinte à travers plusieurs, voire un grand nombre de replications.
- ils doivent être tels qu'ils affectent l'expression des gènes qui y sont soumis.

Compte tenu de ces propriétés, plusieurs équipes ont proposé l'hypothèse d'une méthylation différentielle des génômes mâle et femelle au cours de la gamétogenèse. En effet, non seulement on sait actuellement que différentes régions de l'ADN peuvent être méthylées différemment, mais encore il existe un grand nombre de données indiquant une corrélation entre l'état de méthylation d'un gène et son activité. L'état de méthylation de toutes les séquences examinées, mis à part l'ADN satellite, est différent entre la lignée germinale mâle et la lignée germinale femelle. Ces différences semblent maintenues dans l'embryon au tout début du développement, pour disparaître à 7,5 jours, moment à partir duquel ces mêmes séquences apparaissent hautement méthylées. L'importance du nombre des différences observées rend improbable qu'elles soient liées à une régulation différentielle des gènes au début du développement (11).

Des expériences avec lignées transgéniques ont montré que le degré de méthylation du transgène est différent selon que celui-ci est transmis par un mâle ou par une femelle. La méthylation différentielle des transgènes selon le sexe du parent transmetteur semble donc obéir aux critères définis plus haut pour caractériser une empreinte génomique différentielle. Néanmoins, on ne peut pas exclure que la méthylation soit un phénomène secondaire à l'imprinting du génôme (12,13).

A l'heure actuelle, quels sont les applications de ces notions dans la pathologie des syndromes de microdélétions/microduplications ? Nous allons analyser 2 exemples : Le syndrome de Prader-Willi et le syndrome d'Angelman.

### **Le syndrome de Prader-Willi (PWS)**

Le syndrome de Prader-Willi est une pathologie rare. Les signes cliniques incluent hypotonie, hypogonadisme, hypopigmentation, retard mental et obésité. Les 2 derniers signes sont particulièrement significatifs dans l'histoire de la maladie. L'étiologie du PWS est inconnue. Le plus souvent un seul membre de la famille est affecté. Cependant, quelques cas de récurrence familiale ont été décrits. Le risque de récurrence est de 1.6 % dans le PWS(14).

Ledbetter et al, 1981(15), ont décrit une délétion interstitielle touchant la région 15q11q13 comme étant associée à ce syndrome. Elle concerne une localisation sur le chromosome 15 ou *Prader-Willi Chromosome Region* (PWCR). Seulement 50% à 70% des patients présentent cette délétion, tandis que 5% des patients ont des duplications ou des translocations touchant cette même région. Un certain nombre présentent des délétions submicroscopiques mises en évidence seulement par des techniques de biologie moléculaire (16), et le reste ont un caryotype normal. Dans ces conditions, les PWS peuvent être divisés en 3 classes (16). Classe I : délétion chromosomique 15q11q13 visible par des techniques de cytogénétique de banding en haute résolution. Classe II : Perte du locus pML34/p3-21 mis en évidence par l'intermédiaire des sondes moléculaires. Classe III : caryotype normal, absence de délétion.

Butler et Palmer, 1983 (17), ont montré que cette délétion survient invariablement sur le chromosome 15 d'origine paternel, et, Nicholls et al, 1989 (18), que certains patients ayant apparemment une paire de chromosomes 15 normales ont une disomie maternelle et par là même une absence du chromosome 15 paternel. Engel 1980 (19), avait déjà proposé que la disomie uniparentale pouvait être pathologique chez l'humain. L'empreinte génétique a été impliquée comme la cause du PWS car la délétion 15q associée est toujours d'origine paternelle, tandis que la disomie uniparentale est toujours d'origine maternelle(18).

Récemment, il a été démontré que l'âge maternel avancé prédisposant à la nondisjonction, phénomène bien connu comme cause de trisomies autosomiques, pouvait être la cause de disomies. Deux équipes, Cassidy et al, 1992(20), et Purvis-Smith et al, 1992(21), en diagnostic prénatal, pour âge maternel avancé, ont trouvé une trisomie 15 sur un examen caryotypique de villosités chorales (CVS). Le liquide amniotique montrait la présence de deux chromosomes 15 et le caryotype post-natal l'absence de délétion 15q. Une disomie maternelle a été mise en évidence par des techniques de biologie moléculaire, amenant ainsi à la notion de disomie uniparentale résultant d'une « correction » de trisomie 15 initiale. Ces deux cas confirment que la nondisjonction maternelle pour le chromosome 15 est un mécanisme pouvant conduire au PWS, résultant d'une disomie maternelle. Le mosaïcisme placentaire est fréquent (2% de CVS) et dans certains cas peut aboutir à des corrections. Certains auteurs(21) suggèrent dans de telles situations une étude du DNA, en diagnostic prénatal.

Ces résultats(20,21) utilisant des sondes ont permis de mettre en évidence que l'empreinte génomique secondaire à la perte du chromosome 15 paternel est impliqué dans la pathogénie du PWS. Toutefois, la signification des modifications moléculaires reportées ne sont pas claires à cette date et des études extensives de la région PWCR sont nécessaires.

## Le syndrome d'Angelman (AS)

Le syndrome d'Angelman décrit par Harry Angelman (22) en 1965 est un syndrome clinique comportant un retard mental, une épilepsie, une ataxie, un rire fréquent, une absence de langage, une dysmorphie faciale. Ce syndrome également appelé «happy puppet syndrome» reste de survenue sporadique et d'étiologie inconnue. Quelques cas familiaux ont été décrits(23,24). Baraitser et al(24) ont rapportés 7 cas concernant 3 familles suggérant une transmission autosomale récessive. Le risque de récurrence pour cette pathologie est calculé à 2 %.

Dans 50% des cas, on observe la même délétion 15q11q13 décrite dans le PWS(25). La différence réside dans le fait que le chromosome délété soit d'origine maternelle. Comme dans le PWS, il n'existe pas de différence clinique entre les patients ayant la délétion et ceux qui ne l'ont pas. Dans un certain nombre de cas, on observe une disomie uniparentale d'origine paternelle du chromosome 15(26). Par ailleurs, 5% des familles, présentent une anomalie du chromosome 15 maternel pouvant donner une AS chez l'enfant(27). Cependant, dans 10 à 15% des familles on n'observe ni délétion cytogénétique, ni disomie, ni d'anomalie mise en évidence par la biologie moléculaire. L'étude de ces familles montre une hérédité autosomique dominant localisée probablement sur le chromosome 15 maternel(28).

Il est clair que le AS comme le PWS est un groupe génétiquement très hétérogène et il est nécessaire d'élucider le mécanisme génétique responsable pour chaque famille dans le but d'offrir un conseil génétique avisé.

Ces exemples montrent que les désordres monogéniques constituent un terrain de recherche commun pour la cytogénétique et la biologie moléculaire pouvant aboutir pour certaines anomalies phénotypiques à la localisation et à l'identification des gènes en cause.

## Références bibliographiques

- (1) Yunis JJ (1976). High Resolution of Human Chromosomes, *Science*, 191, 1268-1269.
- (2) Viegas-Pequignot E, Dutrillaux B (1978). *Une méthode simple pour obtenir des prophases et des prométaphases*, Paris, Ann Genet, 21, 122-125.
- (3) Yunis JJ (1981). *Mid-Prophase human chromosomes. The attainment of 2000 bands*. Hum Genet, 56, 293-294.
- (4) Ledbetter DH, Cavenee WK (1989). *Molecular cytogenetics : Interface of cytogenetics and monogenic disorders*, In CR Scriver, AL Beaudet, WS Sly, D Valle, The Metabolic Basis of Inherited Disease, McGraw-Hill, Inc, pp 343-371.
- (5) Schmickel RD (1986). Contiguous Gene Syndromes : A Component of Recognizable Syndromes, *J. Pediatr*, 109, 231-234.
- (6) Crouse HV (1960). The controlling element in sex chromosome behavior in *Sciara*, *Genetics*, 45, 1429-1443.
- (7) McGrath J, Solter D (1983). Nuclear transplantation in the mouse embryo by microsurgery and cell fusion, *Science*, 220, 1300-1302.
- (8) McGrath J, Solter D (1984). Complementation of mouse embryogenesis requires both the maternal and paternal genomes, *Cell*, 37 : 179-183.
- (9) Solter D (1988). Differential imprinting and expression of maternal and paternal genomes, *Annu Rev Genet*, 22, 127-146.

- (10) Surani Mah, Barton SC, Norris ML (1986). Nuclear transplantation in the mouse : heritable differences between parental genomes after activation of the embryonic genome, *Cell*, 45 , 127-136.
- (11) Sanford JP, Clark HJ, Chapman VM, Rossant J (1987). Differences in DNA methylation and their persistence during early embryogenesis. *Genes Dev*, 1, 1039-1046.
- (12) Reik W, Collick A, Norris ML, Barton SC, Surani MA (1987). Genomic imprinting determines methylation of parental alleles in transgenic mice. *Nature*, 328, 248-251.
- (13) Sapienza C, Peterson AC, Rossant J, Balling R (1987). Degree of methylation of transgenes is dependent on gamete origin, *Nature*, 328 , 251-254.
- (14) Clarren SK, Smith DW (1977). Prader-Willi syndrome. Variable severity and recurrence risk, *Am J Dis Child*, 131, 798-800.
- (15) Ledbetter DH, Riccardi VM, Airhardt SD, Strobel RJ, Keenan SB, Crawford JD (1981). Deletions of chromosome 15 as a cause of the Prader-Willi syndrome, *N England J Med*, 304, 325-329.
- (16) Trent RJ, Volpato F, Smith A, Lindeman R, Wong MK, Warne G, Haane (1991). Molecular and cytogenetic studies of the Prader-Willi syndrome, *J Med Genet*, 28 , 649-654.
- (17) Butler MG, Palmer GG (1983). Parental origin of chromosome 15 deletion in Prader-Willi syndrome. *Lancet*, 1, 1285-1286.
- (18) Nicholls RD, Knoll JHM, Butler MG, Karam S, Lalande M (1989). Genetic imprinting suggested by maternal heterodisomy in nondeletion Prader-Willi syndrome, *Nature*, 342, 281-285.
- (19) Engel E. (1980). A new genetic concept : uniparental disomy and its potential effect, isodisomy, *Am J Med Genet*, 6, 137-143.
- (20) Cassidy SB, Lai LW, Erickson RP, Magnuson L, Thomas E, Gendron R, Herrmann J ( 1992). Trisomy 15 with loss of the paternal 15 as a Cause of Prader-Willi Syndrome Due to Maternal Disomy, *Am J Hum Genet*, 51, 701-708.
- (21) Purvis-Smith SG, Saville T, Manass S, Yip My, Lam-Po-Tang PRL, Duffy B, Johnston H, Leigh D, McDonald B (1992). Uniparental disomy 15 resulting from «correction» of an initial trisomy 15, *Am J Hum Genet*, 50, 1348-1350.
- (22) Angelman H (1965). Puppet children, *Dev Med Child Neurol*, 7, 681-688.
- (23) Williams CA, Hendrickson JE, Cantu ES, Donlon TA (1989). Angelman syndrome in a daughter with del (15) (q11q13) associated with brachycephaly, hearing loss, enlarged foramen magnum and ataxia in the mother, *Am J Med Genet*, 32, 333-338.
- (24) Baraitser M, Patton M, Law ST, Brett EM, Wilson J (1987). The Angelman (happy puppet) syndrome : Is it autosomal recessive ? *Clin Genet*, 31, 323-330.
- (25) Williams CA, Gray BA, Hendrickson JE, Stone JW, Cantu ES (1989). Incidence of 15q deletions in the Angelman syndrome : a survey of twelve affected persons, *Am J Med Genet*, 32, 339-345.
- (26) Malcom S, Clayton-Smith J, Nichols M (1991). Uniparental paternal disomy in Angelman's syndrome, *Lancet*, 337, 694-697.
- (27) Clayton-Smith J, Webb T, Malcom S, Pembrey ME. (1991). Genetic mechanisms and recurrence risk in Angelman's syndrome, *J Med Genet*, 28 , 568A.
- (28) Clayton-Smith J, Pembrey ME (1992). Angelman syndrome, *J Med Genet*, 29, 412-415.

## Troisième session

---

- **L'équipe obstétricale et la crainte du handicap**  
*J. Chavinié, M.P. Fauconnier, C. Francoual, F. Lewin*
- **Le réanimateur face à l'enfant présentant une atteinte cérébrale grave**  
*Ch. Wood*
- **Polyhandicap.**  
Aspects diagnostics à la phase initiale  
*D. Rodriguez, G. Ponsot*
- **Principaux aspects neuro-radiologiques du polyhandicap**  
*Y. Rolland, G. Kalifa*
- **Évolution des encéphalopathies dites fixes**  
*O. Robain*



## L'équipe obstétricale et la crainte du handicap

J. Chavinié, M.P. Fauconnier, C. Francoual, F. Lewin\*

Avoir été, ou risquer d'être un jour responsable d'un handicap, reste la crainte permanente de l'équipe obstétricale. Elle devient obsession si celle-ci a eu l'occasion de visiter un centre spécialisé tel celui de l'hôpital La Roche-Guyon.

Il eut été logique, connaissant les étiologies précises du polyhandicap, d'envisager celles que l'obstétricien peut dépister et traiter, mais surtout prévenir ou éviter pendant la grossesse et l'accouchement.

Malheureusement, cette démarche n'est pas aussi simple car la plupart des études font apparaître un pourcentage important de causes inconnues (jusqu'à 50 %) ou des causes multiples et intriquées. Par exemple, l'accouchement prématuré traumatisant par le siège de jumeaux obtenus après stimulation de l'ovulation peut mettre en cause :

- les techniques de procréation médicalement assistée (PMA)
- la non-prévention du risque d'accouchement prématuré
- le traumatisme de l'accouchement en présentation du siège
- la conduite de la réanimation à la naissance.

---

\*Service Obstétrique - Hôpital Saint-Vincent-de-Paul - Paris.

Nous envisagerons donc le dépistage et les moyens de prévention du risque de polyhandicap sous un angle plus pratique et chronologique, tel qu'il se présente à l'équipe obstétrico-pédiatrique :

- pendant la grossesse
- lors de l'accouchement
- au moment de la prise en charge pédiatrique.

## **Pendant la grossesse**

Deux grands groupes d'étiologie exposent au polyhandicap.

### *Les anomalies congénitales*

Elles semblent représenter le 1/3 des étiologies connues du polyhandicap, et regroupent :

- des anomalies chromosomiques (notamment Trisomie 21 et Trisomie 18)
- des syndromes malformatifs graves
- des maladies métaboliques et génétiques.

Le problème essentiel pour l'obstétricien est de savoir quand suspecter ces anomalies et quand et comment en faire le diagnostic.

- *la consultation de conseil génétique* après la naissance d'un enfant atteint d'une maladie métabolique permet d'établir le diagnostic exact de la maladie, de prélever le cas index et les autres membres de la famille pour étude en biologie moléculaire, de programmer un diagnostic prénatal par biopsie de trophoblaste à 11 semaines lors d'une grossesse ultérieure.

- *l'échographie avec étude morphologique* est maintenant systématique à 20-22 semaines d'aménorrhée. Elle permet le dépistage de la plupart des anomalies du système nerveux central, en sachant cependant que certains diagnostics sont difficiles (microcéphalie - bissencéphalie) ou tardifs (hydrocéphalie).

Elle impose de pratiquer un caryotype foetal devant toute anomalie morphologique ou signe d'appel évocateur.

- *le caryotype foetal* est proposé systématiquement chez la patiente à risque : femme âgée de plus de 38 ans, antécédent d'enfant porteur d'anomalie chromosomique, patiente porteuse de translocation équilibrée, signes d'appels échographiques, anomalie de certains marqueurs sériques (Béta HCG - alpha foeto-protéines).

Il est pratiqué soit sur une biopsie de trophoblaste (11 semaines avec résultat en 15 jours), soit sur liquide amniotique (à partir de 15 semaines - résultat en 15 jours), soit sur sang foetal (à partir de 20 semaines - résultat en 7 jours).

Malheureusement, dans la majorité des cas, le polyhandicap, conséquence inéluctable de ces anomalies, reste sans possibilité thérapeutique et justifie le recours à l'interruption médicale de grossesse.

Cependant, dans certains cas, le pronostic reste incertain :

- simple suspicion de microcéphalie
- dilatation isolée d'un ventricule cérébral

- agénésie des corps calleux interdisant la sanction de l'interruption thérapeutique de grossesse.

### *Les pathologies acquises au cours de la grossesse*

Elles sont multiples. Leur diagnostic, et surtout l'appréciation de la gravité des répercussions foetales sont plus ou moins faciles à préciser et se font à des termes variables selon les cas.

- les embryofœtopathies liées à la rubéole, à la toxoplasmose ou au cyto-mégalo virus seront confirmées par la ponction de sang foetal,
- l'anasarque foetal en dehors de cas où il est en rapport avec une anémie foetale ou un trouble du rythme cardiaque, échappe aux possibilités thérapeutiques,
- l'intoxication alcoolique maternelle doit être prévenue avant la grossesse,
- les thrombopénies foetales, essentiellement celles dues à des incompatibilités antiplaquettaires, peuvent créer de graves lésions cérébrales, non seulement lors de l'accouchement, mais également pendant la grossesse et alors difficilement évitables,
- le retard de croissance intra-utérin dans sa forme d'apparition précoce, globale et harmonieuse, est parfois à tort sauvé de la mort in utero au prix d'un accouchement très prématuré qui va aggraver le risque de polyhandicap,
- les lésions vasculaires ischémiques sont d'autant plus redoutables qu'imprévisibles. Elles peuvent survenir sur un jumeau après mort in utero de l'autre jumeau, sur le fœtus in utero à l'occasion d'une anorexie passagère imprévisible ou d'un collapsus maternel,
- la grande prématurité reste enfin une cause non négligeable de polyhandicap. Si une politique rigoureuse de prévention a pratiquement fait disparaître la grande prématurité classique, deux nouvelles causes de prématurité deviennent d'actualité : les grossesses multiples après procréation médicalement assistée qui peuvent poser la difficile indication d'une réduction embryonnaire, et la rupture très prématurée des membranes par chorio-amnionite avant la 26e semaine, qui doit faire discuter l'indication de provoquer l'expulsion pour éviter le risque d'atteindre un terme où naîtra un très grand prématuré infecté et vivant.

## **L'accouchement**

L'accouchement est un moment où deux éléments peuvent survenir et souvent s'associer pour créer des lésions foetales irréversibles.

- L'anoxie foetale peut apparaître ou s'aggraver lors des contractions utérines d'un travail dystocique, mais parfois normal.
- Des manoeuvres d'extraction foetale peuvent être traumatisantes, et ceci d'autant plus qu'elles sont souvent pratiquées en urgence sur un fœtus déjà fragilisé par une anoxie sévère.

Le respect des règles d'une obstétrique moderne met et doit mettre le fœtus à l'abri de ces risques et faire disparaître ces deux classiques étiologies du polyhandicap.

La surveillance continue par enregistrement simultané du rythme cardiaque foetal et des contractions dépiste l'apparition de l'anoxie foetale. Trois situations peuvent se rencontrer :

- persistance d'un rythme stable même lors des contractions utérines : c'est le gage d'absence d'anoxie.
- les décélérations modérées limitées à la contraction peuvent être tolérées quelque temps

ou faire pratiquer d'autres investigations comme la mesure du pH foetal.

- les décélérations dites résiduelles ou les phases de bradycardie signifient obligatoirement une anoxie qui impose la terminaison rapide de l'accouchement.

La survenue de l'anoxie foetale pendant le travail peut être favorisée par l'existence d'une pathologie gravidique celle-ci ayant déterminé dès les dernières semaines de la grossesse une anoxie chronique ; cette survenue est particulièrement fréquente et grave en cas de dépassement de terme : l'anoxie peut alors survenir brutalement et s'aggraver rapidement au cours du travail avec risque de mort foetale ou de lésions foetales graves.

La détermination du terme exact en début de grossesse, le déclenchement avant l'apparition de la souffrance foetale liée au dépassement du terme éviteront tout risque.

Les manoeuvres obstétricales.

Elles se limitent actuellement à des gestes qui permettent d'accélérer la naissance sans aucun risque de traumatisme.

- la césarienne doit remplacer le forceps traumatique sur tête non engagée ou à la limite de l'engagement. Par contre, le forceps correctement pratiqué sur une tête engagée, bien orientée ne peut être traumatisant, mais permet bien au contraire d'abréger une expulsion au cours de laquelle apparaissent des signes de souffrance foetale.

- les difficultés qui peuvent survenir lors d'un accouchement par le siège font décider pour certains la césarienne systématique.

Il est cependant évident que le respect d'un certain nombre de règles (vérification du bassin, appréciation du volume foetal, de la flexion de la tête, respect d'un déroulement spontané et eutocique du travail) permet d'accepter l'accouchement par voie basse, en sachant à tout moment recourir à la césarienne pour éviter les manoeuvres traumatisantes : grande extraction, extraction d'une rétention de tête dernière.

- une situation heureusement exceptionnelle persiste et expose à des manoeuvres traumatisantes : la dystocie des épaules, d'autant plus imprévisible qu'elle survient volontiers dans le cadre de la dystocie progressive chez une multipare qui avait jusqu'alors toujours bien accouché. Il paraît évident que grâce aux moyens de surveillance du foetus pendant le travail et à la pratique d'une obstétrique raisonnable par un obstétricien entraîné, l'accouchement proprement dit ne doit plus être à l'origine du handicap.

## **La prise en charge pédiatrique**

Deux notions capitales sont à considérer :

- une réanimation de qualité reste indispensable pour tout enfant ayant souffert au cours du travail, pour tout prématuré ou tout foetus pathologique.

Elle reste le gage essentiel qui lui donnera le maximum de chance pour un minimum de risque de séquelle.

- mais, à l'inverse, une réanimation abusive et prolongée peut, dans certains cas, favoriser la survie d'enfants qui garderont des séquelles graves avec polyhandicap.

On conçoit les difficultés décisionnelles que devra assurer le pédiatre brutalement confronté à la nécessité d'une réanimation.

Schématiquement, plusieurs situations peuvent se présenter :

La grande souffrance foetale aigue.

La situation est souvent difficile à apprécier exactement à la naissance. La réanimation doit être systématiquement entreprise en sachant que son inefficacité à 15 minutes est un argument raisonnable pour l'interrompre. Ce sont également des éléments de mauvais pronostic, convulsions, hémorragie cérébro-méningée, qui devront faire décider de l'arrêt secondaire de la réanimation.

Mais ce n'est pas en salle de travail que l'on peut porter un pronostic sur l'enfant. Ce n'est que secondairement, en service de réanimation néonatale, que l'on pourra éventuellement prendre une décision d'arrêt de réanimation devant ces éléments très péjoratifs.

La grande prématurité.

Ici encore, il sera difficile d'apprécier les risques liés à la prématurité, aux conditions de l'accouchement ou à la pathologie responsable de l'accouchement prématuré.

Il semble raisonnable d'envisager une prise en charge immédiate et sans restriction en sachant la possibilité d'un arrêt secondaire de la réanimation. Dans la mesure du possible, la conduite à tenir sera envisagée et décidée avant l'accouchement, et elle dictera les modalités de l'accouchement.

Reste enfin le problème du diagnostic d'anomalies malformatives incertaines à la naissance, ou dont le pronostic reste indécis (microcéphalie - agénésie du corps calleux - spina bifida).

Enfin, dans le cadre de la prévention du polyhandicap lors de la prise en charge pédiatrique, il importe d'aborder le problème de l'*infection néonatale* qui peut parfois être responsable de polyhandicap grave.

Le dépistage du haut risque infectieux passe par le prélèvement vaginal en fin de grossesse, le bilan infectieux à la naissance, les traitements antibiotiques adaptés pendant le travail et après la naissance ont grandement amélioré le pronostic vital et fonctionnel.

Il demeure cependant toujours le danger de méningites néonatales tardives en l'absence de moyens efficaces de dépistage et de traitement.

### **En conclusion :**

La prévention du polyhandicap au niveau de l'équipe obstétrico-pédiatrique est parfois simple quand elle consiste à respecter les règles d'une obstétrique moderne et d'une réanimation de qualité ; elle est souvent bien difficile quand la cause responsable est de diagnostic incertain ou la thérapeutique inefficace.

## **Le réanimateur face à l'enfant présentant une atteinte cérébrale grave**

Chantal Wood\*

Les techniques médicales et celles de la réanimation pédiatrique ont énormément progressé, et on peut actuellement maintenir en vie des enfants qui, auparavant, n'auraient eu aucune chance de survie. Le réanimateur peut être confronté, pendant cette période dite "de réanimation d'attente" à des problèmes éthiques cruciaux :

- faut-il poursuivre les manoeuvres de réanimation chez un enfant ayant une atteinte cérébrale avec un risque de handicap ?

- faut-il au contraire "baisser les bras" ou même être plus actif, afin que cet enfant, maintenu artificiellement en vie par les techniques actuelles, décède par l'arrêt de celles-ci ?

Chaque cas est particulier, chaque décision unique. Néanmoins, il existe des repères que la réflexion des réanimations du Groupe d'Étude de Néonatalogie - Région Parisienne (GEN-RP) (1-6, 8-13) a permis de dégager et qui peuvent nous guider.

### **L'accident**

Il s'agit bien d'un accident, car brutalement on se trouve dans une situation dramatique à laquelle on n'était pas préparé.

---

\* Unité de Réanimation Pédiatrique Médicale - Hôpital St. Vincent-de-Paul, Paris.

*En période néonatale*, en salle de travail, dans une clinique ou à l'hôpital, le pédiatre ou le médecin du SMUR pédiatrique, peut être confronté à plusieurs dilemmes :

- nouveau-né, très prématuré (24, 26 semaines d'aménorrhées), qui récupère ;
- enfant né en état de mort apparente ;
- enfant porteur de malformations.

Doit-il ou non réanimer ces enfants ?

Il est admis, par tous, que tous ces enfants doivent bénéficier d'une "réanimation d'attente". Ils seront ensuite transférés dans une unité de réanimation pédiatrique ou néonatale, où l'on prendra le temps de faire un bilan le plus précis possible permettant éventuellement d'aboutir à une décision de poursuite ou de suspension des manoeuvres de réanimation.

*Chez l'enfant plus âgé*, l'hésitation est rare. De toute manière, le médecin qui se trouve sur les lieux de "l'accident" est dans l'obligation morale de "faire quelque chose", même si l'enfant est déjà porteur de troubles neurologiques sévères, ou que son décès paraît imminent. Il nous semble préférable, de toute manière, que tous ces enfants bénéficient de cette "réanimation d'attente" plutôt que de risquer une longue agonie.

## **Le bilan**

L'enfant est alors en réanimation, ventilé, aidé parfois par des drogues vaso-actives et on va effectuer un bilan dont la durée est souvent longue. Celle-ci paraît d'autant plus longue à la famille, qu'elle est dans l'inquiétude et l'incertitude quant au devenir de son enfant.

- Il faut se *donner du temps* pour que ce bilan soit précis, scientifique, et optimum,
- du temps pour permettre à l'enfant de récupérer après cet "accident",
  - du temps pour faire appel à différents spécialistes, qui n'auront peut-être pas tous la même manière de réagir en face de l'enfant,
  - du temps pour établir un contact avec la famille, de mieux la connaître, de parler de ses désirs.

De multiples facteurs interviennent alors.

### *L'âge*

- Le nouveau-né

On pourrait croire qu'il n'a pas de passé, et pourtant il a une histoire inscrite dans l'imaginaire et le désir de ses parents, dans les échanges au cours de la vie foetale. Or ceci n'est pas évident pour l'équipe médicale qui pourra avoir tendance à baisser les bras plus facilement devant un nouveau-né.

L'atteinte cérébrale faisant redouter un handicap lourd semble briser, chez lui, tout projet d'avenir. Elle devient catastrophique pour les parents, même si elle est légère. Elle suscite beaucoup plus de refus et d'intolérance que pour un grand enfant (10).

L'équipe médicale va aussi se demander s'il faut laisser vivre un nouveau-né dont le cerveau est gravement atteint et dont le handicap va peser sur les parents, la fratrie, la famille et la société ? ...

- Le grand-enfant

Il peut être bien portant, et l'accident va brutalement le faire plonger dans une incertitude quant au devenir cérébral. Mais en raison de son passé, de sa vie relationnelle, toutes les chances de vie lui seront données.

Il peut être déjà porteur d'une atteinte cérébrale grave. Cet accident supplémentaire va-t-il lui donner un handicap surajouté ? Une fausse route chez un encéphalopathe majeur sans vie relationnelle, et faisant plus de quatre-vingt crises convulsives par jour, ne sera-t-elle pas l'accident "sauveur" permettant "de libérer la famille" et l'entourage du poids du vécu de tous les jours ?

#### *La gravité de l'atteinte cérébrale*

Là aussi, c'est par un facteur "temps" que l'on peut recueillir un optimum d'informations et que l'on peut répéter les examens. Les progrès techniques actuels nous permettent de multiples investigations mais pour faire un bilan correct de toute pathologie cérébrale, il faut s'octroyer au moins dix jours voire un mois.

On répétera examen clinique, électro-encéphalogramme, échographie transfontanelle, scanner voire résonance magnétique nucléaire, potentiels évoqués auditifs et potentiels évoqués visuels.

On demandera aussi l'avis de spécialistes divers (neurologues, électro-encéphalographistes, radiologues, réanimateurs, pédiatres, médecins parfois d'une même spécialité), sans tenir compte de leur éventuelle susceptibilité personnelle, le réanimateur agissant "en défenseur de l'enfant".

On tiendra compte aussi de l'avis des différents médecins prenant des gardes dans l'unité de réanimation, qui auront peut-être une vision différente de celle de l'équipe concernée.

Cette période est longue. En effet, un scanner ne devient parlant après un accident ischémique que vers le dixième jour, une résonance magnétique permettant de mieux voir une leucomalacie péri-ventriculaire est plus parlante après trois semaines.

Il est fondamental, pendant toute cette période, de garder l'enfant ventilé, même s'il a acquis de manière incomplète une ventilation autonome. Si l'on accepte cette notion de réanimation d'attente, on en est *responsable*, comme d'une éventuelle décision éthique, même si elle est lourde et peut paraître insupportable à vivre. Transférer un enfant en Pédiatrie serait une démission, d'autant plus que l'on sait ces services peu préparés à "gérer" une telle éventualité.

C'est donc avec un ensemble de personnes, qu'on arrive au bout d'un temps donné, à un bilan lésionnel qu'il faudra le plus précis possible, mais même si ce bilan est complet, la question du pronostic reste parfois inconnu.

## **Les partenaires qui interviennent dans la décision**

### *L'enfant*

Démuni plus que tout autre nouveau-né, n'ayant pas accédé à la parole et si peu à la communication, en état de choc, ce bébé risque d'être un objet - l'objet de nos soins. Quant à l'enfant plus grand, en réanimation, en raison de sa pathologie, il n'a souvent que peu de communication. Les reconnaître comme partenaires revient à leur donner un statut de personne. Pour le réanimateur, l'enfant est *son malade*, celui dont il défend la vie et la qualité de la vie. C'est au nom de cette qualité de vie perçue comme un objectif inaccessible que l'on

pourra éventuellement décider de le laisser mourir (3).

Partenaire, l'enfant l'est aussi d'une autre façon. Les soignants observent que certains d'entre eux s'accrochent à la vie, alors que d'autres semblent se laisser mourir (8). Ils sont sensibles à ce qui est ainsi exprimé et qui est de l'ordre d'un désir... Mais il faut aussi savoir que le désir de vie s'inscrit toujours dans une relation. Celle que l'on établit avec l'enfant, la parole qu'on lui adresse, la qualité du contact corporel qu'on lui offre peuvent être déterminantes. Ici encore, le facteur temps va jouer, et aussi l'investissement demandé aux soignants.

### *La famille*

Nous pensons qu'il ne faut surtout pas faire intervenir les parents dans une décision d'éthique. En aucun cas la responsabilité de la décision ne doit reposer sur eux (1) car la culpabilité ultérieure peut être, pour eux, complètement destructrice. Tout en refusant une intervention réelle de leur part, il faut prendre en compte leur demande. Cela requiert du temps, du temps pour les écouter, pour savoir ce qu'ils sont prêts à accepter, ce qu'ils désirent, ce qu'ils peuvent assumer.

Il est important qu'il y ait "un correspondant médical" unique dans ces situations gravissimes. Cette relation préférentielle permet de garder le même discours, de mieux connaître la famille, de tenir compte de son désir, tout en sachant qu'elle n'est pas toujours lucide dans des situations aussi dramatiques et que sa demande va souvent évoluer dans le temps, peut-être à travers cette relation préférentielle.

### *L'équipe médicale*

L'admission d'un enfant porteur d'une atteinte cérébrale grave avec un risque de handicap va toucher chaque membre de l'équipe médicale, au plus profond de lui-même. Il va être confronté à ses propres valeurs, au sens qu'il donne à la vie, et à ses attitudes par rapport à la souffrance.

Le réanimateur se trouve face à une double contradiction. La décision de laisser mourir un enfant pourrait sembler incompatible avec son choix professionnel - celui de faire revivre. De plus, il lui faut en même temps assumer un pouvoir de vie ou de mort et accepter son impuissance : acceptation nécessaire pour être capable d'arrêter une réanimation et plus encore pour choisir de faire vivre un enfant "imparfait".

Quant aux soignants, on leur demande d'investir un enfant, et d'en faire le deuil et même d'en précipiter le deuil...

Les réactions de chacun peuvent être vives et différentes, fonction de sa propre histoire. Psychologiquement, il y a de toute façon un prix à payer, mais pour que cela soit supportable, il faut au moins en parler. Ceci ne peut se faire qu'en climat de confiance où chacun se trouve l'égal de l'autre.

### *La société*

La société intervient peu dans une décision d'éthique. Néanmoins elle est présente à deux niveaux :

- la société tout en ayant de la compassion pour l'enfant présentant un handicap tant qu'il est jeune, a peu de structures adaptées pour ces mêmes enfants lorsqu'ils sont plus grands. Par ailleurs, elle est peu encline à leur offrir une intégration sociale alors qu'il existe un chômage croissant...

- la société nous rappelle également, à tout moment, que la médecine a un coût. Nous ne pouvons être indifférent à cela. Néanmoins le facteur coût intervient rarement dans les décisions prises, et il n'est *jamais un critère déterminant* (7).

## La décision

Devant un enfant en coma stade 4, avec un électro-encéphalogramme plat, sans aucun signe de récupération, la situation paraît claire.

C'est dans les cas intermédiaires que le réanimateur va être le plus souvent confronté à des problèmes éthiques difficiles.

Doit-il poursuivre les manoeuvres de réanimation vitale chez un enfant déjà porteur d'un handicap et qui serait mort en l'absence de celles-ci ? Doit-il arrêter toute réanimation chez un enfant chez qui une ischémie cérébrale est survenue au cours des manoeuvres de réanimation ?

Sur quels critères va-t-on se baser pour donner une chance de vie à l'un et la refuser à l'autre ?

Un certain nombre de données (8) semblent intervenir.

- La gravité de l'atteinte cérébrale et la nature du handicap éventuel qu'elle va entraîner : la possibilité de vie relationnelle avec la famille et les autres, d'acquisitions intellectuelles, d'autonomie, voire d'autonomie respiratoire.

- Le désir propre de l'enfant de "combattre ou non".

- L'environnement familial de l'enfant.

- Le moment de survenue de l'accident (nettement plus accepté lorsqu'il apparaît tard dans la vie).

- Le passé de l'enfant, son propre vécu.

Toutes ces données sont prises en compte par l'équipe médicale. Le souci nécessaire d'objectivité ne doit pas faire oublier que toute décision comporte une part d'incertain et un jugement subjectif. Certains éléments d'appréciation ne peuvent être scientifiques et la science elle-même vient buter, en dernier ressort, sur la question métaphysique. Ces réflexions peuvent susciter l'angoisse. Elles peuvent aussi être libératrices, en permettant d'échapper au fantasme de la toute-puissance, avec son corrélaire de culpabilité. Ainsi seulement, pourra-t-on parfois choisir de faire vivre un enfant "imparfait", qui aura des séquelles et parfois décider de laisser mourir un enfant particulièrement investi...

On comprend alors que la décision ne peut être prise par une seule personne : elle se fera toujours en équipe.

## L'accompagnement

Une fois la décision prise, il faut "accompagner (13) l'enfant et sa famille vers la mort".

- Parfois il nous est demandé de prendre en charge un enfant provenant d'un autre service, afin qu'il décède sans souffrance. Ceci est très difficile à vivre pour toute l'équipe car elle voudrait éviter d'un côté une agonie prolongée grâce aux techniques ou drogues disponibles, mais ressent le poids de cette responsabilité. La famille vit un dilemme identique : doit-elle laisser son enfant vivre ses derniers moments avec une équipe inconnue, ceci afin de lui éviter toute souffrance ?

Nous devons faire partager nos connaissances et nos réflexions avec l'équipe d'origine, l'aider à assumer cette responsabilité. Cependant toute prescription et injection d'une drogue sédatrice doit être effectuée par un médecin sénior. Nous n'avons pas le droit d'imposer cette responsabilité à un médecin plus jeune et surtout pas à une infirmière.

- Le plus souvent, il s'agit "d'accompagner" un enfant qui est déjà hospitalisé en réanimation. Cet accompagnement débute d'emblée avec la relation qui s'établit entre enfant et soignant, et doit se poursuivre jusqu'à la mort. Afin de lui éviter une agonie prolongée et

douloureuse, par exemple en arrêtant une machine de ventilation, il est parfois administré des drogues sédatives.

La responsabilité en incombe au chef de l'équipe médicale, ou à l'un des permanents seniors, uniquement si celui-ci l'accepte de plein gré. Cette responsabilité ne se délègue pas (13).

## Après la mort

Il est préférable que ce soit le "correspondant privilégié" qui annonce la mort de l'enfant et qui accompagne les parents auprès de lui, en leur expliquant ses derniers moments et en leur précisant qu'il n'a pas souffert.

Il est souhaitable d'expliquer aussi aux parents la nécessité d'une autopsie :

- elle est importante *pour eux* car elle permet parfois de trouver une explication au handicap et à la mort. Elle les aide à se déculpabiliser. Cependant certains la refusent tout en demandant une explication de la mort quelques mois plus tard.

- elle est importante aussi *pour les soignants*, car elle permet de vérifier le bien fondé de la décision prise.

Il faudrait que les parents puissent "frapper à la porte", voir le médecin autant de fois qu'ils le désirent. Or ceci n'est possible que si une relation de confiance a été établie.

Un entretien a lieu lors des résultats anatomo-pathologiques, mais parfois aussi beaucoup plus tard, lors du désir d'une prochaine grossesse, lors de l'accouchement de l'enfant suivant, et même quelques années plus tard...

Souvent les parents recherchent un entretien pour répondre à une angoisse, un sentiment de culpabilité. C'est à nous de deviner leur demande, de les aider à donner un sens à leur expérience.

Ces entretiens sont redoutés par les médecins, mais on sait combien ils sont importants pour les parents, et peuvent devenir enrichissants pour les médecins.

## Conclusion

En raison de progrès médicaux, le réanimateur est confronté de plus en plus à des décisions d'ordre éthique. Il n'existe pas de protocole ou de règles précises et chaque cas doit rester un cas particulier.

Il est fondamental de prendre du temps pour la réflexion, du temps pour faire un bilan précis et que la décision soit prise, en toute humilité, en équipe, avec un respect profond pour l'enfant et sa famille.

## Références bibliographiques

(1) Beaufils F., Bourillon A. (1986). Elaboration d'une décision d'ordre éthique en réanimation pédiatrique, *Arch. Fr. Pédiatr.*, n° 43, 571-574.

(2) Bourillon A. (1986). Des étudiants jugent notre réflexion, *Arch. Fr. Pédiatr.*, n° 43, 587-588.

- (3) Bourillon A., Dehan M., Beaufile F., Fournier E. (1986). Incidence des facteurs d'environnement dans la décision éthique en réanimation pédiatrique, *Arch. Fr. Pédiatr.*, n° 43, 563-568.
- (4) Chabernaude J.L. (1986). Résumé des discussions de la Table Ronde des Journées Parisiennes de Pédiatrie, *Arch. Fr. Pédiatr.*, n° 43, 583-586.
- (5) De Barbot F. (1986). Le vécu du handicap par l'enfant et ses soignants, *Arch. Fr. Pédiatr.*, n° 43, 551-554.
- (6) Dehan M. (1986). Ethique et réanimation du nouveau-né et de l'enfant : introduction, *Arch. Fr. Pédiatr.*, n° 43, 543-544.
- (7) Dehan M. (1988). Réflexions sur les problèmes d'éthique en réanimation néonatale et pédiatrique, *Presse Méd.*, n° 17, 503-508.
- (8) Huault G., Voyer M., Dehan M. (1986). Le handicap, ses conséquences et la réanimation du nouveau-né et de l'enfant, *Arch. Fr. Pédiatr.*, n° 43, 545-550.
- (9) Ropert J.C. (1986). Evaluation du pronostic en réanimation pédiatrique, *Arch. Fr. Pédiatr.*, n° 43, 569-570.
- (10) Ropert J.C., Dehan-Durand-Viel M., Dehan M. (1986). Age des malades et éthique médicale en réanimation pédiatrique, *Arch. Fr. Pédiatr.*, n° 43, 559-562.
- (11) Soule M. (1986). Les aspects psychologiques de la réanimation d'un nouveau-né, *Arch. Fr. Pédiatr.*, n° 43, 555-558.
- (12) Terrier F. (1986). L'accompagnement précoce des enfants à risque de handicap et de leurs familles, *Arch. Fr. Pédiatr.*, n° 43, 579-582.
- (13) Voyer M. (1986). Ethique et handicap en réanimation : l'accompagnement lors de la mort d'un enfant, *Arch. Fr. Pédiatr.*, n° 43, 575-578.

# Polyhandicap

## Aspects diagnostics à la phase initiale

D. Rodriguez, G. Ponsot\*

Devant ce sujet très vaste il n'est pas question de passer en revue toutes les étiologies de polyhandicap de l'enfant qui représentent une grande partie de la neuropédiatrie. En fait, cet exposé a pour but de donner une idée sur la démarche diagnostique et la prise en charge dans un service de Neuropédiatrie.

### Démarche diagnostique

Une démarche diagnostique rigoureuse est nécessaire pour avoir le maximum de chances de répondre aux deux questions qui se posent :

- quelle est l'étiologie de ce handicap ?

Le diagnostic étiologique, bien qu'il débouche exceptionnellement sur un traitement spécifique, permet de donner une information génétique aux familles, qui reste cependant assez souvent imprécise et qui doit être prudente.

- quels sont les besoins de cet enfant ?

L'évaluation des différentes difficultés de cet enfant : motrices, intellectuelles, épileptiques, sensorielles, orthopédiques qui vont permettre d'envisager avec la famille la meilleure prise en charge.

Ces deux questions sont bien distinctes mais se posent parallèlement. Il faut que cela soit clair, aussi bien pour l'équipe médicale que pour les parents. La prise en charge va dépendre

---

\* Service de Neuropédiatrie, Hôpital Saint-Vincent-de-Paul.

de l'enfant et de ses capacités, et non de l'étiologie. Cependant, il est vrai que l'on n'aborde pas de la même façon un enfant et sa famille lorsqu'il présente des lésions cérébrales fixées ou lorsqu'il présente une maladie progressive.

## **L'étape clinique est fondamentale**

### *L'interrogatoire des parents*

- Les parents vont exposer les difficultés de leur enfant, ce qui les inquiète, et cette étape permet déjà d'apprécier comment ils appréhendent leur enfant et ses problèmes.

- il faut essayer de recueillir le maximum de renseignements sur l'histoire de cet enfant : la date de début des troubles, leur mode d'évolution, mais aussi l'histoire de la grossesse et de l'accouchement.

- les antécédents familiaux sont également très importants : une pathologie maternelle, l'existence d'une consanguinité, l'existence d'une stérilité, de fausses couches, de morts-nés, événements qui ne sont souvent pas signalés spontanément par les parents. Ceci permettra d'établir un arbre généalogique.

Ces renseignements seront obtenus au cours de différents entretiens successifs, ce qui permet d'éviter aux parents un «interrogatoire policier» et permet de recueillir le maximum de renseignements.

### *L'examen clinique*

Il débute dès l'interrogatoire, en regardant l'enfant dans les bras de ses parents. Cet examen doit être bien sûr complet, aussi bien sur le plan neurologique, neurosensoriel, qu'extra-neurologique (courbes de poids, de taille, de périmètre crânien (PC), recherche d'une dysmorphie, de lésions cutanées, d'une hépato-splénomégalie...)

Il doit également apprécier l'état nutritionnel, rechercher des troubles de la déglutition et des troubles respiratoires, orthopédiques... Cet examen clinique doit bien sûr être répété au cours des consultations et des hospitalisations ; il bénéficie des observations de tous les membres de l'équipe (infirmières, aide-soignantes, kinésithérapeute, psychologue, éducatrice).

Au terme de cet examen clinique on a déjà dans un bon nombre de cas une idée assez précise sur l'étiologie et sur les besoins de cet enfant.

## **Les examens para-cliniques**

Les examens complémentaires à notre disposition sont de plus en plus nombreux et performants, cependant leurs indications doivent être posées avec discernement, orientées par l'examen clinique et les hypothèses qui en découlent, et en connaissant leurs limites.

### *Certains examens sont demandés assez largement :*

- le fond d'oeil, qui est un examen simple, et souvent riche en renseignements (atrophie optique, rétinopathie, tache rouge cerise...)

- un examen neuroradiologique :

- échographie transfontanelle (ETF) : examen souvent très performant chez le nouveau-né et le nourrisson mais qui ne permet pas de différencier les lésions hémorragiques et ischémiques et qui ne permet pas une bonne étude du cortex ;

- tomodensitométrie (TDM) : C'est l'examen réalisé le plus souvent, en raison de son

faible coût et de sa facilité de réalisation, il permet de retrouver des lésions ischémiques, hémorragiques, des calcifications, et également des malformations ;

- imagerie par résonance magnétique (IRM) : elle est plus performante pour rechercher des malformations, aussi bien au niveau de la ligne médiane qu'au niveau cortical, et elle permet par ailleurs une bonne étude de la substance blanche (mais celle-ci doit être interprétée en fonction de l'âge de l'enfant et de sa myélinisation) et de la fosse postérieure.

Ces examens permettent souvent de confirmer un diagnostic d'encéphalopathie anoxo-ischémique destructrice suspectée cliniquement, mais il faut savoir qu'ils sont parfois pris à défaut (un tiers des hémiplésies cérébrales infantiles ont un scanner cérébral normal). L'IRM cérébrale serait plus performante dans ce domaine. L'importance des images n'est pas toujours parallèle à la gravité du tableau clinique, cependant des lésions étendues d'avant en arrière et bilatérales sont assez inquiétantes. Ailleurs l'existence d'anomalies de la substance blanche, d'anomalies des noyaux gris, peuvent orienter vers une maladie progressive ; l'existence de tubers et de calcifications vers une maladie de Bourneville.

- l'électro-encéphalogramme est aussi riche en renseignements. Il faut insister sur l'importance du tracé de sommeil. Parfois il est évocateur d'une pathologie précise, lissencéphalie, syndrome d'Angelman. Parfois il enregistre des crises passées inaperçues...

#### **D'autres examens sont parfois nécessaires :**

- radio de bassin et de rachis ;
- recherche de troubles neuro-sensoriels : potentiels évoqués auditifs (PEA), potentiels évoqués visuels (PEV), électro-rétinogramme (ERG) ;
- évaluation de troubles de la déglutition, de l'état mictionnel, de l'état respiratoire...

#### **D'autres examens qui sont parfois pratiqués en fonction de l'orientation étiologique :**

- examen à la lampe à fente
- la radiographie du squelette : lorsqu'il existe un syndrome dysmorphique, une malformation, une suspicion de maladie de surcharge.
- la ponction lombaire qui permet une étude virologique, un dosage de la protéinorachie, un profil protéique et des dosages métaboliques (lactates, glycine...).
- le caryotype, autrefois réservé aux syndromes dysmorphiques, trouve actuellement des indications de plus en plus larges, notamment toutes les encéphalopathies anténatales fixées sans cause reconnue, surtout lorsqu'il existe une microcéphalie, un retard de croissance intra-utérin, des antécédents de fausse couche spontanée...

Parfois une étude en « haute résolution » permet de rechercher une délétion mais il faut déjà avoir une idée diagnostique pour orienter l'examen (chromosome 15 pour le syndrome de Willi Prader et le syndrome d'Angelman par exemple).

La génétique moléculaire permet actuellement la recherche de l'X fragile.

- la recherche de mucopolysaccharides et d'oligosaccharides dans les urines, de cellules de surcharge au niveau du myélogramme, en cas de dysmorphie, d'hépatosplénomégalie.
- les examens métaboliques de « débrouillage » devant une symptomatologie évoquant une maladie progressive : glycémie, PH, ammoniémie, corps cétoniques, lactate, pyruvate, chromatographie des acides aminés, chromatographie des acides organiques, acide urique, cuivre et céruloplasmine...
- dans certains cas, apport de l'électro-physiologie : Electromyogramme (EMG), vitesses de conduction nerveuse (VCN), électro-rétinogramme (ERG), potentiels évoqués (PE).

Au terme de cette enquête, aussi précise soit-elle, il reste 30 à 40% de causes inconnues.

## Les étiologies

- 30 à 40% de causes inconnues dont un grand nombre sont probablement d'origine anténatale. Elles nécessitent une grande prudence dans le conseil génétique, avec un risque de récurrence de l'ordre de 5% en cas de nouvelle grossesse.

- 60 à 70% des causes identifiées ou présumées telles :

- 10 à 12% de causes post-natales séquellaires :

- traumatiques
- inflammatoires
- mort subite manquée du nourrisson
- toxiques et métaboliques (hypoglycémie, déshydratation...)
- séquelles des tumeurs et de leurs traitements

- 80 à 85 % de causes anté ou péri-natales :

On a l'habitude de les regrouper car il est souvent difficile de les différencier, c'est-à-dire de dater l'événement causal, et on le verra par la suite, le pourcentage de causes péri-natales a beaucoup diminué ces dernières années.

- Causes pré-natales : 75 à 80%

- causes vasculaires destructrices
- malformations cérébrales : 12 à 15 %, accidentelles ou génétiques
- neuroectodermoses
- causes inflammatoires
- anomalies chromosomiques (20 %, trisomie 21 = 15%)
- causes génétiques, métaboliques
- causes environnementales (épilepsie maternelle et son traitement, diabète, alcool, toxiques...)

- Causes périnatales : 3 à 10 %

- causes anoxo-ischémiques
- causes inflammatoires
- hypoglycémie
- ictère nucléaire

Les encéphalopathies progressives métaboliques représentent un groupe à part, dont nous parlerons.

Nous voudrions insister sur la diminution de fréquence des causes périnatales ces dernières années.

L'enquête du CESAP en 1986 sur l'évolution des facteurs étiologiques, voit les causes périnatales passer de 33 à 21%, au bénéfice des causes anténatales qui passent de 46,3 à 71%. Par contre, les causes inconnues restent toujours autour de 33%.

Cette diminution des causes péri-natales est encore plus nette dans les études épidémiologiques prospectives :

Nelson et collaborateurs (1), en 1986, étudient les facteurs anté et périnataux chez les enfants atteints de handicaps moteurs aux USA : 45 559 enfants ont été suivis jusqu'à l'âge de 7 ans. Sur cette population, on retrouve 189 handicapés moteurs, dont 41 % ont un QI inférieur à 70 et 23% ont fait plus d'une crise épileptique non fébrile ;

- 40 (21%), ont eu des signes d'asphyxie néo-natale ;
- mais uniquement 17 (9%), ont eu des signes d'asphyxie néo-natale et n'ont aucun signe en faveur d'une étiologie anté-natale (malformations, microcéphalie, retard de croissance in-utéro...)

Dans un complément d'étude réalisé en 1988 (2), le même auteur estime la fréquence des causes périnatales entre 3 et 13% en fonction des critères retenus. D'après cet auteur, le diagnostic d'encéphalopathie périnatale serait parfois porté par excès devant l'existence de signes asphyxiques néo-nataux, qui pourraient être le premier signe du handicap de ces enfants.

Blair et collaborateurs (3), en 1988, comparent les circonstances périnatales chez 189 enfants handicapés moteurs, par rapport à 549 enfants témoins, nés entre 1975 et 1980 en Australie :

- 30 % des enfants handicapés moteurs ont des signes d'asphyxie péri-natale, contre 18 % dans le groupe témoin.

- Si PN (poids de naissance) 1500 G, 60% ont des signes d'asphyxie chez les infirmes moteurs cérébraux (IMC) comme chez les témoins.

- Si PN 1500 G, la fréquence des signes asphyxiques diminue et est plus liée à l'IMC.

Mais lorsqu'on élimine les cas où il existe des signes en faveur d'une pathologie anténatale, il ne reste que 8% des handicapés moteurs dont les lésions sont probablement en rapport avec une anoxie périnatale.

La forte association entre l'infirmité motrice cérébrale et les signes d'asphyxie périnatale a conduit à se poser la question suivante : l'asphyxie néo-natale est-elle un des premiers signes de handicap ? Ceci expliquerait que les progrès obstétricaux et de la réanimation néo-natale n'aient pas diminué l'incidence des infirmes moteurs cérébraux.

Andersen et collaborateurs (4), en 1990, étudient sur une population de 4138 enfants nés vivants au Danemark ; ils retrouvent 45 enfants handicapés : 4,1% IMC ; 0,5% de maladies métaboliques ; 2,9% de retards mentaux sévères ; 4,6% d'épilepsies ; 1,4 % de troubles visuels sévères ; 0,7% de troubles auditifs sévères. Une cause périnatale au handicap n'est retenue que chez trois de ces quarante cinq enfants, soit 6,7 % (30, soit 66%, ayant une cause anté ou anté et périnatale).

## **Les encéphalopathies progressives :**

Elles sont représentées essentiellement par les maladies métaboliques, dont le diagnostic est facilité par les progrès techniques (neuroradiologiques, biologiques, génétiques...)

**Parfois le diagnostic est facile, évoqué devant :**

- une symptomatologie progressive ou à rechutes
- une stagnation ou une régression du développement psychomoteur
- une consanguinité ; des antécédents familiaux (de maladie progressive, de fausses couches à répétition, d'enfants décédés en bas âge...).

- des signes extraneurologiques associés : une dysmorphie, des anomalies cutanées ou des cheveux, une hépatosplénomégalie, une cardiomyopathie, une tubulopathie, une cassure de la courbe de poids et de taille...

- des signes neurosensoriels : une rétinopathie, une atrophie optique progressive, une surdit .

- des tableaux neurologiques  vocateurs :

- des myoclonies ; des clonies audiog nes ;

- l'association d'un syndrome pyramidal   une abolition des r flexes ost o-tendineux ;

- l'association d'une ataxie   des myoclonies ;

- les mouvements oculaires anormaux (apraxie oculomotrice, paralysie de la verticalit , ophtalmopl gie) ;

- une macroc phalie ou microc phalie progressive.

### **Mais parfois le diagnostic est plus difficile :**

Certaines enc phalopathies ant  ou p rinatales fix es ne sont reconnues qu'apr s un «intervalle libre». Elles peuvent m me para tre progressives.

Certaines maladies m taboliques s'expriment sous la forme d'une enc phalopathie n onatale grave d'embl e, avec parfois des « l ments malformatifs» comme une ag n sie du corps calleux, une anomalie corticale qui ne doivent pas  garer.

Certains tableaux invitent   une grande prudence : un syndrome pyramidal des membres inf rieurs chez un enfant n    terme, un grand syndrome extrapyramidal...

C'est dans ces cas que les examens compl mentaires seront le plus largement r alis s. Leurs indications seront comme toujours pos es en fonction de la clinique, et donc des hypoth ses.

- fond d'oeil : il est d'une grande aide lorsqu'il retrouve une r tinopathie, une tache rouge cerise, une atrophie optique progressive...

- un examen   la lampe   fente, retrouvant des d pots corn ens, une cataracte...

- les potentiels  voqu s auditifs retrouvant une surdit  et anomalies de conduction au niveau des relais auditifs du tronc c r bral

- l' lectro-r tinogramme,

- la ponction lombaire retrouvant une hyper-prot inorachie, une hyper-lactatorachie, une hyper-glyciorachie.

- l'EMG et les VCN retrouvant une atteinte neurog ne ou myog ne

- l'existence de cellules de surcharge au my logramme

- l' lectro-enc phalogramme, dont certains aspects sont  vocateurs : trac  plat, suppression burst, SLI lente...

- la radiographie du squelette : qui peut retrouver un rostre, un d faut de modelage des os longs...

- les examens neuro-radiologiques mettant en  vidence une atrophie progressive, une anomalie de la substance blanche, une anomalie des noyaux gris...

- les diff rents dosages m taboliques et enzymatiques permettant d'orienter vers une maladie lysosomiale, mitochondriale, p roxy-somiale, du cycle de l'ur e...

## **Conclusion**

Pour terminer, certains points semblent importants : SAVOIR QUAND ET COMMENT entreprendre cette enqu te. Cette phase initiale du diagnostic est difficile, tant pour les parents, qui prennent

conscience progressivement du handicap de leur enfant et de sa sévérité, que pour l'équipe soignante confrontée aux difficultés d'expliquer une pathologie souvent d'étiologie et de mécanisme mal connus.

Il est bien sûr évident qu'il ne faut pas assaillir ses familles et l'enfant avec trop de questions et d'exams, et que c'est au cours de consultations, d'entretiens successifs, et éventuellement d'hospitalisations, que les différents problèmes seront abordés clairement. Il est important que les parents comprennent notre démarche, c'est à dire d'une part ce qui est nécessaire pour la prise en charge de l'enfant dans l'immédiat, et d'autre part ce qui est nécessaire pour établir un diagnostic étiologique précis, qui le plus souvent ne débouchera pas sur un traitement spécifique, mais qui permettra d'apprécier le risque génétique.

Cependant il est parfois nécessaire d'aborder assez rapidement avec les parents le problème du risque génétique, bien qu'on décide de surseoir aux exams.

Mais quelle que soit l'étiologie retrouvée ou suspectée, il faut savoir rester vigilant et s'inqiéter devant l'apparition de nouveaux symptômes, et ne pas hésiter alors à reprendre l'enquête étiologique.

## Références bibliographiques

Nelson K.B, Ellenberg J.H. (1986). Antecedents of cerebral Palsy : multivariate analyses of risk, *New England J. Med.*, n° 315, 81-86.

Nelson K.B. (1988). What proportion of cerebral palsy is related to birth asphyxia ?, *J. Pediatr.*, n° 112, 572-4.

Blair E., Stanley F.J. (1988). Intrapartum asphyxia : a rare cause of cerebral palsy, *J. Pediatr.*, n° 112, 515-9.

Andersen E., Fledelius H.C., Fons M., Haugsted R. (1990). An epidemiological study of distability in 4 years old children from a birth cohort in Frederiksborg Country. Denmark, *Dan. Med. Bull.*, n° 37 (2), 182-5.

## Principaux aspects neuro-radiologiques du polyhandicap

Y. Rolland\*, G. Kalifa

La place des examens neuroradiologiques dans la prise en charge des polyhandicapés est évidente, elle intervient à plusieurs étapes :

- dans le bilan des lésions à la phase initiale ;
- dans la recherche de l'étiologie de ces lésions ;
- dans l'appréciation d'une éventuelle possibilité thérapeutique, soit de la maladie primitive, soit dans l'indication de gestes symptomatiques (dérivation ventriculopéritonéale d'une hydrocéphalie, libération de la charnière cervico-occipitale, etc.) ;
- dans la surveillance évolutive de ces encéphalopathies, soit spontanée, soit sous traitement.

Enfin, dans certains cas, l'imagerie peut participer à l'enquête familiale en vue du conseil génétique (phacomatose, maladie métabolique...).

L'imagerie peut mettre en évidence des lésions très variées et souvent importantes. Cependant, elle peut être strictement normale et non contributive chez les enfants atteints d'encéphalopathie sévère.

L'indication des examens radiologiques dépend, bien sûr, des données cliniques mais également de l'âge de l'enfant.

---

\* Hôpital Saint-Vincent de Paul - Service radiologie - 82, av. Denfert-Rochereau - Paris.

## **Quelle imagerie : échographie transfontanellaire (ETF), tomodensitométrie (TDM), imagerie à résonance magnétique (IRM) ?**

L'exploration morphologique cérébrale de l'enfant repose sur ces trois examens.

### **1. Selon l'âge**

En période néonatale et à moins de 1 an.

L'échographie transfontanellaire représente le meilleur examen de dépistage et de surveillance des pathologies anoxo-ischémiques, hémorragiques, infectieuses et des hydrocéphalies. Elle permet également le dépistage de la plupart des malformations cérébrales hormis celle du cortex. Elle est réalisable au lit du malade, voire dans la couveuse et facilement répétitive.

Ses indications cliniques sont très larges, d'autant plus qu'il s'agit d'enfants prématurés, cependant elle intervient de plus en plus en complément de l'échographie anténatale.

- La tomodensitométrie : en période néonatale, le scanner donne des résultats très souvent retardés dans la pathologie anoxo-ischémique, du fait de l'immaturité de la substance blanche. Cependant, il reste intéressant pour la mise en évidence de calcifications (embryofoetopathie), d'hémorragies ou dans le bilan des abcès cérébraux.

- L'apport de l'IRM est indiscutable dans le bilan des malformations cérébrales. Cependant, sa place reste à définir dans la pathologie anoxo-ischémique (4,5).

Chez l'enfant de plus de 1 an.

La myélinisation de la substance blanche a progressé, et l'IRM représente le meilleur examen pour la mise en évidence et le dépistage des pathologies de la substance blanche, des malformations cérébrales en particulier corticales, et de certaines séquelles circulatoires. L'IRM est également très intéressante pour le diagnostic précoce des lésions d'encéphalites (2,910).

L'IRM est également un examen indispensable pour l'exploration du cordon médullaire et l'exploration de la fosse postérieure, qu'elle soit tumorale ou malformative.

## **Les données cliniques ont-elles une influence sur les indications et la conduite des examens ?**

Le plus souvent à l'issue d'un interrogatoire et d'un examen clinique approfondi, il existe une orientation étiologique :

On peut se trouver devant un tableau fixé, évoquant une encéphalopathie destructrice, circulatoire, post-infectieuse ou post-traumatique.

L'examen tomodensitométrique suffit le plus souvent, en mettant en évidence des lésions d'atrophie cérébrale, des cavités porencéphaliques, des séquelles circulatoires clastiques.

Ailleurs, il existe un contexte malformatif, en particulier facial orientant vers une anomalie de la ligne médiane. L'IRM est l'examen de choix à la recherche en particulier d'une agénésie calleuse, d'une dysplasie du septum pellucidum, voire d'une holoprosencéphalie.

Enfin, il peut s'agir d'un tableau dominé par une épilepsie. L'IRM est, là encore, l'examen de choix pour la mise en évidence de dysplasie du cortex cérébral et des anomalies de la gyration.

Parfois, il n'y a pas d'orientation clinique particulière. On peut réaliser alors un "scanner de débrouillage" qui peut être plus ou moins complété par une IRM selon les résultats.

Cependant, dans 60 à 70 % des cas, au terme d'une démarche clinique et paraclinique bien conduite, le diagnostic étiologique ne peut être posé.

## **L'imagerie permet-elle de dater le moment de l'atteinte cérébrale ?**

Le scanner permet d'établir des corrélations radiologiques avec la date de l'agression cérébrale en distinguant les lésions pré, péri et post-natales. Le scanner est sensible pour la mise en évidence d'anomalies de développement ou de lésions importantes du type schizencéphalie ou porencéphalie.

Cependant, l'IRM apparaît beaucoup plus sensible que la tomodensitométrie pour la détection de malformations cérébrales fines (hypoplasie localisée du corps calleux, anomalie de la migration neuronale) et pour la détection des lésions de la substance blanche.

Différentes séries récentes soulignent l'apport de l'IRM dans l'identification des lésions, et des facteurs pré, péri et post-nataux. Truwit et Barkovich ont retrouvé des anomalies à l'IRM dans 93 % des cas d'enfants infirmes moteurs cérébraux (1,2,3,6,10,11).

**1. Chez les prématurés :** les lésions de leucomalacie périventriculaire isolées représentaient environ 80% des cas, avec un contexte d'asphyxie périnatale.

Les lésions de leucomalacie périventriculaire représentent donc la cause majeure des séquelles psychomotrices chez le prématuré.

**2. Chez le nouveau-né à terme :** il existait des lésions en IRM évoquant une atteinte pré-natale dans 55 % des cas, la plupart, sans antécédent particulier lors de la grossesse ou en période périnatale.

Dans 1/3 des cas, il s'agissait de dysgénésie corticale secondaire à un trouble de la migration neuronale (le plus souvent à type de microgyrie).

Les autres lésions rencontrées étaient représentées par des schizencéphalies, des porencéphalies, des lésions d'hydranencéphalie ou d'encéphalomalacie multikystique.

Les lésions observées en IRM suggèrent une étiologie périnatale dans seulement 24 % des cas. Le plus souvent, il existe parallèlement un contexte clinique d'asphyxie périnatale (ventilation assistée, détresse cardio-respiratoire...). Les lésions rencontrées sont variées : atrophie cérébrale diffuse, atteinte de la substance blanche profonde ressemblant aux lésions de leucomalacie périventriculaire, nécrose corticale parasagittale, hémorragie ou ischémie des noyaux gris centraux.

Ces données sont en accord avec les études épidémiologiques récentes qui suggèrent une étiologie périnatale dans seulement 17 à 24 % des cas d'enfants handicapés nés à terme (Hagberg, Mac Donald, Uvebrandt).

L'atteinte prénatale in-utéro, sous-estimée par le passé, représente donc actuellement la cause prédominante chez le nouveau-né à terme du polyhandicap.

Enfin, une atteinte post-natale est présente dans 7 % des cas.

## **Existe-t-il une corrélation entre la sévérité de l'atteinte clinique et les lésions observées ?**

En fait, il est difficile de répondre à cette question.

Il semble qu'il n'existe pas toujours un parallélisme entre les lésions observées, et le degré de l'atteinte clinique. En effet, nombreux sont les enfants atteints d'encéphalopathie sévère avec retard mental, pour qui l'exploration neuroradiologique, scannographique et IRM est normale (7,8).

Par contre, nous avons souvent observé de vastes lésions destructrices anténatales comme dans les syndromes de Gruner, contrastant avec le caractère modéré du handicap moteur et du retard mental présenté par ces enfants.

De même, nous avons observé plusieurs cas d'agénésie complète du corps calleux avec volumineux kyste interhémisphérique présentant un excellent développement psychomoteur et un examen clinique normal.

## **L'imagerie a-t-elle un rôle pronostique ?**

Au stade initial des lésions anoxo-ischémiques (leucomalacie périventriculaire, ...) : il est bien souvent très difficile d'établir un pronostic sur les données de l'imagerie. Cependant, en particulier pour les lésions de leucomalacie périventriculaire le pronostic apparaît étroitement lié :

- au siège de l'atteinte cérébrale : les séquelles motrices sont fréquentes en cas d'atteinte fronto-pariétale, les séquelles visuelles en cas d'atteinte pariéto-occipitale (atteinte des radiations optiques).

D'une manière générale les séquelles sont beaucoup plus sévères lorsque l'atteinte est bilatérale.

- de même, le pronostic dépend étroitement de l'extension des lésions, bien précisées en échographie, à la fois dans le plan sagittal, mais vers le cortex cérébral.

- enfin, le pronostic est lié à l'évolutivité de la maladie.

L'imagerie a également un rôle pronostique dans le bilan des malformations cérébrales. L'IRM permet notamment de préciser l'étendue d'une malformation du cortex et de préciser également l'existence ou non de malformations associées.

Enfin, d'une façon générale, l'imagerie a un rôle pronostique dans la surveillance de l'évolutivité des maladies métaboliques, dégénératives et infectieuses.

## **Conclusion : quel est l'apport de l'imagerie dans le polyhandicap ?**

- *L'imagerie* appartient au diagnostic et au bilan des lésions au stade initial ou séquellaire.
- Elle apporte souvent des éléments étiologiques et participe donc dans certains cas à la mise en route de traitements particuliers (dérivation d'une hydrocéphalie, traitement spécifique de maladie métabolique, antibiothérapie dans les embryofetopathies ou dans les encéphalites), et participe également à la prévention par le biais du conseil génétique (phacomatose, syndrome malformatif de transmission génétique,...).

- L'imagerie apporte parfois des facteurs pronostiques.

Enfin, elle participe modestement à la prise en charge de ces enfants, même si bien souvent, elle est peu contributive ou décevante devant la constatation de lésions séquellaires irréversibles d'origine circulatoire, infectieuse ou traumatique.

## Références bibliographiques

1. Barkovich A.J., Truwit C.L. (1990). Brain damage from perinatal asphyxia : corelation of MR findings with gestational age, *AJNR*, 11, 1087-1096.
2. Barkovich A.J. (1992). MR and CT evaluation of profound neonatal and infantile asphyxia, *AJNR*, 13, 959-972.
3. Blair E., Stanley F.J. (1988). Intra partum asphyxia : a rare cause of cerebral palsy, *J. Pediatr.*, 112, 515-519.
4. Keeney S.E., Adcock E.W., McArdle C.B. (1991). Prospective observations of 100 high risk neonates by high-field (1,5 Tesla) Magnetic resonance imaging of the central nervous system : I intraventricular and extracerebral lesions, *Pediatrics*, 87, 421-430.
5. Keeney S.E., Adcock E.W., McArdle C.B. (1991). Prospective observations of 100 high risk neonates by high -field (1,5 Tesla) Magnetic resonance imaging of the central nervous system : II lesions associated with hypoxicischemic encephalopathy, *Pediatrics*, 87, 431-438.
6. Koeda T., Suganuma I., Kohno Y. and all. (1990). MR imaging of spastic diplegia. Comparative study between preterm and term infants, *Neuroradiology*, 32, 187-190.
7. Kolawole T.M., Patel P.J., Mahdi A.H. (1989). Computed tomographic (CT) scans in cerebral palsy (CP), *Pediatr. Radiol.*, 20, 23-27.
8. Roland E.H., Hill A. (1992). MR and CT evaluation of profound neonatal and infantile asphyxia, *AJNR*, 13, 973-975.
9. Rorke B., Zimmerman R.A. (1992). Prematurity, postmaturity, and destructive lesions in utero, *AJNR*, 13, 517-536.
10. Truwit C.L., Barkowich A.J., Koch T.K. and all (1992). Cerebral palsy : MR findings in 40 patients, *AJNR*, 13, 67-78.
11. Volpe J.J. Value of MR in definition of the neuropathology of cerebral palsy in vivo, *AJNR*, 13, 79-83.

## Évolution des encéphalopathies dites fixes

O. Robain\*

Le raisonnement traditionnel essaye toujours d'expliquer l'atteinte neurologique clinique par une lésion. La topographie et l'étendue des structures cérébrales détruites doivent dans cette optique correspondre au déficit sensori-moteur ou cognitif analysé par les cliniciens.

Tout aussi traditionnellement les neuropédiatres s'efforcent de classer les encéphalopathies de l'enfant en deux grands groupes : celles dites fixes et celles dites évolutives.

Les infirmités motrices cérébrales représentent dans l'ensemble des exemples du premier groupe : elles relèvent le plus souvent de lésions ischémiques consécutives à un désordre circulatoire pré-ou péri-natal. Cette lésion a créé une destruction qui s'est cicatrisée fixée. La conséquence en est un handicap existant dès le début de la vie et n'ayant pas tendance à s'aggraver.

Toutes différentes sont les maladies métaboliques qui correspondent au deuxième groupe. Le cas le plus simple pour le neuropathologiste est la maladie de surcharge avec accumulation progressive (thésaurisomose) d'une substance anormale dans les neurones. Tel est le cas par exemple des gangliosidoses ou des sphingomyélinoses. Ce type d'encéphalopathie apparaît schématiquement après un intervalle libre et s'aggrave progressivement au fur et à mesure de la destruction des cellules nerveuses dans le corps cellulaire desquelles s'accumule continuellement une substance anormale.

---

\* Hôpital Saint Vincent de Paul - INSERM U 29.

Cette classification simple se heurte cependant à des difficultés :

Cliniquement il est bien connu que nombre d'encéphalopathies dites fixées et correspondant à une lésion pré ou péri-natale ne s'expriment qu'après un espace libre. Tel est le cas par exemple des hémiplégies cérébrales infantiles et des athétoses.

Dans le cas de l'hémiplégie, l'expression retardée de l'infirmité motrice est attribuée au développement cérébral permettant conjointement l'acquisition motrice et l'apparition de l'hémiplégie. Un autre exemple d'évolutivité peut être représenté par l'apparition de manifestations épileptiques qui peuvent survenir quelque temps après une lésion cérébrale et entraîner une aggravation passagère ou définitive de l'état.

Deux raisons font que la notion d'encéphalopathie fixée en relation avec une lésion fixée cicatricielle est inexacte.

La première, bien connue, est que même lésé, le cerveau continue à se développer et il est quelque peu décourageant d'attribuer l'étiquette : encéphalopathie fixée à un enfant continuant à faire des progrès.

La deuxième, parfois méconnue des cliniciens, mais bien présente à l'esprit du neurobiologiste, est que la fixité d'une lésion cérébrale est un concept inexact.

Autant sinon plus que les autres tissus, le système nerveux est capable de croissance et de régénération après une lésion, et outre le développement du tissu cérébral normal il existe aussi des remaniements du tissu cérébral lésé, cicatriciel.

Ces phénomènes de plasticité cérébrale sont très étudiés sur le plan expérimental. Ils incluent la possibilité de bourgeonnement axonal et de synaptogénèse réactive.

Le bourgeonnement axonal peut être induit par la désafférentation de dendrites au voisinage d'un plexus axonal. C'est ainsi, par exemple, que la lésion du cortex entorhinal détruisant la voie perforante temporo-ammonique va entraîner une désafférentation des dendrites des grains du fascia dentata. Cette lésion entraîne un bourgeonnement des fibres moussues qui vont anormalement occuper la partie profonde de la moléculaire du fascia dentata (Stewart et al, 1987 - Laurberg et Zimmer, 1981 - Frotscher et Zimmer, 1983 - Lynch et al., 1975).

Par ailleurs la lésion des axones eux-mêmes est capable d'entraîner un bourgeonnement. Ce dernier mécanisme est bien connu dans le système nerveux périphérique (cf. Mira et ses expériences de congélation du sciatique du rat entraînant une augmentation considérable du nombre des axones). Le bourgeonnement axonal existe aussi dans le système nerveux central surtout immature et a bien été démontré par Laurberg et Zimmer en 1981, après section partielle des axones des grains dans l'hippocampe du rat.

La synaptogénèse réactive secondaire au bourgeonnement axonal a pu être bien mise en évidence dans les travaux faits à l'Unité INSERM U-29 par A. Represa (utilisant l'injection locale d'acide kainique dans l'amygdale) et par O. Robain (utilisant les cultures organotypiques d'hippocampe), et il est tout-à-fait remarquable que les synapses hétérotopiques observées reproduisent avec une grande précision l'aspect morphologique normal.

Le caractère fonctionnel des synapses hétérotopiques induites après bourgeonnement des fibres moussues, a été démontré physiologiquement par Tauck et Nadler en 1985.

Les mécanismes impliqués dans le développement de la synaptogénèse réalisée ont été l'objet de nombreux travaux en particulier dans l'Unité de Neurobiologie et de Physiopathologie du développement (INSERM U-29).

Il a ainsi été montré qu'une lésion ou même une simple crise épileptique sont capables d'induire très rapidement l'expression de gènes à expression précoce (immediate early genes) tels que cFos, Myc, Zif, Jun qui sont des facteurs généraux de transcription, puis successivement les ARN messagers pour des facteurs de croissance tel que basic FGF (facteur de croissance basique pour les fibroblastes) et les ARN messagers pour les protéines du cyto-squelette MAP 2, Actine, Tubuline.

De nombreuses étapes permettant de rendre cohérente la séquence d'événements induite par une lésion du système nerveux restent encore à décrypter. Il est néanmoins possible de dire que sont synthétisés localement les matériaux protéiques nécessaires à une néo-synaptogénèse. Les méthodes d'hybridation in situ ont permis de localiser avec précision la topographie des ARN messagers synthétisés après une lésion ou lors de crises épileptiques.

Quelles sont les conséquences possibles de la synaptogénèse réactive ?

La mieux connue est malheureusement négative : le bourgeonnement axonal et l'apparition de synapses hétérotopiques sont capables d'induire une épilepto-génicité durable dans une zone cérébrale remaniée (Cronin et Dudeck, 1988).

Cela ne doit pas rendre les médecins pessimistes, mais laisser penser que dans l'avenir les efforts devraient porter notamment sur les moyens de freiner ou plutôt de réguler le développement de la régénérescence nerveuse et de la synaptogénèse réactive.

## Références bibliographiques

Cronin J. and F.E. Dudeck (1988). Chronic seizures and collateral sprouting of dentate mossy fibers after kainic treatment in rats, *Brain Res.*, 474, 181-184.

Represa A., Jorquera I., Le Gal La Salle G. and Ben Ari Y. (1993). Epilepsy induced collateral sprouting of hippocampal mossy fibers : does it induce the development of heterotopic synapses with granule cells of dentate gyrus ?, *Hippocampus*.

Tauk D.L. and Nadler J.V. (1985). Evidence of functional mossy fiber sprouting in hippocampal formation of kainic acid-treated rats, *J. of Neurosci.*, 5, 1016-1022.



## Quatrième session

---

- **Impact du Polyhandicap de l'enfant sur la famille et sur les professionnels**  
*E. Zucman*
- **Quels projets pour quels enfants, adolescents polyhandicapés**  
*L. Georges-Janet*
- **La mort de l'enfant polyhandicapé.**  
Entre l'euthanasie et l'acharnement thérapeutique  
*S. Tomkiewicz*
- **Le polyhandicapé, la famille, l'équipe thérapeutique : qui décide quoi ?**  
*Pr. Ph. Lacert*
- **Réflexions sur les fondements cognitivo-affectifs du handicap**  
*B. Golse*
- **Annnonce du polyhandicap et accompagnement familial**  
*M.C. Clément*



## **Impact du Polyhandicap de l'enfant sur la famille et sur les professionnels**

E. Zucman\*

Contrairement aux apparences, parents et professionnels -soignants et éducateurs- sont réunis par une communauté de douloureuse émotion autour de l'enfant polyhandicapé. L'essentiel de l'impact du handicap va se jouer et se rejouer sans cesse sur la scène intérieure de leur vie psychique.

Comme tout enfant, l'enfant polyhandicapé est souhaité, rêvé, attendu, par sa famille et par les professionnels du soin et de l'éducation, libre de toute contrainte, promis à tous les possibles.

Comme tout enfant handicapé, l'enfant polyhandicapé provoque une douleur intense, de la révolte, un désarroi profond et qui perdurent. Cette souffrance est encore trop souvent aggravée par la brutalité des premiers mots qui nomment le handicap et par une quête interminable et parfois vaine de réponses institutionnelles adaptées. Mais surtout le handicap, le polyhandicap chez un enfant est inacceptable et demeure inaccepté pour les parents comme pour les professionnels, ce qui fait trop souvent croire à un observateur superficiel que c'es: l'enfant qui est rejeté.

Le polyhandicap a cependant aussi un impact spécifique.

---

\*EVP «Les Amis de Karen».

## Pour les parents

Nous en verrons ici successivement quatre aspects :

- Aujourd'hui, un surcroît de difficultés est lié à l'évolution des étiologies. Depuis l'heureuse raréfaction des causes péri-obstétricales, la fréquence relativement plus grande des facteurs génétiques et des pathologies acquises - accidentelles et iatrogéniques - augmente le fardeau de la culpabilité parentale. La persistance de 30 à 40 % d'indétermination renforce l'anxiété des parents à l'égard des risques génétiques. De plus, la multiplication des dépistages pré-nataux par échographies, amniocentèse... engendre dans l'esprit des parents une illusion de sécurité qui les laisse d'autant plus démunis, révoltés, devant le polyhandicap.

- La découverte en général progressive des multiples troubles associés à la souffrance neurologique, première perçue et révélée, vient bouleverser à plusieurs reprises les fragiles adaptations au malheur. Ces déstabilisations sont d'autant plus graves que la découverte à 4, 5, 6 ans... de la sévérité du retard mental entraîne pratiquement toujours une réorientation éducative ressentie comme une nouvelle dévalorisation.

- On peut en rapprocher, lorsque l'enfant polyhandicapé aborde l'adolescence les aggravations des complications orthopédiques, de l'état général et de la comitialité, si fréquentes en période de croissance rapide, et qui infligent aux parents - et aux professionnels - de nouvelles blessures.

- Enfin, le poids de la dépendance se fait progressivement plus lourd sur l'ensemble du groupe familial et surtout pour les mères qui trop souvent encore sont seules, ou parfois se sentent être seules pour répondre à tous les besoins de l'enfant. Lorsque les premiers mots, les premières réactions familiales et sociales ont été de rejet et d'exclusion, les mères peuvent se trouver acculées, seul support vital de l'enfant, à nouer avec lui des relations exclusives, véritablement symbiotiques, pleines de péril pour l'un comme pour l'autre. Sans doute, lorsque l'enfant est polyhandicapé, l'absence de langage verbal, l'immobilité, l'intimité et la quotidienneté des soins... repoussent-ils à distance le père et la fratrie, plus souvent que pour d'autres handicaps.

**Les professionnels** ne sont pas non plus à l'abri du risque d'établir avec l'enfant polyhandicapé dépendant, des relations d'extrême proximité, voire de symbiose, dans lesquelles ils se «maternisent» inconsciemment ; ceci peut créer entre professionnels et parents des rivalités affectives non dites qui vont être la source de bien des conflits.

Par ailleurs le polyhandicap de l'enfant a sur tous les professionnels un impact violent en ce qu'il nous inflige un constant rappel de nos limites : quelque soit notre métier, notre formation, nous nous sentons impréparés, incapables de réparer et souvent même de comprendre l'enfant souffrant, immobile, silencieux, qui nous attache par son regard confiant et crée en nous le désordre émotionnel de l'ambivalence des sentiments.

Que nous soyons éducateurs, médecins, psychologues, rééducateurs, infirmières..., l'enfant polyhandicapé met à l'épreuve notre professionnalité, notre idéal du moi ; et ce n'est qu'au prix de la reconstruction de nos échelles de valeur, de la redéfinition d'objectifs modestes et surtout de la conviction, d'ordre éthique, qu'il ne peut y avoir de soin et d'éducation de second ordre, parce qu'il n'y a qu'un ordre majeur à l'humanité de ces enfants, ce n'est qu'à ce prix d'un travail réflexif sur soi-même que les professionnels peuvent demeurer réellement présents auprès des enfants polyhandicapés et de ce fait se trouver - parfois surpris - efficaces.

Cette vigilance permanente des professionnels à l'égard d'eux-mêmes est d'autant plus nécessaire que l'enfant ne s'oppose jamais directement à nous, à nos soins, nos propositions et parfois nos impératifs. La même vigilance, soucieuse de limiter, nos propres pouvoirs, nous est également nécessaire à l'égard des parents que la détresse, l'isolement, l'absence de choix... mettent en situation de «clients obligés».

En l'absence d'un tel travail continu sur soi, qui implique lieux de paroles, perfectionnements continus, questionnement et recherche, le polyhandicap entraîne un surcroît de risques d'usure professionnelle redoutable, qui prive alors les intervenants de toute possibilité de poser sur l'enfant un regard individualisé et positif.

**Pour les parents comme pour les professionnels**, lorsqu'ils échappent à l'isolement et au silence, l'enfant polyhandicapé ne se résume pas à ses déficiences et aux angoisses qui en découlent. Ensemble ils découvrent la richesse de ses ressources propres : sa sérénité qui le met à l'abri des frustrations et des rivalités fraternelles ; ses capacités d'attachement, d'attention aux autres, de confiance dans la vie et dans ceux qui l'entourent. La finesse de sa compréhension affective lui donne des moyens d'acquérir des connaissances par d'autres voies que la rationalité, et de s'exprimer autrement que par la verbalisation. Ce potentiel de développement du moi, d'élargissement des relations sociales et affectives demeure intact à l'âge adulte si le jeune polyhandicapé continue d'être compris, respecté, aimé. Mais parents et professionnels savent bien que ces mêmes capacités de compréhension affectives rendent l'enfant polyhandicapé particulièrement sensible aux angoisses et découragements des adultes auxquels il est attaché et qu'il peut en souffrir d'autant plus gravement que ces charges émotionnelles resteraient non dites.

**En conclusion**, le polyhandicap de l'enfant place la famille et les professionnels dans une expérience de l'extrême : de la douleur partagée, de la confiance réciproque, de l'attention respectueuse à l'Être. Autour de l'enfant polyhandicapé qui exprime sans langage la qualité de la vie qu'on lui offre, parents et professionnels se trouvent engagés mutuellement, partenaires dans une recherche continue de cette qualité de vie seule garante de notre commune humanité.

## Références bibliographiques

Rouquès D. (1975). *Parents et thérapeutes face à l'enfance inadaptée*, Paris, Fleurus.

Zucman E. (1982). *Famille et handicap dans le monde*, Paris, CTNERHI-PUF.

Zucman E. (1988). *Les interrelations parents-jeunes handicapés, professionnels*, in *Famille, handicap, société*, Paris, IDEF, pp. 250-253.

## Quels projets pour quels enfants, adolescents polyhandicapés

L. Georges-Janet\*

### Un projet de vie possible ?

Tout enfant s'inscrit dès la naissance - et plus tôt encore - dans un projet de vie qui est d'abord celui de ses parents, puis devient progressivement le sien propre. C'est précisément le chemin de l'autonomie.

L'enfant polyhandicapé bouleverse le projet familial, au point :

- de ne pouvoir parfois s'y insérer (abandon) ;
- de perturber gravement les équilibres relationnels ;
- de changer dans tous les cas le projet de vie des parents dans des domaines variés (fratrie-famille élargie-profession-logement-environnement social).

D'autre part, le temps passant, amène le constat progressif :

- de l'impossibilité pour cet adolescent de construire de façon autonome son projet de vie global - d'où des questions :

- le projet pour cet enfant devra-t-il être toujours celui "des autres" ?
- le travail des professionnels n'a-t-il pas finalement pour objet essentiel de permettre au sujet de devenir, si peu que ce soit, actif dans certains aspects de son projet de vie, et pour cela de soutenir le projet de la famille à l'égard de ce jeune tout au cours de l'évolution ?

---

\* Directeur médical du CESAP

- Dans les tous premiers temps de la prise de conscience progressive ou brutale des déficiences ou incapacités de l'enfant jeune, il se peut que le seul avenir envisagé dans l'esprit des parents et des intervenants, soit la mort de cet enfant. Dans ce cas, toutes les paroles "positives" dites autour de cet enfant sonnent faux, et ce projet "fermé" va peser très longtemps sur la prise en charge : même vivant, ce sujet va rester un enfant "destiné à mourir".

- Lorsqu'un projet d'abandon se fait jour, dans le bouleversement initial - quelle que soit l'origine de la suggestion d'abandon, il existe une lacune dans l'accompagnement de ces parents - en particulier dans la période des trois premiers mois où la décision n'est pas définitive et où précisément un autre projet pourrait peut-être se construire, à condition qu'une certaine connaissance de la réalité de cet enfant et des ouvertures possibles puissent être proposées.

- Dans beaucoup de cas, quelles que soient les modalités de prise de conscience des déficiences et incapacités, la famille élabore un projet délibéré pour aménager la vie avec cet enfant, et ici les intervenants portent la responsabilité d'aider - sans jugement - à cet aménagement.

- Il arrive aussi que l'état de l'enfant impose insensiblement une série de modifications dans les conditions de vie des parents, de la fratrie, que les intervenants sont parfois mal placés pour percevoir - une grande clairvoyance est nécessaire concernant la place des différents membres de la famille dans ce nouvel équilibre qui s'établit - particulièrement la place des frères et soeurs.

- Enfin, il peut arriver que le poids des difficultés socio-économiques soit tel que l'état de l'enfant n'apporte qu'un élément de plus, d'un autre ordre, dans une situation tellement précaire que les intervenants (souvent multiples) ont grand mal à envisager ou soutenir un ou des projets.

## **Construire un ou des projets ?**

Tout ce qui précède montre que l'idée même d'un projet pour l'enfant et avec sa famille, si elle est toujours présente et nécessaire aux équipes de professionnels, ne peut émerger que très progressivement - après un temps de connaissance mutuelle des différents partenaires.

D'une manière un peu artificielle, on peut parler :

- d'un projet de soins
- d'un projet éducatif
- d'un projet de rééducation

### *Projet de soins*

- L'ambition du projet de soins n'est évidemment pas dans ces cas de chercher une guérison - mais il est fondamental, car un objectif de santé globale est, pour beaucoup d'enfants, possible dans les limites du handicap. Il est donc nécessaire de s'y arrêter un instant.

L'enfant ou l'adolescent polyhandicapé nous apprend à redonner toute leur valeur aux soins de base (au sens de Maslow ou de Virginia Henderson). Respirer, se nourrir et s'hydrater, éliminer, se reposer, bouger et maintenir l'intégrité de sa personne, etc... autant de problèmes à résoudre au fil des 24 heures pour l'enfant polyhandicapé. En famille ou en institution, il est parfois nécessaire de recourir aux méthodes instrumentales, plus ou moins

hospitalières (alimentation entérale continue, oxygène, aspiration...) mais bien plus souvent c'est l'attention précise aux petits soins et la bonne connaissance de l'enfant qui permettront à ces activités de base de rester dans les limites d'une vie "ordinaire". Quelques exemples :

- nourrir un enfant polyhandicapé sans inonder les voies respiratoires peut obliger à utiliser une nutripompe ou à envisager une gastrostomie, mais signifie plus souvent passer du temps, bien observer l'enfant, choisir la bonne position et le bon matériel, mesurer chaque geste et tâcher de créer une atmosphère telle que "le repas se passe bien", et ceci est une affaire de la famille ou des personnes qui ont en charge les enfants, mais aussi des médecins ou des paramédicaux, qui doivent observer, affiner leurs connaissances sur la physiopathologie à propos d'un enfant bien précis avec ses troubles spécifiques, et ainsi essaieront d'aider au mieux celui ou celle qui tient la cuillère ou le verre.

C'est aussi peut-être l'affaire du psychologue qui perçoit des interactions et cherche à les orienter au bénéfice du groupe adultes-enfants.

- tenter de prévenir des complications articulaires chez l'enfant infirme moteur d'origine cérébrale (IMOC), c'est presque toujours installer l'enfant le mieux possible avec l'aide de tous les apports récents de l'orthopédie ou de la chirurgie, mais c'est aussi quotidiennement penser mouvement (si peu que chaque segment de membre puisse bouger) c'est penser à la manière correcte d'habiller et de déshabiller sans faire souffrir ou risquer de fracture, penser protection de la peau, mesurer les gestes nécessaires au déplacement de sujets lourds (peu mobiles ou trop agités) avec le souci d'utiliser les stratégies les moins pathogènes pour le rachis de celui (ou plus souvent celle) qui réalise les transferts.

- équilibrer une épilepsie sévère, c'est bien sûr prescrire en connaissance de cause (et ce n'est pas si facile d'être bien informé, d'éviter la surenchère ou les effets de mode), mais c'est aussi savoir recueillir de menus faits d'observation, écouter l'entourage pour replacer les crises dans leur contexte, évaluer les effets secondaires, et tenter ainsi une meilleure adaptation.

On pourrait peut-être en définitive, souligner les points essentiels de ce projet de soins :

- il n'y a pas, en matière de polyhandicap, de soins mineurs. Tout ce qui concerne la vie quotidienne nécessite un aller et retour entre les spécialistes et les personnes au contact direct de l'enfant ;

- il n'y a pas non plus les soins physiques et le soin psychologique - l'ensemble forme un tout où chaque attitude est impliquée ;

- le projet de soins se module en fonction des troubles particuliers de l'enfant et de son évolution :

- chez l'enfant IMOC, c'est le confort, la prévention et la communication qui constituent des objectifs premiers ;

- pour les grands épileptiques, observation et recherche de la vigilance ;

- pour l'enfant atteint de maladie évolutive, accompagnement et mesures palliatives progressives.

Ceci est trop schématisé bien entendu mais pour tous, la recherche d'une compensation "suffisamment bonne" aux incapacités dans le domaine de la vie pratique est centrale.

Le projet de soins comporte enfin un souci permanent d'information quant aux possibilités nouvelles et raisonnables de parvenir à un diagnostic plus précis, à une étiologie parfois, et ceci en pratique est bien difficile, de plus en plus difficile quand le sujet avance en âge, mais souvent essentiel eu égard au conseil génétique.

## *Le projet éducatif*

Soigner pourquoi ? Pour maintenir chez l'enfant, s'il est possible, un état de santé globale permettant au désir de vie, d'activité, d'émerger. C'est l'objectif du projet d'éducation de susciter et de soutenir ce désir de vie, d'activité, de jeu.

L'éducateur propose, dans une relation progressivement construite, des échanges au stade où en est l'enfant, médiatisés par les objets, des situations réfléchies, et naturellement par toutes les ressources du langage et des attitudes répondant à celles de l'enfant - ceci peut se faire même pour des enfants de petit niveau ou très fragiles. Le projet est d'abord individuel et souvent médiatisé par la mère - il se donne des objectifs limités, pratiques, qui intéressent les actes de la vie quotidienne ou une certaine maîtrise sur les objets et l'environnement - c'est la marche patiente vers un peu plus d'autonomie, ou du moins vers des interactions où chacun a une place de sujet.

Dans la suite, le projet éducatif tend à ouvrir progressivement le réseau de relations, en utilisant des cadres précis de temps, de lieu, de groupe et de moyens (moyens naturellement toujours insuffisants,...).

Nous pensons que le projet de soins peut être mis en échec s'il n'est pas accompagné par cette stimulation à la vie qu'est l'abord éducatif et relationnel (et ceci d'autant plus peut-être que l'enfant est plus atteint) mais qu'à l'inverse aucune action éducative ne peut se passer de prendre en compte santé et confort. Ceci peut paraître banal, mais les nécessités contradictoires de la prise en charge de l'enfant et de l'adolescent polyhandicapé rendent la pratique toujours sujette à écueils, découragement, retours en arrière et conflits à résoudre.

*Le projet de "rééducation" a pour objectif de proposer des techniques variées pour réduire les incapacités et contourner les handicaps*

- les indications doivent être précises et suivies ;
- la tendance est trop souvent un colmatage en patchwork d'une série d'incapacités :
  - devant une infirmité motrice d'origine cérébrale le médecin tire le tiroir "kinésithérapie"
  - devant une absence de langage apparaît la prescription d'orthophonie
  - la rééducation psychomotrice est offerte, un peu dans toutes les circonstances...

Il s'agirait plutôt de s'assigner un objectif à court terme en fonction :

- de l'état physique de l'enfant, certes, mais
- de son stade évolutif surtout
- de ses possibilités du moment de tirer parti de telle ou telle technique
- de son appétence actuelle dans le domaine moteur, sensoriel, manuel ou autre.

Des techniques diverses se sont affinées ces dernières années concernant :

- la stimulation visuelle, les stimulations sensorielles de base
- les possibilités de communication "assistée"
- la neuromotricité alimentaire
- les techniques d'aide au confort
- les aides au déplacement, à la vie quotidienne.

Il s'agit pour chaque enfant de proposer au bon moment un objectif précis pour lequel le rééducateur mettra en oeuvre sa technique et la fera partager à la famille pour qu'elle passe dans une certaine mesure dans la vie quotidienne.

Cela pose la difficile question de l'évaluation pour repérer les périodes sensibles où l'enfant peut être plus réceptif à telle ou telle acquisition.

Est posée aussi la question des contraintes de rééducation, éventuellement en contradiction dans certains cas avec les projets d'éducation ou de confort.

## **Confronter des projets et des réalités**

### *En fonction de la famille*

Construire un projet ne se conçoit qu'avec la famille de l'enfant

- Cette affirmation sous tend des réalités multiples - Les risques d'égarement sont nombreux pour les intervenants trop prisonniers de leur projet technique ou trop investis dans les interactions familiales ; mais,

- Le décodage des multiples facteurs qui peuvent limiter, freiner, ou changer totalement l'objectif d'un travail avec l'enfant polyhandicapé est complexe : passé personnel, croyances, arrière plans culturels, contraintes sociales, réalités pratiques, forment un réseau serré dans lequel les intervenants doivent trouver la bonne façon d'amener "quelque chose d'autre" pour cet enfant, différent mais compatible pourtant avec les habitudes et le projet de vie de cette famille.

- Sans méconnaître les périodes de crises ou de dépression grave qui peuvent amener à des changements rapides dans la prise en charge - souvent sous forme d'un éloignement provisoire de l'enfant - réfléchi, guidé et suivi s'il est possible.

### *En fonction du cadre institutionnel*

Le cadre impose toujours ses propres contraintes (même dans l'action ambulatoire ou à domicile) ne fut ce que la périodicité, la durée des interventions, le temps des trajets, les relations avec l'institution ou les intervenants. Ces contraintes font parfois obstacle au projet individuel pour l'enfant. Toutefois, la volonté délibérée d'avoir un projet pour chaque enfant doit pouvoir dans certains cas conduire à changer certaines habitudes de travail dans un service ou une institution.

Mais la vie de l'enfant polyhandicapé et de sa famille est très rapidement rythmée par les relations qui s'établissent avec de multiples institutions.

Et le recours à certains types d'institution peut constituer en soi même un projet à élaborer, construire et mener à bien : ainsi l'entrée en crèche ou halte-garderie, projet de socialisation pour l'enfant, d'ouverture de la vie quotidienne pour les parents.

Enfin, lorsqu'il est question d'entrée en établissement spécialisé, projet plus difficile encore parfois à mûrir avec une famille, apparaîtront encore d'autres éléments contradictoires à prendre en compte pour la vie de cet enfant :

- autonomisation par rapport à la famille - dans une dépendance persistante ;
- projet individuel - à insérer dans une vie de groupe ;
- projet d'aide à la famille - dépendance de celle-ci par rapport à l'institution.

C'est dans la vie institutionnelle que se marque le plus la difficulté pour les équipes d'individualiser les projets, d'en partager le suivi et l'évolution avec la famille, de maintenir la continuité d'un projet pour chaque enfant ou adolescent au travers de la diversité des intervenants.

Nous pensons que la responsabilité des médecins de toutes disciplines est importante dans ce domaine car le patient travail de recueil et de mise en valeur des contradictions et difficultés pour tenter de les contourner est le seul moyen de maintenir la cohésion des équipes pluridisciplinaires autour d'un projet pour chaque enfant et pour le groupe.

### *Quand il n'y a plus de projet ?*

- Dans le long terme, et surtout à l'adolescence, il arrive que la dépendance qui persiste, et les échecs divers, mènent à la disparition de tout projet et ceci est vrai des familles comme des équipes de soin.

C'est un fait le plus souvent inconscient qui mène non pas à un rejet mais à une routine de vie parfois tout à fait tolérable en apparence. Mais il peut arriver que la prise de conscience ou un problème intercurrent mettent en lumière cette réalité, et alors peut réapparaître inchangé tout le traumatisme initial de la découverte du handicap.

Dans les institutions cette prise de conscience culpabilisante se traduit bien souvent par un souhait d'orientation, de changement d'établissement - lorsqu'il est réalisable. Dans ce sens le blocage actuel des sorties d'établissements joue un rôle défavorable sur les prises en charge d'adolescents.

Et, pour l'enfant ou l'adolescent, il existe des cas où la mise en échec de tout projet, tant de soins que d'animation, semblerait signifier un refus de vivre. Et pourtant, même dans ces situations limites, il arrive que le maintien d'une relation, éducative et soignante, clairement inscrite dans la longue durée et non dans le progrès, fasse émerger un nouveau projet.

## **Conclusion**

L'aménagement d'un projet de vie pour l'enfant polyhandicapé est un travail évolutif souvent remis en question, qui se heurte à des contradictions multiples. Il doit s'appuyer sur une attention fine à des faits précis et en apparence mineurs de la vie quotidienne, mais il est tout aussi important que des travaux élaborés, fondamentaux, en provenance de disciplines diverses, soutiennent une recherche opiniâtre de moyens pour contourner le handicap.

## Références bibliographiques

Haller B. de (1990). *Soins de base et handicap profond. Où est la place de l'Educateur ?* Lausanne, Mémoire, Ecole d'études sociales et pédagogiques.

L'annexe XXIV ter du décret du 29.10.1989 et les enfants polyhandicapés - adolescents - adultes (1991). *CESAP Information*, n° 27, septembre.

*L'enfant déficient mental polyhandicapé. Quelle réalité ? Quel projet ?* (1988). Ouvrage collectif, éditions ESF, Coll. La vie de l'enfant, 2ème édition.

*La spécificité de la prise en charge médicale des personnes polyhandicapées en institution* (1989-90). Centre de formation permanente du CESAP, 81, rue Saint-Lazare, 75009 Paris.

*Mental Retardation and Medical Care* (1991). Proceeding of the first european congress on mental retardation and medical care, April 21 st.-24 th 1991, Noordwijerrhout, Netherlands, Jos. J. Roosendaal Editor, C.I.P. Gegevens Konklijke Biblioteek Den Haaj.

## **La mort de l'enfant polyhandicapé Entre l'euthanasie et l'acharnement thérapeutique**

S. Tomkiewicz\*

Je tiens pour commencer à remercier de tout coeur le Professeur Ponsot d'avoir voulu et su réunir dans cet amphithéâtre de la Faculté de Médecine tellement de gens qui veulent travailler pour le bien des polyhandicapés. En 1957 quand je commençais à travailler dans ce domaine, une telle idée relevait de la science fiction : les polyhandicapés n'intéressaient pas les médecins, même du point de vue scientifique, tout au plus peut-être au moment de l'autopsie.

Je regrette quand même qu'il n'y ait pas dans cet amphithéâtre autant de jeunes étudiants qu'il y en avait en mai 68 quand il portait le nom d'amphithéâtre Che Guevara ; mais ce regret est compensé par la présence du personnel de l'hôpital de La Roche Guyon de l'Assistance Publique, ces équipes avec qui j'ai travaillé pendant dix-huit ans. Je leur présente ici mes excuses de n'avoir pas pu à l'époque les introduire dans ce genre de colloque, pour leur donner un peu d'air, alors qu'elles travaillaient avec tellement de dévouement, mais tout à fait en vase clos dans un véritable ghetto d'exclus. Là encore il faut remercier Monsieur Ponsot.

Parler de la mort du polyhandicapé est toujours d'actualité bien qu'il en meure beaucoup moins qu'il y a 30, 40, 50 ans. Cependant, d'après les statistiques de Finn Svendsen, ces enfants, adolescents ou jeunes adultes meurent encore 100 fois plus que la population du

---

\*Directeur de Recherche à l'INSERM - ADREMIH - Fondation pour la Recherche en Action Sociale  
1, rue du 11 Novembre - 92120 Montrouge

même âge. Parmi eux, les polyhandicapés que Svendsen appelle “graves”, par exemple les quadriplégiques, les épileptiques, etc..., meurent encore 20 fois plus que les autres. C’est donc un sujet dont on n’aime pas beaucoup parler mais qui correspond à la réalité.

Je crois que la mort d’un enfant polyhandicapé est un double scandale. D’abord c’est la mort d’un enfant : la mort d’un enfant à l’époque où nous vivons, de médecine médiatisée qui se croit toute puissante, est un scandale très mal supporté par tout le monde. Il n’en était pas toujours ainsi ; rappelez-vous Montaigne qui disait il y a 400 ans “J’ai perdu cinq enfants en bas âge, ça m’a frappé mais pas beaucoup chagriné, je l’avoue”. Le scandale de la mort de l’enfant apparaît il y a 200 ans à peine et fait suite à la première révolution démographique qui a débuté en France et en Europe au XVIIIe siècle ; c’est quand l’enfant est devenu une denrée rare, que sa mort avait tendance à devenir un scandale.

Mais la mort d’un enfant handicapé, et plus encore d’un polyhandicapé, est un *double* scandale, parce que c’est un accomplissement indépendant de notre volonté, de nos fantasmes, de nos désirs de mort de cet enfant. Ces fantasmes de mort n’ont pas toujours été implicites, cachés et refoulés : la Grèce antique, la Rome antique, et plus près de nous Hitler en Allemagne nazie, ont su réaliser et donner corps à ces fantasmes en exterminant les polyhandicapés soit à la naissance, soit, quel que soit leur âge, dans les institutions.

Mais toute la tradition éthique Judéo-Chrétienne avec les Juifs, Saint-Augustin, Isidore de Séville, Saint-Vincent-de-Paul, a rendu l’assassinat des handicapés absolument intolérable et le fantasme de leur mort a été refoulé.

Ainsi, le deuil est à la fois plus facile et plus difficile que celui d’un enfant normal : il est certes plus facile parce qu’on met beaucoup moins d’espoir dans l’avenir d’un polyhandicapé que dans celui d’un enfant comme les autres ; mais il est aussi, plus compliqué, plus pervers dirais-je, plus subtil, parce qu’à ce deuil se mêle pas mal de culpabilité, la mort venant combler quelque désir de mort plus ou moins conscient, inavouable, qu’on avait beaucoup de peine à exprimer aux autres et à soi-même. Cette situation concerne beaucoup sinon la plupart des familles, elle concerne également les équipes. Je dirai plus tard un mot sur les manières d’élaborer cette culpabilité, de vivre avec, de la travailler psychiquement, bref, comment nous réagissons à la mort et à sa menace.

## **Quelques types cliniques**

Je pense, peut-être à tort, que la mort d’un enfant polyhandicapé se présente différemment que celle d’un enfant ordinaire : elle ressemble plus à la mort d’un nourrisson. Vous connaissez tous les travaux de Ginette Raimbault et de Nicole Alby, qui décrivent l’angoisse de la mort, la préscience, le pressentiment chez des enfants qui meurent de cancer, de leucémie.

Mais il faut dire que depuis quelques années ces constats psychanalytiques si subtils et convaincants, ont été un tout petit peu mis en cause par les travaux récents sur la douleur de l’enfant. Annie Gauvain-Piquart a montré qu’en soignant et en supprimant la douleur de ces enfants, pourtant voués à la mort et souvent conscients de leur sort, on assiste à une disparition de l’angoisse qu’on a cru existentielle.

Je crois que les enfants polyhandicapés meurent comme les nourrissons, c'est-à-dire qu'ils ne se rendent pas compte, qu'ils n'ont pas conscience de leur mort ; elle devient une espèce d'achèvement, de couronnement de leur unité psychosomatique ou psycho-physiologique. C'est là encore un langage qui leur est accessible. Mais je ne serais pas étonné que tout le monde ne soit pas d'accord avec cette vision que l'on peut considérer trop psychiatrique, trop psychanalytique.

Demain vous aborderez la mort des polyhandicapés du point de vue médical et scientifique : ils meurent d'épilepsie, de fausse route, de causes pulmonaires, digestives, etc... Ce n'est pas cette classification que je vous propose mais plutôt quelques catégories vues avec un oeil de psy, un oeil d'observateur naïf qui ne connaît rien à la médecine.

Trois façons de mourir m'ont frappé au cours de mon travail avec ces enfants. La première c'est la *mort trop longtemps attendue*.

Je me souviens à La Roche-Guyon, nous avons reçu un jour un petit enfant atteint de la maladie de Van Bogaert, qui venait de l'hôpital des Enfants Malades et qu'on a mis chez nous parce que ça coûtait trop cher de le garder aux Enfants Malades ; il nous a fallu promettre de l'envoyer pour une autopsie bien faite. Mais il a vécu quatre ans grâce aux soins de notre équipe de La Roche-Guyon, grâce aussi aux traitements immunologiques donnés aux Enfants Malades qui étaient à l'époque tout à fait modernes. C'était une vie très bizarre parce que chaque semaine lorsque je venais, je disais "alors le petit Van Bogaert est-ce qu'il vit toujours ?" Il est mort quatre ans plus tard. Cette mort a fini par être souhaitée et tout le monde était soulagé quand elle arriva.

Si je me permets de citer ce cas, ce n'est pas pour son intérêt anecdotique : quand les médecins, pédiatres, accoucheurs, pour se vanter, pour combler leur narcissisme de celui-qui-sait, émettent un diagnostic bien fait et un pronostic percutant, annoncent une mort prochaine aux parents (qui sont faits comme nous, comme les équipes), ils ne se rendent pas compte combien ils font naître ainsi chez leurs interlocuteurs le désir de cette mort annoncée. D'autres médecins (si ce ne sont pas les mêmes) vont traiter plus tard ces parents de "mauvais" car ils ne veulent plus lutter pour la vie de leur enfant. Ils oublient que ces parents ont intériorisé un verdict de mort venant de la Faculté de Médecine. Je pense que c'est très mauvais de porter un tel verdict et que ces morts "trop longtemps attendues" devraient disparaître si nous mettions un petit peu plus de finesse et de compréhension dans nos paroles.

A l'opposé, pourrait-on dire, de cette mort trop longtemps attendue, il y a la *mort psychosomatique*, la mort brusque apparemment incompréhensible, la mort qui arrive par exemple lors d'un changement de milieu. Cette quasi impossibilité de changement de milieu de vie ne concerne pas seulement les enfants autistes, mais également quelques-uns parmi les enfants polyhandicapés. Ils meurent d'une crise d'épilepsie, d'une fausse route ou même sans aucune raison apparente.

On a connu un cas d'une telle mort qui nous a fait beaucoup de peine, lorsque nous avons organisé avec Elisabeth Zucman des vacances pour enfants polyhandicapés ; elles se sont très bien passées. Beaucoup d'enfants venaient, non pas d'une institution, mais d'une famille où ils étaient choyés, jamais séparés. Or, un de ces enfants est mort le troisième jour des vacances malgré la très bonne ambiance qui régnait dans cette colonie.

Je n'ai jamais vu une telle mort quand un enfant était transféré d'un service ou d'une institution dans une autre mais toujours après une séparation avec la famille au moment de l'institutionnalisation. On disait alors, en bon psy, en bon psychanalyste ou même en bon

somaticien qui parle toujours psy lorsqu'il n'a pas d'explication scientifique, que ce sont là des morts psycho-somatiques, d'origine psychologique. Et on sous-entend parfois : "C'est la faute de la maman qui a été trop fusionnelle, qui couvait trop son enfant et qui a entravé son accès à l'autonomie."

Récemment, j'ai appris un cas tragique qui concernait l'hôpital Saint-Vincent-de-Paul et qui donne une explication scientifique, sinon scientifique, à ce genre de mort. Chez cet enfant, le service du CHU n'a pas su trouver le diagnostic d'une maladie tellement rare que j'en avais oublié le nom. Cet enfant était donc considéré comme cas psychiatrique et les parents l'ont passé à la CDES où un psychiatre avait déclaré que son état est dû à 100 % à l'hyper-sensibilité parentale. A l'institution ainsi avertie, derrière le dos des parents, on a interdit les visites et l'enfant est mort au bout de huit jours. Le diagnostic était posé à l'autopsie, parce que les parents ont autorisé des prélèvements d'organes en vue de greffes. Il s'agissait d'une maladie métabolique rarissime, où tout changement comporte un risque important d'issue fatale.

Troisième cas de figure : *les morts accidentelles.*

Elles posent toujours, qu'on le veuille ou non, le diagnostic différentiel avec les violences institutionnelles. Quand on vous signale qu'un enfant est mort étouffé dans son lit, à la suite d'une mauvaise chute ou bien ébouillanté au cours d'un bain, la première idée qui vient à l'esprit, c'est que le personnel y était pour quelque chose. Quand j'étais jeune, je croyais à l'assassinat sadique ou au moins malveillant ; maintenant je pense que c'est plus souvent un acte manqué meurtrier ou peut-être le résultat d'un "burn-out syndrome", du ral-le-bol, de la fatigue de l'équipe et de l'institution. Parmi ces morts accidentelles il faut réserver une place à part à celles qui sont provoquées par les fausses-routes lors d'un repas. J'en reparlerai au chapitre suivant.

## **Attitudes des équipes et des parents**

Comment cette mort retentit-elle sur les équipes et sur les parents ?

### *Les équipes*

J'ai pu constater qu'il existe, à l'intérieur de l'institution, un travail admirable, une lutte contre la mort, pour la vie. Cependant quand on parle avec le personnel à l'extérieur, dans un café, quand on a bu un peu, au cours d'un repas, et bien c'est là que pas mal de fantasmes moins conformistes arrivent à s'exprimer. On entend dire "*ils sont fous ces médecins, ils sont cruels de lutter pour la survie de ce gosse, on aurait mieux fait de le laisser mourir, quel plaisir ont-ils dans la vie, à quoi sert leur vie ?*" On retrouve là, dit d'une manière simple et honnête, ce dont les nazis ont fait leur doctrine : la vie qui ne vaut pas la peine d'être vécue. Seulement ce qui fait la beauté de nos institutions, par rapport aux nazis, c'est que ce fantasme, même exprimé, n'empêche pas un travail admirable à l'intérieur de l'institution. Au contraire, si on proposait de tuer ces polyhandicapés, la réprobation serait violente et, j'espère, unanime.

Je pense que ce désir de mort provoque une culpabilité, laquelle comme toute culpabilité donne naissance à son tour aux mécanismes de défense. Quels sont ces mécanismes de défense ? Il y en a un individuel, c'est *l'hyper-attachement* à un enfant. Vous avez tous connu dans les institutions ces couples qui se forment entre une infirmière et "une petite crevette", un petit hydrocéphale ou un autre enfant particulièrement handicapé. L'infirmière ou l'éducatrice

finit par dire "c'est mon enfant", lui dispense des soins que la meilleure des mères ne serait pas capable de donner, défend ses intérêts contre les médecins cruels et sans cœur, contre les quolibets de ses collègues. Un tel hyper-attachement peut représenter une défense contre les désirs de mort refoulés et non acceptables pour le sujet.

Un autre mécanisme de défense contre l'angoisse engendrée par les désirs inavouables consiste à *transférer dans l'hôpital général* tout enfant, dont l'état paraît grave avec un risque d'issue fatale. Ce mécanisme est plus collectif et concerne davantage l'institution entière que tel ou tel individu. Il y a des institutions qui ont tellement peur de voir un patient mourir sous leur toit, que dès que son état devient inquiétant, ils l'envoient en pédiatrie ou dans un service de soins urgents. Ainsi la mort ne nous concerne plus ; elle survient ailleurs.

Parmi ces enfants transférés se recrutent des cas de "mort trop attendue". Le service "actif", pour ne pas être accusé d'incapacité, annonce parfois : "*ce cas est extrêmement grave il va sûrement mourir*". Si l'enfant ne meurt pas, s'il revient, le personnel réagit souvent comme ces parents dont je parlais tout à l'heure : il a de la peine à accepter cet enfant dont il a déjà fait le deuil en le renvoyant à l'hôpital et qui revient là, d'une manière *inattendue*, comme illégale, non raisonnable, on dirait un revenant. J'ai appris qu'actuellement certaines institutions règlent ce problème différemment et préfèrent garder dans l'institution les enfants jusqu'à la mort, quel que soit le plateau technique, en lui assurant le maximum de soins décents sans acharnement thérapeutique.

Je vois deux des problèmes engendrés par cette attitude qui attire plutôt ma sympathie. Comment parler de cette mort ? Je crois que sur ce point on a fait quelques progrès, au moins dans certaines institutions qui parviennent à métaboliser l'événement, en discutant à l'intérieur des équipes, voire même parfois avec les autres enfants. (Je ne suis pas capable de me prononcer sur la pertinence de cette manière de procéder). Dans une institution chrétienne que j'estime beaucoup, une discussion eut lieu concernant la place au cimetière : près de cette institution existe un petit cimetière commun avec le village ; pourtant les patients de l'institution sont enterrés dans un coin à part. J'ai trouvé cette séparation plutôt choquante arguant qu'il est difficile de prôner l'intégration à l'école maternelle, primaire ou à l'usine, si on n'accorde même pas cette intégration au cimetière...

Je ne fais que mentionner ici un autre mécanisme de défense qui fonctionne dans les équipes : c'est la *médicalisation à outrance* avec multiplication des appels téléphoniques au médecin. Cette médicalisation permet à son tour la *projection* sur le médecin de toute la culpabilité collective devant la mort. Tout devient la faute du médecin : si l'enfant est sauvé, c'est qu'il a fait preuve de trop d'acharnement thérapeutique qui n'était pas de mise. Si l'enfant meurt, c'est parce qu'il était un mauvais médecin, qui l'a laissé mourir. Je trouve que ces réactions sont très saines, car nous médecins, avons des revenus plus élevés que le petit personnel, que nous pouvons très bien supporter d'être victimes de leurs projections.

Le dernier mode de défense dont je veux vous parler aujourd'hui, c'est l'*acharnement thérapeutique* et la lutte pour la vie qui domine toute autre considération. Les fausses-routes en offrent un bon exemple. J'ai connu un cas où un médecin pneumologue propose à la mère de pratiquer une jéjunostomie car sa fille fait deux ou trois fois par an une fausse-route qui nécessite une hospitalisation en réanimation. Il me semble que ce pneumologue ne comprend pas très bien ce que peut ressentir une mère, que signifie la qualité de vie. Je pense que *lutter pour la vie* à tout prix en supprimant les derniers plaisirs qui restent à l'enfant, comme par exemple le repas accompagné d'une interaction affective, n'est pas toujours une bonne

action. Il y a d'autres cas, certes, où le repas devient épreuve de force et violence : alors le sondage reste le moindre mal...

### *Les parents*

Les parents, un peu comme les équipes, se servent de la *projection* sur les médecins de leurs sentiments troubles et de leur désarroi. D'autres se défendent en niant d'une manière absolument pathétique la gravité de l'état de leur enfant, voire le danger ou l'imminence de la mort, et se trouvent hébétés, déréalisés, quand la mort survient. C'est notre devoir de les accompagner dans leur deuil, et on s'aperçoit qu'au bout de six mois à un an certains arrivent à revivre ou même à avoir un autre enfant.

Chez d'autres parents c'est la *surcompensation* des désirs de mort inconscients : demandes d'opération, de scanner, de plateau technique, de toutes formes de surmédicalisation. Je comprends mieux cependant les parents que les équipes : ils n'ont pas choisi, il est donc normal qu'ils soient plus esclaves de leur inconscient, alors que nous, nous avons choisi notre métier et devons mieux contrôler ce que nous faisons.

### *Les médecins*

Certains psychanalystes ont tellement peur de la mort, qu'ils fuient comme ils peuvent. J'en ai connu quelques exemples stupéfiants. Mais ce n'est pas le cas de tous. Les pédiatres, et autres somaticiens, réagissent très souvent par un acharnement technique.

## **Conclusion**

En conclusion, je pense qu'il nous faut refuser toute tentative d'euthanasie et ne jamais obéir à l'inconscient collectif, ne jamais succomber au souhait de mort qui affleure notre société. Nous les médecins, notre devoir est de lutter pour la vie, ne jamais nous allier à une oeuvre de mort. Pour moi c'est un impératif catégorique : je n'ai pas besoin de le prouver, je n'ai pas besoin d'être logique ; il vaut autant pour les athées que pour les croyants. Je pense ainsi que nous devons lutter contre les formes déguisées de l'euthanasie telles qu'on les a vues pendant la guerre : la non-alimentation, l'abandon, etc... Cependant la lutte contre la souffrance fait tout autant partie de notre éthique et nous permet d'éviter toute hypermédicalisation et tout acharnement thérapeutique inhumain même si cela permet de reconforter les mécanismes de défense de la famille et parfois le narcissisme des médecins plus que l'enfant lui-même.

Je terminerai par un mot concernant certains néo-natologistes : je pense que donner aux parents la soi-disant liberté de choix, pour décider s'il faut ou non arrêter la réanimation sophistiquée n'est qu'un leurre de liberté : c'est une lâcheté, qui rejette la culpabilité sur les parents et les place devant un choix impossible. Ce n'est pas aux parents d'arrêter la survie artificielle, c'est à nous de le décider et de prendre sur nous la douleur et la culpabilité.

## **Le polyhandicapé, la famille, l'équipe thérapeutique : qui décide quoi ?**

Professeur Ph. Lacert\*

En forme de préambule, il me paraît utile de s'interroger sur la signification du terme de polyhandicapé ; l'habitude s'est prise de désigner sous ce terme un enfant dont l'autonomie est définitivement réduite non seulement en raison de troubles moteurs massifs mais aussi, et j'allais dire surtout, d'une sous-efficience intellectuelle majeure. Il se différencie ainsi de l'individu aux déficiences multiples, motrices et sensorielles, auditives et/ou visuelles pour lequel le terme de multi-handicapé tend à s'imposer. Ainsi le polyhandicapé est bien un individu porteur d'une déficience intellectuelle indélébile et c'est elle qui engendre sa marginalisation définitive ; ce refus, au moins apparent, de nommer le trait sémiologique dominant ne serait-il pas le reflet :

- Pour les équipes "thérapeutiques", d'un refus de faire le constat de leur échec dans la prévention et de leur incompétence à cheminer vers la guérison. Ne parle-t-on pas plus souvent de "prise en charge", d'accompagnement" que de traitement ?

- Pour les familles, d'une douleur qui peut nourrir révolte, rejet, marginalisation, agressivité tant elle est alimentée par un sentiment de profonde injustice et entretenue par un poids matériel tout aussi insupportable dans sa permanence que la douleur elle-même de ne pouvoir "échanger, partager normalement" avec leur enfant.

---

\* Hôpital R. Poincaré - 92380 Garches.

- Pour la société qui joue des mots, comme l'autruche du sable, pour ne pas voir l'étendue du désastre.

Pour douloureux, pour chacun à sa mesure, que soit la nécessité de regarder la vérité en face, elle n'en est pas moins indispensable pour parvenir à vivre avec et organiser des projets réalistes. La famille, ascendants et collatéraux, doit être accompagnée, c'est-à-dire d'abord écoutée, sur le long chemin qui va de la découverte intuitive à l'annonce pour lui faire reprendre la place d'éducateur principal qui est la sienne. Chaque membre va cheminer à son rythme (3) avec les risques de dysharmonie conjugale d'autant moins dangereuse que prévue. La déculpabilisation est, elle-aussi, essentielle pour limiter les risques de procès que chacun risque de faire à lui-même ou à autrui.

Les explications médicales claires, débarrassées du jargon technique, permettent à nombre de familles de cheminer avec les aptitudes intellectuelles, les caractéristiques spirituelles et les impératifs religieux qui leur sont propres ; au delà la psychothérapie peut s'avérer indispensable mais est-elle toujours nécessaire si la "sympathie" n'a pas été un vain mot.

Si cet accompagnement sur le long chemin de la prise en conscience de la douloureuse réalité est déjà difficile, il peut être émaillé de la nécessité de décider de gestes médicaux et/ou médico-sociaux ; ces décisions ne peuvent être bénéfiques que si elles sont le fruit de l'unanimité des intervenants ; ces intervenants me semblent la personne physique de l'enfant, les personnes morales que sont la famille et l'équipe thérapeutique.

## L'enfant

Il est souvent oublié, chosifié car les explications que l'on peut lui donner paraissent vaines et les réactions en retour vues comme nulles. N'est-ce pas là le fruit d'a priori discutables ? Deux anecdotes justifient ici mon interrogation :

- Un polyhandicapé de 7 ans "entend" sans qu'on s'adresse à lui "on demandera à ses parents qui viennent dans deux jours" ; le surlendemain, avant l'arrivée des parents, l'agent qui l'a en charge dans la journée et non averti de la phrase "entendue" demande "s'est-il passé quelque chose ? Depuis les deux derniers jours, il est différent".

Qu'avait "entendu" l'intéressé ? Qu'avait perçu l'agent ?

- Sur une population de 59 handicapés grabataires incontinents (4) l'observation médicale habituelle ne décelle aucune expression du "besoin"... de miction. Pour 12 de ces 59 enfants pourtant l'agent qui lui attaché est capable, sans pouvoir bien expliquer comment, d'annoncer de façon fiable l'écoulement imminent d'une miction. Ne faut-il pas alors parler de l'expression du besoin ? Si oui, le handicap n'est-il pas chez l'observateur-naïf qui a une déficience perceptive par rapport à l'observateur-privilegié du moins.

Bref, quand on est en relation avec un polyhandicapé essayons de ne pas occulter les capacités "réceptives" peut-être pas aussi exclusivement affectives qu'il est courant de le vivre et de développer les nôtres à ses modalités singulières d'expression.

## L'équipe thérapeutique

Son polymorphisme est évident : médecins de rééducation, de psychiatrie, kinésithérapeutes, ergothérapeutes, aides médico-psychologiques (AMP), infirmières, éducateurs, psychomotriciens, travailleurs sociaux... et j'en oublie sans doute. Chacun avec sa personnalité et sa formation propre ne peut être spontanément en harmonie avec l'autre. Pourtant comme le soulignent Turner et Sloper (5) la famille a besoin d'un interlocuteur unique.

L'équipe doit donc savoir gérer ses divergences et secréter l'interlocuteur privilégié (5) qui présentera à la famille un projet unanime de gestion du handicap à moyen et long terme. Le projet doit bien sûr tenir compte de :

- L'état de l'enfant et des gestes, chirurgicaux éventuellement, qui peuvent s'imposer pour préserver l'indolence de la mobilité passive, le confort respiratoire et alimentaire et une hygiène au moins élémentaire.
- des contraintes de la législation sociale qui limitent le choix des cadres de vie et influencent le poids financier pour la famille (2).
- De la singularité ethnique, sociale, éthique et religieuse d'une famille qui cherche à créer ou conserver un équilibre que chaque décision à prendre fragilise.

## La famille

Elle est faite d'adultes auxquels il faut souvent rendre le goût et les capacités d'éducateurs prioritaires. Pour exercer la part de responsabilité qui lui revient, elle est en droit d'attendre des explications claires sur les bénéfices et inconvénients, pour elle-même autant que pour l'enfant, des décisions à prendre.

Si la tâche est facile quand il s'agit d'un éventuel geste chirurgical, elle devient quasi-inaccessible quand est posé le choix entre la vie domestique ou institutionnelle voire l'immatriculation des polyhandicapés. Il est alors possible de leur faire vivre une période d'essai par une hospitalisation en moyen séjour, temporaire (1). Les revoir ensuite, prendre avec eux et non pour eux, la bonne décision est alors souvent moins malaisée.

La décision prise, il faut qu'elle soit la leur, pour la part de responsabilité qui peut être assumée et qu'elle soit déclarée haut et fort la meilleure, quel que soit le sentiment qu'elle inspire à la subjectivité de l'interlocuteur.

Si c'est la vie institutionnelle qui est choisie, il faudrait toujours pouvoir ménager dans l'institution une place privilégiée à la famille, sauf dans les rares cas où son choix final serait l'immatriculation définitive bien sûr.

Il ne faut pas se cacher que toutes ces démarches peuvent demander de longues heures d'écoute attentive, de dialogue réaliste qui ne figurent dans aucune nomenclature et apparaissent dans les bilans d'activité de ceux qui les assurent sur la même ligne que les heures de loisirs. C'est pourtant à ce prix que les savoirs seront reconnus comme partiels par tout intervenant, que leur confrontation pourra en faire un savoir sans partialité qui peut alors se mettre au service du pouvoir qui reste in fine, celui de la famille.

## Références bibliographiques

- (1) Botuk S., Winsberg B.G. (1991). Effects of respite on mothers of school age and adult children severe disabilities, *Ment. Retard*, 29, 1, 43-47.
- (2) Deniaud J.M., Tomkiewicz S. (1979). Prise en charge des handicapés en fonction de leur handicap et de la catégorie socio-professionnelle de leurs parents, *Neuropsych. Enf. Adol.*, 27, 1, 2, 29-44.
- (3) Hirst M. (1991). Dissolution and reconstitution of families with a disabled young person, *Devel. Med. Child. Neurol.*, 33, 12, 1073-1079.
- (4) Lacert Ph. et coll. (1991). *Evaluation des troubles sphinctériens chez les arriérés profonds*, Fondation de l'avenir.
- (5) Turner S., Sloper P. (1992). Paediatrician's practice in disclosure and follow up of severe physic disability in young children, *Devel Med. Child. Neurol.*, 34, 2, 348-358.

## Réflexions sur les fondements cognitivo-affectifs du handicap

Bernard Golse\*

En 1992, réfléchir sur les fondements cognitivo-affectifs du handicap, cela n'est plus seulement approfondir la dynamique des éventuels bénéfices secondaires susceptibles d'entretenir une relation de type infantile, sur le plan psychodynamique, entre l'enfant handicapé et son entourage, mais c'est désormais tenter de comprendre les racines archaïques - somatiques, neurobiologiques et interrelationnelles - du dysfonctionnement intellectuel et cognitif.

Trois axes de réflexion seront ainsi privilégiés au fil de cette intervention :

- le double ancrage somatique et interactif des processus de symbolisation au cours du développement précoce de l'enfant.
- l'étude des stratégies cognitives du sujet handicapé.
- la prise en compte enfin des travaux de I. Rosenfeld sur les processus de mémorisation.

Tout ceci, sur le fond de ce qui - pour nous, psychanalystes - fait figure d'évidence, à savoir qu'originellement il n'existe qu'une seule sorte d'énergie psychique mais qui va ensuite s'engager dans des destins différents, cognitifs ou affectifs, du fait du filtre éventuellement défaillant des mécanismes de symbolisation et de sublimation.

---

\*Psychiatre - Psychanalyste, responsable de l'Unité de psychiatrie infantile de l'Hôpital Saint-Vincent-de-Paul - Paris.

Professeur de Psychiatrie de l'enfant et de l'adolescent à l'Université René Descartes - Paris V.

## **Le double ancrage, somatique et interactif, des processus de symbolisation précoces**

Selon nous, le bébé ne traverse pas de phase autistique normale au début de son existence

Il peut éventuellement se défendre contre l'excès de stimulations par différents mécanismes physiologiques de retrait autistique qui font partie de son système para-excitation, mais d'emblée il est ouvert sur l'extérieur et de ce fait littéralement "bombardé" de stimulations sensitivo-sensorielles et engagé dans l'interrelation en tant que partenaire social éminemment actif.

Je ne reprendrai pas ici toutes les données récentes sur les compétences diverses du nouveau-né dont des pédiatres comme A. Grenier ou T.B. Brazelton ont donné des illustrations saisissantes.

Autrement dit, le bébé vit une situation originaire où il est soumis à un excès d'excitations qu'il va d'abord ressentir comme une série d'éprouvés corporels (c'est là l'ancrage somatique) qui demeureront pour lui chaotiques et inmétabolisables si deux conditions au moins ne sont pas remplies :

- tout d'abord, un système de filtrage ou de tamisage suffisamment efficace, étant entendu que l'appareil psychique ne peut fonctionner valablement que sur de petites quantités d'énergie.

Ce filtrage est assuré conjointement par l'enfant lui-même (par le biais notamment de la variation de ses états de vigilance) et par la fonction parentale dont l'un des aspects consiste précisément en la protection de l'enfant vis-à-vis de son environnement.

- un guidage interactif ensuite (*c'est là l'ancrage relationnel*) qui va permettre à l'enfant, à partir de la toile de fond inorganisée de ses diverses perceptions sensitivo-sensorielles, tout un travail de sélection, d'extraction, de triage et de discrimination d'un ensemble de figures significatives qui vont dès lors émerger de ce fond perceptuel.

L'enfant aura ainsi à repérer par exemple des paires contrastées (mou/dur, doux/rugueux, salé/sucré, rond/pointu, chaud/froid...) et pour ce faire il a besoin de la présence à ses côtés d'un adulte et singulièrement d'un adulte parlant pour établir des liens d'opposition et se dégager d'un simple vécu de juxtaposition.

- En dernier ressort, ce travail de mise en ordre et de classification primitive s'effectue selon l'axe organisateur du système de Plaisir-Déplaisir, mais l'essentiel, je le répète, est la nécessité du détour par l'autre, condition centrale du phénomène de mentalisation : aucun psychisme ne peut s'ordonner et s'organiser sans se donner d'abord à penser à un autre psychisme, et l'on voit là comment certaines déficiences intellectuelles peuvent s'enraciner dans des tableaux de carence ou de sous-stimulation graves.

Une fois situé ce double ancrage corporel et interactif des débuts de la symbolisation, le travail du penser va consister au fond en un travail de traductions successives permettant d'organiser progressivement le registre des processus originaires (soit un niveau archaïque encore très ancré dans les sensations), le registre des processus primaires (c'est-à-dire approximativement celui des scénarios fantasmatiques) et enfin le registre des processus secondaires (c'est-à-dire celui de la pensée formelle, logique et rationnelle).

Ces trois registres s'instaurent probablement de manière diachronique mais ils fonctionnent ensuite, et ceci tout au long de la vie, en une véritable synergie synchronique.

C'est dire, et je me réfère là aux travaux de P. Aulagnier, que tout éprouvé perceptivo-sensoriel donnera toujours conjointement lieu à une traduction par la psyché sur chacun de

ces trois niveaux avec évidemment, pour chacun d'eux, un degré variable et différentiel de conscientisation.

Le passage d'un registre à un autre implique inmanquablement une perte d'information et l'on sait par exemple à quel point il peut être difficile de mettre en mots des sensations dans la mesure où les mots sont publics alors que les sensations sont au contraire intimes et privées.

A chaque changement de registre, il existe donc un reste intraduisible et ceci nous offre peut être un modèle du refoulement originaire compatible avec l'architecture stratifiée de certains systèmes informatiques actuels. Ajoutons encore que les processus originaires se situant du côté des affects et des sensations et les processus secondaires du côté de la verbalisation (avec la spécialisation hémisphérique que cela suppose), ce modèle stratifié des processus de psychisation se trouve indubitablement centré par la précession de l'analogique sur le digital.

A titre d'exemple, on peut ainsi repérer une trajectoire qui va des jeux d'emboîtements du pareil/pas pareil (comme dans les colliers de grosses perles à l'usage des bébés) jusqu'aux emboîtements de pensées au sein des activités de théorisation en passant par les images d'emboîtements sexuels dans le cadre des fantasmes de scène primitive.

Cette gradation originaire/primaire/secondaire est entravée chez le sujet handicapé intellectuel et aussi chez l'enfant autiste qui notamment ne montre aucun intérêt pour les jeux d'emboîtements et voit, on le sait, ses processus de pensée très profondément altérés.

Reste donc à dire un mot des facteurs susceptibles d'entraver chez le bébé le repérage des signifiants primordiaux et l'organisation graduelle de ces différents registres du fonctionnement psychique.

Ces facteurs peuvent être neurologiques, environnementaux ou interactifs, mais surtout mixtes, incluant une dimension psychodynamique en tant que facteurs d'instauration ou plus encore de maintien de l'entrave à la secondarisation.

Ceci nous amène à dire un mot des travaux de B. Gibello qui, à partir d'une tentative de synthèse des modèles de J. Piaget et de M. Klein a été amené à définir la notion de "contenants de pensée" et à en ébaucher une possible psycho-pathologie.

B. Gibello propose de définir "les contenants de pensée" d'une façon générale comme "l'univers psychique dans lequel des contenus de pensées (perceptions, affects, fantasmes, idées) peuvent apparaître, prendre sens, être compris par soi-même et par les autres et être communiqués".

Des contenus de pensée sans contenant se présentent cliniquement sous forme de confusion mentale à la manière de mots éparpillés qui ne seraient pas contenus par la syntaxe d'une phrase.

Tout contenu nécessite donc un contenant pour pouvoir prendre forme en ajoutant cependant que toute activité représentative ne reconnaît pas obligatoirement une intention communicative, l'activité de représentation pour soi constituant un élément fondamental du système pare-excitation et de la construction même de l'individu.

Quoiqu'il en soit, B. Gibello classe actuellement les contenants de pensée en 3 catégories principales :

- les contenants de pensée archaïques (fantasmes, représentations narcissiques et contenants de pensée cognitifs) ;
- les contenants de pensée langagiers ensuite ;
- les contenants de pensée groupaux enfin.

L'activité contenante est d'abord assurée par l'adulte, c'est-à-dire par l'instance parentale et au cours de son développement, l'enfant aura à s'approprier et à prendre peu à peu à son compte de manière autonome cette fonction particulière, à côté de beaucoup d'autres bien sûr.

On voit donc comment par le jeu plus ou moins combiné de particularités de l'enfant ou de l'adulte, ce travail d'intériorisation va pouvoir être parfois compromis avec, pour B. Gibello, la description de deux nouveaux syndromes cognitifs : le retard d'organisation du raisonnement logique et la dysharmonie cognitive pathologique selon que le décalage est homogène ou non entre les différentes épreuves des échelles psychométriques classiques et celles des tests Piagétien (type Echelle de Pensée Logique de Longeot).

Ces perspectives nous offrent, me semble-t-il, à la fois de nouvelles pistes diagnostiques et de nouvelles possibilités d'approche thérapeutique d'un certain nombre de dysfonctionnements intellectuels jusque là mal compris.

## **Je serai beaucoup plus bref sur l'approche des stratégies cognitives du sujet handicapé.**

En effet, cet aspect des choses se situe peut-être moins à l'entrecroisement du cognitif et de l'affectif, entrecroisement que j'ai choisi comme cadre de mon propos. Disons tout de même qu'à l'heure actuelle, la déficience intellectuelle ne peut plus être considérée en termes purement quantitatifs, ce qui relativise le modèle Piagétien suivant lequel le handicap figerait le développement cognitif quelque part entre le stade sensori-moteur et le stade de la pensée formelle.

Une approche qualitative s'avère aujourd'hui plus féconde qui vise à dégager des procédures spécifiques quant à la découverte de l'objet "épistémique", découverte qui, rappelons-le, dans la perspective de B. Gibello toujours, se situe au carrefour de la pulsion épistémologique, de la pulsion scopophilique et de la pulsion d'emprise.

L'informatisation progressive des moyens d'investigation psychométrique devrait à l'avenir fournir des éclairages intéressants dans ce domaine en permettant de dépasser le simple chiffrage du quotient intellectuel pour appréhender la description fine des stratégies de résolution des problèmes posés.

Dans une simple épreuve de labyrinthes par exemple, l'enregistrement informatique des trajets empruntés sera, de ce point de vue, beaucoup plus riche d'enseignements que la simple cotation en succès ou en échec du résultat obtenu quant à la découverte de l'issue.

C'est l'intrication très serrée au début du développement de l'enfant entre l'objet cognitif et l'objet libidinal qui permet sans doute de jeter un pont entre ce domaine cognitif et le domaine affectif comme l'ont montré par exemple les études quant aux procédures utilisées par le bébé pour l'exploration du visage humain.

Le repérage des contours et des enveloppes semble précéder en effet l'investigation des contenus (yeux, bouche...) et il sera intéressant de vérifier si dans le domaine cognitif pur, l'investigation bidimensionnelle précède également l'investigation tridimensionnelle.

Ceci ouvrirait la route, nous l'avons dit, à une vision qualitativement spécifiée du handicap intellectuel et non plus seulement quantitative ce qui revient à dire que le sujet déficient ne ferait pas moins mais surtout autrement.

## Les travaux de I. Rosenfeld sur les procédures de mémorisation.

Ceux-ci sont présentés dans un livre récemment traduit en Français : "L'invention de la mémoire" et préfacé par Oliver Sacks.

Tenant compte et du contexte et des affects, ces travaux remettent en cause la conception statique des traces mnésiques fixées telles que les envisage la neurologie depuis le siècle dernier et ils proposent un modèle dynamique et global de l'activité de mémorisation qui suppose alors un processus de créativité ou de re-création permanente des souvenirs dans une perspective individuelle et épigénétique.

I. Rosenfeld s'appuie en effet sur la théorie de G. Edelman quant à la double sélection des groupes neuronaux, théorie qui suppose un changement de modalité sélective de part et d'autre de la naissance :

- avant la naissance, intervention de différentes molécules d'adhérence cellulaire (L - CAM<sup>1</sup> et N - CAM<sup>2</sup>)

- après la naissance, mécanismes de stabilisation et de renforcement synaptiques au sein de circuits neuronaux activés par la mise en fonction elle-même et ceci, au fond, dans l'optique du modèle décrit en France par J.P. Changeux.

I. Rosenfeld nous permet ainsi de considérer l'homme non pas comme une simple machine à inscrire mais comme un sujet qui construit et reconstruit de manière permanente et active ses souvenirs en fonction du contexte (notamment affectif) et du passé - et non en fonction de traces localisées et fixes - dans la mesure où les activités fonctionnelles d'un groupe de cellules connectées dépendent à la fois des activités des groupes cellulaires voisins et du passé du groupe lui-même.

Il y a là, me semble-t-il, une reprise du constructivisme (épi)génétique de J. Piaget qui ne s'appliquerait plus ici à la mise en place de structures cognitives stables, mais à l'émergence contextualisée de phénomènes mnésiques plastiques.

Constructivisme il y a bien en effet, car c'est - de manière dialectique - l'activité de création mémorielle qui activerait tel ou tel réseau neuronal fonctionnel non définitivement stabilisé.

Épigénèse il y a bien aussi, car l'équipement neurobiologique génétiquement déterminé ne fournit qu'un contenant à la mémoire dont les contenus ne seraient créés et spécifiés que par l'histoire et le contexte affectif singulier et contingent.

Au delà de la mémoire, I. Rosenfeld extrapole ce modèle à l'ensemble des diverses fonctions cérébrales et de cette théorie qui conteste la vision robotisée du modèle informatique du fonctionnement cérébral, O. Sacks a pu dire que c'était "*pour l'humanisme le meilleur des remparts*".

C'est en tout cas une piste de recherche fort heuristique pour aborder l'humanité des sujets déficients intellectuels qui ont peut-être moins de mal à inscrire leurs diverses expériences qu'à les faire revivre de manière utile et adaptée aux différents contextes d'apprentissage qu'ils rencontrent ultérieurement.

---

<sup>1</sup> L - CAM : Liver Cells Adhesion Molecules.

<sup>2</sup> N - CAM : Neuronal Cells Adhesion Molecules.

Telles sont les quelques notations que je voulais faire quant aux fondements cognitivo-affectifs du handicap intellectuel, fondements qui, on le voit, se prêtent tout particulièrement à une approche transdisciplinaire féconde.

## Références bibliographiques

- (1) Castoriadis-Aulagnier P. (1981). *La violence de l'interprétation. Du pictogramme à l'énoncé*, Paris, PUF, Coll. Le fil rouge (2ème édition).
- (2) Changeux J.P. (1983). *L'homme neuronal*, Paris, A. Fayard, Coll. "Le temps des sciences".
- (3) Golse B. (1990). *Penser, parler, représenter. Emergences chez l'enfant*, Paris, Masson, Coll. Médecine et psychothérapie (1ère édition).
- (4) Rosenfeld I. (1989). *L'intervention de la mémoire. Le cerveau, nouvelles données*, Paris, Eshel (1ère édition).

## **Annonce du polyhandicap et accompagnement familial**

M.C. Clément\*

Le titre associe l'accompagnement familial à l'annonce du polyhandicap car il est de plus en plus évident que l'un ne peut pas aller sans l'autre et que l'on ne peut pas annoncer à des parents des diagnostics et des pronostics qui vont bouleverser leur vie, et les laisser se débrouiller seuls avec cette catastrophe.

Ceci est bien sûr valable pour toute annonce de déficit, de maladie, de malformation : de nombreux travaux ont déjà décrit le caractère traumatique de l'annonce du handicap, le choc psychique, la confusion qu'elle induit, la blessure narcissique qui en résulte, etc. Le modèle en a souvent été l'annonce du diagnostic de trisomie 21 en maternité et la circulaire de 1985 concernant «l'accueil de l'enfant né avec un handicap, rôle des maternités» a concrétisé ces réflexions.

Dans cette circulaire, nombre de recommandations gardent toute leur valeur dans la situation d'annonce du polyhandicap : aménagement des conditions de l'annonce au niveau du lieu, du temps, de la disponibilité des médecins, présence des deux parents, explications compréhensibles pour ceux-ci, répétées au besoin, communication de ce qui est certain au plus près de la réalité médicale, accent mis sur les possibilités de l'enfant et le rôle des parents, formation du personnel... Mais puisque nous parlons ici du polyhandicap, il peut être intéressant de souligner ce qui paraît plus spécifique à celui-ci à la fois au niveau de l'annonce (qui est en fait une succession d'annonces) et au niveau de l'accompagnement des familles.

---

\* Service du Professeur G. Ponsot - Hôpital Saint-Vincent-de-Paul - Paris.

Ces réflexions sont tirées à la fois d'une expérience en service de neuropédiatrie donc en milieu hospitalier spécialisé où sont annoncées nombre d'atteintes neurologiques génératrices de polyhandicap, mais également de rencontres avec les parents dans le cadre de structures spécialisées souvent quelques mois ou années après la découverte et l'annonce de ce polyhandicap.

## **Annonce du Polyhandicap**

L'annonce du polyhandicap n'existe pas au singulier ; il s'agit toujours d'annonces au pluriel, à la différence de l'annonce par exemple d'une malformation néo-natale.

Plusieurs situations peuvent se rencontrer. Parfois devant un nourrisson en difficulté neurologique, le médecin sait très vite la gravité de l'état de cet enfant et la sévérité du pronostic. Dans de nombreux autres cas, c'est l'évolution de l'enfant sur quelques mois qui va rendre l'avenir préoccupant alors que le pronostic était incertain au début ; c'est le cas par exemple d'un tableau de retard de développement sur lequel va se greffer une épilepsie qui va se montrer rebelle au traitement, et auquel vont s'associer éventuellement des troubles relationnels ou des troubles sensoriels : succession de périodes de doute, d'espoir, de déception, rythmées par la constatation et la confirmation de différentes atteintes qui finissent par aboutir à la situation dite de polyhandicap.

Bien que certains réclament la vérité le plus précocément possible, est-il envisageable ou souhaitable d'asséner cette vérité d'un coup sans laisser aux parents le temps de prendre conscience progressivement des difficultés et de réaliser les aménagements psychiques nécessaires à travers les consultations répétées et les annonces successives des incapacités de l'enfant ? C'est d'ailleurs parfois la constatation brutale du décalage qui existe entre le développement de leur enfant et celui du cousin ou du voisin du même âge qui va permettre aux parents de réaliser le problème même si on leur en avait parlé auparavant. On voit là qu'il n'y a pas de bonne manière d'annoncer : si le choc est trop grand et trop brutal, la famille et l'enfant pourront-ils s'en relever ?

Mais la répétition des chocs plus mesurés mais étalés, répétés dans le temps, crée un effet d'accumulation qui finit par risquer de déborder les capacités de défense des parents, qui leur fait perdre l'espoir, qui rend vain leurs éventuels efforts de reconstruction autour de l'enfant réel puisqu'ils ne sont jamais sûrs qu'une nouvelle atteinte ne leur sera pas annoncée. Il s'agit toujours d'une période dramatique pour les parents et toujours un moment difficile pour celui qui annonce.

Une deuxième particularité relativement fréquente est l'imprécision du diagnostic étiologique dans les histoires dites «encéphalopathies fixées ante-natales» : cela laisse très souvent une part de doute et donc d'espoir «on n'a rien trouvé aux examens : et s'ils s'étaient trompés ?» Ceci est un facteur qui gêne là encore le nécessaire travail de deuil de l'enfant espéré, qui gêne le travail de reconstruction autour de l'enfant réel.

La difficulté d'évaluer de façon précise le pronostic dans les premiers temps du suivi est encore un obstacle à l'élaboration d'un projet. Les parents à la recherche de repères rassurants voudraient savoir si l'enfant marchera et quand, ce qu'il sera capable de faire. Ils comprennent mais en même temps supportent mal l'impuissance ou le refus des médecins à formuler des échéances précises sur lesquelles s'appuyer : «on nous cache quelque chose». Mais encore une fois, est-il possible de tout dire ?

Il est évident encore que l'absence ou la modestie des possibilités thérapeutiques proprement dites ne vont pas améliorer la situation.

Tout ce que nous venons d'évoquer : les annonces successives des difficultés, la répétition des chocs psychiques qu'elle entraîne, l'impuissance des médecins, tout concourt à précipiter les parents dans une dépression importante qui va perturber de façon intense et prolongée les inter-actions familiales, les inter-actions mère-enfant, et qui va empêcher la mère de jouer son rôle et de remplir ses différentes fonctions : fonction de miroir, elle va renvoyer au bébé une image négative ; perte de la possibilité de rêverie, d'anticipation, raréfaction de la parole (puisqu'il ne comprend pas ; parce qu'on se sent agressif vis à vis de lui ; ou trop déprimé) ; perturbation de la relation au corps de l'enfant (peur des crises comitiales, corps trop mou, poupée de chiffon, ou corps hypertonique qui ne se laisse pas manipuler ou caresser).

L'enfant déjà en difficulté dans son appréhension du monde, risque de perdre son soutien essentiel que sont ses parents et de se trouver brutalement désinvesti, de perdre lui-aussi les repères qu'il pouvait avoir acquis, avec un risque de dépression chez lui aussi.

Les travaux sur l'observation du nourrisson normal nous ont montré que la dépression du bébé existe. Chez le nourrisson, l'enfant polyhandicapé, il est sûrement beaucoup plus difficile d'y penser, elle est sûrement beaucoup plus difficile à repérer et il y a là tout un travail à faire pour apprendre à reconnaître les signes de souffrance psychique, comme ceux de la souffrance physique, chez ces enfants neurologiquement atteints.

## **Accompagnement familial**

Comment aider ces familles et ces enfants ?

Comment faire parvenir à faire en sorte qu'un projet puisse peu à peu s'élaborer autour de l'enfant avec ses parents ?

Comment les accompagner, c'est-à-dire être avec, sans être trop en avant, dans l'élaboration d'un projet pour lequel ils ne seraient pas prêts, sans être trop en retrait dans une réassurance excessive ? Être avec, les écouter, tout en les guidant et en les soutenant à la bonne distance. Ceci paraît évident mais c'est très difficile à réaliser dans le concret et l'expérience rend modeste.

C'est sûrement difficile du fait des réactions de défense de ces parents, bien connues de tous ceux qui s'occupent du handicap : déni de la réalité, déplacement de l'agressivité, culpabilité, angoisse...

Mais il est peut-être plus intéressant et fructueux de réfléchir à nos propres pratiques de soignant et de voir comment :

- Chez ces parents blessés, qui se sentent «mauvais parents d'un mauvais enfant» on peut soutenir leur parentalité en les considérant comme des partenaires actifs.

- Comment à ces parents qui sont en état de choc à répétition on peut donner des repères plus précis.

- Comment aider ces parents qui sombrent dans un isolement lié à la dépression à communiquer (on retrouve dans communiquer et accompagner la même racine latine *com* qui signifie avec).

Alors que dans le diagnostic ante- ou péri-natal, l'équipe obstétrico-pédiatrique de maternité va annoncer le diagnostic et passer le relais aux équipes plus compétentes spécialisées, dans la découverte du polyhandicap la prise de conscience s'étale, nous l'avons

vu, sur plusieurs mois, plusieurs mois souvent fortement médicalisés du fait des hospitalisations, des consultations pour bilan et soins. Les parents sont très préoccupés bien sûr à ce moment là par les aspects médicaux, par l'espoir de trouver une cause, un traitement, qui leur permettraient de se raccrocher à quelque chose. L'équipe hospitalière tient donc une grande place pendant cette période initiale et reste très présente dans la vie de ces enfants.

Comment cette équipe va-t-elle pouvoir accompagner l'enfant et sa famille au début, quand et comment va-t-elle passer le relais à une équipe spécialisée extérieure, comment vont s'articuler entre elles ces équipes par rapport à l'enfant et aux parents ? Autant de questions de pratique quotidienne qu'il est difficile de codifier.

## A l'hôpital

Malgré toute la bonne volonté du personnel, on ne peut empêcher que l'hôpital soit au début pour la plupart des familles un monde angoissant, à part, avec ses règles, ses habitudes, ses intervenants multiples, son langage ésotérique et que donc les parents puissent avoir le sentiment d'être exclus ou du moins d'être dépendants passivement de cet univers dont ils souhaitent s'échapper au plus vite. Ils découvrent un monde et une pathologie inconnue «je ne savais pas que cela existait». L'hôpital est donc un lieu qui n'aide pas spontanément à trouver des repères.

L'hôpital n'est pas non plus un lieu où la communication entre parents et médecins est toujours facile : comment communiquer quand ce qu'on vous annonce vous met en état de choc dans l'impossibilité d'enregistrer les informations données oralement ?

Comment communiquer dans un climat sous-tendu par l'angoisse avec une équipe médicale spécialisée dont vous attendez le verdict, mais qui ne vous connaît et que vous ne connaissez que très peu au début ?

Pour certains parents, l'hôpital est un lieu où ils se sentent dépossédés de leur enfant, où ils n'ont plus la maîtrise de ces rythmes quotidiens et où il peut leur être plus difficile de s'assumer comme parents. Ils sont par ailleurs souvent isolés de leur contexte familial, amical habituel.

Accompagner ces familles, c'est donc soutenir la «parentalité» de ces parents, les considérer comme des partenaires adultes à part entière, méritant respect et écoute, dans une relation de collaboration et non de dépendance, chacun apportant à l'enfant ses compétences particulières, tout en sachant aussi accepter d'entendre leur rejet, leur répulsion vis à vis de ce qu'on leur annonce, leur agressivité vis à vis de cet enfant qui leur gâche la vie, agressivité pouvant aller jusqu'au souhait de mort. On ne peut pas faire ce chemin à leur place, ce chemin est douloureux et ils peuvent nous en vouloir.

Accompagner ces familles, c'est aussi leur donner des repères donc pour les aider à sortir de la confusion induite par la situation, repères de lieu, repères dans le temps, repères de personne, et repères dans ce qu'on leur annonce souvent par oral alors qu'ils ne sont pas en état d'enregistrer ce qu'on leur dit ; c'est souvent au médecin traitant que l'on adresse le compte-rendu médical écrit. La remise aux parents d'informations écrites en termes simples mais exacts concernant la santé de leur enfant, différentes du dossier médical souvent trop complexe, correspondant à ce qui leur a été dit aussi de vive voix, permettrait peut-être aux parents de relire ce document, de s'informer, de poser des questions dans un contexte un peu moins chargé d'émotions brutes, et éviterait le «on ne m'a rien dit», ou le «on m'a dit qu'il n'y avait aucun espoir» souvent évoqué a posteriori. On peut envisager aussi de demander aux parents de noter leurs questions, leurs observations par écrit, qui font partie aussi du dossier de l'enfant, façon de les faire participer au suivi de celui-ci.

On constate combien accompagner ces familles demande du temps, de la disponibilité, des capacités d'écoute, de dialogue, qu'il ne peut s'agir que d'un travail d'équipe pluridisciplinaire, prenant en compte les multiples aspects du polyhandicap ; ce doit être en même temps un travail coordonné pour éviter la dispersion et le morcellement : consultation neuro-pédiatrique, neuro-orthopédique, ophtalmologique, ORL, stomatologique, etc.

## A l'extérieur

Il paraît nécessaire aussi de proposer les informations écrites sur les aides que peuvent trouver les parents à l'extérieur auprès des équipes spécialisées ou auprès d'autres parents. Il n'est cependant pas toujours aisé d'adresser vite ces familles à des structures spécialisées (service d'Aide et de Soins à Domicile, Centre d'Action Médico-Sociale Précoce) quand on ne les sent pas prêtes à reconnaître le handicap de leur enfant et à supporter la confrontation avec d'autres enfants polyhandicapés. Accepter cette démarche, c'est déjà avoir fait le bout de chemin qui mène à l'acceptation du diagnostic et cela peut prendre du temps.

Il semble cependant nécessaire d'accompagner précocément ces familles, cet enfant, étant donné les risques de dépression maternelle et des effets surajoutés de celle-ci sur le polyhandicap. Les uns proposeront kinésithérapie, psychomotricité, d'autres attendront que la demande vienne des parents, et les parents diront peut-être après qu'on ne leur a rien proposé : ce moment où on leur propose une prise en charge spécialisée concrétisant le diagnostic évoqué en termes médicaux, est une nouvelle épreuve pour les parents même s'ils en voient les aspects positifs. Apprécier le « bon » moment pour proposer est difficile : trop tôt, les parents sont effrayés et confrontés à une réalité qu'ils n'ont pas encore acceptée ; trop tard, ils disent « vous auriez dû nous en parler tout de suite ».

C'est la raison pour laquelle la création d'une structure telle que Handicap Petite Enfance des Hauts de Seine est intéressante car il s'agit là justement d'un maillon intermédiaire, d'un sas où la famille et l'enfant peuvent être reçus, écoutés, soutenus, informés, en dehors du milieu hospitalier mais sans appartenir à une structure trop marquée d'emblée puisqu'il s'agit d'un service associé à la PMI. Ce type de service intermédiaire permet sur le terrain, à proximité du domicile familial, d'accompagner l'enfant sans se substituer aux parents, de répondre à ses besoins sans attendre que tout soit clair pour les parents. Il permet d'accompagner les parents dans leurs démarches pour organiser de façon adaptée la vie de l'enfant (recherche de moyen de garde, par exemple) jusqu'au jour où une prise en charge spécialisée plus organisée peut se mettre en place.

Il permet d'accompagner la fratrie pour laquelle les séjours hospitaliers de l'enfant polyhandicapé, les réactions des parents, provoquent des bouleversements de leur vie. Ces frères et sœurs se sentent souvent exclus, on ne leur explique pas toujours la vérité et on a trop tendance à négliger chez eux les sentiments d'agressivité et donc de culpabilité à l'égard du frère ou de la sœur handicapé, il y a là un réel travail de prévention à effectuer, souvent insuffisamment pris en compte actuellement.

Accompagner la famille, c'est aussi être attentif à l'environnement familial, social dont on sait le poids énorme dans la possibilité ou non pour les familles d'assumer leur enfant polyhandicapé : rôle des grand-parents, rôle du milieu professionnel des parents, rôle de l'environnement amical, du voisinage et également évaluation des conditions matérielles qui jouent leur rôle, il ne faut pas le nier.

## Conclusion

Que peut-on attendre dans l'avenir ?

On peut espérer que les progrès des techniques médicales permettront la réduction du nombre des personnes polyhandicapées évidemment, mais l'annonce du polyhandicap restera toujours une grande souffrance quelles que soient les précautions prises.

Ce que l'on peut améliorer, c'est cet accompagnement familial dont on voit tous les jours qu'il repose sur du temps, de la disponibilité, des moyens suffisants dans les budgets de santé, les budgets sociaux, la formation et sur le développement d'un esprit plus communautaire, plus solidaire dans notre société, sur le développement de réseaux associatifs luttant contre l'isolement de ceux qui ont à vivre avec des différences : c'est à nous d'y veiller dès maintenant en tant que professionnels, mais aussi en tant que citoyens.

## Références bibliographiques

*L'enfant déficient mental polyhandicapé. Quelle réalité, quels projets ?*, Editions ESF, La vie de l'enfant.

*Le jeune handicapé et sa famille. L'apport de la psychiatrie de l'enfant*, Editions ESF, La vie de l'enfant.

Circulaire du 21.12.1985, *L'accueil de l'enfant né avec un handicap, rôle des maternités*.

## Cinquième session

---

- **La "stimulation basale"**  
*Dr. Andréas D. Fröhlich*
  
- **Démarche Snoezelen... Généralités, influence en milieu institutionnel et familial...**  
*E. Renard-Quix*
  
- **Réflexions à propos de "Snoezelen" en institution**  
*J.P. Martin*
  
- **A propos de formations autour de l'approche "Snoezelen"**  
*J.P. Martin*
  
- **Aspects éducatifs liés à la prise en charge de l'enfant et de l'adolescent polyhandicapés sévères**  
*Pr. Jean-Jacques Detraux*
  
- **La prise en charge de l'enfant profondément polyhandicapé en externat**  
*J. Cornaz*



# La «stimulation basale»

Docteur Andreas D. Fröhlich\*

## Introduction

La «stimulation basale» est destinée à des personnes qui présentent un niveau de développement tellement bas et une capacité d'action tellement limitée (les personnes gravement handicapées, les personnes qui sortent d'un coma...) qu'elles exigent de recevoir une information relative à leur propre corps et à leur environnement, information qui n'exige pas une activité perceptive d'ordre supérieur. Le but de la «stimulation basale» consiste donc à simplifier leur environnement, et donc à le rendre perceptivement plus accessible, afin qu'ils puissent utiliser les informations reçues. La «stimulation basale» consiste à offrir à la personne une stimulation en attendant qu'elle puisse l'accepter et l'utiliser. Elle ne doit donc pas être comprise dans un sens skinnérien, dans la mesure où elle constitue une offre sensorielle sans attente particulière quant à la réponse de la personne recevant cette stimulation.

## Fondements théoriques et bases neurophysiologiques

L'âge développemental de l'enfant polyhandicapé dépasse rarement six mois, même si l'âge réel est beaucoup plus élevé. Cependant, cette catégorisation est essentiellement pratique dans la mesure où elle constitue un essai de définition des besoins des enfants polyhandicapés qui présentent certaines caractéristiques de développement semblables à celles d'un enfant de moins de six mois.

---

\*Professeur à la Faculté de Landau (Allemagne)

Une des ressemblances est le fait qu'à cette étape de sa vie, l'enfant est «le centre du monde», il a besoin d'une communication dyadique avec échanges corporels et perceptifs, il éprouve un attrait plus marqué pour les informations proches de son corps... Un autre point commun réside dans le fait que les mains, pour les bébés de moins de six mois comme pour les polyhandicapés, ne sont pas encore des outils : ce sont des parties du corps avec lesquelles on peut jouer, mais toujours dans le cercle fermé de son propre corps. Une autre ressemblance concerne la position du corps dans l'espace, qui est souvent pareille chez l'enfant polyhandicapé et chez le bébé : lors de la première année de vie, l'enfant apprend à se tenir debout ; beaucoup d'enfants n'arrivent jamais à la position verticale. A ce niveau de la motricité globale, de la locomotion, l'enfant polyhandicapé, tel le jeune bébé, ne marche pas, ne se déplace pas.

Naturellement, un enfant polyhandicapé de six ans, un adolescent de vingt ans, ont un vécu différent de celui du jeune bébé. En effet, l'expérience d'isolement, de douleur, d'enfermement dans son propre corps, sont des expériences propres aux polyhandicapés, et constituent souvent l'origine de véritables dépressions.

La différence essentielle que l'on constate réside dans le fait que l'enfant normal se développe de manière continue, en passant rapidement d'un stade à l'autre sans la nécessité d'une intervention pédagogique spécifique. Tandis que le polyhandicapé, par contre, reste fixe à ce stade évolutif. A cela, on avance deux causes :

#### *L'aspect neurologique*

Pendant le premier âge, le système neurologique se modifie rapidement, sous l'influence de l'activité et donc de la motricité des bébés. Restant sans mouvement dans un lit, un enfant polyhandicapé ne pourra développer l'activité nécessaire au développement de la structure cérébrale. Un polyhandicapé, atteint au départ d'une lésion cérébrale affectant sa motricité et son intellect, se verra donc atteint d'une nouvelle lésion acquise par manque d'activités.

#### *L'aspect psychologique*

Nous avons démontré, à travers diverses expériences, l'importance du contact corporel dans le développement de la structure neurologique et donc de l'apprentissage. Ces expériences mettant en œuvre des petits rats montrent que leur activité est déclenchée par le contact corporel avec la mère. En l'absence de cette dernière, des caresses dispensées à l'aide d'un pinceau peuvent remplacer sa présence ; les rats élevés de cette manière présentent un bon développement et sont aussi actifs que leurs congénères élevés en présence de leur mère.

Ces expériences ont permis de mettre en évidence le fait que la stimulation de la peau et de la musculature constitue une part de notre besoin émotionnel et influence notre activité. Or quand on est gravement malade, quand on est très handicapé, cette tendresse corporelle manque : on est très isolé et la conséquence de ce phénomène constitue un retrait de plus en plus important par rapport au monde extérieur.

Sur les bases de ces observations, on en déduit que l'enfant polyhandicapé a besoin d'une stimulation appropriée qui, en tenant compte de son niveau mental et de ses handicaps physiques, lui permettra d'évoluer. Cette stimulation consiste à favoriser chez ces personnes une meilleure perception et une meilleure intégration des stimuli sur les plans somatique et sensoriel qui sont, pour le bébé normal comme pour le polyhandicapé, la base de toute évolution psychoaffective et intellectuelle ultérieure.

Cependant, nous considérons que le choix des stimulations à dispenser aux polyhandicapés ne peut se baser uniquement sur la connaissance de l'ontogenèse de l'enfant normal. C'est pourquoi nous avons effectué de nombreuses observations d'enfants polyhandicapés, qui

nous ont amenés à établir une certaine hiérarchie de la perception, particulière à ces enfants. En effet, les recherches que nous avons menées jusqu'à présent nous ont amenés à déduire que les enfants polyhandicapés, même gravement atteints, sont tous capables de percevoir une stimulation relevant des trois domaines fondamentaux que sont les perceptions somatique, vestibulaire et vibratoire. Ce sont ces observations qui nous ont amenés à distinguer certains secteurs relevant davantage d'un niveau basal et d'autres plus spécialisés.

L'étude de l'environnement prénatal nous a permis (1990) de découvrir les informations que le corps de la mère donne au fœtus. D'autre part, on sait très bien qu'à partir du quatrième mois, l'enfant sait s'organiser contre la gravité : il acquiert donc très tôt la perception vestibulaire. D'autre part, l'enfant est également stimulé par les différents «bruits corporels» de sa mère (battements de cœur, digestion...) qui sont traduits en vibrations par le liquide amniotique. Ce sont principalement l'estomac, le thorax et la tête de l'enfant qui reçoivent cette vibration, qui constitue une expérience très basale.

L'enfant effectue aussi très tôt des expériences somatiques, c'est-à-dire de stimulation de la peau et des muscles. En effet, pendant toute la vie intra-utérine, c'est la peau qui constitue la frontière entre la mère et l'enfant. Pendant toute cette période, il y a toujours des contacts qui, avec le temps, deviennent plus intenses, la naissance constituant le sommet de l'expérience somatique.

Cela signifie donc que chaque bébé, pendant sa vie intra-utérine, vit des expériences très intenses, très bien organisées au niveau de sa perception. L'hypothèse est la suivante : si le fœtus survit pendant la grossesse, c'est qu'il possède une base de perception, d'adaptation et, à l'aide de cette base, on peut commencer à stimuler l'enfant à un niveau auquel il peut réagir.

Le but de cette «stimulation basale» consiste donc à stimuler l'enfant au niveau de sa base de perception, afin de «réveiller» de plus en plus de récepteurs et donc, ainsi, de tenter de compenser le manque d'activité chez l'enfant et de permettre, par la suite, que se développent les orientations acoustico-vibrantes, acoustiques, orales, tactiles, ainsi que les possibilités de perception olfactive, gustative et visuelle. Ces différents domaines de la perception évoluent selon une chronologie qui semble se reproduire chez tous les enfants polyhandicapés, mais il faut garder à l'esprit que la hiérarchie ainsi établie doit être considérée comme un modèle pouvant rencontrer des écarts individuels. Cependant, elle fournit une ligne de conduite très éclairante pour la structuration de la prise en charge du polyhandicapé.

Il est à noter qu'il est indispensable de tenir compte, dans le travail avec les polyhandicapés profonds qui se situent à une phase précoce du développement sensori-moteur, du fait qu'à ce stade, tous les domaines de la perception sont encore étroitement liés et peu différenciés. C'est pourquoi l'idée de la stimulation basale doit imprégner tous les actes de la vie quotidienne, tous les soins et non seulement les moments de la prise en charge pédagogique spécifique. C'est cela qui permet aux polyhandicapés de découvrir une plus grande cohérence dans leur entourage.

## **La stimulation somatique**

Les buts de la stimulation somatique sont de permettre à l'enfant de développer le sentiment de son intégralité corporelle, à donner à l'enfant les bases nécessaires pour une évolution du schéma corporel. L'expérience corporelle primaire est développée par le toucher. A partir du centre du corps nous modelons le tronc, nous continuons à travers les membres qui s'y rattachent pour finir avec les mains et les pieds. Nous nous sommes inspirés des massages indiens pour bébés, simplifiés et adaptés aux besoins spécifiques de notre

intervention.

Un grand nombre de personnes polyhandicapées profondes ont de grosses difficultés à interpréter le simple contact de la main nue comme un contact significatif. Dans ce cas, la stimulation doit être plus intense, plus efficace. Nous avons utilisé alors un intermédiaire, à savoir des linges de toilette ou des gants en peau. Grâce à ce matériel qui se trouve entre la peau de la personne et notre main, la personne handicapée peut ressentir plus intensément son propre corps. Le toucher de la peau, le toucher du corps entier a un effet plus stimulant et stabilisant sur le plan affectif. C'est une forme de tendresse qui signale la proximité, l'attention et une sorte d'exclusivité d'une relation (d'une manière organisée et régulière). Mis à part les contacts sexuels, il s'agit du mode de communication le plus intense entre êtres humains.

### **La stimulation vibratoire**

La stimulation somatique touche essentiellement la musculature et la peau ; elle ne saisit donc que partiellement le corps global de l'être humain. Le système osseux ne peut être que difficilement atteint de l'extérieur par le toucher et la pression. Nous avons pu constater que des vibrations offertes le long du corps procurent une sensation intense des os et des articulations. On peut par exemple placer de petits vibrateurs d'une façon telle que la personne peut ressentir, depuis l'articulation du pied à travers le genou et jusqu'à la hanche, toute sa jambe. Des vibrations appliquées avec prudence au thorax et à la tête permettent la transition entre la perception vibratoire et la perception auditive. Même des personnes sourdes ou malentendantes sont capables d'enregistrer des vibrations et d'apprendre peu à peu que, par exemple, des vibrations produites par la voix humaine deviennent significatives pour la communication. La perception vibratoire lors d'un contact corporel, par exemple si les têtes de deux partenaires se touchent (conduction osseuse des vibrations) a un effet très calmant et réveille sans doute les sensations vibratoires de la vie prénatale.

### **La stimulation vestibulaire**

La stimulation vestibulaire inclut toutes les perceptions d'équilibre, le positionnement dans l'espace, l'accélération, la position debout et la marche. La plupart de ces fonctions sont inconscientes et ce n'est que lors des perturbations (vertiges) que l'on en prend conscience. Les enfants, les adultes, prennent plaisir à des stimulations relevant du domaine vestibulaire (balancement, danse, ...) et l'on a remarqué qu'elles sont très agréables pour des enfants polyhandicapés qui, de toute évidence, distinguent le mouvement de la position immobile.

Le but de cette stimulation consiste à donner, in fine, à l'enfant un maximum d'informations relatives aux positionnements de son corps dans l'espace mais, dans un premier temps, il s'agit surtout de permettre aux polyhandicapés de faire le lien entre des expériences visuelles, tactiles ou proprioceptives et les mouvements de leur corps.

Outre cet aspect thérapeutique, la stimulation vestibulaire possède un caractère récréatif car elle apparaît comme une des seules activités capables de donner du plaisir aux enfants profondément handicapés. Par le biais du plaisir procuré par cette stimulation, on espère renforcer la motivation de l'enfant à réaliser des mouvements favorisant son développement moteur.

Les trois domaines de la stimulation (somatique, vibratoire et vestibulaire) se réfèrent aux formes de perception les plus précoces et les plus élémentaires. La psychologie prénatale a montré que l'enfant dispose avant la naissance, peut-être même dès sa conception, en tout

cas avec certitude à partir du quatrième mois de la grossesse, d'une perception bien développée dans ces domaines. Notre intervention essaye de s'enraciner dans ces expériences élémentaires. Nous sommes convaincus que chaque être humain vivant dispose de ces capacités de perception et d'assimilation. Sans ces capacités, il ne pourrait probablement pas survivre.

## **Conclusion**

La stimulation basale propose un ensemble de modes d'interaction et de compréhension avec lesquels il devient possible d'approcher et d'atteindre des personnes qui ont un polyhandicap très profond. Elle constitue un appui lorsque l'on cherche à offrir des expériences simples, précises et attractives à des êtres humains qui semblent avoir perdu ou ne jamais avoir trouvé le contact du monde extérieur. La stimulation basale ne se fixe pas des buts pédagogiques trop élevés, ni trop rigides pour l'avenir. Elle se concentre sur les possibilités individuelles dans une rencontre interpersonnelle à deux (Bronfenbrenner). Elle cherche à modifier des structures dans un «micro-domaine», avec l'espoir de modifications plus générales.

Durant les quinze dernières années, une certaine importance a été accordée à la stimulation basale dans le cadre de la prise en charge des personnes ayant un polyhandicap profond. Grâce à cette approche, il a été possible de montrer que toute personne, quel que soit son handicap, peut profiter d'un «enseignement», d'une «formation» adaptés à ses capacités.

Nous avons pu montrer que chaque être humain est en mesure d'avoir des processus d'échange (de communiquer) avec son environnement. Même lorsque les formes de handicap les plus graves semblent au premier abord empêcher toute possibilité d'activité, la communication et l'interaction est possible malgré tout, pour autant que le choix des interventions et des moyens soit adéquat.

Les personnes ayant un polyhandicap profond sont des êtres humains vivant avec une dynamique évolutive propre et qui ont besoin de stimulations et d'échanges. Elles sont capables de vivre leur vie avec une autonomie - certes très limitée, mais bien réelle tout de même - si des partenaires sont auprès d'elles pour y contribuer.

## **Références bibliographiques**

Fröhlich Andréas. La stimulation basale, Luzerne, Editions S.P.C.

Fröhlich Andréas, Besse Anne-Marie, Wolf Danièle. *Des espaces pour vivre, Education et accompagnement des personnes polyhandicapées en Europe*, Luzerne, Ed. S.P.C.

## Démarche Snoezelen... Généralités, influence en milieu institutionnel et familial...

Elisabeth Renard-Quix\*

### Cheminement d'une *maman*

La vie d'un enfant polyhandicapé commence par un "circuit médical"; cet enfant est souvent fragile et les parents cherchent une réponse "réparatrice", des remèdes médicaux.

Ensuite, il faut chercher les techniques, les adaptations qui permettront les apprentissages des actes de la vie journalière : c'est le stade de l'ergothérapie...

Lorsque l'enfant grandit, la famille cherche son rythme de croisière. Au delà de la pathologie, de la déficience, l'attention se porte vers la "PERSONNE", son plaisir, ses goûts, ses compétences... Ace moment, j'ai cherché des activités de loisirs : sports adaptés, ludothèques, etc...

A l'adolescence, la discordance entre le niveau mental et la force physique s'accroît tandis que les réponses diminuent.

Difficulté de "gérer" l'énergie contenue dans ce corps... de l'utiliser de façon utile et intelligente. Nécessité de trouver des solutions pour équilibrer la personne handicapée et le groupe dans lequel elle s'intègre.

---

\*Parent d'un jeune adulte polyhandicapé, personne contact de l'AP3, traductrice du livre "Snoezelen, un autre monde", Ad Verheul & Jan Hulsege, Ed. Erasme.

J'étais donc en train d'inventer des jeux adaptés (jeu en bois par exemple), lorsque j'entendis parler de la démarche Snoezelen... Je fus invitée à passer un après-midi dans un espace de stimulations sensorielles : effets bizarres, soufflerie, etc... atmosphère de détente... p'aisir d'Antoine... décision de traduire le livre... Ce qui fut fait dans le cadre de l'AP3 et avec l'aide d'un club Rotary.

## **La démarche Snoezelen : généralités**

La démarche "Snoezelen" est née en Hollande. Durant les fêtes annuelles qui se prolongent pendant 10 jours, un programme d'activités (courses de poneys, relais, etc...) est proposé aux résidents. Des tentes avec effets visuels, auditifs, sensoriels... étaient imaginés pour les personnes handicapées mentales profondes : créativité, plaisir, fantaisie... au stade expérimental. Les parents, étonnés de l'intérêt de leurs enfants, ont été rapidement conquis.

### **D'institutions en institutions, des journées d'études ont été organisées.**

Le Snoezelen ne devait pas seulement permettre aux équipes éducatives d'améliorer la relation avec les personnes handicapées, mais il devenait une *raison d'échanges* interinstitutionnels, dont d'apports nouveaux et de progrès : une idée en amenant une autre...

Dans cette démarche, l'idée de base est que l'on peut utiliser les objets dans un but différent de celui pour lequel il a été inventé : le trampoline est fait pour "sauter" ; dans ce sens, une personne polyhandicapée en sera exclue. Si nous utilisons le trampoline pour la bercer, elle pourra également en bénéficier. Pourquoi la sensation de sauter serait-elle plus "valable" que celle de se laisser bercer ? Le "vécu" est différent... Ceci est donc une piste d'intégration.

Vu le succès, les fabricants de matériel ont adapté les idées afin de répondre à des normes de sécurité et de solidité : les visiteurs d'espace doivent pouvoir choisir librement et à leur rythme... les équipes éducatives sont là pour observer et non pour surveiller. L'invention de la dia(?) fluide provient de l'idée du bol d'eau placé sur le rétroprojecteur, des encres se propageant dans l'eau, produisant une image mouvante sur le mur... Sont ainsi nées, les colonnes à bulles, les parois lumineuses...

Le terme "Snoezelen" est une contraction, il est intraduisible. Il renferme une idée dynamique et une idée de relaxation : le but global étant la détente... en respectant les besoins, les choix et les rythmes des personnes.

Notre équilibre de vie dépend d'une réponse adéquate à ces besoins. Pour se détendre, une personne cherchera à faire du sport, l'autre à écouter une musique douce dans un lieu confortable.

L'attitude de l'accompagnateur sera de proposer et non pas d'imposer pour mieux cerner la personnalité de la personne handicapée. Il jouera un rôle de "MÉDIATEUR" entre celle-ci et l'environnement ; gardant à l'esprit les situations susceptibles d'être exploitées pour la faire progresser. User de l'amplification pour permettre à la personne handicapée d'agir sur l'environnement.

"Snoezelen" nous apprend à "saisir" les situations naturelles (le vent dans le jardin, le feu de bois dans la cheminée...) ou à "créer" ces situations dans des espaces aménagés. Le but est d'entrer en relation avec la personne et de décoder ses goûts et compétences.

Nous lui proposerons donc des choses différentes à entendre, à voir, à toucher, à sentir, à goûter !

## Influence en milieu institutionnel

Dans les grandes institutions, ce mouvement a donné naissance à des espaces de stimulations sensorielles, plus ou moins semblables à celui décrit dans le livre... suivant la créativité des équipes éducatives et les moyens financiers.

Notons ici qu'un espace ne doit jamais être "terminé", donc rester ouvert à toute nouvelle proposition...

Le cadre du lieu de vie s'est amélioré : l'accent étant mis sur l'atmosphère agréable : confort, musique douce, lumière tamisée, aquariums, plantes vertes...

Le nursing a pris de l'importance. Le temps de la toilette est devenu un temps d'expériences sensorielles diverses : douches, bains bulles, parfums, huiles de massage, chaleur, tendresse... La notion de bien-être a dépassé la notion d'efficacité. Les "éducateurs" (au sens large) se sont plus ou moins bien adaptés suivant leur perception des valeurs ou leur... capacité créative !

Les détracteurs voyant dans tout cela une mode de "laisser-faire", entraînant paresse et laxisme.

*L'erreur est évidemment de croire que toutes les réponses se trouvent dans le Snoezelen.* Cette démarche ne prétend pas prendre en charge l'éducation motrice (ce n'est pas une méthode de kinésithérapie !) Elle ne nous parle pas des apprentissages des actes de la vie journalière... Mais elle peut nous aider à mieux comprendre la personne handicapée, puisque la relation s'établit dans des situations non directives, non contraignantes, donc plus ouvertes, plus spontanées...

Lorsque cette relation existe, certaines pistes peuvent amener à des apprentissages. Je pense ici à une situation vécue avec mon fils : il aime appuyer sur un coussin vibrant... puisqu'il aime les vibrations, je lui propose l'utilisation du presse-fruits... et dernièrement il a montré de l'intérêt pour la ponceuse électrique ! Ce sont en plus des activités pour personnes non-handicapées et adaptées à l'âge réel...

Le danger de la démarche "S" est de se contenter de placer un enfant dans un bain de bulles, un deuxième sur le matelas d'eau et un troisième devant une paroi lumineuse... et de les "récupérer" après une heure... la conscience tranquille !

Les objets n'ont de valeur que parce qu'ils sont révélateurs de choix, de relation d'un vécu.

Le mouvement a contaminé les écoles maternelles des enfants non-handicapés, les écoles d'enseignement spécial.

L'utilisation des espaces y est un peu plus large. La notion d'apprentissages apparaît... Le professeur de communication, en collaboration avec la logopède (orthophoniste) y travaille l'expression corporelle. Les gestes, d'abord vus par les enfants, sont projetés en ombres chinoises dans un faisceau lumineux, le geste devient ainsi un pictogramme géant dans une atmosphère où l'attention est "focalisée". Les enfants aiment sortir des bancs de l'école...

Une série de "progressions" sur base d'images, de sons, de diapositives, peuvent ainsi être construites : par exemple, sur base d'enregistrements pendant une promenade, construire une ambiance (vent, oiseau, arbre) et dans cette atmosphère reproduire une histoire vécue (des feuilles tombent...) Le professeur de gymnastique peut apprivoiser certains enfants dans l'espace pour qu'ils "acceptent" de se laisser toucher ! Ceci dans le but de préparer des jeux de participation.

Les activités de cuisine sont évidemment riches d'expériences diverses de choix...

## **1.a démarche en milieu familial**

Antoine est plus handicapé mentalement que physiquement. La prise en charge "motrice" a été plus "simple" : actuellement il porte le poids de son corps, il marche avec aide, il a des problèmes d'équilibre. Il s'intéresse surtout à exercer son pouvoir sur l'environnement et tire un plaisir évident à être gestuellement compétent.

Une des premières choses qu'il semblait comprendre, étant petit, était la signification des lieux : la cuisine pour manger ! Monter l'escalier pour se coucher... Il me communiquait son choix en se laissant tomber sur le sol à l'endroit désiré. Un jour, il a voulu retourner dans le jardin parce que la veille nous avions fait un grand feu avec des amis ; l'émotion vécue avait inscrit dans sa mémoire un nouvel espace...

Très vite, je me suis organisée pour accueillir Antoine dans toutes les pièces de la maison et y créer des situations de découvertes sensorielles différentes : dans le hall, les bulles d'oxygène de l'aquarium... une ambiance reposante. Pour recevoir des amis, le feu dans la cheminée du salon semble la solution pour intégrer et calmer Antoine.

Le balancement du fauteuil Kennedy, un plaisir, mais aussi la découverte d'un mouvement utile pour la propulsion au sol (c'est ainsi qu'il a trouvé le moyen de se déplacer, et qu'il part à la découverte du jardin... sur le postérieur !)

La salle de bain ? Un champ d'activités variées : un après-midi pluvieux d'hiver, Antoine dévisse dans le bain le tuyau du tapis de bulles pour faire sauter la mousse sur les parois... De relaxation, l'expérience devient action... A nous parents de respecter le choix et le rythme de l'enfant.

C'est après avoir découvert cette démarche que j'ai compris pourquoi cet enfant restait fasciné devant les particules de poussière dansant dans le rayon de soleil de la chambre... alors que son petit frère était passionné par les dessins animés de la télévision.

Grâce à ce livre, j'ai compris "oui" il était et... qu'il n'était pas le seul à s'intéresser à tout ce que nous ne voyons plus ! J'ai compris qu'il fallait lui donner le temps d'inscrire les expériences dans son vécu... Lui laisser le droit d'admirer le mouvement des branches du bouleau pleureur, l'ombre des feuilles sur le sol...

Je cite ici la réflexion de la maman d'un petit garçon polyhandicapé : "L'humanité de STAN, j'ai pu la rencontrer lorsque j'ai été capable de taire mes projets ; une relation médiatisée par le corps : donner un sens en partant du "vécu" de l'enfant, ses perceptions... ensuite ordonner, clarifier son vécu, lui renvoyer avec des mots ce qu'il peut sentir..."

La chambre d'Antoine est aménagée en "mini-espace-snoezelen" : espace de relaxation et d'activité. Le sol recouvert de tapis-plain. Le coin repos-sommeil (3m sur 2m) se compose de matelas posés au sol. Un cadre en bois délimite cette surface. Une petite échelle partant du sol au plafond, au centre de la pièce, au coin du "lit", permet à l'enfant de s'aider pour se mettre debout et sortir de l'espace. L'intérêt de ce coin-repos est de pouvoir y jouer en attendant le sommeil, de se réveiller le dimanche matin lorsque les parents ont envie de faire la grasse matinée... Antoine, ravi, se met à tourner la roue d'une vieille voiturette couchée dans un coin, une lampe torche halogène promène sur le plafond une image d'ombres et de lumières ; la chambre se couvre d'étoiles lorsque le faisceau lumineux rencontre la boule-miroir du plafond : l'enfant produit son spectacle... musique douce, calme : il se couche, s'étend, baille et s'endort...

Importance de la musique pour "décoder" les situations angoissantes : cris, hurlements, le drame ! Comment discerner le caprice de l'urgence d'un mal-être "médical" ? Le tourne-

disque nous a sorti fréquemment de ce doute.

Beaucoup de petits "trucs" vont ainsi nous faciliter la vie : c'est important de savoir qu'Antoine aime l'onctuosité des petits Gervais ! Ceci nous permet d'y glisser ses médicaments quotidiens... ils glisseront sans résistance.

D'autre part, il adore "croquer" : plaisir évident de maîtriser la puissance de la mâchoire et sentir le raisin céder et éclater sous la dent. Si le médicament était présenté de cette façon, le goût désagréable... susciterait le refus et un "combat" répété !

Comment peut-il être si gravement handicapé, et être constitué à ce point pour le plaisir de vivre ?

La fontaine du jardin public ; le gigantesque tunnel-à-brosses multicolores du lave-voitures ! Carnaval, une vague de confettis ondule dans le vent : spectacle... poésie...

Dans les galeries commerçantes, les colonnes à bulles, jeux de lumières et d'eau recréent l'atmosphère d'une oasis... la publicité et l'architecture font appel à tous ces artifices...

Antoine est devenu un jeune adulte. Les activités décrites dans le livre sont des situations adaptées à son âge réel...

Connaissance et respect du corps : être propre, prendre soin de soi, choix des vêtements... l'envie d'être avec les autres passe par l'envie des amis d'être avec lui... odeurs... lotion après-rasage...

Une foule d'activités peuvent être développées... pistes d'intégration !

# Réflexions à propos de «Snoezelen» en institution

Jean-Pierre Martin \*

## Introduction

Les quelques réflexions proposées ci-dessous sont nées dans un contexte institutionnel dont les réalités principales sont :

- le handicap mental sévère ou profond des résidents concernés (dont certains sont polyhandicapés et/ou relèvent du nursing) ;
- l'âge adulte de la majorité des personnes ;
- les missions conjointes d'hébergement et «d'occupation» de l'institution.

## 1. Le concept "Snoezelen"

Afin d'éviter tout malentendu, il m'apparaît important de préciser d'abord les contenus du concept «Snoezelen» tel qu'il est signifiant pour moi et auquel ma réflexion fait référence :

- il s'agit avant tout d'un mode d'approche, d'une façon d'accompagner, d'un type de rencontre, et non d'un lieu, d'une technique, d'une méthode ou d'une thérapie, même si ces quatre dimensions peuvent y être actualisées ;
- les trois dominantes de cette approche sont tout d'abord une priorité à l'expérience sensorielle de la personne, puis une recherche de satisfaction, de plaisir, de relâchement (à

---

\*Licencié en Sciences de l'Éducation, Directeur pédagogique à l'Institut Saint-Lambert de Andenne/Bonneville et coordinateur au Centre de Formation Pierre-Joseph Triest de Namur-sur-Dave (Belgique)

opposer à stress, défolement moteur, etc...), et enfin le respect de la motivation et du rythme de la personne ;

- l'intervenant y est accompagnant : il observe, propose, anime l'environnement, distille les stimulations, communique sur le mode du partage, prend le temps de regarder, de respecter, de rencontrer l'autre différent.

## **2. Le lieu de «Snoezelen»**

Même si le concept est actuellement attaché à des modules parcours conçus dans cet esprit, «snoezelen» ou «snoezeler» m'apparaît pouvoir se faire dans tous les moments et tous les lieux de la vie pour peu que l'on prenne la peine et le temps de vivre chaque expérience du quotidien (repas, bain, promenade, etc...) en privilégiant le sensoriel.

Chercher l'adéquation entre les lieux et autres aspects concrets de la vie de la personne handicapée d'une part et ses dispositions et intérêts sensoriels d'autre part peut constituer aussi une démarche de type «snoezelen»; cela peut se faire notamment en rendant l'environnement agréable (suivant la subjectivité de la personne handicapée ... à découvrir !), en l'agrémentant de sources de stimulations satisfaisantes, apaisantes, en adaptant certains mobiliers et objets aux capacités et motivations sensorielles des personnes concernées. L'aménagement de coins «snoezelen» dans l'espace habituel de la vie constitue une autre façon de donner place à la même préoccupation, en veillant cette fois à mieux garantir à ceux qui s'y rendent (réfugient ?) les bénéfices qu'ils recherchent. Plus largement, vivre certains moments de la vie quotidienne sur le mode «snoezelen» peut se faire partout. Cependant, il faut, me semble-t-il, se prémunir contre le risque d'une mégalomanie du concept qui nous amènerait à assimiler à ce mode l'intégralité de la prise en charge d'une personne, voire la totalité d'une vie idéale.

## **3. La recherche d'une qualité de vie**

La justification principale de l'investissement autour du concept «snoezelen» dans le cadre institutionnel tel que décrit plus haut, m'apparaît résider dans une recherche de qualité de vie. Au delà des préoccupations de surveillance, de nursing indispensables et prioritaires vis à vis de personnes dont le handicap est grave et/ou multiple, la recherche d'une qualité dans tout ce que ces personnes peuvent vivre constitue, me semble-t-il, une mission importante. Cette mission prend d'autant plus de relief lorsque la personne concernée a dépassé la période de sa vie où le développement est prioritaire, sans cependant perdre de vue que la relation entre expérience et évolution s'applique à tout âge.

Offrir à la personne prise en charge la possibilité de vivre des expériences de relation avec son environnement qui ont une résonance positive pour elle suffit à justifier la démarche, sans exclure bien sûr la possibilité de transfert d'acquisitions ou celle de processus thérapeutiques ou simplement évolutifs, mais sans non plus avoir besoin de tels résultats pour considérer pertinent l'investissement en moyens, en temps et en personnes. Si l'on accepte (et ceci n'est peut-être qu'une hypothèse qui reste à vérifier ou à mieux explorer) que le handicap mental d'une personne, parce qu'il est significatif de pauvreté cognitive, implique le maintien d'un investissement particulièrement intense de cette personne dans son expérience sensorielle de rencontre immédiate avec tout ce qui l'entoure, d'autant plus intense que le handicap est grave, il m'apparaît de plus en plus évident que la recherche d'une qualité de vie pour ces personnes passe par une qualité de l'expérience sensorielle de chaque moment.

#### 4. La communication

Cet entourage dont la personne handicapée fait l'expérience comprend certes le monde humain, en particulier ceux et celles qui vivent avec elle, ceux et celles qui l'accompagnent ou la prennent en charge dans les nécessités de la vie quotidienne. Et ceci m'amène à énoncer l'amorce d'une réflexion autour d'un autre thème : la communication. En suivant l'hypothèse énoncée plus haut, l'expérience que la personne handicapée fait de son entourage humain est aussi dominée par le sensoriel et par l'immédiateté; c'est de la qualité de cette expérience (déterminée par un sourire pour la vue, un ton doux de la voix pour l'ouïe, le bon goût de ce qui est présenté dans la cuillère, la délicatesse d'un toucher agréable, ainsi que par toutes les associations sensorielles proposées ou plutôt effectuées subjectivement par la personne handicapée) que va dépendre la qualité de la communication. L'importance du mode non verbal saute aux yeux. Lorsque l'on prend conscience de la passivité obligée de nombre de ces personnes handicapées, cette communication sensorielle entre elles et leurs éducateurs ou soignants apparaît plus importante encore non seulement dans la fonction de rencontre interpersonnelle qui est elle-même un facteur d'ouverture épanouissante du champ de vie de la personne handicapée, mais aussi dans la fonction d'intermédiaire vers une rencontre satisfaisante avec tout le monde matériel rendue possible par l'intervention active de son accompagnateur lorsque celui-ci y prête attention. Pour être attentif à cette dimension importante des services rendus aux personnes polyhandicapées et/ou gravement handicapées mentales, il n'est pas nécessaire de passer par le concept «snoezelen», mais la pratique explicite de celui-ci, dans le lieu quotidien ou dans les lieux aménagés spécialement, m'apparaît pouvoir être une (re)découverte, un encouragement, un soutien, un guide pour tous ceux qui veulent se donner toutes les chances d'offrir à la personne handicapée tout ce qu'elle peut vivre.

#### 5. La motivation des accompagnants

D'où vient cet engouement pour les modules «snoezelen»? Au-delà de l'effet «mode» de cette passion dont certains aspects seront donc passagers, cette question introduit la problématique de la motivation des accompagnants en module et plus généralement à celle de la motivation des éducateurs et soignants auprès des handicapés graves. L'expérience d'un parcours «snoezelen» produit manifestement un effet enthousiasmant chez bon nombre de visiteurs de modules, qu'ils soient handicapés, parents ou professionnels. Chez ces derniers, cette expérience positive est déterminée par plusieurs facteurs. Parmi les hypothèses qui me semblent pertinentes, je voudrais, sans les développer ici, en relever deux qui m'apparaissent être des indicateurs de sens à la fois dans la promotion du concept «snoezelen», dans la conception de modules et dans la gestion des ressources humaines d'une équipe de soignants ou éducateurs. Il me semble que le «snoezelen» fait écho à une préoccupation grandissante dans notre culture occidentale : la qualité de la vie. Ce souci de bien-être que l'on retrouve dans tant d'aspects de la vie promus actuellement fait partie de la culture des professionnels visiteurs de parcours «snoezelen», ce qui explique en partie leur enthousiasme spontané. Après n'avoir pu ici qu'évoquer la nécessité d'un positionnement éthique par rapport à cette évolution des conceptions de la vie, je pense utile d'une part de souligner l'opportunité de situer le mode «snoezelen» dans une perspective d'évolution sociologique et d'autre part de s'intéresser sur la nécessité qui m'apparaît légitime de faire participer la personne gravement handicapée à cette évolution vers un plus grand bien-être dans un souci tout aussi légitime de participation à l'œuvre d'intégration.

Un deuxième facteur influençant l'enthousiasme de visiteurs parents ou professionnels de parcours «snoezelen» me semble être une sorte d'effet libérateur, peut-être passager, par rapport au blocage, à la routine dans laquelle bon nombre d'entre eux se trouvent enfermés malgré toutes leurs tentatives d'approche satisfaisante de personnes dont le handicap est tel que les modes habituels d'occupation, de communication, d'animation sont inopérants et décourageants. L'approche sur le mode «snoezelen» offre des perspectives qui apparaissent libératrices mais qui demandent à être confirmées.

## **6. Pourquoi promouvoir des modules «snoezelen» ?**

J'en viens au module «snoezelen», que j'ai tenu d'abord à situer dans ses sens fondamentaux (suivant ce que j'en ai compris) pour ouvrir ceux-ci plutôt que de les enfermer dans ce qui risquerait alors d'être non seulement une mode, mais aussi une fausse recette ou une fausse technique miracle... Pourquoi promouvoir des modules «snoezelen» dans nos institutions ? Je ne puis ici qu'évoquer quelques utilités de tels modules ou parcours :

Un module «snoezelen», qu'il soit petit ou grand, intégré ou séparé du lieu de vie, constitue d'abord un lieu où l'on se sent bien, où l'on aime passer un bon moment, où l'on peut faire une (ou des) expérience(s) sensorielle(s) positive(s).

Un module «snoezelen» peut être un témoin privilégié d'un autre mode d'approche de la personne gravement handicapée, une façon de promouvoir ce mode.

Un module «snoezelen» peut aussi être un lieu de ressourcement pour la personne handicapée, pour son accompagnant, pour leur relation.

Un module «snoezelen» peut être le lieu privilégié d'une évolution que d'aucuns pourront ou voudront appeler processus d'apprentissage, thérapie, ..., auquel cas on ressentira les effets bénéfiques des passages en module sur la vie quotidienne ou sur la santé du «visiteur».

## **7. Conclusion**

Toutes ces réflexions visent à dégager les idées fondamentales qui me guideraient maintenant dans la conception, la gestion et l'animation d'un module, sans entrer dans des questions toutes aussi importantes propres à la gestion d'un module : comment le concevoir ? quelles stimulations choisir ? qui peut être visiteur ? qui peut être accompagnant ?... Il me semble que les réponses à de telles questions peuvent être balisées, guidées en partie par les principes ou hypothèses proposés précédemment. J'espère ainsi avoir évité d'enfermer la pratique «snoezelen» dans un point de vue réducteur.

Je tiens enfin à situer mes propos dans les limites de leur contexte : ils ne sont pas le fruit d'une pratique personnelle régulière en module mais plutôt d'une analyse non systématique à partir de visites de modules et surtout à partir d'entretiens, de rencontres avec des accompagnants de personnes handicapées en module «snoezelen» dans des cadres institutionnels dont les caractéristiques sont celles énoncées en introduction. Il s'agit donc bien moins d'affirmations péremptoires que d'avis ou pistes proposées...

## À propos de formations autour de l'approche «Snoezelen»

Jean-Pierre Martin\*

Si l'on accepte que «snoezelen» relève d'un esprit ou d'un type d'approche et non d'une méthode ou d'une technique, l'idée de former des intervenants (terme impropre en l'occurrence) implique une référence à des savoir-être plus qu'à des savoirs ou à des savoir-faire.

### 1. Surtout des savoir-être...

Il me semble que ces savoir-être (et savoir-devenir) d'une part rassemblent des attitudes déjà promues par ailleurs, d'autre part ne peuvent être que l'aboutissement d'une évolution personnelle progressive et longuement travaillée. C'est pourquoi une formation à l'approche «snoezelen» inclura ou renverra le demandeur à des sessions ou autres processus formateurs dans lesquels sont travaillées des attitudes telles que l'observation et l'écoute de l'autre, la relaxation, la disponibilité personnelle... ; de plus, l'intégration de l'esprit «snoezelen» sera probablement bien moins l'effet d'une formation spécifique que celui d'une longue maturation à travers des sessions et autres démarches non centrées spécifiquement sur l'approche mais dans lesquelles celle-ci est résolument présente. On peut d'ailleurs se demander si elle doit être nécessairement nommée.

---

\*Licencié en Sciences de l'Éducation, Directeur pédagogique à l'Institut Saint-Lambert de Andenne/Bonneville et coordinateur au Centre de Formation Pierre-Joseph Triest de Namur-sur-Dave (Belgique)

## **2. Quelles techniques ou savoir-faire ?**

Ces attitudes impliquent bien souvent des savoir-faire qui sans être des techniques incontournables et rigoureusement applicables n'en sont pas moins des supports utiles pour quiconque souhaite s'imprégner effectivement de ces attitudes et de l'esprit qui les sous-tend. Sans les organiser nécessairement de façon spécifique, une formation à l'approche «snoezelen» intégrera donc avantageusement des techniques que peuvent proposer des approches des disciplines telles que la psychomotricité, l'observation psychologique, la sophrologie, la relation d'aide, l'eutonnie, la communication non verbale, l'haptonomie...

## **3. Quels savoirs pour l'approche «snoezelen» ?**

L'approche «snoezelen» n'exclut certes pas des savoirs. Ceux-ci me semblent pouvoir être définis suivant trois axes. D'une part, l'appui fondamental sur l'expérience sensorielle implique la récolte des savoirs les plus actuels sur tout ce qui a trait à la sensorialité en général, à l'impact du handicap mental ou autre sur celle-ci, aux relations entre stimulations sensorielles et processus humains. D'autre part, il m'apparaît utile d'offrir aux praticiens de l'approche des repères : il s'agit de disposer d'indicateurs permettant de situer valablement les phénomènes observés et vécus dans l'approche «snoezelen» et d'éclairer les processus personnels et relationnels de façon à pouvoir gérer les bénéfices et les limites de l'approche. Enfin, l'expérience des praticiens et organisateurs d'approche ou de modules «snoezelen» permet de rassembler et d'élaborer des outils matériels et des compétences techniques dont la connaissance ne peut qu'accélérer et mieux garantir la démarche de ceux qui se lanceraient dans le développement d'un module ou chercheraient simplement à améliorer leur environnement.

## **4. Faut-il concevoir et organiser une formation globale et spécifique à l'approche «snoezelen» ?**

Une telle perspective me semble rencontrer des limites qui, dans l'état actuel de ma réflexion suffisent à me faire reculer. Tout d'abord, une telle formation engloberait des savoir-être et des savoir-faire qui sont déjà développés ailleurs, notamment dans des formations générales de base moins spécifiques; il y aurait donc double emploi, risque de perte d'énergie et d'intérêt pour les participants ayant déjà investi dans ces savoirs. En fait, l'approche «snoezelen» gagnera à être intégrée dans la vie quotidienne des personnes handicapées, ce qui risque d'être difficile si la démarche est monopolisée par des personnes qui auraient la réputation de s'être spécialisées et réclameraient un statut particulier garanti dans un fonctionnement institutionnalisé. Il faut aussi rappeler que l'approche «snoezelen» est une démarche résolument ouverte sur la personne dans son identité propre, sur tout ce qu'elle permet de découvrir de celle-ci et plus spécialement tout ce qu'elle permet de découvrir avec elle. Ceci implique que cette approche ne soit jamais enfermée dans des savoirs définitivement déterminés.

## 5. Conclusion.

Compte-tenu de toutes ces réflexions, il me semble actuellement opportun d'organiser diverses unités de formations pas nécessairement coordonnées, dont la spécificité «snoezelen» résiderait dans une présence résolue de l'esprit à travers des contenus divers pas obligatoirement spécifiques. Les objectifs de telles sessions viseraient certains savoirs utiles à l'approche et vis-à-vis desquels un regard spécifique justifierait une démarche propre. Il s'agirait d'offrir à quiconque souhaite s'imprégner de l'esprit «snoezelen» et se donner des repères et outils utiles, des occasions d'évoluer personnellement dans le sens proposé et d'intégrer certains savoirs pas nécessairement spécifiques mais envisagés dans le cadre de l'approche «snoezelen». Une telle perspective se veut non concurrentielle mais plutôt complémentaire d'autres formations non spécifiques mais toutes aussi utiles et souvent pré-requises.

## **Aspects éducatifs liés à la prise en charge de l'enfant et de l'adolescent polyhandicapés sévères**

Professeur Jean-Jacques Detraux\*

L'éducation de l'enfant et de l'adolescent avec polyhandicap est un défi permanent. Cette personne nous renvoie constamment à une image de nous-mêmes qui est à la limite du soutenable. Dès lors, vouloir aborder la question d'une éducation possible, c'est-à-dire se demander comment nous pouvons nous instituer éducateur (que l'on soit parent ou professionnel) face à cette personne ne peut se résumer à quelques considérations techniques ou quelques principes généraux.

Agir comme éducateur suppose que l'on reconnaisse l'autre comme une personne, douée d'une autonomie psychique, et pouvant exprimer des choix, possédant un langage et devant être respectée dans son désir.

Agir comme éducateur suppose aussi que l'on se fixe un projet - projet de vie (en particulier de vie sociale : comment voyons-nous l'accueil futur de ce jeune enfant polyhandicapé comme adulte quelque part dans notre société), projet éducatif et thérapeutique ensuite. En d'autres termes, il nous faut nous interroger sur notre capacité à imaginer un futur possible pour cet enfant.

Agir comme éducateur suppose que l'on dégage des objectifs opérationnels et que l'on se donne des moyens (les deux devant être liés) en terme de matériel et bien sûr de ressources humaines.

---

\* Psychopédagogue, Professeur aux Universités de Bruxelles et de Liège - Directeur du Centre d'Étude et de Formation pour l'Éducation Spécialisée CEFES ULB - Bruxelles (Belgique)

Agir en éducateur suppose que l'on pense en particulier à créer à tout moment une possibilité de se décentrer par rapport à ce «corps à corps» épuisant qui se transforme très rapidement en une routine de soins, pour garder cette protection ultime contre ce sentiment d'impuissance, d'échecs répétés, d'absurdité... La formation, système offrant un lieu de parole et bien évidemment un ensemble d'informations, est un moyen de se décentrer. Mais dans le cadre même du système familial, ou dans le cadre institutionnel, il nous faut mettre en place des moyens variés destinés à prévenir cette «rupture».

Agir en éducateur suppose que l'on s'applique au niveau professionnel à créer une approche pluridisciplinaire, voire transdisciplinaire, avec une certaine polyvalence des rôles et une organisation du groupe, avec un «conducteur» et des aides, l'une pour les situations d'urgence, l'autre pour une approche très individualisée et ponctuelle de chaque enfant. Cette transdisciplinarité est un travail en soi et demande que l'on y consacre du temps.

Agir en éducateur suppose enfin que l'on crée un partenariat entre parents et professionnels, pour permettre une complémentarité des savoirs et une continuité de l'activité éducative, et favoriser ainsi une cohérence de l'action autour de l'enfant. La création d'associations regroupant parents et professionnels, telle que celle que nous avons créée en 1987 en Belgique, devrait permettre l'apprentissage de ce partenariat.

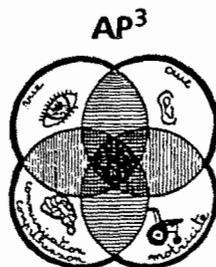
## De qui parlons-nous ?

Sans m'étendre longuement sur des définitions, je voudrais préciser ma perception du polyhandicap. Ma définition est une atteinte massive et précoce, associant toujours déficience mentale sévère et trouble moteur, et parfois d'autres déficiences (déficience sensorielle, épilepsie, etc...). Cette atteinte conduit à une restriction extrême de l'autonomie. Il me semble que le polyhandicap se révèle progressivement dans cette expression multiple.

Pour approcher le sujet atteint d'un polyhandicap sévère, il faut adopter une hypothèse structurale et donc considérer qu'il s'agit d'une structure spécifique et non d'une simple «addition de déficiences». Cette définition amène à défendre une approche globale de la personne polyhandicapée, approche qui ne peut donc en aucun cas se traduire par une addition d'interventions thérapeutiques et éducatives auxquelles le fonctionnement institutionnel conduit trop souvent.

Afin d'imaginer cette définition, j'aimerais prendre pour exemple le sigle de l'AP<sup>3</sup> (Association de Parents et de Professionnels autour de la Personne polyhandicapée).

ici logo AP3



**" Association de parents et de  
Professionnels de Polyhandicapés "**

Siège social :

Rue de la croix de Malte, 25  
1400 Nivelles - Tél. 067/ 84 03 48  
Compte bancaire 210-0363730-32

Il faut l'imaginer sous la forme d'un disque en mouvement au centre duquel on a placé au préalable quatre jetons. Ceux-ci, sous l'effet de la force centrifuge, vont s'écarter du centre à une distance variable et vont indiquer, au moment où le disque s'arrête, un état particulier et original des quatre domaines que sont l'intellect, le moteur, l'ouïe et la vue.

## Les points de repères

L'approche de l'enfant multihandicapé doit se faire dans la dynamique de son développement, en pensant que les différentes déficiences interagissent entre elles et que des systèmes de rééquilibrage peuvent donc s'installer. Cette approche suppose que l'on tienne compte aussi de facteurs environnementaux et des expériences sociales de l'enfant comme on le fait pour tout autre enfant. P. Mittler oppose cette perspective dynamique et intégrative à celle statique et normatrice qui consiste à faire la description de l'état d'un enfant sous le plus grand nombre d'aspects possibles, de faire le recensement de ses déficits et capacités restantes, le tout étant apprécié par rapport aux performances de l'enfant tout-venant.

Il faudra tout d'abord assurer un bien-être physique minimum à la personne polyhandicapée avant «d'attaquer» des situations d'apprentissage (cf. les travaux de F. Svendsen, Georges-Janet et de l'équipe du CESAP).

En construisant une situation d'apprentissage, il s'agit de s'interroger sur l'établissement d'une relation et d'une communication avec l'enfant, et ce dès le plus jeune âge, tant entre la mère, le père, l'entourage et l'enfant polyhandicapé qu'entre le professionnel et l'enfant polyhandicapé. En effet, tout être humain ne développe une capacité de raisonnement qu'à travers un processus d'échanges. Rien n'autorise à affirmer que le développement de l'enfant polyhandicapé ne répond pas aux mêmes lois de base en ce qui concerne l'apprentissage. Face à des enfants qui n'espèrent rien de la vie, qui ne manifestent qu'une ébauche d'expression, qui se limitent à des comportements stéréotypés ou que nous considérons comme tels, comment trouver une voie pour entrer en relation avec eux ?

Ma collaboratrice, F. Quertimont, enseignante, propose plusieurs approches :

Partir de ce que fait l'enfant, et se placer dans le rôle d'imitateur de l'enfant pour établir le contact.

Introduire des gestes parallèles et faire ensemble deux mouvements différents l'un à la suite de l'autre pour renforcer le comportement d'imitation et la structuration dans le temps et l'espace.

Utiliser des objets concrets et «réels» pour communiquer, et en faire ainsi des médiateurs.

S'exprimer par gestes «naturels» mais aussi soit par des gestes conventionnels, soit par l'intermédiaire d'images ou de symboles.

Favoriser la communication des enfants entre eux, en les plaçant à proximité les uns des autres, dans une position confortable et en faisant varier l'orientation de leur corps.

Utiliser, le moment venu, les possibilités offertes par les technologiques, soit en demandant à la machine ou au cahier de gérer des interactions avec l'enfant (en les amplifiant par exemple), soit plus directement en utilisant la machine comme interface de l'échange (ce qui suppose une série d'étapes dans l'apprentissage).

Concentrer ses efforts sur l'acquisition d'un oui/non exprimé de manière suffisamment compréhensible pour l'entourage immédiat en sachant que l'apparition du non créera une rupture dans un équilibre relationnel vécu par ailleurs comme précaire.

L'analyse des modalités d'interactions entre enfants polyhandicapés et professionnels ou parents a démontré que la communication se déroule davantage à un niveau infra-verbal. Les

enfants et adolescents polyhandicapés ont des capacités à prendre des initiatives dans le cadre de l'interaction. Il apparaît cependant nécessaire que l'éducateur prenne conscience de l'ensemble des modalités (forme et contenu) de ses interactions avec l'enfant handicapé afin de laisser à celui-ci de réelles possibilités de prendre une initiative dans le contact.

Il serait cependant déplacé de faire des bilans définitifs et la vigilance face aux régressions et récupérations imprévisibles doit être constante, mais, en tout état de cause, il faut garder une obligation de moyens et tenter d'opposer un dynamisme à la passivité de l'enfant.

A tout moment, il faut considérer l'enfant comme un sujet et non comme un objet de traitement. En particulier, il faut respecter les phases de transition enfance/adolescence/âge adulte. Ceci suppose la reconnaissance dans les faits du statut différent de chacune de ces phases, en particulier pour le matériel utilisé, le rythme des journées, la liberté du choix, etc... A cet égard, des ruptures (changement institutionnel) sont souhaitables... après une minutieuse préparation.

Afin de favoriser les apprentissages, l'entourage doit tirer parti au maximum de toutes les ressources de l'environnement familial, scolaire, culturel, etc... pour amener l'enfant à éveiller son intelligence en le considérant au niveau sensori-moteur.

Pour cela, l'action se fera selon deux axes principaux :

- L'éveil des sensations (vue, ouïe, toucher, etc...) en vivant avec l'enfant ses « découvertes » ; Une mise en situation dans laquelle l'enfant pourra, ne fût qu'un peu, être acteur et agir sur l'environnement et où il aura la possibilité d'exprimer ses désirs.

- La création d'un cadre structuré est nécessaire, pour pouvoir y mettre en scène des situations adaptées aux capacités réelles de la personne, répétitives et prévisibles (structurées dans le temps et l'espace), variées (approche multisensorielle, qui ne consiste pas à donner à l'enfant une multitude de sensations en même temps mais bien à rendre présentes dans l'environnement différentes sources de stimulations potentielles, dans des registres différents), intégrées à la vie quotidienne (repas, toilette, etc..., où prendre le temps est une dimension essentielle que nous apprend l'enfant polyhandicapé), toujours verbalisées (accentuation du lien entre le moteur et le verbal). Cependant, il faudra éviter la surstimulation qui peut être source de souffrances pour l'enfant.

## Conclusion

Construire un projet éducatif pour l'enfant ou l'adolescent en situation de polyhandicap et mener ce projet au quotidien est, tant pour les parents que pour les professionnels, une véritable entreprise dont l'issue est plus qu'incertaine. Mais elle doit être tentée. Renoncer serait en effet nier l'humanité de l'enfant mais également la nôtre.

Aujourd'hui, nous disposons de quelques pistes pour conduire ce projet, mais ne nous méprenons pas : il ne s'agit pas tant de méthodes que d'approches voire d'une philosophie d'approche de ces personnes qui, nous devons le reconnaître, nous poussent dans nos derniers retranchements. Mais il serait absurde d'envisager cette démarche comme une « mission suicide » ou une espèce d'apostolat. Pour le professionnel, il ne s'agit pas simplement d'aimer ces enfants mais bien de se donner une obligation de moyens. La création d'un réseau européen d'échanges doit y contribuer.

## Références bibliographiques

- Rapport du Séminaire Européen centré sur la personne polyhandicapée* (1990). Limoges, ALEFPA-Europe (Ed.).
- Rapport du Séminaire Européen centré sur la personne adulte polyhandicapée* (1991). Dundee, ALEFPA-Europe (Ed.).
- Detraux J.J. ( 1978). *Les relations entre l'enfant ou l'adolescent handicapé mental modéré ou sévère et ses éducateurs : analyse de quelques paramètres intéressant l'intervention psychopédagogique*. Thèse de doctorat, Bruxelles, ULB.
- Detraux J.J. Van Trimpont S. Quertimont F. (1986). *Activités de connaissance physique et d'éveil chez l'enfant et l'adolescent polyhandicapé*. Document de travail, Bruxelles, CEFES.
- Detraux J.J. (1987). Child-adult interactive processes and communication skills in severely handicapped pupils, *European Journal of Special Needs Education*, Vol 2,1 p45-51.
- Detraux J.J. (1988). *Le jeu chez l'enfant multihandicapé : utilisation d'une situation structurée de jeu pour affiner l'évaluation et définir l'intervention*, in «Motricité Cérébrale» 9 p112-117.
- Detraux J.J. (1991). *La personne polyhandicapée : quels défis nous lance-t-elle ?*, in «Les Pages du CEFES» 27.
- Detraux J.J. Quertimont F. Renard E. Croisiaux C. (1989). *Du nursing à l'apprentissage*. Colloque APF, Paris.
- Mittler P. (1976). *The physiological assessment of mental and physical handicap*. London, Methen and Co.
- Quertimont F. (1988). *L'enfant polyhandicapé : un être à stimuler, à respecter, à apprécier, à écouter*. CEFES, Document ronéotypé, 24 p.
- Robaye F. (1979). *L'approche de l'enfant multihandicapé*, in «Les enfants handicapés», Symposium de psychologie scientifique de langue française, Barcelone.

## **La prise en charge de l'enfant profondément polyhandicapé en externat**

Josette Cornaz\*

En tant que praticienne, je vais d'abord vous exposer succinctement une expérience de prise en charge d'enfants profondément polyhandicapés dans un externat de Suisse Romande, puis évoquer les différentes actions menées en Suisse Romande de façon plus générale.

L'externat dans lequel je travaille en qualité de responsable d'une unité d'une dizaine d'enfants profondément et sévèrement polyhandicapés est la Fondation Renée Delafontaine, du nom de sa fondatrice, aujourd'hui à la retraite ; celle-ci a voulu la création d'une école spécialisée dans la prise en charge d'enfants mentalement handicapés. Actuellement, la Fondation Renée Delafontaine comporte, dans son secteur pour adultes mentalement handicapés, environ 80 travailleurs, accueillis en externat dans des ateliers d'occupation ou de production limitée.

Dans le secteur enfants, situé dans la périphérie lausannoise, viennent environ 120 enfants ou jeunes ; ils sont répartis d'une part selon leur âge (secteur préscolaire, scolaire ou préformation professionnelle), et d'autre part selon le type de prise en charge : adaptée aux problèmes liés à la psychose déficitaire, au polyhandicap, ou au développement de l'autonomie pour les enfants dits éducatibles sur le plan pratique. Dans les deux secteurs «polyhandicap» (à savoir celui d'âge préscolaire, où les enfants ont de 3 à 4 ans jusqu'à 8 ans,

---

\* Fondation Renée Delafontaine - 1052 Le Mont sur Lausanne (Suisse)

et celui d'âge scolaire, où les enfants et jeunes ont de 8 à 18-20 ans), on compte actuellement une vingtaine d'enfants sévèrement ou profondément polyhandicapés.

Je précise à ce stade que pour définir le polyhandicap, nous avons repris la définition «handicap grave à expressions multiples avec restriction extrême de l'autonomie et déficience intellectuelle sévère», et que par polyhandicap profond, nous entendons que l'âge de développement global se situe au-dessous d'une année ; au-dessus, nous parlons de handicap sévère.

La vocation initiale de la Fondation Renée Delafontaine est donc d'offrir un enseignement adapté aux enfants mentalement handicapés ; par conséquent, la majorité de ses intervenants sont des enseignants spécialisés. Dès 1986, une augmentation relative des demandes d'admission pour des enfants profondément ou sévèrement polyhandicapés a fait apparaître la nécessité d'une réflexion sur leur prise en charge spécifique afin de répondre au mieux à leurs besoins. De cette réflexion est née un document, débouchant sur la mise en place de diverses mesures. Les statuts de la Fondation Renée Delafontaine stipulent que l'on ne peut refuser l'admission d'un enfant en raison de la gravité de son handicap ; avec l'arrivée d'enfants polyhandicapés, la seule limite qu'elle s'est fixée est celle de soins médicaux trop poussés.

La Fondation Renée Delafontaine était une institution peu médicalisée, et il a fallu ainsi introduire les notions suivantes :

- les soins existentiels : nursing, mais aussi attentions aux problèmes d'hydratation, constipation, grande fatigabilité, rythme particulier de veille/sommeil, comitialité ; ces soins sont effectués, comme l'a rappelé madame le docteur Georges-Janet, non comme des actes purement techniques, mais dans un contexte relationnel et affectif, chaleureux et empathique ;
- la prise en compte des troubles moteurs : collaboration avec les physiothérapeutes (en France, les kinésithérapeutes) formés au concept Bobath, pour les postures, mobilisations, changements de position et utilisation des moyens auxiliaires individuels ;
- la collaboration avec un médecin spécialiste des problèmes liés à l'infirmité motrice cérébrale, et l'engagement de quelques personnes de formation paramédicale ;
- la sensibilisation aux troubles sensoriels, particulièrement la déficience visuelle (en ce domaine, les travaux du professeur Bullinger à Genève sur l'interdépendance du développement moteur et visuel, ainsi que des notions telles que vision focale et périphérique, nous ont été particulièrement utiles) ;
- enfin, l'accompagnement d'enfants présentant une atteinte régressive : ceci implique qu'il faut faire face au non-progrès des enfants, à leurs graves fluctuations de santé pouvant aboutir à la mort.

Ces notions peuvent paraître banales, mais elles représentent un changement important au sein de l'institution dans les objectifs de prise en charge, et en modifient l'image tant interne qu'externe.

Sur le plan pédagogique, l'organisation institutionnelle prévoit une synthèse annuelle pour chaque enfant ou jeune, réunissant les intervenants concernés par sa prise en charge, et débouchant sur un projet psychopédagogique individuel. Cette façon de faire est reprise pour les enfants et jeunes polyhandicapés, en adaptant les priorités à leurs besoins : confort et soins, stimulations, acquisitions partielles ou maintien des acquis, en tenant compte de leur intérêt ou de leurs manifestations de plaisir. Le programme de chaque enfant comprend :

- des activités de stimulation basale : nous ne pouvons que nous inspirer de cette approche, dans la mesure où nos locaux ne nous permettent pas l'installation de tout le

matériel spécifique que nous souhaiterions ;

- des changements de positions et mobilisations fréquents ; c'est aussi l'occasion de stimulations corporelles sous différentes formes, pour redonner à l'enfant la notion de son corps et de ses limites corporelles, dans une visée psychoaffective ;

- des activités dans un but de socialisation : repas, collations avec d'autres groupes d'enfants, fêtes, anniversaires ou sorties à l'extérieur, et aussi, même si elle est limitée, participation aux actes de la vie quotidienne ;

- de la physiothérapie (en général 2 séances par semaine), et une séance en piscine par semaine.

La formation des groupes est en général de quatre enfants : deux sévèrement et deux profondément polyhandicapés. Le taux d'encadrement est d'un intervenant pour deux enfants.

Un autre aspect important de cette prise en charge est celui de la relation et de la communication. Sur le plan de la relation, nous tenons à les considérer avant tout comme des enfants ou des jeunes, ayant certes de graves troubles, mais ayant leur propre personnalité, leurs désirs, leurs préférences ; nous veillons à respecter leur rythme, leur lenteur, à positiver leurs potentialités. Sur le plan de la communication, nous sommes attentifs au décodage de leurs indices non verbaux, l'accès à la parole et bien souvent aux moyens substitutifs ne leur étant pas possible ; il faut toutefois dans le décodage desdits indices garder une dose importante de lucidité afin de ne pas dévier vers des interprétations erronées, pouvant aboutir à l'imagination quant aux contenus possibles. Toute cette prise en charge doit être à la fois assez ritualisée pour favoriser les repères spatio-temporels, et à la fois assez souple et fantaisiste pour ne pas devenir rigide et monotone. L'humour, avec et autour de ces enfants, est bienvenu, il permet d'alléger une atmosphère parfois lourde par une mise à distance. Enfin, il s'agit lorsque ces enfants grandissent d'adapter notre attitude à leur âge réel, même si leur âge de développement varie peu.

Un dernier aspect important est celui de la relation avec les parents : du fait de l'externat, les contacts sont réguliers, par des notes ou par téléphone. Une relation de confiance est indispensable et s'établit au départ par de fréquentes rencontres. Au fil du temps, les entrevues sont l'occasion de faire le point sur l'enfant, souvent de restituer la gravité du handicap, de discuter des espoirs raisonnablement envisageables ou pas, ainsi que d'envisager l'avenir : à quel moment la famille ne peut plus assumer l'enfant en externat, auquel cas il faudra l'aider à envisager l'internat, ou quelle solution choisir à l'âge de sortie (18-20 ans). L'objectif de ces rencontres est d'éviter la disqualification pour aboutir à la validation mutuelle parents-professionnels. En conclusion, on peut dire que le mot-clé de cette prise en charge est le respect : respect de l'enfant et de ce qu'il représente, respect des parents et de leurs choix.

Après ce tour d'horizon sur la prise en charge que nous effectuons pour les enfants polyhandicapés, je voudrais brièvement évoquer notre projet de construction. Nos locaux sont mal adaptés, et deviennent exigus au vu de l'augmentation globale du nombre d'enfants dans l'institution. Nous projetons donc la construction d'une annexe aux locaux existants, et attendons actuellement les premières autorisations. Même si ce projet ne devait pas se réaliser, il nous aura permis de réfléchir aux aménagements que nous souhaiterions mettre en place, de visiter d'autres institutions et de connaître ainsi différentes façons de travailler.

Pour terminer, je vais évoquer succinctement la situation en Suisse Romande, ainsi que le Groupe Romand sur le polyhandicap profond.

En Suisse Romande, et en Suisse d'une façon plus générale, les personnes profondément polyhandicapées sont parfois accueillies dans des institutions spécialisées dans la prise en charge des personnes présentant un problème d'infirmité motrice cérébrale, mais le plus souvent dans les institutions pour personnes mentalement handicapées. Toutes ces dernières n'acceptent pas les personnes profondément polyhandicapées, pour diverses raisons. Celles qui les accueillent, que ce soit en internat ou en externat, s'inspirent globalement du même type de prise en charge que celui de la Fondation Renée Delafontaine, allant parfois jusqu'à l'appliquer dans sa totalité. La stimulation basale par exemple est très répandue ; elle se pratique soit dans chaque unité de vie, soit dans des locaux «centraux» aménagés à cet effet. Toutefois, des différences en terme de taux d'encadrement en personnel existent : en effet, si la situation privilégiée d'école spécialisée que connaît la Fondation Renée Delafontaine lui permet de bénéficier d'un taux d'encadrement de un intervenant pour deux enfants ou jeunes polyhandicapés - seul le canton de Genève connaît un taux encore plus privilégié d'un intervenant pour un enfant ou jeune polyhandicapé - tel n'est pas encore le cas de la majorité des institutions. En conséquence, et indépendamment de la formation, de la compétence et de la bonne volonté des intervenants, la prise en charge est naturellement moins intensive. D'une manière générale, les équipes de prise en charge sont pluridisciplinaires ; si la vocation initiale de l'institution était médicale, du personnel éducatif a été engagé, et inversement. Enfin, on constate que les institutions accueillant les personnes polyhandicapées ont peu de places disponibles, principalement en internat.

Quant au «Groupe Romand sur le polyhandicap profond», dont je suis l'actuelle répondante, c'est un groupe informel d'une dizaine d'intervenants, praticiens auprès de personnes profondément polyhandicapées, de formations diverses. Nos objectifs sont multiples :

- créer une réflexion commune sur le plan romand visant à améliorer la prise en charge de personnes profondément polyhandicapées ;
- nous tenir informés de nos expériences, essais de prise en charge particulière ;
- nous tenir au courant des éventuels cours, exposés, ouvrages paraissant dans le domaine du polyhandicap ou pouvant s'y rapporter ;
- le cas échéant, susciter l'organisation de cours, d'exposés, etc... ;
- participer à des congrès, des séminaires traitant du polyhandicap profond ;
- partager notre vécu du travail quotidien auprès de cette population, échanger nos points de vue sur nos conditions de travail, etc...

Cette cellule de «veille» est, pour nous, un moyen supplémentaire pour une meilleure adaptation des institutions d'accueil pour les enfants et jeunes personnes polyhandicapées.

## Sixième session

---

- **Communication et troubles majeurs de l'expression orale :  
évaluation, moyens de prise en charge**  
*Dr. D. Truscelli*
  
- **La prise en charge du polyhandicap acquis**  
*Dr. A. Barois, B. Estournet-Mathiaud*
  
- **Troubles sphinctériens chez les enfants polyhandicapés**  
*Dr. M.L. Moutard, G. Robain*
  
- **Spasticité, mouvements anormaux : aspects pharmacologiques  
et thérapeutiques**  
*Dr. L. Lacomblez, F. Bavoux*



# Communication et troubles majeurs de l'expression orale : évaluation, moyens de prise en charge

Docteur Danièle Truscelli\*

*«On ne peut pas, ne pas communiquer !» (P. Watzlawick)*

Polyhandicap ou handicap extrême, la définition est hésitante concernant les IMC sans possibilité mécanique d'expression orale. Il s'agit d'une proportion peu importante parmi les IMC à qui l'on reconnaît une conservation des capacités mentales malgré une infirmité très sévère. Notre objectif est de montrer ce que le quotidien peut apporter comme réflexion sur leur évaluation et prise en charge. Cette réflexion s'appuie sur une expérience multidisciplinaire de plusieurs années : un septième de notre effectif régulier (5 sur 35 environ) et entre 2 et 3 pour-cent de consultants répondent à ce déficit particulier. Le plus souvent, ce sont les athétosiques victimes d'anoxie néonatale à terme qui ont remplacé les séquelles d'ictère nucléaire de l'époque ancienne où le traitement des incompatibilités sanguines foeto-maternelles n'était pas réglé.

## Évaluation

Elle est l'affaire de tous et des parents en particulier. Leur interrogatoire est primordial, il sera confirmé ou nuancé par l'observation de l'enfant en milieu éducatif, les données de l'histoire personnelle, de l'évolution du sujet. Trois étapes sont indispensables : l'examen médical,

---

\*Service de rééducation fonctionnelle neurologique - Hôpital Parrot-Bicêtre - 94275 Kremlin-Bicêtre Cedex

psychologique et orthophonique. Il convient de souligner ici encore l'importance du rôle d'une équipe pluridisciplinaire pour favoriser une étude clinique convenable. Certains médecins désarmés devant ces malades trop raides et trop mous à la fois, voient que le contact peut changer profondément si la situation n'est plus chargée d'angoisse, de maladresse et d'inconfort par le jeu des compétences des rééducateurs à ses côtés.

### *L'examen médical*

Il est tout à fait possible actuellement, dans les nouvelles approches neurologiques de l'enfant, de vérifier les raisons neuromotrices qui vont conduire le sujet à l'absence de parole articulée ou à une parole inintelligible. Dans cette perspective, il convient d'apprécier les points négatifs : les contractions involontaires qui vont parasiter toute la motricité bucco-pharyngo-faciale et la régulation diaphragmatique, les troubles praxiques bucco-faciaux qui peuvent s'ajouter aux troubles de la motricité primaire ou apparaître comme les plus importants. Mais il faut aussi prendre en compte les points relativement positifs en situation rééducative correcte : les quelques possibilités de contrôle volontaire que l'enfant est encore capable de mobiliser (possibilité de souffle, de maintien postural des lèvres ou de la langue, enchaînement postural). Il est parfois possible de constater une dissociation automatico-volontaire des mouvements de bouche au profit de l'automatique, ce qui par ailleurs explique que l'enfant boit mieux et s'alimente mieux si la faim ou la soif sont tout à fait impérieuses.

Ce tableau d'atteinte de la sphère bucco-faciale et respiratoire fait partie d'un tableau d'extrême gravité neurologique portant sur l'axe corporel et les membres.

Bien avant qu'il ne devienne l'obstacle à la parole, il s'est traduit par des difficultés à l'alimentation, la mastication, la déglutition, a provoqué des rejets, des fausses routes, des complications pulmonaires infectieuses, une dénutrition parfois. Le bavage souvent important a ajouté un désagrément supplémentaire au quotidien. L'enfant adopte dans la majorité des cas des positions vicieuses de tenue de tête avec protusion de langue et ne peut assumer à lui seul les redressements correcteurs de l'axe corporel, ne peut tenir assis par lui-même et ne peut tenir debout sans recevoir une aide importante. C'est dire que les installations adéquates doivent être mises en place au plus tôt pour pouvoir juger des possibilités restantes de l'enfant dès que son maintien est corrigé. Mais le rôle du médecin est aussi de vérifier que l'enfant n'a pas de réalisations par trop irrégulières pouvant faire craindre la survenue de crises ou d'équivalents épileptiques, peu clairs, au sein du tableau neurologique. Le médecin devra vérifier le plus tôt possible, au besoin avec un spécialiste, l'état auditif et visuel ; trop souvent, dans des pathologies motrices très lourdes, envahissant la scène au premier plan, l'état sensoriel est négligé. Quel que soit l'âge de l'enfant, pour parvenir à définir le rôle exact de l'atteinte motrice dans l'absence de parole, il faut se plier à un examen minutieux, le répéter si nécessaire et le placer dans le contexte global du développement. Cette démarche est indispensable si l'on veut, à court terme, se risquer à émettre un pronostic. En effet, les effets de la maturation générale, l'exercice rééducatif, un meilleur contrôle du souffle sont des facteurs qui peuvent amener certains enfants mutiques ou inintelligibles à prononcer des mots entiers à peine déformés vers l'âge de 6-7 ans, cela dans des conditions optimales d'installation physiquement favorable et avec une farouche volonté de s'exprimer. Certes, ces performances inattendues ne sont pas renouvelables facilement, mais elles provoquent un regain d'espoir sur un développement possible du langage parlé. Le plus souvent, de nouveaux mots ou segments de mots seront entendus, jalons précieux pour interpréter la communication «codée» ou la lecture jusque là silencieuse, mais lorsqu'il s'agit de phrases, on en reste à des constructions très simples voire rudimentaires, quel que soit l'âge du sujet.

Dans d'autres cas, le sujet reste mutique mais développe des vocalises expressives, ou quelques phonèmes très déformés, bien difficiles à déchiffrer.

### *L'examen psychologique*

Cet examen est absolument indispensable pour évaluer la qualité de la relation et de la communication, mais aussi pour tenter de répondre à la question de la conservation des capacités mentales. D'emblée, on peut dire que l'enfant de moins de 3 ans, sans production orale et très infirme, est un cas qui peut décourager les meilleurs psychologues à se lancer dans une approche de type psychométrique en raison des risques d'erreurs. Si se dégage bien cliniquement une impression de handicap moteur grave, contrastant avec une vivacité de regard et une interaction de qualité avec une manifestation de plaisir ou déplaisir, la passation de tests reste délicate et soulève des réserves liées au handicap. Elle n'est guère réalisable sans intermédiaire, tierce personne ou aides techniques, ou questions posées au sujet pour valider les réponses. Jusqu'à l'âge de 2 ans, 2 ans et demi, il s'agira avant tout de tester l'enfant aux moyens d'épreuves de désignation d'images selon des modes divers. Les plus simples sont le regard ou le code oui-non utilisé par la famille. On peut recourir à des systèmes par interrupteurs servant à déclencher des opérations de balayage lumineux et permettant des arrêts sur la réponse souhaitée (cette méthode n'est possible que si l'enfant a atteint l'âge mental de 2 ans et demi). La notion de pareil-pas pareil (4 ans d'âge mental environ) permet de passer le test de Columbia. On peut ajouter qu'il n'est pas prédictif en terme de Q.I. car les notes qui sont données aux jeunes enfants concernent la résolution de problèmes relativement faciles. Enfin les épreuves récemment informatisées que nous utilisons dans le service, les EDEI (Échelle Différentielle d'Efficiace Intellectuelle) permettent de juger des capacités de classification et d'analyse catégorielle. Ces tests sont intéressants car ils donnent une idée des processus intellectuels suivis par les enfants. Certains dont les premiers résultats au Columbia étaient encourageants ont largement échoué aux deux épreuves, montrant ainsi leur difficulté à prendre en compte plusieurs indices pour trouver la solution logique.

Ces constats permettront-ils d'expliquer les échecs à l'apprentissage de la lecture et de la dictée ? Ces épreuves, très bien réussies par une petite fille de 8 ans considérée comme très handicapée au plan moteur et au plan mental, ont permis de rectifier les premières appréciations et de redonner une orientation éducative et scolaire avec aménagements et d'expliquer les troubles du comportement par inadéquation éducative.

Mais l'ensemble de ces épreuves, appliquées selon l'âge, représente un immense travail de patience et d'objectivité. Trop souvent la tentation est grande de surcoter les résultats malgré les réponses hésitantes et ce à cause de l'aide à outrance que réclame le handicap. Les épreuves standardisées, même les plus simples, ne doivent pas faire oublier de questionner les parents sur les aspects de la communication non verbale qui représentent un bon témoignage du développement de l'enfant. Il s'agit des échanges de sourires, de rires aux éclats ou de pleurs dans les interactions, de la recherche de la saisie par la bouche si les bras sont impuissants à prendre, de la rotation de la tête et des yeux vers la source sonore ou à l'appel du prénom ou du surnom, des moues évocatrices si la mère met un manteau sans en mettre un à l'enfant, de la recherche des objets tombés par le jeu du regard, etc... La désignation par le regard des objets nommés et des personnes, plus tard des images et enfin le code oui-non viendront compléter toute cette enquête qui situe l'enfant dans sa totalité.

Enfin l'examen psychologique approfondira la qualité relationnelle, les frustrations de l'enfant vis-à-vis de l'exercice de sa sensori-motricité, la façon dont le jeu symbolique, ici très entravé, peut néanmoins se mettre en place et être retraduit par l'entourage. Je citerai ici le

travail qui a été fait avec les jeux informatisés, en particulier «ordithéâtre» qui permet à des enfants de plus de 5 ans de mettre en scène avec une économie de moyens physiques, les acteurs et les décors d'une petite pièce de théâtre et de faire se déplacer les personnages.

### *L'examen orthophonique*

L'examen de l'orthophoniste va se trouver être de deux ordres, celui du linguiste strict et celui du juge de la charge affective qui agit à l'insu du sujet dans son besoin de communiquer, de l'objet à communiquer et des groupes où l'on communique. L'étude de la compréhension du langage est ici très difficile, les risques d'erreurs sont grands. L'enfant sera surtout interrogé sur son lexique, sondé par la désignation des images (par le poing, la licorne ou le code oui-non), à partir de mots prononcés par l'examineur : les tests de syntaxe sont aussi employés pour vérifier la compréhension fine de la grammaire. La pragmatique est jugée sur la mimique, l'intensité des mouvements à certains énoncés, l'émotivité etc... Le deuxième niveau de l'examen est en fait une réflexion du milieu éducatif dans son ensemble, confronté au discours des parents. Certains auteurs préconisent même la nécessité de se rendre à leur domicile pour juger de la réalité de la communication, de l'interprétation des sentiments et de la satisfaction des besoins essentiels de l'enfant. Il est de toute façon classique d'entendre des familles dire qu'elles comprennent très bien les enfants, qui pourtant ne prononcent pas un mot. Un autre travail concerne les orthophonistes, celui le moment venu (ce moment est d'ailleurs bien difficile à choisir) de collaborer à l'action pédagogique ; les capacités à l'apprentissage de la lecture, puis de la dictée sont difficiles à prévoir, font discuter des méthodes à employer et des modalités des supports informatisés. La discussion restera ouverte ici...

### *Synthèse*

Le grand risque pour ces handicapés extrêmes est la trahison de l'environnement. La qualité de l'enquête qui sera faite auprès d'eux est donc liée à la façon dont les installations dans lesquelles on les examine sont bonnes ou non. La transmission des signaux est complètement différente si l'enfant sent devant lui des gens qui lui livrent leur confiance et se mettent dans des conditions de disponibilité à l'écoute d'un message non parlé, qui naturellement comporte une part de flou, de non-spécifique. Les risques d'erreurs sont tels que toute évaluation nécessite plusieurs examens et des réunions renouvelées du milieu éducatif.

Mais il y a d'autres partis pris qui vont jouer un rôle très ambigu dans la prise en charge :

Il est classique de dire que l'enfant comprend le langage de chacun, donc il ne lui manque que la parole ; si l'instrument est brisé, on peut préparer le sujet à accepter une prothèse de communication qui visera à réparer le manque : prothèse simple ou sophistiquée.

Il est classique aussi de dire que, l'enfant sachant traduire par signaux convenus, sa mimique, ses besoins, ses émotions, ses bonheurs et malheurs, on peut donc lui donner des codes d'images, de pictogrammes ou d'idéogrammes qui vont le préparer à organiser son langage au plan sémantique et syntaxique.

La substitution du langage parlé (impossible) par un code plus ou moins imagé, n'est pas une affaire aussi simple qu'il y paraît aux premiers essais. Un nombre important d'échecs relatifs liés à l'utilisation des codes mérite réflexion. Enfin, le problème des apprentissages scolaires de la lecture et de l'écriture soulève bien des questions qu'engendre l'incertitude du contrôle des acquisitions. A ce propos, il est intéressant de souligner que des examens en résonance magnétique ont permis de voir des lésions dans les lobes temporaux d'enfants

atteints d'athétose sévère. Les dégâts organiques expliqueraient-ils ces apprentissages difficiles, même si la communication et un certain développement général sont conservés.

## Les résultats selon l'âge

Selon l'âge de l'enfant, les préoccupations seront différentes. Jusqu'à trois ans, le facteur dominant de la demande des parents est le pronostic neuromoteur ; les échanges engagés avec eux sont tendus, car le mauvais pronostic ne peut être caché sans précautions oratoires. Pourtant, il faut dire que la rééducation doit être poursuivie, pour ne pas laisser l'enfant dans les schémas neuromoteurs pathologiques qui l'envahissent avec des risques orthopédiques secondaires et une impotence par manque de maintien approprié. Le développement mental sera apprécié encore une fois sur les réponses des proches dans les interactions, les ententes implicites, sur la reconnaissance du «non» qui généralement apparaît chez l'enfant entre onze et vingt mois, puis l'apparition du «oui». Mais dans cette période, les préoccupations majeures sont les aptitudes motrices, leurs limites et leur suppléance ultérieure par des aides techniques adaptées. Entre trois et sept ans, le médical et l'éducatif sont supplantés par le questionnement sur le langage et la pédagogie. Pendant cette période, c'est la mise en place de tableaux de communication qui va envahir l'espace de rééducation, afin d'affranchir l'environnement et de donner au sujet, souvent passif par la force des choses, le pouvoir d'exercer une activité en entamant de vrais dialogues. Pour les familles, le renoncement à voir apparaître un véritable langage est une épreuve terrible, après le renoncement à toute activité motrice naturelle. Après sept ans se pose le problème des aides que l'enfant va nécessiter pour affronter une scolarité, laquelle semble théoriquement possible. Il faut admettre que dans ce domaine, il existe encore souvent de grandes illusions dans les apprentissages, car il est difficile de faire le point sur le risque de «dysphasie». En effet, au-delà du trouble instrumental, le premier reconnu, il existe une difficulté dans le maniement des unités linguistiques et l'évocation phonique du mot, dans bien des cas...

## Les moyens de prise en charge

L'arrivée de l'enfant en milieu institutionnel est bien entendu un élément difficilement évitable dans les dispositions actuelles des mesures éducatives. Quand l'enfant peut bénéficier de jardin d'enfants, où se pratique une éducation thérapeutique, l'enfant peut attendre l'âge de quatre à cinq ans pour être admis dans une institution ; dans le cas contraire, mieux vaut le faire entrer dès l'âge de trois ans à condition qu'il soit capable de se séparer de sa famille, au moins pendant quelques heures de la journée. Dans les moyens de prise en charge, certes si la trahison de l'environnement est un risque majeur, il peut sembler paradoxal de conseiller la mise en institution, alors que les intervenants ne seront pas les premiers à avoir établi des liens forcément originaux avec ces enfants. On peut alors avoir du mal à décoder les signaux, qui sont si propres au cadre familial ou nourricier. La famille en effet donne du sens à ce que lui fournit l'enfant ou en retrouve le sens dans des situations qui changent souvent et évoluent. «L'interprétation est un art qui suppose familiarité et comparaison» (F. François). La première tâche en milieu éducatif sera donc de développer un savoir commun pour éviter le refus de s'intéresser à ce qui n'est pas repérable facilement.

### *Les moyens alternatifs*

Les moyens alternatifs ne sont à mettre en place que lorsqu'un dialogue est engagé avec l'enfant par ses moyens naturels. Ce sont les limites voire les échecs de la communication qui amèneront naturellement à améliorer et enrichir les échanges par des voies secondaires. En résumé, il s'agit de créer pour le sujet handicapé des compétences nouvelles, de lui donner un choix et lui permettre de découvrir qu'il peut influencer son propre sort.

### *Les tableaux de communication*

Quel que soit son mode de construction, du plus imagé au système Bliss, le code substitutif opère sur une forme objective ; il s'agit d'une convention systématique et catégorique préétablie. Le code est immuable et figé. Au contraire, la langue que l'enfant entend opposer un accord plus ou moins vague, plus ou moins ajusté qui se forme tacitement entre les interlocuteurs. Le code linguistique est flou. La convention des correspondances est remise en question au gré des malentendus. La langue a beaucoup de redondances qui absorbent la perte d'informations, même chez les enfants. Penser que les enfants qui ont un langage intérieur mais pas de voix pour le transmettre vont trouver la transposition de leurs pensées par des images mises en bon ordre est une vue naïve. Ce sera un long travail entre les rééducateurs et les enfants, mais aussi avec les parents qui doivent montrer aux enfants qu'ils sont d'accord pour enrichir, eux aussi, leur première communication. Parfois, ce travail est couronné de succès. Grâce à l'appui de leur code, certains enfants ont pu faire passer des informations insolites ce qu'aucune autre traduction n'aurait rendu possible. Même en l'absence de syntaxe fournie, l'interlocuteur a la possibilité de construire des phrases précises correspondant à la pensée du sujet.

### *Les aides technologiques avancées*

Ces aides sont de deux ordres : les prothèses de communication dont le but est de contrôler ultérieurement l'environnement, mais aussi de pouvoir écrire et dessiner... et les logiciels d'apprentissage pour l'instruction et le contrôle du savoir. Elles apparaissent fascinantes et pourtant déroutantes à la longue.

Il est bien difficile de préciser le nombre de sujets dont la vie a été transformée par de telles techniques. Il y a des histoires merveilleuses d'enfant complètement révélé par une succession de prothèses astucieuses. J.C. Gabus, ingénieur, T Déonna, médecin, ont vécu un cas de syndrome de Joubert, sorti de son isolement et progressant par des aides adaptées à son expérience. Des athétosiques adultes utilisent des synthèses vocales branchées sur leur fauteuil électrique et sortent de leur domicile pour témoigner de la réalité et du bénéfice de la technologie moderne. Mais il y a aussi des limites, des espoirs perdus par la lenteur d'accès à l'emploi de technologies pourtant initialement bien argumentées. Gilles a eu une synthèse vocale en classe qu'il a utilisée avec humour, mais aussi avec sérieux jusqu'en CM2 (classe de septième). Il est adulte maintenant, n'a plus de machine, répond par oui ou non parce que rien dans son environnement ne justifie la poursuite de l'utilisation de telles techniques. La mise en place de technologies avancées est source de bien des difficultés : elles deviennent rapidement caduques, sont coûteuses, demandent à être renouvelées et aménagées sur mesure. S'il est vrai que les prothèses de communication au sens large peuvent transformer la vie des grands infirmes totalement impuissants, il n'est pas encore démontré que des logiciels d'apprentissage ont pu transformer positivement des échecs scolaires ou reculer des limites scolaires redoutables chez des enfants qui étaient considérés comme ayant un réel potentiel cognitif.

## Conclusion

Toute prise en charge se doit de soigner la déficience et réduire l'incapacité autant que faire se peut. La mise en place de moyens augmentés de communication ne suffit pas, il faut aussi adapter l'environnement et impliquer tous les acteurs professionnels de santé dans une responsabilité partagée. La technologie est une aide, ce n'est pas une panacée, son utilisation nécessite une très bonne connaissance de l'enfant qui grandit et une remise en question dans le temps du matériel initial. L'évolution personnelle du sujet comme de son mode de vie, les acquis scolaires, les exigences après une expérience technologique, les progrès techniques transforment forcément les analyses des besoins au quotidien et ses rapports avec autrui. La technologie ne doit pas être vue uniquement sous son aura de performances possibles, mais jugée sur ses applications véritables. Elle doit être un instrument de vie et non un handicap supplémentaire qui masquerait l'essentiel de la relation.

## Références bibliographiques

- Bateson G (1984). *La nature et la pensée*, Paris, Éditions du Seuil.
- Bruner J.S. (1983). *Le développement de l'enfant. Savoir faire, savoir dire*, Paris, PUF.
- Bruner J.S. (1987). *Comment les enfants apprennent à parler*, Paris, Retz.
- Deneuville A., Guyard H., Quentel J.C. (1993). Quand parler ne peut être que montrer, *Glossa, Cahiers Unadrio*, n° 36, 4-15.
- Fishman S. (1984). *Stratégies for the prevention and repair of Communication. Breakdowns in interaction with communication board users*, Thèse de Doctorat, Wisconsin Madison University (USA).
- François F. (1984). Développement des conduites langagières chez le jeune enfant, *Neuropsychiatrie de l'enfant et de l'adolescent*, n° 10-11, 911-916.
- Fuller P., Southgate T. (1987). *The use of alternative systems and microelectronics as aids to communication and language disorders*, in «Language development and disorders», eds. Rutter M. and Yule W. Mc Keith. Press.
- Gibello B. (1984). *L'enfant à l'intelligence troublée*, Paris, Centurion.
- Guiraud P. (1968). *Langage et théorie de la communication*, in «Le langage», Paris, Gallimard, Encyclopédie de la Pléiade.
- Kitous B. (1981). *L'accès des personnes handicapées à la communication : les aides techniques*, Rapport C.E.E.

- Laiter N. (1989). *Limites et dangers de l'application des techniques de communication aux I.M.C.*, Comité médical de l'IMOC, CRF Paul Dottin, Paris, Publication Dr Salbreux.
- Le Cardinal G. (1989). *L'homme communique comme unique. Modèle systématique de la communication interpersonnelle finalisée*, Thèse de l'Université de Bordeaux 3.
- Le Métayer M. (1993). *Education thérapeutique dans les atteintes cérébromotrices du jeune enfant*, Paris, Masson.
- Lespargot A. (1984). *La vidange salivaire. Les perturbations chez l'enfant I.M.C.*, Motricité cérébrale, Tome 5.2, p49-59.
- Lespargot A. (1984). *Les fausses routes trachéales chez l'enfant I.M.C. ou polyhandicapé*, in «Motricité cérébrale», Paris, Masson, Tome 10.4, p141-161.
- Mehler J. (1991). *Naître Humain*, Paris, O. Jacob.
- Piaget J. (1945). *La formation du symbole chez l'enfant*, Neuchâtel, Delachaux et Niestlé éd.
- Perron-Borelli M. (1978). *Les échelles différentielles d'efficiences intellectuelles (EDEI)*, Issy-les-Moulineaux, EAP.
- Cataix-Nègre (E.) (1992). *Les aides techniques. Synthèses...que choisir ?*, Paris, *Réadaptation*, n° 387, p. 10-16.
- Straten (Van der) A. (1991). *Premiers gestes, premiers mots*, Paris, Païdos Centurion.
- Watzlawick P. Beavin J.H., Don. Jackson D. (1979). *Une logique de communication*, Paris, Éditions du Seuil.
- Zucman E., Spinga A. (1984). *Les enfants atteints de handicaps associés, les multihandicapés*, Paris, *Les cahiers du CTNERHI*, n° 25.

## La prise en charge du polyhandicap acquis

Docteurs Annie Barois, Brigitte Estournet-Mathiaud\*

Le polyhandicap acquis peut être défini comme l'association après une affection aiguë ou un accident d'au moins deux déficits touchant des fonctions différentes (par exemple déficit moteur et troubles du comportement - déficit moteur et troubles respiratoires, déficit moteur et cécité corticale). Cette définition élimine les affections héréditaires à révélation tardive, telles les mitochondriopathies, les maladies péroxysomales, les hérédo-dégénérescences, bien que leur prise en charge à un moment ou l'autre de la maladie soit la même qu'en cas de polyhandicap acquis. Cette définition élimine aussi les états végétatifs persistant définitivement (état apparent de vigilance, mais absence de communication, récupération des fonctions cardio-respiratoires et de la déglutition, restauration d'un cycle veille sommeil, clignement à la menace, errance des globes oculaires). Dans notre expérience, l'association de déficits fonctionnels acquis se rencontre préférentiellement après les traumatismes crâniocérébraux isolés ou associés à des lésions médullaires et après les anoxies cérébrales par arrêt cardio-circulatoire. Ainsi sur 76 comas traumatiques graves de l'enfant, nous avons constaté 8 décès (1) (10,5%) et 68 survivants ; pour les 46 enfants survivants ayant eu un coma de moins de trois semaines, 23 ont gardé des séquelles minimales et 5 des séquelles graves (inscolarisables malgré la quasi absence de séquelles motrices). Mais sur les 22 enfants dont le coma a dépassé trois semaines, 16 ont gardé des déficits fonctionnels associés plus ou moins graves. Tous ont eu, au moins transitoirement, un polyhandicap d'autant plus grave que l'enfant était âgé de moins de deux ans. Tous les survivants ont dû récupérer progressivement les fonctions cognitives et motrices, repassant par tous les stades

---

\*Service de Pédiatrie Réanimation Infantile - Rééducation Neuro-Respiratoire - 92380 Garches

de leurs acquis antérieurs depuis leur naissance.

Sur 45 enfants reçus en réanimation pour arrêt cardio-respiratoire, 23 étaient en état de mort cérébrale à leur arrivée, 9 sont restés en état végétatif persistant (6), 13 sont redevenus conscients dont 8 avec un polyhandicap (choréoathétose, syndrome cérébelleux, apraxie, cécité corticale, syndrome pyramidal, déficit intellectuel) avec un pourcentage de polyhandicap voisin de celui des traumatismes crâniens, mais avec une mortalité et un nombre d'états végétatifs persistants bien supérieurs.

On peut rapprocher des séquelles d'anoxie cérébrale par arrêt cardio-circulatoire les séquelles d'intoxication oxycarbonée sévères : sur 28 cas de coma de vingt quatre heures et plus (avec un maximum de deux mois et demi), on a relevé 3 décès et 3 séquelles graves (cécité corticale, syndrome pyramidal et extra pyramidal, désorientation temporo-spatiale, comitialité, retard intellectuel et affectif, troubles du comportement) (7).

Les embolies gazeuses, bien que beaucoup plus rares, entraînent dans tous les cas de coma des cécités corticales et des apraxies source de polyhandicap : sur 11 cas étudiés, on a relevé 1 décès et 2 guérisons rapides. Pour les 8 comas d'une durée moyenne de dix jours, il y a cécité corticale dans 8 cas (100%) avec récupération très lente en plusieurs mois voire plusieurs années ; 4 de ces enfants ont des séquelles graves (troubles du comportement, troubles amnésiques, troubles praxiques, troubles gnosiques, retard intellectuel et affectif, syndrome pyramidal, syndrome cérébelleux, comitialité) mais sur ces 4 enfants, 2 continuent à faire des progrès quatre ans après l'accident ; ils bénéficient d'une prise en charge spécialisée (3).

Les encéphalites peuvent également être la cause de polyhandicap (2) : J. Mancini (7) a rapporté récemment l'aspect évolutif des encéphalites herpétiques : sur 10 cas recensés, on a constaté 2 décès et, parmi les 7 enfants suivis, 6 cas de séquelles graves (syndrome pyramidal, dystonie, amblyopie sévère, épilepsie, séquelles neuropsychologiques) ; 1 cas de séquelles graves s'est lentement résorbé en séquelles mineures, grâce à une prise en charge adaptée à long terme. Les encéphalites herpétiques du nouveau-né ont le même pronostic avec 80 à 90% de séquelles graves chez les enfants survivants. W. Sluzewski et G. Ponsot (11) ont observé 16 cas de séquelles graves sur 69 cas d'encéphalomyélites avec dysfonctionnement de la matière grise, 4 cas de séquelles graves sur 12 cas de rhombocéphalites et deux cas de survie avec séquelles graves sur 6 cas d'encéphalites avec nécrose des noyaux gris.

Les méningites purulentes, surtout celles du nourrisson, sont malheureusement encore trop souvent source de polyhandicap, de même que les méningites tuberculeuses qui sont heureusement devenues rares.

## **Prise en charge après la phase de coma**

La rééducation doit se faire journalièrement. Dans les comas graves et prolongés, la récupération se fait en général par tous les stades normaux du développement, tant sur le plan du tonus que des acquisitions. Il faut donc s'occuper des enfants selon leur stade de développement au moment présent et en fonction de leur âge réel. De plus, chaque enfant abordera chaque domaine de récupération avec plus ou moins de facilité, et donc plus ou moins de rapidité, ce qui entraîne des décalages tant au niveau de son développement intellectuel qu'affectif et moteur. Chaque rééducateur devra, dans son domaine, connaître le niveau de l'enfant pour mieux cerner ses difficultés. La famille joue un très grand rôle pour stimuler l'enfant et le motiver dans son désir de récupération, pour le sécuriser et lui permettre d'envisager un avenir ailleurs qu'à l'hôpital. Il faut aussi tenir la famille informée des réactions

de l'enfant qui peuvent la surprendre et la choquer. En effet, l'enfant peut présenter un trouble du comportement massif asocial : il peut se masturber en public, toucher ses excréments, être agressif, très agité, avoir un langage ordurier, avoir des rires et des pleurs incontrôlés, ou être apathique. L'enfant peut aussi présenter une akinésie : il est immobile, comme inerte, sans aucune initiative gestuelle, visuelle, verbale en dehors de toute paralysie. Il faut prévenir la famille au sujet des conversations qu'elle pourra tenir à proximité de l'enfant car certains d'entre eux, malgré ce manque de gestes, de mimiques, de paroles, comprennent très bien.

Le rôle du kinésithérapeute sera le même que pour l'enfant dans le coma, avec en plus la possibilité d'une rééducation active. C'est à ce stade que seront mis en place les appareillages, soit pour maintenir un dos ou un cou ballant, soit pour permettre une déambulation, soit pour corriger des attitudes vicieuses (scolioses, rétractions...). De plus, il faudra renforcer la motricité propre de l'enfant et son tonus par des stimulations prolongées et, en cas de handicap moteur persistant, décider de l'éventuel choix d'un fauteuil roulant électrique pour augmenter son autonomie.

La rééducation psychomotrice permet à l'enfant de reprendre conscience de son propre corps et de son équilibre, et de sa possibilité à coordonner les mouvements (on lui apprendra éventuellement à tenir sa tête, à se retourner du ventre sur le dos, à rééduquer son équilibre à l'aide d'un gros ballon, à tomber et à se relever...).

L'orthophoniste a un rôle capital pour redonner à l'enfant, après la sortie du coma, son moyen d'expression habituel <sup>(12)</sup>. La prise en charge par les orthophonistes commence au moment où, après la phase de coma, l'enfant a récupéré un rythme veille sommeil et commence à réagir aux stimulations extérieures. Pour permettre un retour à la vie relationnelle, on met en oeuvre toutes les situations stimulantes possibles en utilisant les perceptions sensorielles et motrices. On essaie d'abord de faire prendre conscience à l'enfant de son propre corps et de son environnement, puis de restructurer la notion de temps par l'interprétation progressive des différents temps de la journée. Les stimulations sont plus efficaces si elles ont pour l'enfant une signification affective, familière et sécurisante (enregistrement de voix familiales, bruits de la classe, chansons connues, photos de la famille, objets personnels, peluches, poupées, autos...). Après la sortie de la phase d'éveil, les troubles des fonctions supérieures sont appréciés par un bilan réparti sur plusieurs séances ; il est associé à un bilan psychomoteur fait par des psychologues et différent du soutien psychologique mené parallèlement.

Le bilan orthophonique permet de faire la différence entre les différences de la parole (dysarthrie, dysphonie) et les troubles du langage (aphasie, aphasie amnésique avec manque du mot, troubles du langage du syndrome frontal, lequel comporte en plus des troubles de la mémoire et des troubles du raisonnement et du comportement. Ce bilan permet aussi d'apprécier l'importance des troubles de reconnaissance (agnosie) et des troubles du geste (apraxie).

La prise en charge orthophonique comporte plusieurs aspects : la correction des troubles de la mémoire qui se fait par la reprise du vécu avant et après l'accident et par des exercices mettant en jeu la mémoire didactique et la mémoire de fixation ; la correction des troubles de l'orientation spatio-temporelle indispensable pour la reprise ou l'apprentissage de la lecture et de l'écriture ; l'amélioration des troubles de la déglutition par des mouvements de la langue et du pharynx et la recherche de la position la mieux adaptée pour favoriser la progression du bol alimentaire ; la prise en charge des troubles fonctionnels de la voix, consécutifs aux intubations prolongées, aux traumatismes trachéaux, aux sténoses trachéales, à une atteinte des paires crâniennes, la prise en charge ou la conjonction d'un programme visuel sur l'ordinateur et d'un programme sonore permettant à l'enfant de mieux comprendre ce qui lui est demandé et de suivre ses progrès ; la prise en charge des troubles de l'attention et de la

concentration, de la lenteur et de la fatigabilité, des troubles du comportement avec une patience ferme et en s'aidant de la stimulation affective ; la prise en charge des troubles du langage proprement dit : aphonie, troubles praxiques. Quand la parole ne peut être utilisée comme moyen de communication, on a recours soit à des synthétiseurs de parole, soit à des machines à écrire portatives, soit à des appareils de communication sur lesquels sont enregistrées des phrases prononcées par un tiers et que l'enfant peut choisir sur un clavier, soit encore à des codes personnalisés qui rendent certes beaucoup de services mais qui demandent beaucoup de patience à l'enfant et à son entourage. Le traitement de l'aphasie se fait en plusieurs phases (10). Une première période de six semaines environ (immédiatement après l'apparition du polyhandicap) permet de faire le bilan des lésions et de mettre en place une rééducation portant sur l'intonation, le rythme, la répétition des mots et utilisant la stimulation affective. La rééducation se poursuit ensuite sur une période de deux ans environ en utilisant des méthodes standardisées comme l'effet bienfaisant des intonations mélodiques et du rythme musical de la parole, l'acquisition de codes graphiques, les aspects paraverbaux de la communication et même l'écriture sur micro-ordinateur, et en insistant selon les cas sur le vocabulaire, la syntaxe, le langage écrit, la cohérence du discours, la modulation de la voix (5). La prise en charge orthophonique se fait d'abord journalièrement de façon globale puis de façon plus sélective. La famille et le contexte familial sont indispensables à la récupération et le travail orthophonique est fait en collaboration avec eux, dans la mesure du possible.

L'ergothérapie a un rôle fondamental ; son but est la rééducation du geste de la vie quotidienne. Elle utilise essentiellement le jeu : jeu de manipulations, jeu corporel sur le tapis, jeu adapté sur ordinateur. En cas d'hémiplégie, elle vise à l'intégration de l'hémi-corps paralysé mais aussi de l'hémi-espace qui l'entoure. Le côté négligé est suggéré sans être imposé, en gardant à l'esprit que la main handicapée est aussi une main aidante. En cas de syndrome cérébelleux, il faut que l'enfant apprenne à se contrôler. Comme le tremblement est d'autant plus important qu'il y a d'articulations et de muscles mis en jeu dans le geste, il faut veiller à ce que l'enfant soit bien installé. Cette rééducation patiente insistant sur les exercices de précision et de coordination permet souvent à l'enfant d'arriver à un bon résultat fonctionnel après plusieurs années, même en présence d'un trouble initial très visible et souvent très impressionnant. Le syndrome cérébelleux même bien contrôlé est cependant une gêne importante dans la vie courante et surtout dans le cursus scolaire et universitaire, de par la lenteur irréductible de la parole et des mouvements, et les difficultés d'écriture qui ne peuvent être que partiellement compensées par l'utilisation d'un ordinateur. L'ergothérapeute a également un rôle dans la redécouverte du schéma corporel. Quand cela est possible, il participe à la toilette pour que l'enfant puisse appréhender directement son corps et ses différentes parties. Il utilise beaucoup le jeu sur le tapis pour que l'enfant retrouve le plaisir de bouger, ce qui lui permet de réintégrer son corps dans son image mentale. Les jeux de poupées sont également utilisés. La meilleure connaissance du corps permet ensuite de le situer dans l'espace, de verbaliser cet espace et d'en utiliser les objets. L'ergothérapeute doit enfin essayer d'installer l'enfant au mieux pour qu'il puisse exécuter par lui-même le maximum de gestes possibles (manger, se laver, jouer, etc...) ce qui complète la rééducation fonctionnelle et permet à l'enfant un début d'expression.

Une étude neuro-ophtalmologique est indispensable pour apprécier la part dans les troubles visuels de l'acuité visuelle proprement dite, des difficultés de fixation et de poursuite oculaire (nyctagmus, paralysie des oculomoteurs, ptôsis), des anomalies du champ visuel, de l'appréciation des distances, du volume et du relief, de l'agnosie visuelle et de la perte de la vision simultanée et de la coordination visio-motrice. Chacun de ces troubles devra être pris en compte pour lui-même : correction d'une hypermétropie, d'une myopie, d'un astigmatisme ; rééducation de la moitié oculaire, maintien de la paupière ouverte, rééducation de la cécité corticale. Cette rééducation demande une étude préalable pour fixer le degré de l'agnosie visuelle des images (cécité corticale) ou les lettres (alexie). B. Ducarne (4) a bien précisé les

conditions d'examen et de rééducation de la cécité corticale, le caractère des images choisies et les différents temps de la rééducation : traitement de l'information visuelle, reconnaissance d'objets et d'images, reconnaissance des visages puis des symboles, enfin le dessin et l'écriture. En dehors des cas où la cécité corticale est complète, l'appréciation exacte de l'importance du déficit est difficile, notamment pour suivre les améliorations des enfants qui ne peuvent exprimer leurs troubles. Les résultats de cet examen sont très «fluctuants», selon qu'il est pratiqué à une période de fatigue (régression) ou de repos (amélioration) visuel. Cela ne fait que traduire les différences de perception selon le temps, qui sont si difficiles à appréhender pour l'enfant et son entourage. Une cécité corticale même complète régresse souvent après une longue période de rééducation (de un à cinq ans). La récupération peut être totale ou partielle. Dans ce dernier cas, des difficultés subsistent pour la lecture, l'écriture et pour la compréhension des textes lus. Il faut s'aider par des moyens auditifs (au besoin des cassettes enregistrées) et gestuels pour faciliter les acquisitions. La variabilité des performances dans le temps doit être expliquée à l'enfant et à son entourage. Il faut des images bien contrastées, en noir et blanc, sur papier mat, avec des lignes espacées, faute de quoi l'enfant est incapable de lire. Il faut le faire écrire dans des espaces assez larges et utiliser rapidement l'ordinateur. L'enfant doit utiliser au maximum sa mémoire auditive et son raisonnement pour trouver les solutions aux exercices. La répétition d'un texte lu n'est pas dans ce cas un facteur de progrès. L'enfant peut aussi dicter ses devoirs à son entourage ou à une secrétaire. L'acquisition du braille reste difficile pour ceux qui gardent une cécité corticale importante en raison de l'agnosie et de l'apraxie du geste qui lui sont habituellement associées.

Le trouble le plus difficile à prendre en charge est la surdit  corticale ou agnosie auditive, car ce trouble entraîne un  tat d'anxi t  et d'agressivit  chez l'enfant qui rend difficile l'utilisation de codes visuels pour le tout petit, de communication par l'écriture pour le plus grand (9).

L'institutrice peut agir d s que l'enfant fait des mouvements volontaires. L' ducation commencera par les activit s d' cole maternelle, puis, selon l' ge mental de l'enfant, par des activit s scolaires pures en tenant compte pour chaque enfant de ses possibilit s et en dissociant  ventuellement le niveau des diff rentes mati res enseign es. Par exemple, un enfant pourra  tre au niveau cours moyen 1 re ann e (classe de 8 ) pour la lecture et l' criture, et au cours pr paratoire (classe de 11 ) pour les acquisitions math matiques, ou inversement.

Le psychologue aura la t che d' valuer les d ficits intellectuels et affectifs. Il aura un r le aupr s de la famille pour lui faire admettre le handicap de l'enfant et pour l'aider   le prendre en charge. Il peut lui conseiller  ventuellement de retrouver des groupes de parents d'enfants handicap s. Il a aussi un r le aupr s de l' quipe hospitali re en r unissant toutes les personnes charg es d'un enfant, pour que chacune puisse bien d finir son r le aupr s de l'enfant. Il est en effet important que l'enfant ait le moins de personnes diff rentes pour s'occuper de lui, afin d' tre dans le contexte le plus s curisant, et que chacun ait un r le bien d fini aupr s de lui. Le psychologue indiquera la priorit    donner   certains types de prise en charge (d veloppement scolaire ou au contraire accent mis sur les probl mes affectifs). Si l'enfant en ressent le besoin, une psychoth rapie pourra  tre suivie, soit au cours de l'hospitalisation, soit apr s.

## Conclusion

Tous les intervenants coop rent   la r adaptation de l'enfant : ils doivent  tre inform s p riodiquement de ses progr s. Cette information est particuli rement indispensable en cas de c cit  corticale, d'apraxie et d'agnosie, puisque la r ducation se fait de fa on permanente au milieu des activit s quotidiennes. L'ensemble du personnel amen   tre en relation avec ces enfants doit  tre inform  sur ce type de handicap, afin d'avoir aupr s d'eux une action constamment et parfaitement stimulante. Une orientation scolaire et professionnelle, indispensable, leur assurera par la suite la meilleure r int gration possible.

## Références bibliographiques

- 1 Barois A., Estournet-Mathiaud B., Bataille J., Rubinsztajn R. (1992). *Devenir à long terme de 76 comas traumatiques graves chez l'enfant*. Séminaire Robert Debré, Réanimation Urgences Pédiatriques (Beaufil J., Hartmann F.), in «Comas post-anoxiques et post-traumatiques chez l'enfant», Éditions Arnette, p 159-163.
- 2 Bataille J., Estournet B., Commare M.C., Contamin E., Barois A. (1985). *Evolution à long terme de 66 encéphalites de l'enfant traitées en réanimation*. XIVe Congrès de la Société de Réanimation de Langue Française, Paris.
- 3 Commare M.C., Estournet B., Descamps H., Bataille J., Pinard J.M., Barois A (1987). *Évolution à long terme du coma avec embolie gazeuse chez l'enfant*. XVIe Congrès de la Société de Réanimation de Langue Française, *Réanimation Soins Intensifs Médecine d'Urgence*, 3, 28.
- 4 Ducarne B., Begero C., Barbeau M. (1981). *Étude sémiologique de la restauration de la fonction visuelle dans deux cas de cécité occipitale post-anoxique*, in «Revue Neurologique», Paris, p. 137, 741-784.
- 5 Ducarne B. (1990). *Synthèse des différentes approches en rééducation*, Actes des Troisièmes Entretiens de la Fondation Garches, 15 et 16 Novembre 1990, p. 239-246.
- 6 Goulon M., Hauw J.J., Vercken J.B., Durand M.C., Barois A., Sevestre H., Lévy Alcover M.A. (1986). *Encéphalopathie anoxique après inefficacité cardio-circulatoire*. Monographie de la Société de Réanimation de Langue Française, Les Comas, Expansion Scientifique, Paris, p. 37-64.
- 7 Grosbuis S., Estournet B., Barois A. (1978). *L'intoxication oxycarbonée chez l'enfant*. Journées Parisiennes de Pédiatrie, Paris, Flammarion Editeur, p. 495-515.
- 8 Mancini J., Chabrol B., Livet M.O., Pinsart N. (1991). *Aspects évolutifs des encéphalites herpétiques*. A propos de 10 observations, Séminaire des Hôpitaux de Paris, p. 1139-1145.
- 9 Potier D. (1990). *Les déficits de perception des sons de parole : modalités d'exploration et abord thérapeutique*. Actes des Troisièmes Entretiens de la Fondation Garches, p. 109-113.
- 10 Ria de Bleser (1990). *Influence des modèles linguistiques sur la rééducation du langage*. Actes des Troisièmes Entretiens de la Fondation Garches, p. 199-211.
- 11 Sluzewski W., Ponsot G. (1991). *Encéphalites aiguës*. Neurologie Pédiatrique, Paris, Flammarion, p.270-324.
- 12 *Rééducation du langage. Les dysphasies développementales. L'aphasie de l'adulte* (1990). Actes des Troisièmes Entretiens de la Fondation Garches, p. 91-239.

## Troubles sphinctériens chez les enfants polyhandicapés

Dr. Marie-Laure Moutard\* et Gilberte Robain\*\*

Une étude du fonctionnement vésico-sphinctérien a pu être réalisée chez 59 enfants et adolescents polyhandicapés grâce à la Fondation de l'Avenir, sous la responsabilité du Professeur Lacert (Garches) et du Docteur Busnel (Kerpape).

Cette étude a été réalisée à partir de 4 centres français<sup>1</sup>.

Les buts de cette étude étaient quadruples : il s'agissait d'analyser l'incontinence constante dans cette population, de tenter de préciser le fonctionnement vésico-sphinctérien et en cas de dysfonctionnement, d'en évaluer le retentissement sur le haut appareil urinaire. Enfin, un mode de déclenchement mictionnel était recherché.

### 1. Matériel et méthodes

La population analysée comportait 59 enfants et adolescents dont 33 garçons et 26 filles. Les âges (tableau) s'étalaient de 8 à 20 ans (moyenne : 14 ans  $\pm$  3 ans) avec un âge moyen de 14,3 ans pour les garçons ( $\pm$  3,21 ans) et 13,7 ans ( $\pm$  3,13 ans) pour les filles. Le

---

\* Service de Neuropédiatrie, Hôpital Saint Vincent de Paul, Paris

\*\* Service de Rééducation Neurologique, Hôpital Jean Rostand, Ivry

<sup>1</sup> Garches (Pr Lacert, Dr Bernuy), Kerpape (Dr Busnel, Dr Pedeluq), Saint-Etienne (Dr Gautheron), Saint-Vincent de Paul-La Roche Guyon (Dr Jaubert-Brisse, Dr Moutard).

polyhandicap était lié à une pathologie de type fixée pour 86% des patients (séquelles d'anoxo-ischémie, de foetopathies, dans la plupart des cas, syndrome polymalformatif, avec ou sans anomalie chromosomique). Pour 14 % des patients, on retrouvait une pathologie évolutive sévère (maladie métabolique). 85 % des patients présentaient une comitativité, contrôlée dans 68 % des cas par une bi - voire une tri - thérapie. Les autres thérapeutiques associées au moment de l'étude étaient essentiellement représentées par des myorelaxants (17%). Tous les patients étaient incontinents. Chez 29 % d'entre eux, il existait un passé d'infections urinaires à type de cystites dans 58% des cas, de pyélonéphrites dans 41% des cas. Il faut noter toutefois que chez 16 malades, les données concernant les antécédents étaient inexploitable. Le bilan réalisé chez tous les patients était le suivant : un examen clinique neurologique et périnéal, une évaluation de la diurèse quotidienne au moyen de la pesée des couches, un examen cyto bactériologique des urines (ECBU), une échographie rénale et vésicale, un dosage de la créatine sanguine et une exploration urodynamique avec dans quelques cas des tests pharmacologiques (test au Bucospan®). Les troubles du comportement majeurs, l'agitation, la découverte d'une infection urinaire, d'une anomalie réno-urinaire grave, d'une insuffisance rénale étaient des critères d'exclusion, tout comme l'était l'opposition parentale, le consentement éclairé des parents étant un préalable à cette étude.

### Résultats du bilan urodynamique

Paramètre	cas relevés	pourcentage
<b>CVF</b>		
inf à 200 ml	35	59%
sup à 500ml	7	12%
normale	17	29%
<b>Pression de clôture</b>		
sup (à) 90 cm d'eau	30	50%
inf à 50 cm d'eau	7	12%
normale	22	38%
<b>Résidu</b>		
présent	37	62 %
absent	12	20%
<b>Compliance</b>		
diminuée	39	66%
<b>CNID</b>	35	59 %

CVF : capacité vésicale fonctionnelle.

CNID : contractions non inhibées du Détrusor

## 2. Résultats

- L'examen clinique retrouve pour la grande majorité des patients une hypotrophie : le poids moyen est de 28,25 kilos +/- 9,43 kilos.

C'est la spasticité qui domine le tableau clinique puisqu'une di ou tétraparésie spastique est retrouvée dans 85% des cas, une hypotonie dans 5% des cas, la dystonie est prédominante dans 3% des cas. Les réflexes périnéaux sont exagérés chez 21 enfants sur 55 (38%), normaux chez 24 enfants sur 55 (44%) et faibles et abolis chez 10 enfants sur 55 (18%). Il n'y a pas de corrélation entre l'existence d'une spasticité à l'examen clinique et l'exagération des réflexes périnéaux. Chez 12 enfants seulement, en dépit de l'incontinence, le personnel est capable de prévoir de manière fiable l'imminence d'une miction. L'étude de la diurèse, l'évaluation de la créatininémie montrent que chez tous les enfants, il existe une hydratation correcte, une diurèse suffisante. Aucun des patients ne présentait une infection urinaire au moment de l'étude. L'échographie rénale et vésicale a été normale dans tous les cas sauf 2 où il existait une fois un rein unique, une fois une néphrocalcinose unilatérale.

- Le bilan urodynamique a été effectué dans tous les cas. Seuls quelques enfants (8) ont bénéficié d'un test au Buscopan®. Les résultats du bilan urodynamique sont notés dans le tableau 1. La capacité vésicale fonctionnelle (CVF) est inférieure à 200 ml chez 35 patients supérieure à 500 ml chez 7 d'entre eux. Elle est considérée comme normale (entre ces valeurs) chez 17 patients seulement soit 29% des cas. Il existe des contractions non inhibées du Détrusor (CNID) pendant le remplissage chez 35 enfants soit 59% des cas. La compliance est diminuée chez 66 % des enfants. La miction n'a été obtenue que chez 48 enfants : dans 20 cas il existe un résidu significatif. Le test aux anticholinergiques a été réalisé dans 8 cas : il est positif dans 1 cas. La pression de clôture est trop basse chez 7 patients, trop élevée chez 30 d'entre eux.

## 3. Discussion

Chez tous les enfants ou adolescents explorés il existe des troubles vésico-sphinctériens (TVS) ; la rétention chronique est retrouvée chez un tiers d'entre eux et c'est dans cette population que l'on observe la majorité des problèmes infectieux. Chez deux tiers des patients, la vessie est hyperactive, de compliance abaissée. Enfin, un besoin d'uriner existe chez certains enfants mais, précédant immédiatement la miction, il n'est guère utilisable en pratique. Toutefois, quelles que soient les constatations urodynamiques dans cette population, les complications sur le haut-appareil urinaire semblent rares : ce fait, connu lorsqu'existe une lésion encéphalique isolée (1, 2), est bien différent de ce qui est observé dans les traumatismes crâniens graves (3) ou les atteintes médullaires (myélo-méningocèles) (4) dans lesquels le retentissement rénal est fréquent et parfois sévère. Même en l'absence de retentissement sur le haut-appareil, il nous semble que, chez ces enfants polyhandicapés, une étude plus approfondie portant sur les possibilités thérapeutiques (rééducation, médicaments) pourrait permettre une meilleure prise en charge de l'incontinence.

## Références bibliographiques

- 1 Mc Neal D.M., Hawtrey C.E., Wolraich M.L., Mapel J.R. (1983). Symptomatic neurogenic bladder in a cerebral-palsied population. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 25, p. 612-616.
- 2 Decter R.M., Bauer S.B., Khoshbin S., Dyro F.M., Krarup C., Colodny A.H., Retik A.B. (1987). Urodynamic assessment of children with cerebral palsy, *J. Urol.*, 138, p.1110-1112.
- 3 Soler J.M., Prévinaire J.G., Perrigot M. (1991). Troubles vésico-sphinctériens et complications urologiques des traumatismes crâniens graves. Actes des 4èmes entretiens de la Fondation Garches, Paris, p. 97-110.
- 4 Lie H.R., Lagergren J., Rasmussen F., Lagerkvist B., Hagelsteen J., Borjeson M.C., Muttillainen M., Taudorf K. (1991). Bowel and bladder control of children with myelomeningocele. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 33, p. 1053-1061.

# **Spasticité, mouvements anormaux : aspects pharmacologiques et thérapeutiques**

Docteurs Lucette Lacomblez\* et Françoise Bavoux\*\*

Comme dans beaucoup de pathologies neurologiques, le traitement, mais aussi de façon plus globale la pharmacologie de la spasticité et des mouvements anormaux, reste difficile du fait d'étiopathogénies multiples.

Le regroupement de ces deux grands symptômes ou plutôt de ces symptomatologies fréquemment rencontrées en neurologie n'est qu'arbitraire et nous allons en dresser de façon non exhaustive les grandes lignes pharmacologiques.

## **1. Spasticité, myorelaxants**

La spasticité considérée comme symptôme peut avoir une expression clinique très différente et surtout s'intégrer dans de nombreuses pathologies d'étiopathogénie différente. Les mécanismes sont donc multiples et d'intensité variable, notion importante quand on envisage un traitement. De là découle une question à laquelle il est difficile de répondre : faut-il dans ce type de symptôme envisager un traitement pharmacologiquement spécifique ou non ?

---

\*Service de Pharmacologie Groupe Hospitalier Pitié-Salpêtrière - Paris.

\*\* Service de Pharmacologie Hôpital Saint-Vincent-de-Paul - Paris.

## *Neuromédiateurs*

Même si les données neurobiochimiques, relatives aux différents neuromédiateurs impliqués dans les mécanismes spinaux de la spasticité, provenant essentiellement d'expérimentations animales, sont fragmentaires et discutées, un certain nombre de neurotransmetteurs semble intervenir (3, 4, 5, 12, 13). Les principaux neuromédiateurs inhibiteurs sont le GABA et la glycine et semblent impliqués pour le premier dans des mécanismes d'inhibition présynaptique entraînant au final une diminution de libération des neurotransmetteurs excitateurs. La glycine, libérée par des interneurons, serait quant à elle responsable d'une inhibition postsynaptique. Les données biochimiques issues de l'expérimentation animale (modèles spinaux de spasticité, souris génétiquement spastiques) relatives aux acides aminés excitateurs sont peu nombreuses et contradictoires. Le glutamate serait libéré au niveau des motoneurons par les afférences Ia responsables du réflexe monosynaptique et l'aspartate serait le neuromédiateur excitateur des interneurons. Au niveau spinal l'acétylcholine et la substance P semblent intervenir comme neuromédiateurs excitateurs, la noradrénaline, la sérotonine et certains neuropeptides (TRH) comme neuromodulateurs. Par ailleurs des phénomènes de plasticité cellulaire pourraient moduler l'effet de ces différents neuromédiateurs et expliquer en partie les fluctuations d'effet d'un traitement.

## *Médicaments - Pharmacologie*

Les médicaments utilisés sont de familles pharmacologiques diverses mais la pratique clinique et les données de la littérature ont essentiellement retenu deux types de médicaments, à action périphérique et à action centrale.

### *- Médicament à action périphérique : le dantrolène*

Le dantrolène (Dantrium®) agit au niveau musculaire par diminution de libération du calcium empêchant aussi l'interaction actine myosine. C'est un médicament qui se révèle efficace en clinique dans les spasticités spinales et cérébrales mais les études contrôlées, en particulier chez l'enfant, sont peu nombreuses. La posologie doit être minimale et individuelle. Le traitement doit être arrêté en cas d'inefficacité à 6 semaines ce d'autant plus que la toxicité hépatique à type d'hépatite cytolytique est loin d'être négligeable et semble liée à la posologie et à la durée de traitement. Par ailleurs, en raison de données en expérimentation animale, il est conseillé d'éviter l'association du dantrolène avec les antagonistes calciques lors d'usage en intraveineux, plus particulièrement bépridil (Cordium®), vérapamil (Isoptine®) et diltiazem (Tildiem®).

### *- Médicaments à action centrale*

Les benzodiazépines, avec comme chef de file le diazépam (Valium®) sont toutes myorelaxantes bien souvent au détriment de l'apparition d'une sédation ou d'une diminution de l'effet par un mécanisme de tolérance pharmacologique. Ces médicaments agissent sur des récepteurs spécifiques faisant partie du complexe récepteur macromoléculaire GABA-BZD modulant l'ouverture du canal chlore, et favorisant la transmission GABAergique. Leurs effets sont canalisés par le GABA avec potentialisation de l'effet post synaptique et renforcement de l'inhibition présynaptique, mécanisme altéré chez le sujet spastique. De nombreuses études (essentiellement chez l'adulte) ont montré l'efficacité du diazépam dans les spasticités d'origines spinales mais aussi dans certains cas de paralysie cérébrale. Là

encore les posologies doivent être individuelles et à adapter en tenant compte du rapport efficacité/effet indésirable. Les problèmes de dépendance et de syndrome de sevrage à l'arrêt brutal doivent pour ces médicaments rester toujours à l'esprit. Il est important de noter la possibilité d'inhibition enzymatique hépatique par certains médicaments (macrolides, cimetidine (Tagamet®)), le risque étant alors un surdosage en benzodiazépines.

Le baclofène (Lioresal®), autre antispastique à action centrale, se distingue des benzodiazépines (1). C'est un agoniste des récepteurs GABA B, nombreux au niveau spinal. Ses effets semblent multiples. Il entraînerait un renforcement de l'inhibition présynaptique et aurait sur le plan pharmacologique une action présynaptique avec inhibition du «release» de neuromédiateurs excitateurs (aspartate glutamate) et une action postsynaptique en lui opposant l'effet de ces neuromédiateurs. L'efficacité de ce médicament a été retrouvée dans de nombreuses études et il semble plus particulièrement indiqué dans les spasmes douloureux d'origine spinale voire dans certaines dystonies chroniques mais aussi dans les spasticités d'origine cérébrales. La posologie doit là encore être déterminée de façon individuelle. Très lipophile, il pénètre très largement dans le système nerveux central ; il faut alors surveiller l'apparition des effets indésirables que sont essentiellement la sédation favorisée par l'alcool et les autres psychotropes mais aussi vertiges et hypotension artérielle. D'autres risques potentiels d'interaction médicamenteuse doivent être pris en compte notamment avec les hypotenseurs (potentialisation possible avec majoration des effets hypotenseurs), avec les morphiniques (lors d'anesthésie générale), avec bradycardie et hypotension. L'arrêt brutal doit être proscrit du fait de la survenue possible d'un syndrome de sevrage (hallucinations). Enfin, chez l'épileptique, le baclofène diminue le seuil épileptique. Le baclofène reste, à l'heure actuelle, le plus souvent utilisé par voie orale mais depuis quelques années des études font état de l'efficacité du baclofène intra thécal (10, 12). Cette efficacité semble démontrée chez l'adulte. Il est plus difficile de conclure en ce qui concerne les enfants du fait du faible nombre d'études, de l'inclusion au sein de ces études de pathologies et de tableaux cliniques disparates et du petit nombre de patients traités. Si prometteur que puisse être ce mode d'administration, il ne peut à l'heure actuelle se faire en routine car il nécessite des équipes cliniques et neurochirurgicales spécialisées, une surveillance rigoureuse et surtout confirmation de son efficacité et de sa bonne tolérance. Aussi, il ne peut et ne doit être réalisé qu'au cours d'une étude thérapeutique planifiée.

- Quelques notions semblent se dégager quant au traitement de la spasticité. Il n'existe pas de traitement totalement efficace dans toutes les variétés de spasticité, les médicaments vraiment actifs sont peu nombreux et chez ces enfants souvent polymédicamentés, leurs effets (principaux, indésirables) peuvent être potentialisés par les médicaments psychotropes. Quel que soit le traitement, la posologie doit être individuelle et adaptée au cours du temps en fonction de la réponse clinique et des effets indésirables. Les traitements qui ne sont que symptomatiques sont des traitements chroniques avec le risque possible de l'installation d'une tolérance pharmacologique obligeant l'augmentation des doses, voire le changement thérapeutique. Il est souvent nécessaire d'associer différents types de médicaments, association réalisée en pratique clinique mais quasiment jamais testée lors d'études. S'il apparaît qu'un seul médicament ne suffise pas à contrôler la spasticité, il ne faut pas pour autant condamner les substances agissant spécifiquement sur un type de neuromédiateur. En effet des voies de recherches nouvelles s'ouvrent peut être avec les médicaments spécifiques du GABA, de la glycine, des récepteurs NMDA, glutamate peptides... Le médicament devant alors être utilisé comme outil de recherche dans la connaissance des différents mécanismes physiopathologiques de la spasticité.

## 2. Mouvements anormaux

Les différents problèmes pharmacologiques et thérapeutiques posés par le traitement des mouvements anormaux ne seront qu'arbitrairement exposés dans le cadre clinique des dystonies. Celles-ci entrent, en général, dans le cadre d'affections chroniques, souvent évolutives mais le plus souvent d'étiopathogénie inconnue. Il importe aussi de souligner que la reconnaissance d'une perturbation biochimique et l'efficacité clinique de sa correction pharmacologique n'impliquent pas nécessairement une relation directe avec l'étiopathogénie du mouvement anormal.

### *Dystonies iatrogènes*

Les dystonies induites par la L-Dopa ou les agonistes dopaminergiques, souvent douloureuses, témoignent d'un surdosage. Elles sont cliniquement différentes des dyskinésies induites par la L-Dopa alors que la physiopathologie serait proche. Elles seraient en rapport avec une modification rapide de la sensibilité des récepteurs dopaminergiques striataux provoqués par une hyperstimulation. L'autre versant, en miroir, sont les dystonies induites par les dopaminolytiques c'est-à-dire les neuroleptiques (2). Les dystonies précoces constituent l'essentiel des mouvements anormaux survenant dans les premières heures ou jours suivant l'administration d'un neuroleptique réputé ou non passer la barrière hématoencéphalique aux posologies thérapeutiques (métoclopramide par exemple) (8). L'hypothèse physiopathologique la plus souvent avancée serait un déséquilibre striatal dans le sens d'une hyperactivité dopaminergique et cholinergique. Le traitement en est simple car elles disparaissent à l'arrêt du médicament et de fait ne sont pas toujours identifiées. A l'inverse, les dystonies tardives pouvant apparaître après un an de traitement sont de pronostic plus sombre et de traitement difficile. Elles ne rétrocedent pas toujours après l'arrêt ou le changement du neuroleptique et peuvent parfois être améliorées par les anticholinergiques. A côté de la L-Dopa et des neuroleptiques, classes pharmacologiques les plus fréquemment rencontrées dans la genèse des mouvements anormaux, d'autres médicaments peuvent induire des tremblements, des dyskinésies, des akathisies :

Les antiépileptiques, en particulier la phénytoïne (Di-Hydan®), où ataxie, athétose, tremblements, nystagmus ou syndrome cérébelleux sont le plus souvent en relation avec un surdosage ;

- la carbamazépine (Tégréto®) où là encore les dystonies, dyskinésies ou tics se notent lors de surdosage ;
- les antidépresseurs à effet atropinique (agitation, dysarthrie, tremblements, baillements) ;
- la caféine dont les concentrations plasmatiques sont augmentées en cas d'association avec le Brolitène® avec risque en corollaire d'effets psychotropes (hallucinations).

Malgré les difficultés d'établir des listes exhaustives, la recherche systématique d'une pathologie iatrogène doit être entreprise.

### *Dystonies idiopathiques*

L'approche pharmacologique ou chirurgicale sont les recours thérapeutiques dont on dispose pour traiter les dystonies idiopathiques. L'absence de données physiopathologiques claires explique l'empirisme de bon nombre de ces tentatives (9). Sur le plan pharmacologique, les anticholinergiques sont les médicaments les plus utilisés dans le traitement des dystonies

ocales ou généralisées mais avec des résultats parfois limités. Les fortes posologies utilisées sont en règle mieux supportées que chez l'adulte mais les effets indésirables restent fréquents.

Les neuroleptiques (pimozide, halopéridol) ou apparentés (tétrabenazine) peuvent parfois améliorer certains spasmes dystoniques mais leur emploi peut être limité par la survenue de syndrome extrapyramidal. Les benzodiazépines ne semblent être utilisées que pour leur effet myorelaxant et sédatif. Quant aux antiépileptiques (phénytoïne, carbamazépine, clonazépan) ils pourraient être actifs dans l'hémispasme facial. Une place particulière doit être ménagée pour la dystonie dopa sensible. Cette pathologie dont le début clinique se situe entre 14 mois et 12 ans, serait due à un déficit en tyrosine hydroxylase. Le test à la L-Dopa permet le diagnostic avec amélioration rapide voire complète de la symptomatologie. Le traitement en est simple faisant appel à la dopathérapie ou aux agonistes dopaminergiques. Le traitement du symptôme dystonie, hormis la dystonie dopasensible, apparaît très difficile et surtout très frustrant. Il fait appel en règle à des associations médicamenteuses, nécessite des adaptations régulières de posologie avant de penser à la chirurgie. Les insuffisances des traitements chroniques font l'intérêt des injections locales de toxine botulinique dont le recul pour un certain nombre de patients et de pathologies permet à l'heure actuelle de le proposer comme alternative mais essentiellement en médecine adulte (6, 7, 11).

## Conclusion

Que ce soit pour la spasticité ou pour les mouvements anormaux, le traitement n'est à l'heure actuelle que symptomatique et doit être modulé en fonction de l'efficacité et des effets indésirables (14,15). Ce traitement reste à l'heure actuelle difficile du fait de nombreuses inconnues cliniques et étiopathogéniques, de la rareté des essais cliniques évaluant l'efficacité et la tolérance et de la difficulté à réaliser des études (14). Néanmoins le médicament, utilisé comme outil pharmacologique devrait à partir de données neurobiochimiques pouvoir faire avancer la compréhension physiopathologique de certains symptômes.

## Références bibliographiques

- 1 Brodgen R.N., Speight T.M. and Avery G.S. (1974). Baclofen : a preliminary report of its pharmacological properties and therapeutic efficacy in spasticity, *Drugs*, 8, p1-14.
- 2 Campbell M., Grega D.M., Green W.H. and Bennett W.G. (1983). Neuroleptic-induced dyskinesias in children, *Clin. Neuropharmacol.*, 6, 3, p. 207-222.
- 3 Goodman and Gilman's. The Pharmacological Basis of Therapeutics. Edit. A. Goodman Gilman, L. S. Goodman, T. W. Rall, F. Murad. Pergamon Press. Eight Edition.
- 4 Hall P.V., Smith J.E., Campbelle R.L., Felten D.L., Aprison M.H (1976). Neurochemical correlates of spasticity, *Life Sci.* , 18, p. 1467-1472.
- 5 Hall P.V., Smith J.E., Lane J., Mote T., Campbelle R.L. (1979). Glycine and experimental spinal spasticity, *Neurology*, 29, p. 262-267.

- 6 Jankovic J., Brin M.F. (1991). Therapeutic uses of botulinum toxin, *N. Engl. J. Med.*, 324, 1, 7, p. 1186-1194.
- 7 Lees A.J., Turjanski N., Rivest J., Whurr R., Lorch M., Brookes G. (1992). Treatment of cervical dystonia hand spasms and laryngeal dystonia with botulinum toxin, *J. Neurol.*, 239, p. 1-4.
- 8 Lu C.S., Chu N.S. (1988). Acute dystonic reaction with asterixis and myoclonus following metoclopramide therapy, *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry*, 51, p. 1002-1003.
- 9 Marsden C.S., Marion M.H., Quinn N. (1984). The treatment of severe dystonia in children and adults, *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry*, 47, 1166-1173.
- 10 Neuhaeuser G., Tonn J.C. (1989). *Intrathecal baclofen for cerebral spasticity*, *Lancet*, 8668-916.
- 11 Poewe W., Schelosky L., Kleedorfer B., Heinen F., Wagner M. and Deuschl G. (1992). Treatment of spasmodic torticollis with local injections of botulinum toxin, *J. Neurol.*, 239, 21-25.
- 12 Sallerin-Caute B., Verdie J.C., Bastide R., Carillo J.P. (1990). Chronic intrathecal baclofen administration for control of severe spasticity, *J. Neurosurg.*, 72, 3, 393-402.
- 13 Smith J.E., Hall P.V, Campbell R.L., Jones A.R., Aprison M.H. (1976). Levels of gamma-aminobutyric acid in the dorsal grey lumbar spinal cord during the development of experimental spinal spasticity, *Life Sci.*, 19, 1525-30.
- 14 Werry J.S. (1979). Principles of use of psychotropic drugs in children, *Drugs*, 18, 392-397.
- 15 *Drug facts and comparisons* (1990). 44ème Edition Lippincott Company, Philadelphia, pp. 1315-1328.

- **Le reflux gastro-oesophagien chez l'enfant polyhandicapé**  
*Pr. Ch. Dupont*
- **Le reflux gastro-oesophagien chez les enfants polyhandicapés : aspects diagnostiques et thérapeutiques**  
*Dr. E. de Tinguy, Ch. Dupont, P. Hélardot*
- **Prise en charge respiratoires de l'enfant polyhandicapé**  
*Dr. B. Estournet-Mathiaud*
- **Les déformations orthopédiques de l'enfant polyhandicapé et les possibilités thérapeutiques**  
*Dr. R. Seringe*
- **Réflexions sur la prise en charge d'enfants polyhandicapés dans une structure hospitalière**  
*Dr. A.M. Boutin, C. Brisse, M. Liberman*
- **Epilepsie, encéphalopathie et handicaps**  
*Dr. J. Roger, P. Genton, R. Guerrini*



# Le reflux gastro-oesophagien chez l'enfant polyhandicapé

Pr. Christophe Dupont\*

Le reflux gastro-oesophagien (RGO) est une complication extrêmement fréquente du polyhandicap. Ses manifestations sont diverses : digestives à type de vomissements à répétition, gênant la prise en charge de l'enfant ; oesophagite sévère et chronique, rebelle aux thérapeutiques courantes et respiratoires à type d'infections à répétition. Leur prise en charge doit faire appel à des moyens diagnostiques simples et dont l'utilisation doit être parcimonieuse. Leur traitement peut faire appel aux récents inhibiteurs de la sécrétion gastrique acide, seuls capables de guérir l'oesophagite peptique chez ces patients et, éventuellement, d'en atténuer les complications respiratoires.

## 1. Clinique

La manifestation clinique la plus apparente du RGO chez l'enfant polyhandicapé est la présence de vomissements à répétition, gênant l'enfant mais aussi l'entourage et pouvant représenter un obstacle à une prise en charge harmonieuse de celui-ci. Chez l'enfant polyhandicapé, le RGO peut être aussi occulte, ne se manifestant pas par des vomissements mais aboutissant à un contact permanent entre le liquide acide et la muqueuse oesophagienne. La conséquence en est l'oesophagite, volontiers ulcérée, de localisation remarquablement stable, dépendante de la position de l'enfant. Cette oesophagite peut se révéler soit par une

---

\*Service de Pédiatrie - Hôpital Saint Vincent de Paul - Paris.

anémie chronique ou récidivante, soit par un syndrome douloureux et notamment une dysphagie, soit enfin par des vomissements sanglants. La conséquence du RGO peut aussi consister en des infections respiratoires chroniques, essentiellement par un mécanisme d'aspiration bronchique de matériel acide.

## **2. Examens complémentaires : une juste mesure à déterminer**

Le diagnostic de RGO souffre actuellement d'une certaine confusion, liée autant au manque de définition sémiologique précise du RGO pathologique qu'au nombre d'examens complémentaires disponibles. La sophistication progressive des moyens diagnostiques permet de prévoir que ceux qui seront utilisés en routine dans quelques années ne sont pas ceux qui sont actuellement de prescription courante. Il est raisonnable que le prescripteur fonde largement son choix sur les compétences et les disponibilités locales du moment. Il est toutefois essentiel qu'il apprécie les qualités et les limites des examens qu'il prescrit et plus encore qu'il apprécie à leur juste valeur la pénibilité des examens demandés

### *Le transit oeso-gastro-duodéal*

Le transit oeso-gastro-duodéal (T.O.G.D.), doyen d'âge des moyens d'exploration du RGO, analyse parfaitement la morphologie de l'oesophage et de l'estomac, permettant de diagnostiquer une éventuelle hernie hiatale. Il permet également, s'il met en évidence un reflux, ce qui n'est pas toujours le cas, d'en préciser la dynamique. Le T.O.G.D ne permet pas d'apprécier de façon précise la souffrance de la muqueuse oesophagienne. Il peut ne pas objectiver un reflux intermittent, et les faux-négatifs sont estimés à 14% (Meyers et al, 1985). Les causes des faux-positifs, estimés à 31,3% (Meyers et al, 1985), sont bien connues : cris excessifs, hyperpression abdominale, manoeuvre de siphonnage, qui garantit quasiment l'obtention d'un reflux (Sondheimer, 1988) ou encore l'interprétation excessive de petites régurgitations oesophagiennes comme étant synonymes de RGO pathologique. Le TOGD peut être pénible chez le petit nourrisson, qui reste attaché et manipulé dans différentes positions pendant une vingtaine de minutes. Il est actuellement réalisable partout en France : c'est un avantage essentiel, qui explique son utilisation encore très étendue.

### *Fibroscopie oeso-gastro-duodénale*

La fibroscopie permet d'analyser la morphologie oesophagogastrique, de mettre en évidence une éventuelle hernie hiatale, d'apprécier parfaitement la souffrance de la muqueuse, mettant en évidence une éventuelle oesophagite (Baer et al, 1986), qu'il faut coter selon des critères pédiatriques (Mougenot, 1986). Elle permet également une étude dynamique de la motricité du cardia, appréciant son ouverture et sa fermeture. La fibroscopie est un examen ambulatoire, court, qui ne nécessite pas de prémédication, sauf en cas d'endoscopies itératives chez le grand enfant. Cet examen, réputé pénible, l'est certainement plus que le T.O.G.D après l'âge de 1 à 2 ans mais certainement beaucoup moins chez le petit nourrisson. La fibroscopie ne peut toutefois être réalisée que par des opérateurs expérimentés qui ont l'habitude des enfants et qui disposent d'un matériel adapté.

## *pH-métrie oesophagienne*

La mesure des variations du pH de l'extrémité distale de l'oesophage au moyen d'une électrode positionnée entre 3 et 5 cm en amont du SIO est la méthode qui a fourni le plus d'informations sur le reflux du liquide gastrique acide dans l'oesophage. La distance entre les narines et le sphincter inférieur de l'oesophage (SIO) peut être calculée par la formule :

distance narines/SIO = 5 + 0,25 (Taille en cm)

Les premiers enregistrements étaient réalisés à l'aide de matériel lourd, imposant le maintien au lit. Le développement des boîtiers portables («Holter») permet une vision plus «naturelle» du reflux (Sondheimer, 1988) et l'inscription directe sur les tracés des événements qui ont marqué l'enregistrement comme les changements de position, les repas, les douleurs. L'interprétation des données des enregistreurs portables est basée sur des normes dérivées de celles établies chez l'adulte par Johnson et De Meester (Johnson et De Meester, 1974). Ces normes (Tableau Normes) concernent le temps passé à pH inférieur à 4, le nombre de reflux supérieurs à 5 minutes, la durée du reflux le plus long, ainsi que le nombre de reflux, paramètre qui semble moins discriminant que les précédents. La synthèse récente de 285 pH-métries de 24 heures réalisées chez des enfants asymptomatiques de moins de 15 mois par Vandenplas et Sacré-Smits (Vandenplas et Sacré-Smits, 1987) a montré que les paramètres analysés étaient clairement liés à l'âge, les modifications les plus importants se situant aux environs du quatrième mois. Dans l'étude de Sondheimer et Haase (Sondheimer, 1988) chez l'enfant normal de plus de 1 an, le temps où le pH est inférieur à 4 au cours d'une pH-métrie de 24 heures est de 3,2 + 1,9% (moyenne + DS) du temps total d'enregistrement et le nombre d'épisodes de reflux est de 0,84 + 0,36 par heure. Chez l'enfant présentant un reflux pathologique ces valeurs s'élèvent respectivement à 16,0 + 1,5% de temps de pH inférieur à 4 et 2,9 + 0,4 reflux par heure. La pH-métrie, en pratique clinique, peut être courte (durant les 3 heures qui suivent un repas) ou longue, nécessitant 24 heures d'hospitalisation. La pH-métrie longue permet un enregistrement nocturne qui met donc en évidence les reflux nocturnes dont on connaît la fréquente association avec la pathologie respiratoire. Malgré son caractère actuellement irremplaçable dans le diagnostic du RGO, la pH-métrie est un examen qui doit être considéré comme relativement pénible puisque la sonde doit être maintenue 20 heures en place dans le nez.

## *Scintigraphie*

La scintigraphie gastrique présente sur la radiologie et sur la pH-métrie certains avantages. La technique, variable selon les équipes, consiste à administrer un repas liquide ou mixte marqué avec un radio-isotope, habituellement du Tc-99m et à surveiller à l'aide d'une gamma-caméra l'issue intra-oesophagienne de liquide marqué. La probabilité de faux positifs est comparable à celle du TOGD. La probabilité de faux-négatifs est par contre inférieure, car la période d'observation peut être prolongée. De même, la scintigraphie est capable de détecter des reflux post-prandiaux précoces de pH supérieur à 4, lorsque le contenu gastrique est encore insuffisamment acidifié pour modifier sensiblement le pH intragastrique. L'un des avantages essentiels de la scintigraphie est la possibilité de mesurer le temps de vidange gastrique, dont l'allongement est associé à certains RGO pathologiques et peut faire l'objet de techniques spécifiques. La scintigraphie est totalement non invasive et très peu irradiante. Elle nécessite des équipes d'exploration isotopique qui s'intéressent au RGO, qui sont peu nombreuses. C'est un examen cher.

### *Manométrie oesophagienne*

La manométrie oesophagienne permet d'apprécier le tonus du sphincter inférieur de l'oesophage, la qualité du péristaltisme oesophagien qui peut être modifié par une oesophagite sévère ou lors de certains troubles de la motricité oesophagienne mais aussi le tonus du sphincter supérieur de l'oesophage. Toutefois les tentatives de démonstration de troubles précis de la motricité oesophagienne au cours des affections respiratoires n'ont pas encore véritablement abouti (Sondheimer, 1983). La manométrie oesophagienne présente l'avantage de permettre d'établir des mesures quantifiées mais nécessite un appareillage coûteux, et un entraînement important pour réaliser et analyser les tracés. Elle est donc réservée à quelques équipes très spécialisées pour l'établissement de certains diagnostics et pour le travail de recherche clinique qui accompagne la mise au point des thérapeutiques anti-reflux. Elle ne semble pas devoir apporter la moindre contribution dans la prise en charge d'un enfant polyhandicapé dont le RGO est lié à des déformations anatomiques majeures.

### *Échographie de l'oesophage abdominal*

L'échographie de l'oesophage abdominal est une technique tout à fait nouvelle (Naik et Moore, 1984). Elle permet d'analyser la forme de l'oesophage mais également l'épaisseur des parois et donc d'indiquer un éventuel processus d'oesophagite et d'objectiver un reflux. Cette technique présente le gros avantage de ne pas être invasive mais l'inconvénient d'être longue. Sa fiabilité est encore aléatoire puisque la technique est toute nouvelle. Elle nécessite une sonde performante et donc chère et une équipe très spécialisée.

### **Peser les indications des examens complémentaires**

Les indications techniques d'exploration du RGO doivent être spécifiées en fonction des situations cliniques et modulées en fonction de leur facilité de réalisation. Lorsque le RGO est cliniquement évident et isolé c'est à dire sans symptomatologie douloureuse, sans retard staturo-pondéral, sans pathologie respiratoire, il est d'emblée raisonnable d'instaurer un traitement anti-reflux. Si l'évolution est favorable, il n'est pas nécessaire de faire des explorations complémentaires.

En cas d'échec du traitement ou lorsque le RGO clinique est compliqué, il faut recourir à des examens dont le but sera de mettre en évidence des conditions anatomiques particulières qui prédisposent au reflux (hernie hiatale) ou des complications éventuelles (oesophagite) du reflux. Les examens à privilégier seront selon des critères souvent plus géographiques que cliniques, un T.O.G.D ou une fibroscopie. La pH-métrie n'a, a priori, pas d'intérêt lorsque le reflux est connu. En revanche, dans les situations cliniques dans lesquelles le RGO est possible mais non prouvé, la pH-métrie trouve ses indications essentielles. On peut préférer réaliser au préalable une fibroscopie, examen peu invasif et court : si celle-ci met en évidence des signes objectifs de reflux, comme une béance du cardia ou une oesophagite, la preuve du RGO sera faite sans qu'il soit nécessaire de recourir à une pH-métrie.

En résumé, la mise en route d'explorations complémentaires est inutile dans un RGO clinique isolé, qui justifie la seule prescription d'un traitement anti-reflux. Un reflux clinique compliqué ne nécessite en principe qu'une exploration morphologique, radiologique et/ou fibroscopique. Ce sont les manifestations non digestives du RGO qui, notamment dans les affections respiratoires chroniques de l'enfant, justifient une exploration dynamique, dont la

pH-métrie oesophagienne représente l'indication idéale. Rappelons cependant que la preuve de la responsabilité du RGO dans la genèse de ces manifestations non digestives est souvent difficile à obtenir et que c'est souvent l'efficacité du traitement anti-reflux qui peut être considérée comme la plus démonstrative.

### 3. Traitement médical du reflux gastro-oesophagien

Le traitement du RGO de l'enfant handicapé repose en théorie comme pour les autres enfants sur la quadruple association posture, épaississement, pansements et prokinétiques. En pratique toutefois, les enfants polyhandicapés sont ceux qui présentent les reflux les plus sévères et la réponse à cette association thérapeutique même bien conduite est souvent décevante. Ce sont ces enfants qui peuvent probablement le plus bénéficier des avancées thérapeutiques récentes que sont les inhibiteurs de la sécrétion gastrique acide comme les anti-H2 et les inhibiteurs de la pompe à protons.

#### *Les mesures diététiques*

Il est admis que l'excès de remplissage gastrique favorise le RGO et qu'il faut donc recommander l'administration de repas nombreux de petit volume. Cette recommandation, sans fondement scientifique précis, trouve cependant sa confirmation lors des examens radiologiques au cours desquels il est nécessaire d'administrer une quantité suffisante de produit opaque pour provoquer le reflux. L'administration de repas épais est une recommandation classique. Chez l'enfant nourri au biberon, elle peut être obtenue par addition dans le lait de pectines cellulosiques (Gélopectose) ou de mucilages (Gumilk). L'appréciation du bénéfice que confère l'utilisation d'épaississants n'est cependant pas univoque. Une étude pH-métrique a montré que l'addition de céréales de riz dans le biberon diminuait nettement et significativement le reflux horaire (Ramenofsky et Leape, 1981) tandis qu'une autre étude utilisant la même méthodologie fournissait des résultats inverses (Bailey et al, 1987). Dans ce dernier travail, si une légère diminution du pourcentage de temps passé à un pH inférieur à 4 est remarquée lors de l'épaississement et lorsque l'enfant est en position ventrale, une aggravation du reflux est notée lorsque l'enfant est en décubitus. Pour Vandenplas et Sacré-Smits, l'épaississement des repas peut induire des reflux occultes prolongés susceptibles d'augmenter le risque d'oesophagite ou de complications respiratoires (Vandenplas et Sacré-Smits, 1987). L'efficacité clinique de l'épaississement des repas n'est toutefois pas remise en cause (Orenstein et al, 1987; Vandenplas et Sacré-Smits, 1987). Une étude récente (Le Luyer et al 1987) a montré que l'administration de Gélopectose diminuait de façon significative le pourcentage de temps passé à un pH inférieur à 4 et le nombre de reflux. Chez l'enfant plus grand, il est indiqué de diminuer les liquides au cours des repas et de supprimer les eaux gazeuses, source d'hyperpression gastrique. La restriction calorique est une composante du traitement chez les patients obèses, la perte de quelques kilos excédentaires pouvant diminuer nettement le RGO. Il est également recommandé de supprimer de l'alimentation les graisses, le chocolat, la menthe, qui diminuent le tonus du sphincter inférieur de l'oesophage.

#### *Le traitement postural*

Le traitement postural est le plus fréquemment utilisé pour la simple raison mécanique que le réservoir que constitue l'estomac a moins de chances de se vider dans l'oesophage si l'orifice entre les deux organes est en position haute au lieu d'être en position latérale. La

position n'a par contre pas d'influence sur la pression du sphincter du bas oesophage. Il faut savoir par ailleurs que les épisodes de reflux prolongés, susceptibles d'être particulièrement nocifs pour la muqueuse oesophagienne, et pour le tractus respiratoire ont lieu surtout la nuit. Chez le nourrisson, la position orthostatique classique, obtenue par l'utilisation d'un siège d'enfant doit être abandonnée. Une étude comparative de la valeur de la position assise classique à 60° et du décubitus ventral sur un matelas incliné à 30-45° a été faite chez 15 nourrissons âgés de 2 semaines à 6 mois atteints de RGO (Orenstein, 1983; Orenstein, 1983). L'importance du reflux a été déterminée par l'enregistrement continu du pH oesophagien 2,5 à 3 cm au-dessus du SIO au cours des 2 heures suivant l'absorption de jus de pomme (pH inférieur à 4,5). Chaque enfant était étudié pendant une ou deux périodes dans chacune des deux positions (total de 19 paires de périodes d'étude). Le décubitus ventral était maintenu à l'aide d'un harnais en tissu épinglé au matelas. L'analyse des variations du pH a montré un reflux significativement moindre avec le harnais par rapport à la chaise. Cette différence reste significative lorsque les enfants étaient divisés en deux groupes selon que leur âge était supérieur ou inférieur à 2 mois. Dans l'ensemble, les nourrissons étaient plus calmes dans le harnais et dormaient d'avantage. Les examens radiologiques montrent qu'en décubitus ventral la jonction gastro-oesophagienne est surélevée et se trouve au niveau de la poche à air ; par contre, en position assise, cette jonction est submergée par le contenu gastrique liquidien. De plus, il est difficile de maintenir de jeunes nourrissons en rectitude en position assise du fait de l'hypotonie physiologique du tronc à cet âge : la cyphose dorsale tend à submerger encore plus la jonction gastro-oesophagienne et à augmenter la pression intra-abdominale. Le décubitus ventral dans un harnais, très facile à réaliser à domicile et bien toléré par la majorité des enfants, paraît donc être le traitement positionnel de choix. L'activité spontanée de l'enfant plus grand rend illusoire le maintien de ce type de posture et il faut savoir proposer assez tôt la simple élévation de la tête du lit de 15 cm (Barish et al, 1985). Chez le grand enfant, en surélevant la tête du lit par des blocs d'au moins 5 cm, on réduit l'exposition à l'acide pendant la nuit. Le décubitus latéral gauche ou dorsal est préférable au décubitus ventral en raison de la position anatomique du cardia. Le travail en position baissée, les efforts qui augmentent la pression abdominale comme le port de poids, les vêtements trop serrés qui accroissent aussi la pression abdominale doivent être évités.

#### **4. Les modificateurs du comportement digestif**

La principale barrière qui s'oppose au RGO est le tonus du sphincter inférieur de l'oesophage (SIO) et la qualité du péristaltisme de l'oesophage. Cette barrière dépend de mécanismes de régulation endocriniens et neurogènes, sur lesquels agissent les modificateurs du comportement digestif, désormais appelés prokinétiques.

##### *Béthanechol*

Le béthanechol possède plusieurs applications en gastro-entérologie grâce à son action cholinergique muscarinique sélective et son effet prédominant au niveau du tractus digestif supérieur. Le béthanechol augmente le tonus du sphincter inférieur de l'oesophage et augmente l'activité motrice de l'estomac. L'efficacité du béthanechol a été établie par Euler qui a montré dans une étude en cross over et double aveugle une réduction significative des vomissements et une reprise pondérale (Euler, 1980). Ces résultats ont été confirmés par Strickland et Chang (1983) mais infirmés par Orenstein et al (1986), qui a montré que le béthanechol aggravait le reflux chez des enfants présentant une pression du SIO normale

(Orenstein et al, 1986). Le bétanechol peut être administré par voie orale ou par voie sous-cutanée, à la dose de 0,6 mg/kg en 3 prises. Le principal effet secondaire est l'accroissement du nombre de selles. Par ailleurs, le bétanechol, substance cholinergique, est contre-indiqué pour les patients asthmatiques.

#### *Métoclopramide (Pimpéran®)*

Le métoclopramide possède à la fois une action centrale antiémétique et une action périphérique sur le muscle lisse intestinal, liée à une inhibition du tonus dopaminergique et à une augmentation de la libération d'acétyl-choline par les terminaisons nerveuses cholinergiques post-ganglionnaires. L'efficacité du métoclopramide sur le tonus du sphincter inférieur de l'oesophage (SIO) et sur les contractions oesophagiennes a été montrée chez l'enfant (Machida et al, 1988). L'action du métoclopramide inclut une accélération de la vidange gastrique, qui a été démontrée chez les prématurés (Sankaran et al, 1982) et chez les nourrissons présentant des troubles moteurs de l'intestin (Hyman et al, 1985). Employé à la posologie de 0,5 mg/kg en quatre doses, le métoclopramide réduit significativement les symptômes du RGO (Leung and Lai, 1984), bien qu'une efficacité sur le tracé ph-métrique ne soit observée qu'à une doses de 0,3 mg/kg/prise (Hyams et al, 1986). L'affinité du métoclopramide envers les récepteurs dopaminergiques cérébraux peut entraîner des effets secondaires neurologiques de type extra-pyramidal, qui justifient une surveillance régulière (Low and Gael, 1980 ; Bateman, 1985 ; Grimes, 1981).

#### *Dompéridone (Motilium®, Périidys®)*

Le dompéridone partage avec le métoclopramide une action antidopaminergique, mais contrairement à lui ne possède aucun effet cholinergique. Il augmente le tonus de base du sphincter inférieur de l'oesophage (SIO) (Bron et Massih, 1980), et augmente la vidange gastrique en stimulant la contraction antrale et en diminuant le tonus du sphincter pylorique (Brøgden et al, 1982). Par ailleurs le dompéridone n'agit au niveau cérébral que sur la «trigger zone» chémo-réceptrice. Il ne franchit pas la barrière hémato-encéphalique et ne possède donc pas d'effets secondaires centraux. La posologie efficace recommandée est de 0,5 à 1 mg/kg/jour mais elle peut être augmentée jusqu'à 2 mg/kg/jour. L'étude Grill et al (Grill, 1985) montre qu'après un traitement de six semaines par le dompéridone, dont les trois dernières à raison de 0,6 mg/kg/j, il existe une amélioration significative de certains paramètres ph-métriques postprandiaux, le pourcentage de temps passé à un pH inférieur à 4 et le nombre de reflux, ainsi qu'une diminution de la fréquence des régurgitations, des vomissements et de la toux. L'efficacité du dompéridone dans le traitement des affections respiratoires liées au reflux a été récemment démontrée (Dupont et al, 1989). Elle était associée à une réduction significative du reflux ph-métrique nocturne.

#### *Cisapride (Prépuisid®)*

Il s'agit d'un nouvel agent prokinétique qui stimule l'activité motrice par un mécanisme indirect cholinergique au niveau des récepteurs post-ganglionnaires des plexus myentériques. Il accélère la vidange gastrique, augmente la pression du SIO, mais n'a pas d'effet sur la sécrétion acide gastrique (Rentjens et al, 1986). Il n'a pas d'effet connu extra-intestinal et ne stimule pas la sécrétion de prolactine. Après une prise orale, le pic maximal sérique est obtenu en deux heures, et la durée de demi-vie est de 10 à 12 heures. Le Cisapride à la dose de 1 mg/kg/j a un effet favorable sur la diminution du temps d'exposition à l'acide et sur la clairance

oesophagienne (Rode, 1987). Chez les nouveau-nés présentant une bronchodysplasie, le Cisapride est particulièrement efficace pendant le sommeil. Par rapport à un placebo, il diminue de façon significative le pourcentage d'exposition à l'acidité et le nombre des reflux. Son effet plus marqué pendant le sommeil, par rapport à la durée totale d'enregistrement, est important dans la mesure où le reflux nocturne peut être un facteur particulièrement nocif pour la situation pulmonaire compromise de ces patients (Saye, 1987). Cucchiara et Coll. ont étudié (Cucchiara, 1987) chez 17 patients présentant un RGO documenté et une oesophagite histologique, les effets à long terme de ce produit : 8 enfants reçoivent du Cisapride à raison de 0,3 mg/kg, 3 fois par jour et 9 un placebo. Après un essai de 8 semaines, le score clinique, ph-métrique et histologique est significativement amélioré dans le groupe traité, alors qu'aucun effet n'est observé dans le groupe placebo.

## **5. Pansements digestifs**

Le but des pansements digestifs est de diminuer voire de supprimer la toxicité du reflux gastrique acide sur la muqueuse oesophagienne dont l'épithélium malpighien ne possède aucun moyen de défense contre les agressions chimiques. Certains antiacides ont un véritable pouvoir tampon qui garantit une neutralisation de l'acidité gastrique. De tels antiacides, faits à base de sels de magnésium et d'aluminium (Maalox®, Phosphalugel®) ont une efficacité démontrée, au moins sur les lésions d'oesophagite. Ces antiacides doivent être administrés à fortes doses et pendant une longue période (au moins deux mois). Ils doivent être administrés sous forme liquide, ne doivent pas contenir de calcium (ce qui provoque un regain de sécrétion acides) ; ils doivent être administrés entre une et trois heures après les repas pour tamponner le pic de sécrétion gastrique acide induit par le repas. L'alginat de sodium (Gaviscon®), transformé en gel visqueux, est régurgité en premier dans l'oesophage et s'interpose entre la paroi oesophagienne et le liquide gastrique irritant. Son efficacité pharmacologique est confirmée par une étude de Le Luyer et Coll. chez 83 enfants présentant un reflux authentifié par la pH-métrie postprandiale. Les auteurs ont pu mettre en évidence l'action anti-reflux du Gaviscon® en montrant une diminution significative et constante du temps d'exposition acide pour la muqueuse oesophagienne ainsi que la diminution du nombre et de la durée moyenne des reflux. La posologie est de 1 à 2 ml/kg/j à répartir suivant le nombre des repas, l'administration se faisant après chaque biberon ou repas. Ces résultats sont retrouvés dans l'étude de Buts et Coll. (Buts, 1987), qui utilisent une méthodologie différente (pH-métrie de longue durée et réalisée contre placebo). La smectite (Smecta®) à raison de 1 sachet dilué dans 50 ml d'eau (dont une partie est administrée après chaque repas) a une efficacité certaine. Chez les enfants présentant une oesophagite endoscopique et histologique, le Smecta® contre placebo guérissait l'oesophagite tant macroscopique qu'histologique (Le Luyer, 1987). Le travail de Gouyon et Coll., réalisé chez le nouveau-né, démontre par pH-métrie l'efficacité de la smectite dans le RGO du nouveau-né : diminution très significative du pourcentage de temps passé en dessous de pH 4 et des reflux très acides (Gouyon, 1988).

## **6. Les inhibiteurs de la sécrétion gastrique acide**

Les anti-H2 agissent en diminuant le tonus de stimulation gastrique acide au niveau des cellules sécrétrices de la muqueuse gastrique. Plusieurs générations se succèdent, la cimétidine (Tagamet®), la ranitidine (Raniplex®, Azantac®), qui est désormais la plus fréquemment utilisée à la dose de 10-15 mg/kg/j en deux prises. Les inhibiteurs de la pompe à protons bloquent l'enzyme capable de sécréter les ions H<sup>+</sup> dans la lumière gastrique. Deux

molécules sont actuellement disponibles, l'oméprazole (Mopral®) et le lanzoprazole (Lanzor®), à utiliser tous les deux à raison de 1 mg/kg/j en deux prises. Aucune étude contrôlée dans la population d'enfants polyhandicapés n'a permis jusqu'à présent de différencier l'effet thérapeutique de ces deux classes de médicaments. Toutefois il faut remarquer que le Mopral®, dont la sécurité d'emploi semble attestée par environ une dizaine d'années d'expérience chez l'adulte, vient d'obtenir l'A.M.M. pour le traitement d'entretien des oesophagites chroniques stade 2-3, qui sont justement en pédiatrie l'apanage des enfants polyhandicapés.

## **7. Traitement chirurgical**

La technique chirurgicale la plus satisfaisante en pédiatrie est la fundoplicature de Nissen, au cours de laquelle est réalisé un manchonnement du fundus autour des 2-3 derniers cm de l'oesophage. La technique est bien tolérée, présente un faible taux de mortalité et se révèle très efficace dans la prévention du reflux (Jolley et al, 1980 ; Giuffre et al, 1987). La technique est réalisable chez le nourrisson (Randolph, 1983), même de petit poids de naissance (St Cyr et al, 1986). A la suite de l'intervention peuvent survenir quelques difficultés comme une alimentation difficile et lente, une sensation d'étouffement à l'ingestion de solides. La complication la plus sérieuse est l'impossibilité de roter ou de vomir même en cas de dilatation gastrique aiguë. Pour cette raison, la technique chirurgicale volontiers utilisée est un manchonnement incomplet des 2/3, qui laisse au sujet le loisir de roter notamment après l'ingestion de boissons gazeuses. Quelques cas de dumping syndrome sont rapportés à l'excitation vagale.

## **8. Indications thérapeutiques**

Le traitement médical doit être entrepris devant toute manifestation digestive, respiratoire ou générale du RGO de l'enfant. La guérison spontanée du RGO ne peut pas être espérée chez l'enfant polyhandicapé et la nécessité d'une prise en charge précise et de longue durée est donc une nécessité. L'association épaissement et orthostatisme n'est pas toujours de réalisation facile. L'utilisation de pansements et de prokinétiques peut donc être toujours recommandée en première intention, si les manifestations cliniques ne sont pas celles d'une oesophagite ulcérée. Si les lésions oesophagiennes sont sévères, la preuve est faite qu'en l'absence d'inhibiteurs de la sécrétion gastrique acide, les lésions constatées à l'endoscopie restent inchangées. La question d'un traitement prolongé par anti-H<sub>2</sub> ou inhibiteurs de la pompe à protons doit désormais être envisagée. La thérapeutique médicale peut présenter certaines limites et on ressent la nécessité d'un traitement chirurgical. Actuellement, les éléments de décision d'une thérapeutique chirurgicale restent essentiellement cliniques. Dans le cas de manifestations digestives prédominantes, c'est la chronicité des troubles et leur récurrence dès l'arrêt du traitement qui est l'argument décisif. La présence de vomissements à répétition incoercibles est certainement une indication quasi formelle. Une fréquence élevée de broncho-pneumopathies d'aspiration impose également la fundoplicature de Nissen (Orenstein et Orenstein, 1988).

## Références bibliographiques

- 1 Meyers WF, Roberts CC, Johnson DG et al. (1985). Value of tests for evaluation of gastroesophageal reflux in children, *J Pediatr Surg*, 120, 515-.
- 2 Sondheimer J. (1988). Gastroesophageal reflux: update on pathogenesis and diagnosis, *Pediatr Clin N Am*, 35, 103-116.
- 3 Baer M, Maki M, Nurminen J, Turjanmaa V, Pukander J, Vesikari T. (1986). Esophagitis and findings of long-term esophageal pH recording in children with repeated lower respiratory tract symptoms, *J Pediatr Gastroenterol Nutr*, 5, 187-190.
- 4 Mougenot JF. (1986). *Endoscopie digestive*. in Gastroenterologie pédiatrique, J Navarro J et J Schmitz eds, Flammarion médecine Sciences, 1 vol, pp 475-484.
- 5 Johnson LF, De Meester TF. (1974). Twenty-four hour monitoring of the distal esophagus. A quantitative measure of gastroesophageal reflux, *Am J Gastroenterol*, 62, 325-.
- 6 Vandeplass Y, Sacré-Smits L. (1987). Continuous 24 hour esophageal pH monitoring in 285 asymptomatic infants 0-15 months old, *J Ped Gastroenterol Nutr*, 6, 220-224.
- 7 Sondheimer JM. (1983). Upper esophageal sphincter and pharyngoesophageal motor function in infants with and without gastroesophageal reflux, *Gastroenterology*, 85, 301-305.
- 8 Naik DR, Moore DJ. (1984). Ultrasound diagnosis of gastroesophageal reflux, *Arch Dis Child*, 59, 366-367.
- 9 Ramsnoffsky ML, Leape LL. (1981). Continuous upper esophageal pH monitoring in infants and children with gastroesophageal reflux pneumonia and apneic spell, *J Pediatr Surg*, 16, 374-376.
- 10 Bailey DJ, Andres JM, Danek GD, Pineiro-Carreiro VM. (1987). Lack of efficacy of thickened feeding as treatment for gastro-oesophageal reflux, *J Pediatr*, 110, 187-189.
- 11 Orenstein SR, Kokoshis SA, Orenstein DM, Proujansky R. (1987). Stridor and gastroesophageal reflux : diagnostic use of intra-luminal acid perfusion, *Pediatr Pulmonol*, 3, 420-424.
- 12 Orenstein SR, Magill L, Brooks PB. (1987). Thickening of infant feedings for therapy of gastroesophageal reflux, *J Pediatr*, 110, 181-186.
- 13 Le Luyer B, Fieffe S, Ducastelle T, Le Roux P. (1987). Intérêt de la smectite dans le traitement des oesophagites du nourrisson, Paris, *Ann Pédiatr*, 7, 577-581.
- 14 Le Luyer B, Le Roux P. (1987). Effet favorable d'un épaissement (Gélopectose) sur le reflux gastro-oesophagien postprandial du nourrisson, *Rev Péd*, 110, 262-5.
- 15 Orenstein SR, Orenstein DM, Whittington DM. (1983). Gastroesophageal reflux causing stridor, *Chest*, 84, 301-302.

- 16 Orenstein SR, Whittington PF, Orenstein DM. (1983). The infant seat as treatment for gastroesophageal reflux, *N Engl J Med*, 309, 760-763.
- 17 Orenstein SR, Whittington PF. (1983). Positioning for treatment of gastroesophageal reflux, *J Pediatr*, 103, 534-537.
- 18 Barish CF, Wu WC, Castell DO. (1985). Respiratory complications of gastroesophageal reflux, *Arch Intern Med*, 145, 1882-1888.
- 19 Euler AR. (1980). Use of betanecol for the treatment of gastroesophageal reflux, *J Pediatr*, 96, 321-324.
- 20 Strickland A, Chang JHT. (1983). Results of treatment of gastroesophageal reflux with betanecol, *J Pediatr*, 103, 311 -315.
- 21 Orenstein SR, Lofton SW, Orenstein DM (1986). Betanecol for pediatric gastroesophageal reflux : a prospective, blind, controlled study, *J Ped Gastroenterol Nutr*, 5, 549-555.
- 22 Machida HM, Forbes DA, Gall DG, Scott RB. (1988). Metoclopramide in gastroesophageal reflux in infancy, *J Pediatr*, 112, 483-487.
- 23 Sankaran K, Yeboak EB, Bingham WT, Ninan A. (1982). Use of metoclopramide in preterm infants. *Developmental Pharmacology and Therapeutics*, 5, 114-119.
- 24 Hyman PE, Abrams C, Dubois A. (1985). Effect of metoclopramide and betanecol on gastric emptying in infants, *Pediatr Res*, 19, 1 029-1 032.
- 25 Leung AKC, Lai PCW. (1984). Use of metoclopramide for the treatment of gastroesophageal reflux in infants and children, *Curr Ther Res*, 36, 911-915.
- 26 Hyams JS, Leichtner AM, Zamett LO, Walters JK. (1986). Effect of metoclopramide on prolonged intraesophageal pH testing in infants with gastroesophageal reflux, *J Pediatr Gastroenterol Nutr*, 5, 71, 6-720.
- 27 Low LCK, Gael KM. (1980). Metoclopramide poisoning in children, *Arch Dis Child*, 55, 310-312.
- 28 Ebatemen DN. (1985). Extrapyramidal reactions with metoclopramide, *Br Med J*, 291, 930-932.
- 29 Grimes JD. (1981). Parkinsonism and tardive dyskinesia associated with long-term metoclopramide therapy, *N Engl J Med*, 305, 1417.
- 30 Bron B, Massih L. (1980). Domperidone : a drug with powerful action on the lower oesophageal sphincter pressure, *Digestion*, 20, 375-378.
- 31 Brogden RN, Carmine AA, Heel RC, Speight TM, Avery GS. (1982). Domperidone. A review of its pharmacological activity, pharmacokinetics and therapeutic efficacy in the symptomatic treatment of chronic dyspepsia and as an antiemetic, *Drugs*, 24, 360-400.

- 32 Grill BB, Hillemeier AC, Semeraro LA. (1985). Effects of domperidone therapy on symptoms and upper gastrointestinal motility in infants with gastroesophageal reflux, *J Pediatr*, 106, 311-316.
- 33 Dupont C, Molkhou P, Petrovic N, Fraitag B. (1989). Traitement par motilium du reflux gastrooesophagien associé à des manifestations respiratoires chroniques, *Ann Ped*, 36, 148-150.
- 34 Rentjens A, Verlinden M, Aerts T. (1986). Development and clinical use of the new intestinal prokinetic drug cisapride (R 51 619), *Drug Devel Res*, 8, 251-265.
- 35 Rode H, Stunden RJ, Millar AJW, Cywes S. (1987). Esophageal pH assessment of gastroesophageal reflux in 18 patients and the effect of two prokinetic agents: cisapride and metoclopramide, *J Pediatr Surg*, 22, 931-934.
- 36 Saye Z, Forget P, Geubelle F. (1987). Effect of cisapride on gastroesophageal reflux children with chronic bronchopulmonary disease, *Pediatric Pulmonology*, 3, 8-12.
- 37 Cucchiara S, Staiano A, Capozzi C, Di Lorenzo C, Bocchieri A, Auricchio S. (1987). Cisapride for gastro-oesophageal reflux and peptic oesophagitis in children, *Arch. Dis. Child*, 62, 454-457.
- 38 Buts JP, Barudi C, Otte JB. (1987). Double-blind controlled study on the efficacy of sodium alginate (Gaviscon) in reducing gastroesophageal reflux assessed by 24 H continuous pH monitoring in infants and children, *Eur. J. Pediatr.*, 146, 156-8.
- 39 Gouyon JB, Boggio V, Gillot I, Fantino M, Schatz B, Vallin A. (1988). Efficacité de la smectite sur le reflux gastro-oesophagien du nouveau-né, *La presse Méd*, 17, 123-4.
- 40 Jolley S G, Herbst JJ, Johnson DG, Matlak ME, Book LS. (1980). Surgery in children with gastroesophageal reflux and respiratory symptoms, *J Pediatr*, 96, 194-198.
- 41 Giuffre RM, Rubin S, Mitchell H. (1987). Antireflux surgery in infants with bronchopulmonary dysplasia, *Am J Dis Child*, 1 41, 648-651.
- 42 Randolph J. (1983). Experience with the Nissen fundoplication for correction of the gastroesophageal reflux in infants, *Ann Surg*, 198, 579-584.
- 43 St Cyr JA, Ferrara B, Thompson TR, Johnson DA, Foker JE. (1986). Nissen fundoplication for gastroesophageal reflux in infants, *J Thorac Cardiovasc Surg*, 92, 661-666.
- 44 Orenstein SR, Orenstein DM. (1988). Gastroesophageal reflux and respiratory disease in children, *J Pediatr*, 112, 847-858.
- 45 Orenstein SR, Orenstein DM. (1988). Gastroesophageal reflux and respiratory disease in children, *J Pediatr*, 112, 847-858.

# **Le reflux gastro-oesophagien chez les enfants polyhandicapés : aspects diagnostiques et thérapeutiques**

Dr. M.E. de Tinguy\*, Christophe Dupont\*\*, Pierre Hélardot\*\*\*

Tous les auteurs s'accordent à reconnaître la fréquence accrue du reflux gastro-oesophagien chez les enfants infirmes moteurs cérébraux (I.M.C.) (2) (5) (6), (7) (9) (11) (12) (13). Sondheimer et Morris (8) ont étudié une population d'enfants polyhandicapés et relèvent une fréquence d'environ 15% d'enfants vomissant atteints de reflux gastro-oesophagien. Ils reconnaissent cependant l'impossibilité d'émettre un diagnostic lorsque les symptômes sont autres.

## **1. Physiopathologie**

On distingue dans un premier temps des causes mécaniques. Le décubitus influence énormément sur la pathologie. On sait que le reflux gastro-oesophagien est 40 fois plus fréquent chez les I.M.C. grabataires que chez les non-grabataires (7). Les malformations rachidiennes (8) sont responsables de perturbations anatomiques et dynamiques importantes du diaphragme et du hiatus oesophagien. La cyphose et/ou la scoliose modifient considérablement le hiatus (qui devient béant) (5), et facilitent ainsi le passage de l'oesophage abdominal et de l'estomac dans le thorax. Les piliers du diaphragme sont souvent réduits à de simples lames musculaires de mauvaise qualité, très éloignées l'une de l'autre (6) (12) (13). Les spasmes musculaires, convulsions et mouvements en hyper-extension sollicitent le

---

\* Chirurgie urologique - Centre Hospitalier Côte de Lumière - Les Sables d'Olonne (85119)

\*\* Service du Professeur Chaussain - Hôpital Saint-Vincent-de-Paul - Paris.

\*\*\* Service de chirurgie digestive - Hôpital Saint-Vincent de Paul - Paris.

hiatus oesophagien (5). L'augmentation de la pression intra-abdominale est la conséquence de la constipation, très fréquente chez ces enfants.

On distingue aussi des causes fonctionnelles : une vidange gastrique et oesophagienne retardée (8), une inefficacité du sphincter inférieur de l'oesophage, vraisemblablement d'origine centrale (2) (5) (7) (8) (13), une motilité oesophagienne diminuée (5) (8) (11).

## **2. Manifestations cliniques**

Chez l'enfant polyhandicapé, les symptômes du reflux gastro-oesophagien sont toujours sensiblement les mêmes : oesophagite volontiers ulcérée, responsable de douleurs, et donc d'une diminution de l'alimentation avec retard staturo-pondéral important (de 2 à 3 DS) (9) (12) ; anémie ; dysphagie ; vomissements répétés, qui sont d'autre part une charge non négligeable pour l'équipe soignante. Les manifestations pulmonaires, principalement des broncho-pneumopathies graves, sont également possibles. Mais, malheureusement, trop souvent chez ces enfants au handicap cérébral souvent lourd, le reflux gastro-oesophagien peut être totalement occulte. Il ne faut donc pas à hésiter à le rechercher, même en l'absence de signe clinique patent. Schmitt et Rice insistent sur le fait que tous les vomissements ne sont pas liés au reflux gastro-oesophagien (mérycisme, trouble de la déglutition), cette distinction ayant une incidence thérapeutique majeure (5) (7) (8).

## **3. Le diagnostic du reflux gastro-oesophagien**

Les méthodes d'exploration du reflux gastro-oesophagien se sont diversifiées et permettent une analyse morphologique, clinique, manométrique voire histologique de la filière oesophagienne. Il est essentiel de préciser les indications de ces explorations, selon des critères qui doivent faire place égale aux renseignements qu'elles peuvent apporter et à leur degré de pénibilité.

Le transit oesogastroduodénal analyse la morphologie de l'oesophage et de l'estomac, mettant en évidence soit le reflux, soit une hernie hiatale (3) (5) (8). Schmitt (7) insiste sur la relative fiabilité de cet examen, qui doit être complété par une fibroscopie, une pHmétrie et/ou une manométrie.

La pHmétrie oesophagienne, qui nécessite 24 heures d'enregistrement continu, permet pour beaucoup d'établir le diagnostic (1). Cependant, Malthaner (3) et coll. pensent que la pHmétrie standard ne permet pas de mettre en évidence les reflux alcalins, responsables de complications graves. La fibroscopie, avec biopsie éventuelle, et la manométrie sont alors des compléments indispensables.

La fibroscopie permet d'analyser partiellement la morphologie oesophago-gastrique, mettant en évidence une éventuelle hernie hiatale et apprécie parfaitement la souffrance de la muqueuse. Elle permet également une étude dynamique de la motricité du cardia avec, par contre, une évaluation de son ouverture et de sa fermeture.

Les indications techniques de ces examens d'exploration du reflux gastro-oesophagien doivent être spécifiées en fonction des situations cliniques et modulées en fonction de leur facilité de réalisation.

#### 4. Le traitement chirurgical du reflux gastro-oesophagien

Pour une population de sujets normaux, le traitement du reflux gastro-oesophagien est avant tout médical. Cependant, ce type de traitement est particulièrement inefficace chez les enfants encéphalopathes (seulement 13 à 25% de réussite) (7) (15). Le mérycisme aggrave le taux d'échec. C'est généralement après un traitement médical prolongé et devant la persistance d'oesophagites graves ou de pneumopathies sévères que l'enfant, plus ou moins dénutri, est adressé au chirurgien.

##### *La technique opératoire*

L'intervention généralement pratiquée est la fundoplicature selon la technique de Nissen. Cette intervention consiste à replacer l'oesophage terminal dans l'enceinte abdominale pour rétablir le mécanisme anti-reflux en créant un manchon qui entoure la partie terminale de l'oesophage. Ce manchon est fixé au diaphragme après rapprochement des piliers. Certains préconisent une technique modifiée avec patch d'appui (6). Cette modification ne nous a pas satisfait et nous paraît même dangereuse sur ces oesophages inflammatoires et fragiles. Cette intervention, simple chez le sujet normal, s'avère difficile chez les encéphalopathes. Elle présente des difficultés techniques liées à la déformation rachidienne, à l'écartement trop important des piliers diaphragmatiques, à la péri oesophagite souvent majeure qui rend la dissection oesophagienne difficile. L'association d'une pyloroplastie ou d'une pylorotomie (7) peut être discutée.

##### *Résultats*

Les résultats des interventions anti-reflux sont difficiles à évaluer, l'analyse de la littérature ne donnant des séries qu'avec un recul moyen de 2 à 5 ans. Les populations sont peu homogènes et il est difficile de différencier morbidité et mortalité liées au reflux gastro-oesophagien, à l'intervention elle-même et aux tares coexistantes. Il apparaît cependant que les complications post-opératoires sont plus fréquentes chez les I.M.C. (2) (5) (11) (14). Pour Rice (5) et Tovar (11), la morbidité est identique chez les I.M.C. et chez les non I.M.C.. La mortalité liée à l'intervention serait de 0% chez les non I.M.C. et de 6% chez les I.M.C., principalement par sepsis.

Les complications per-opératoires sont liées aux difficultés opératoires soulignées précédemment (12) (9) : plaie oesophagienne, plaie diaphragmatique, plaie hépatique, plaie splénique. Les complications précoces (intervenant moins de trente jours après l'opération) sont principalement la dilatation gastrique avec impossibilité d'éructer (11) (12) (15), la dysphagie temporaire (5) (7), des occlusions sur bride graves et de diagnostic difficile chez ces enfants constipés chroniques qui ne peuvent plus vomir (1) (5) (7) (9) (15), des sepsis (9) (11) (15) et des pneumonies (7) (11). Les complications tardives (intervenant plus de trente jours après l'opération) sont essentiellement les occlusions sur brides et l'échec ou la récurrence. Le taux d'échec est extrêmement difficile à apprécier, et le taux de récurrence peut atteindre 12,5% (2) (4). La fiabilité de ce chiffre fait appel à des critères encore flous (méthodes d'évaluation, recul). Sur 33 cas opérés selon la technique de Nissen, Wesley (13) relève 2 cas d'échec, tous deux réopérés avec succès. Les récurrences surviennent la première année (6) dans plus d'un cas sur deux (55%) et sont liées à une ascension de la valve dans le thorax. Le facteur de risque d'échec le plus important semble être l'état nutritionnel, souvent catastrophique, du patient (7) (12) (13) (14).

Le taux de mortalité post-opératoire est là aussi difficile à apprécier, les causes du décès n'étant que rarement précisées. Ce taux serait de 1% pour Flake (2). Rice (5) comptabilise 6% de mortalité per-opératoire par sepsis et 8% de décès tardifs, toutes causes confondues. Robie (6) note, sur une population de 21 patients, 3 décès (14%) liés ni au reflux gastro-oesophagien, ni à la chirurgie. Sur 35 enfants opérés, Schmitt (7) déplore 7 décès (20%), 2 cas par occlusion de diagnostic tardif, 2 cas d'entérites nécrosantes non expliqués et 3 cas de récurrences de reflux gastro-oesophagien non réopérés. Sur 33 patients opérés, Wesley (13) dénombre 4 décès (12%) dont 3 de cause neurologique et un, peu après l'intervention, de pneumopathie gravissime. Cet enfant avait un état de dénutrition particulièrement grave associée à une atteinte cérébrale sévère avec trouble de la déglutition majeure. Wilkinson (15) relève sur 31 interventions 5 décès tardifs (16%), dont les causes ne sont pas précisées.

On obtient avec la fundoplicature de 72% (6) à 88% (1) de bons résultats sur le symptôme : disparition de l'oesophagite et de son cortège douloureux, disparition des torticolis (9) (10) ; diminution des symptômes pulmonaires (sauf en cas de troubles de la déglutition associée). Cette pathologie serait d'ailleurs selon Vane (12) une contre-indication à la fundoplicature selon la technique de Nissen (7) (2) (6) (10) ; gain pondéral qui semble maximum pendant les deux premières années (3.8 kg à 3 mois) (9) (2) (5) (7) (6) ; diminution des convulsions et par conséquent des doses d'anticonvulsivants dans 90% des cas (9) ; diminution du nombre d'hospitalisations (5) (7) ; amélioration des soins : la disparition des vomissements modifie complètement la prise en charge de ces enfants et leur contact avec les équipes soignantes et la famille ; la qualité de vie de ces enfants s'améliore énormément et permet dans certains cas un éveil parfois inespéré (2) (7) (9) (4).

## **5. Gastrostomie et reflux gastro-oesophagien**

La grande majorité des enfants I.M.C. souffre d'une dénutrition sévère nécessitant une alimentation entérale, le plus souvent par gastrostomie (sonde ou bouton) (7). La gastrostomie est très fréquemment rendue responsable de l'apparition d'un reflux gastro-oesophagien, de telle sorte que l'intervention anti-reflux lui est quasi systématiquement associée, tout du moins systématiquement proposée. Cette position doit être nuancée, Flake (2) n'observe que 2 cas de reflux gastro-oesophagien consécutifs à une gastrostomie nécessitant une intervention anti-reflux selon la technique de Nissen. La détection du reflux gastro-oesophagien permet de limiter l'intervention anti-reflux aux seuls reflux symptomatiques. La gastrostomie associée à la fundoplicature de Nissen permettrait un diagnostic plus facile des complications abdominales (dilatation gastrique, occlusion) (7).

## **6. Le reflux gastro-oesophagien et la chirurgie rachidienne**

La correction orthopédique des malformations rachidiennes chez les patients atteints de reflux gastro-oesophagien n'est que très rarement proposée en raison des complications qu'entraîne le reflux gastro-oesophagien lors de cette chirurgie (9). Inversement, la traction rachidienne semble néfaste pour le montage anti-reflux. Mais la gravité des pneumopathies est telle chez ces enfants condamnés au décubitus post-opératoire strict, qu'il semble préférable de réaliser la fundoplicature de Nissen le plus tôt possible, avant la chirurgie correctrice des anomalies rachidiennes, le plus souvent évolutives.

## Conclusion

Le reflux gastro-oesophagien est fréquent chez les enfants polyhandicapés. Le traitement médical n'est efficace que dans environ 25% des cas, mais l'intervention chirurgicale est responsable de 20% de décès dans l'année qui suit, le plus souvent par broncho-pneumopathie (7) (15). Malgré une morbidité et une mortalité non négligeables, il apparaît tout à fait licite de proposer la chirurgie précocement (après 3 mois de traitement médical) avant les grandes complications infectieuses et la dénutrition majeure. Chez 5 enfants en bon état nutritionnel, Schmitt (7) ne relève aucune complication. Il en est de même pour d'autres équipes dont les résultats sont encourageants (9) (13) (14). Il est également important de bien préciser l'origine des vomissements. S'ils sont liés aux troubles de la déglutition, l'intervention chirurgicale selon la méthode de Nissen sera totalement inefficace sur les symptômes pulmonaires. Lorsqu'elle est associée à une gastrotomie, la réalisation d'une fundoplicature doit être modulée en fonction des données cliniques et paracliniques. Le bénéfice le plus important est très certainement recueilli par les équipes soignantes et la famille, qui, avec la disparition des vomissements, peuvent envisager des rapports plus gratifiants avec l'enfant.

Certaines questions restent cependant encore sans réponse. Quel est le devenir à long terme des enfants ayant subi une intervention de type Nissen ? Quel est le devenir des enfants ayant subi une intervention de type Nissen après détraction vertébrale ? Seule une approche multidisciplinaire, en collaboration avec les centres et les personnes qui ont la responsabilité de ces enfants permettra, sinon de répondre à ces questions, au moins d'améliorer leur prise en charge et de traiter ces reflux dans des conditions optimales.

## Références bibliographiques

- 1 Andze G.O., Brandt M.L., St Vil Dickens, Bensoussan A.L., Blanchard H. (1991). Diagnosis and Treatment of gastroesophageal Reflux in 500 children with Respiratory Symptoms : the value of pH monitoring, *J. Pediatric Surgery*, vol. 26, n° 3, 295-300.
- 2 Flake A.W., Shopene C., Ziegler M.M. (1991). Anti-reflux gastro-intestinal surgery in the neurologically handicapped child, *Pediatric surg. Inter*, 6, 92-94.
- 3 Malthaner R.A., Newman K.D., Parry R., Duffy L.F., Randolph J.G. (1991). Alkaline gastroesophageal reflux in Infants and Children, *J. Pediatric Surg.*, vol 26, n° 8, 986-991.
- 4 Nelson R. P., Crocker A.C. (1978). The medical care of mentally retarded persons in public residential facilities, *N. Engl. J. Med.*, vol 299, n° 19.
- 5 Rice H., Seashore J.M., Touloukian R.J. (1991). Evaluation of Nissen Fundoplication in neurologically impaired children, *J. Pediatric surg.*, vol 26, n° 6, 697-701.
- 6 Robie D.K., Pearl R.H. (1991). Modified Nissen Fundoplication improved results in high-risk children, *J. Pediatric surg.*, vol 26, n° 11, 1268-1272.

- 7 Schmitt M., Peiffert B., Barthelme H. (1986). L'intervention de Nissen chez l'enfant encéphalopathe, *Chir. Pédiatr.*, 27, n° 3, 138-142.
- 8 Sondheimer J.M., Morris B.A. (1979). Gastroesophageal reflux among severely retarded children, *Pediatrics*, vol 94, n° 5, 710-714.
- 9 Stringel G., Delgado M., Guertin L., Cook J.D., Maravilla H., Worthen H. (1989). Gastrostomy and Nissen Fundoplication in Neurologically impaired children, *J. Pediatr. Surg.*, vol 24, n° 10, 1044-1048.
- 10 Tovar J.A, Angulo J.A, Gorostiaga. L., Arana J. (1991). Surgery for gastroesophageal reflux in children with normal pH studies, *J. Pediatr. Surg.*, vol 26, n° 5, 541-545.
- 11 Tovar J.A, Morras L., Arana J., Garay J., Tapia J. (1986). Étude fonctionnelle du reflux gastroesophagien chez les enfants encéphalopathes, *Chir. Pédiatr.*, vol 27, 134-137.
- 12 Vane D.W., Richard P.H., King D.R., Boles E.T. (1985). The effectiveness of Nissen fundoplication in neurologically impaired children with gastroesophageal reflux, *Surgery*, 98, n°4, 662-666.
- 13 Wesley J.R., Coran A.G., Sarahan T.M., Klein M.D., White S.J. (1981). The need for evaluation of gastroesophageal reflux in Brain damaged children referred for feeding gastrostomy, *J. Pediatr. surg.*, vol 16, n° 6, 866-871
- 14 Wheatley M.J., Wesley J.R, Tkach D.M, Coran A.G. (1991). Long-term follow up of Brain damaged children requiring feeding gastrostomy: Should an antireflux procedure always be performed ?, *J. Pediatr. Surg.*, vol 26, n°3, 301-305.
- 15 Wilkinson J.D, Dudgeon D.L, Sondheimer J.M. (1981). A comparison of medical and surgical treatment of gastroesophageal reflux in severely retarded children, *Pediatrics*, vol 99, n° 2, 202-205.

# Prise en charge respiratoire de l'enfant polyhandicapé

Docteur Brigitte Estournet-Mathiaud\*

Avec les progrès de la réanimation, la prise en charge des problèmes respiratoires de l'enfant polyhandicapé se pose de plus en plus souvent aux médecins et aux familles. Il est certain que ces problèmes regroupent souvent des problèmes d'éthique et que si l'on doit soulager l'enfant il ne faut cependant pas alourdir la prise en charge qui isole encore plus les familles.

Sur un plan physiologique, les problèmes respiratoires au cours du polyhandicap sont de deux types : ceux liés aux troubles de la déglutition et ceux liés à l'hypoventilation alvéolaire d'origine centrale, celle-ci étant exceptionnellement liée à un phénomène restrictif paralytique.

## 1. Les troubles de déglutition

Ils sont fréquents chez ces enfants polyhandicapés et dominent le tableau . Leurs causes sont diverses, qu'il existe une apraxie buccolinguo-faciale, associée à une paralysie laryngée. ou qu'il existe un asynchronisme pharyngo-oesophagien souvent associé à des dyskinésies et à des reflux. Ces anomalies sont responsables de fausses routes lors des repas mais aussi lors de vomissements fréquents ; elles sont accompagnées d'encombrement pharyngé et trachéo-bronchique, de pneumopathies d'inhalation avec atélectasies et abcès. Les traitements proposés sont souvent incomplets : on peut améliorer dans certains cas la déglutition

---

\* Service de Pédiatrie Réanimation Infantile Rééducation Neuro-Respiratoire - Garches.

avec de petites doses de Mytelase® (1/4 de comprimé x 4) ou de Prostigmine®, donner des aliments épais, froids, épicés. Il faut en tout cas traiter le reflux gastro-oesophagien. Quand l'enfant est encombré, des postures de drainage, une kinésithérapie biquotidienne de désencombrement et une antibiothérapie précoce doivent être proposés. Pour aider les parents et les kinésithérapeutes, on peut proposer la présence d'un aspirateur électrique à domicile permettant d'aspirer les sécrétions pharyngées. En cas d'hospitalisation, en plus de ces techniques, on peut utiliser des aérosols avec anti-inflammatoires et fluidifiants bronchiques et pratiquer des séances de lit basculant, toujours efficaces sur l'encombrement.

En dehors du quotidien, il existe une autre période dans la prise en charge où l'encombrement est un problème majeur : ce sont les suites d'intervention chirurgicale nécessitant une ventilation endotrachéale, en particulier l'arthrodèse vertébrale. En effet, il ne faut pas extuber trop tôt en raison des problèmes centraux, mais une intubation prolongée pousse le patient dans un cercle vicieux où l'encombrement et les troubles de déglutition s'aggravent à la suite de l'inflammation liée au tube. C'est pourquoi nous essayons d'extuber ces patients précocement pour éviter ces aggravations secondaires qui entraîneraient inexorablement à la trachéotomie. Il est par conséquent nécessaire d'insister sur l'importance du bilan préopératoire pour éliminer l'hypoventilation d'origine centrale.

## **2. L'hypoventilation alvéolaire d'origine centrale**

C'est la principale atteinte respiratoire rencontrée dans le polyhandicap. Elle se manifeste par une arythmie respiratoire nocturne, voire des pauses plus ou moins prolongées. Ces dernières sont d'autant plus facilement reconnaissables que la respiration est bruyante avec des ronflements nocturnes dus à une trachéomalacie et à la chute de la langue en arrière, obstruant plus ou moins le pharynx en fonction des positions de l'enfant, toutes deux responsables de pauses obstructives associées. Actuellement l'exploration est facile : un simple enregistrement du volume courant au masque démontre l'irrégularité respiratoire et les pauses par un tracé désorganisé. Cette irrégularité est confirmée par l'enregistrement continu de la saturation sur 24 heures. Sans avoir recours à de vrais enregistrements polygraphiques de sommeil pour confirmer l'obstruction associée, il suffit de comparer les radios simples de la filière naso-pharyngée de profil en position assise et couchée. Ces anomalies se rencontrent à deux stades du polyhandicap : soit à la période aiguë de la pathologie responsable du polyhandicap, soit comme séquelles de traumatisme crânien (surtout s'il existe des signes d'atteinte du tronc cérébral pendant la période aiguë), d'anoxie cérébrale et de rhombencéphalite. Dans tous les cas la méconnaissance des problèmes respiratoires dans une période où l'enfant est en cours de récupération risque de retarder voir d'enrayer celle-ci. C'est pourquoi il est très important de ne pas extuber ou décanuler ces enfants à la fin du séjour en réanimation sans enregistrement graphique de saturation sur plusieurs jours. Dans tous les cas, il faut toujours surveiller les gaz du sang dans les semaines qui suivent la sortie de l'Unité de Réanimation. Cette prise en charge, même prolongée, est indispensable pour donner toutes les chances d'amélioration à ces enfants. On peut même envisager la prise en charge en Unité de rééducation ou à domicile. Au bout de plusieurs mois, les problèmes liés à l'hypoventilation alvéolaire s'estomperont, autorisant alors l'allègement du traitement. Les troubles existant à la période aiguë, même lorsqu'ils ont disparu, réapparaissent souvent lors des infections intercurrentes et des stress chirurgicaux. Il faut donc les rechercher soigneusement dans les bilans préopératoires par l'interrogatoire et les enregistrements polygraphiques du sommeil. Il n'est bien sûr pas question, en cas de découverte fortuite d'une hypoventilation alvéolaire d'imposer une prise en charge trop lourde au patient et à sa famille.

La prescription de petites doses de Théophylline (5 à 10 mg/kg/j) qui améliore le fonctionnement diaphragmatique et stimule les centres respiratoires, ou de la caféine, est souvent plus judicieuse. Certes, en période postopératoire, si l'enfant ne reprend pas une ventilation spontanée, il faut savoir attendre plusieurs jours que la situation se stabilise avec une ventilation endotrachéale, voire passer par un stade intermédiaire de ventilation par voie nasale s'il n'existe pas de troubles majeurs de déglutition et de stase salivaire. Si les résultats s'avèrent insuffisants, on utilisera alors la technique du lit basculant. Toutes ces techniques, contraignantes, ne peuvent être envisagées de façon chronique que dans de très rares exceptions. En effet, lors de la phase stable du polyhandicap, la prise en charge des problèmes respiratoires pose des problèmes d'ordre éthique : il est tout simplement difficile de savoir jusqu'où on doit aller pour éviter des souffrances à l'enfant (en sachant que l'hypoventilation alvéolaire d'origine centrale est toujours méconnue par le patient quelque soit son état, et n'entraîne jamais de sensation d'étouffement). Une prise en charge respiratoire lourde va contribuer à isoler encore plus l'enfant de sa famille. C'est pourquoi, s'il faut toujours accueillir ces enfants en Centre de réanimation lors de toutes périodes aiguës, la décision finale de prise en charge du problème respiratoire ne peut être prise qu'au cas par cas par les réanimateurs après avoir consulté les différents intervenants auprès de l'enfant : ses parents bien sûr mais aussi les kinésithérapeutes, éducateurs, assistantes sociales, médecin traitant.

La prise en charge de tels enfants ne peut être stéréotypée et doit être discutée pas à pas afin d'améliorer le confort de vie sans alourdir le handicap.

## **Les déformations orthopédiques de l'enfant polyhandicapé et les possibilités thérapeutiques**

Docteur Raphaël Seringe\*

Les déformations orthopédiques chez l'enfant polyhandicapé déficient profond sont fréquentes, variées et peuvent atteindre l'une ou l'autre des articulations des 4 membres ou encore le tronc. Parmi toutes les déformations possibles, certaines sont peut-être plus faciles à prendre en charge comme celles du pied, du genou ou des membres supérieurs. Par contre, l'atteinte des hanches et l'atteinte du rachis vont poser des problèmes bien plus difficiles à traiter. Ces déformations vont compromettre la station assise, rendre le décubitus inconfortable et les soins corporels de plus en plus difficiles. Il y aura ou il y a déjà des problèmes cutanés voire des escarres et à ces importantes gênes peuvent s'ajouter, en particulier en cas de déformation du tronc, des problèmes respiratoires qui vont être aggravés par la déformation scoliotique. Toutes ces conséquences sont, bien souvent, accompagnées de phénomènes douloureux, et c'est sûrement une des raisons pour lesquelles il faut prendre en charge les problèmes orthopédiques que sont la luxation de hanche et la scoliose. Lorsqu'à cause des douleurs qu'entraîne une luxation de hanche, il nous arrive d'opérer de jeunes adolescents polyhandicapés et de faire une opération délicate (la résection tête et col), on s'aperçoit que la tête fémorale est ulcérée, son cartilage articulaire a disparu : il s'agit d'une coxarthrose précoce. C'est vraisemblablement la raison des douleurs précoces, dans la grande enfance et l'adolescence, qu'entraînent ces luxations de hanche chez l'enfant polyhandicapé déficient profond, raison pour laquelle il faut essayer d'éviter, de prévenir la luxation de hanche et lorsque celle-ci est installée, la corriger.

---

\* Service de Chirurgie Orthopédique - Hôpital Saint Vincent de Paul - Paris.

La scoliose peut évoluer de façon catastrophique au moment de la poussée pubertaire et on peut observer des scolioses de 100 voire 130° qui aboutissent également à des complications respiratoires, à des phénomènes douloureux par contact anormal entre le grill costal et le bassin ou à des douleurs d'arthrose dans la concavité de ces énormes courbures. Il est utile de comprendre les facteurs étiologiques qui sont à l'origine de ces déformations pour mieux les appréhender et pour proposer des traitements logiques. Il y a des facteurs neurologiques (asymétrie du tonus, déséquilibre de la force musculaire). L'état des muscles est souvent asymétrique chez ces enfants et source de désordre orthopédique majeur. A cela, s'ajoutent des facteurs mécaniques comme certaines postures prolongées que prend l'enfant soit en décubitus soit dans des sièges plus ou moins confortables. La non acquisition de la marche, elle-même, est un facteur d'aggravation des désordres orthopédiques car elle modifie les structures de croissance et le travail des contraintes musculaires et de la pesanteur sur les cartilages de croissance.

## 1. Les problèmes de hanche

Nous avons représenté (fig. 1) le mécanisme de la luxation de hanche chez l'enfant déficient profond polyhandicapé. L'asymétrie des groupes musculaires de la hanche gauche par prédominance des muscles adducteurs, alors que les muscles moyen fessier, petit fessier, fascia lata sont faibles, va induire une attitude vicieuse du fémur en adduction et la tête fémorale va progressivement s'échapper en haut et en arrière. Par comparaison, de l'autre côté, l'équilibre musculaire de la hanche dans le plan frontal est correct entre les abducteurs et les adducteurs : la hanche va rester centrée et ne se luxera pas. Le déséquilibre musculaire peut aussi concerner les muscles fléchisseurs-extenseurs, rotateurs internes-rotateurs externes, ce qui aboutira à des déséquilibres complexes ainsi qu'à des déformations atypiques de la hanche et à des postures variables.

### *Signes cliniques*

Il est important, par des examens cliniques répétés lors de la prise en charge de ces enfants (tous les 6 mois), de repérer une attitude vicieuse, de repérer une limitation de l'amplitude articulaire par la recherche d'un flexum, d'un adductum, d'un abductum et/ou d'une rétraction en hyperextension. Le flexum est fréquent, il se recherche comme un déficit de l'extension complète de la hanche ; un flexum de 20° est banal chez ces enfants mais au delà de 20°, il faut craindre une luxation postérieure de la hanche. L'adductum est sûrement l'attitude vicieuse la plus à craindre : le fémur est entraîné vers le haut et vers l'arrière. L'abductum est l'opposé : c'est une rétraction de la cuisse en écartement. Souvent, on observe d'un côté un abductum, et de l'autre côté un adductum. Cette conjonction aboutit à une «déformation en coup de vent». La rétraction de la hanche en hyperextension interdit la position assise qui est source de luxation antérieure de hanche. Prenons trois exemples cliniques :

L'attitude en coup de vent vers la droite de l'enfant entraîne les deux membres inférieurs qui partent vers la droite, la cuisse droite est en abduction, la gauche en adduction. C'est cette dernière qui est menacée de subluxation ou de luxation.

Un autre enfant, plus grand, a une attitude vicieuse en flexion (flexum très important) et également un coup de vent vers la droite et sa hanche gauche saille en arrière dans la fesse, la tête fémorale est déjà gravement luxée et source de douleur lors de chaque mobilisation.

Un troisième enfant présente une attitude vicieuse en hyper-extension, hyper-abduction de

hanche, la position assise est impossible ou acrobatique, la tête fémorale est en train de se luxer vers l'avant et vers le bas.

### *Signes radiologiques*

Lorsqu'il n'y a pas de signe clinique, une surveillance radiologique, tous les deux ans, est suffisante. Elle permet de rechercher d'une part les signes de dysplasie simple (coxa valga, hyperantéversion du col fémoral, cotyle insuffisant) dont la gravité est toute relative, et d'autre part le moindre signe d'excentration témoignant d'une subluxation voire déjà d'une luxation. Chez un jeune enfant de 4-5 ans, la hanche droite présente tous les signes de la dysplasie banale pour un enfant grabataire qui n'acquerra pas la marche, avec une coxa valga majeure, un cotyle un petit peu court et vraisemblablement une augmentation de l'antéversion. Si cette hanche est bien centrée et relativement couverte, elle n'est pas actuellement en danger. Par contre, l'autre hanche avec la même dysplasie osseuse peut être déjà subluxée. C'est donc, lors de la surveillance radiologique, l'étude de l'écart entre le bord interne de la tête du fémur et l'arrière-fond qui est essentiel pour dépister la moindre excentration et pouvoir y remédier. Prenons deux exemples radiologiques pour suivre les différences de variation des subluxations de hanche chez l'enfant polyhandicapé. Cet enfant avait une petite subluxation de hanche gauche, évoluant entre l'âge de 3 ans et l'âge de 4 ans. Il a eu un traitement chirurgical par ténotomie des adducteurs, avec un excellent résultat, mais l'autre hanche progressivement s'est luxée. La luxation de hanche peut changer de côté ; il ne faut pas s'occuper seulement de la hanche malade, il faut toujours vérifier les deux côtés. La luxation de hanche peut aussi changer de sens. Chez cet enfant de 4 ans, la tête fémorale droite était luxée en haut et en arrière. Cette luxation a été traitée alors que la hanche gauche était normale. Secondairement, on a vu apparaître du côté gauche une subluxation postéro-supérieure et du côté droit (qui avait été initialement luxé en haut et en arrière) une luxation antéro-inférieure avec une attitude vicieuse progressive en hyperextension. Pendant toute la période de croissance, une surveillance est donc essentielle tant par l'examen clinique que par l'examen radiologique avec une adaptation et une modification des consignes vis à vis de la kinésithérapie, vis à vis des postures qu'il faut savoir changer au bon moment et vis à vis de la chirurgie.

## **2. Les déformations du rachis**

La principale déformation du rachis est la scoliose. Cette scoliose peut s'accompagner, dans le plan sagittal de deux types d'anomalies et par conséquent donner lieu à deux tableaux différents : soit la scoliose avec cyphose d'effondrement où l'ensemble du tronc et de la tête sont effondrés vers l'avant soit au contraire la scoliose avec hyperlordose de l'axe. Souvent, dans tous ces cas de scolioses de l'enfant polyhandicapé, le bassin lui même est pris dans la déformation du rachis et devient ce que l'on appelle un bassin oblique. Il est pris dans la «tourmente scoliotique» ce qui va induire des positions assises acrobatiques. Dans le cas d'une scoliose avec cyphose d'effondrement, on est obligé de soutenir l'enfant car il tombe en avant du fait de la courbure et de l'hypotonie de la musculature spinale. Dans le cas d'une déformation inverse, scoliose avec hyperlordose hypertonique, l'enfant est extrêmement difficile à positionner, à tenir dans des corsets. Enfin dans le cas d'un bassin oblique, on peut réussir parfois à maintenir l'enfant assis mais la position assise se fait sur une seule fesse à cause de l'obliquité pelvienne. Il existe, en réalité, deux types de bassin oblique (fig. 2) : le bassin oblique de cause basse (A) où l'obliquité pelvienne est induite et expliquée par des asymétries et des rétractions des parties molles au niveau des hanches, une adduction

vicieuse d'un côté et une rétraction en abduction de l'autre côté ; le bassin oblique de cause haute (B) où ce sont des rétractions asymétriques du tronc entre les muscles du thorax et du bassin qui induisent la surélévation d'un héli-bassin par rapport à l'autre. En réalité, dans bien des cas d'enfant polyhandicapé, il y a une double participation basse et haute à l'origine du bassin oblique ce qui complique singulièrement la prise en charge orthopédique ou chirurgicale.

### 3. Possibilités thérapeutiques

#### *Existe-t-il un traitement préventif des déformations orthopédiques ?*

La prévention met en jeu un certain nombre de méthodes parmi lesquelles la kinésithérapie a une place essentielle ; kinésithérapie passive, postures, installation de l'enfant selon des positions variables, usage de corset pour des scolioses, siège moulé pour tenir les tronc mous et hypotoniques, verticalisation intermittente. Les kinésithérapeutes des centres de rééducation ont su trouver un certain nombre de systèmes plus ou moins confortables pour maintenir les hanches en abduction : appareils de récupération, sacs de sable, coussins découpés dans des grandes plaques de tissu mousse bien confortable, gouttières tenant compte des attitudes vicieuses et adaptées aux différentes postures que l'on veut donner à l'enfant. Le siège CORAM® est bien connu et confortable lorsque l'enfant n'a pas de déformation orthopédique des hanches ou du tronc. Cependant, si l'enfant a un bassin oblique, s'il a une adduction, une subluxation de la hanche, s'il a une scoliose, tout va mal et tout empire avec la croissance. On peut donc souligner l'intérêt des sièges moulés qui essaient de contenir les déformations du tronc et de la hanche, sièges moulés que l'on peut mettre sur des socles plus ou moins orientables et que l'on peut adapter aux besoins spécifiques de l'enfant : ajout de sangles, d'un appui-tête, d'un corset à l'intérieur du siège moulé, voire de gouttières pour les cuisses afin de leur donner un angle d'abduction suffisant. On peut, avec ce système, avoir une prévention tout à fait valable pour pourvoir maintenir l'enfant en position assise sans qu'il ne s'effondre. Mais dès que les déformations orthopédiques deviennent importantes il faut passer au traitement chirurgical.

#### *Traitement chirurgical des hanches*

En cas d'adductum avec un début d'excentration, il faut avoir recours à une ténotomie des adducteurs et parfois chez l'enfant plus âgé à des gestes partiels sur le nerf obturateur. Chez un enfant de 2 ans et demi dont la hanche gauche commence à s'excentrer (l'amplitude d'abduction est inférieure à 45°), nous avons pratiqué une ténotomie partielle du moyen adducteur associée à une ténotomie haute du droit interne ce qui a permis de positionner l'enfant avec un angle d'abduction tout à fait satisfaisant, avec recentrage pendant plusieurs mois de façon permanente. À l'âge de 8 ans, ses hanches se développent normalement. Lorsque les déformations orthopédiques sont plus importantes (subluxation franche voire luxation), aux ténotomies insuffisantes à titre isolées, il faut associer des ostéotomies sur le squelette de l'articulation de la hanche : soit des ostéotomies pelviennes de type ostéotomie de Salter ou de Pemberton, soit des ostéotomies fémorales de varisation, soit l'association des deux.

## *Traitement chirurgical des scolioses*

Deux grands types de techniques opératoires sont utilisées : la chirurgie par voie antérieure, libération arthrodèse antérieure (opération de Dwyer, de Zielke) ; la chirurgie par voie postérieure (correction-fusion postérieure, opération de Luque et plus récemment opération de Cotrel-Dubousset). Dans beaucoup de cas, l'importance des déformations amène à pratiquer une chirurgie mixte, antérieure et postérieure qui donne sûrement les meilleurs résultats. Dans le cas d'une scoliose qui a été opérée par voie antérieure seulement, on peut obtenir une correction tout à fait surprenante mais le bassin n'est pas solidarisé dans ce système. Il y a un bassin oblique résiduel, donc des déformations encore évolutives. Dans cet autre cas (énorme scoliose) qui a été opéré seulement par voie postérieure, le résultat est également imparfait mais déjà l'état anatomique et fonctionnel est transformé. Lorsque les interventions chirurgicales simples ne suffisent pas à corriger l'ensemble des déformations, nous associons la chirurgie antérieure et la chirurgie postérieure avec fixation du sacrum par matériel de Cotrel-Dubousset. On peut ainsi retrouver également de profil une situation anatomique proche de la normale. On peut ainsi positionner et asseoir les enfants correctement.

### **4. Indications et conclusion**

Il est certain que l'indication chirurgicale, que se soit pour la hanche ou pour le rachis, peut être longuement débattue : il s'agit parfois d'une chirurgie extrêmement lourde, elle pose des problèmes anesthésiques complexes ainsi que des problèmes de réanimation postopératoire. La participation des parents est essentielle dans la prise en charge thérapeutique. Un enfant présentant une cyphose épouvantable (menton encastré dans le sternum, infections respiratoires à répétition avec un encombrement considérable), souffrait manifestement. Seule la chirurgie était capable de redresser ce tronc et de donner une meilleure qualité de survie, un meilleur confort mais les parents ont refusé tout acte chirurgical. On s'est donc rabattu sur des méthodes orthopédiques qui ont certes apporté une légère amélioration : avec d'énormes difficultés, on a pu confectionner un corset plâtré puis un corset orthopédique avec têtinière qui demande des soins constants, notamment à cause des importants problèmes cutanés ; certes, il y a eu une amélioration respiratoire mais il eut été préférable de pouvoir opérer cet enfant. Cet autre enfant était confortablement installé dans ce fauteuil et ne présentait visiblement pas beaucoup de déformation orthopédique. Ses pieds, tournés à 180°, traduisaient un défaut dans le squelette jambier ou fémoral, qui pourrait être considéré comme mineur si ses membres inférieurs n'étaient pas rigides. Les hanches et les genoux sont enraidis en extension et toute la déformation se situe dans le rachis et le bassin, l'enfant est assis dans une hyperlordose scoliosante du rachis ou dans une hyperscoliose lordosante ; la posture, le changement de position créent des douleurs et une situation intenable. Après avoir pris connaissance des possibilités thérapeutiques, les parents ont accepté un programme chirurgical très lourd puisqu'il y a eu six interventions chirurgicales réalisées en quatre séances opératoires : les deux premières ont permis de fléchir les hanches et les genoux par des ostéotomies-libération des parties molles et de plâtrer l'enfant, enfin, en position assise correcte. Un an plus tard, deux séances opératoires sur le rachis ont permis de corriger les déformations et d'aboutir à un tronc parfaitement stable sur un bassin équilibré. Cet enfant conserve un état orthopédique tout à fait stable : il a heureusement une certaine mobilité passive dans les hanches et les genoux (maintenant indolores) et il a un tronc bien stable en position assise. Il est évident que la situation de confort créée par cette chirurgie extrêmement lourde est heureusement ressentie, peut-être pas sur le visage de cet enfant qui a beaucoup de peine à nous le témoigner, mais par sa famille ainsi que par tout le personnel qui s'en occupe.

Figure 1 : Mécanisme de la luxation de hanche

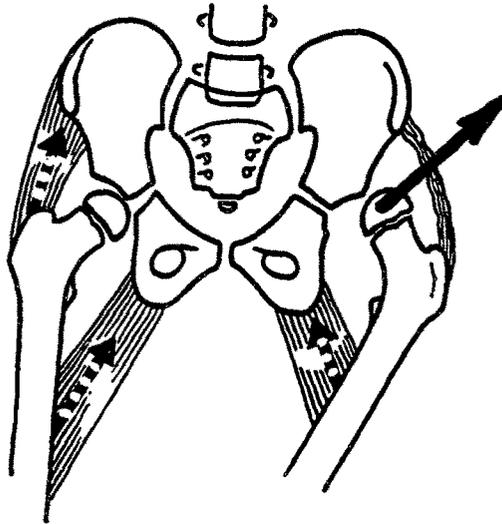
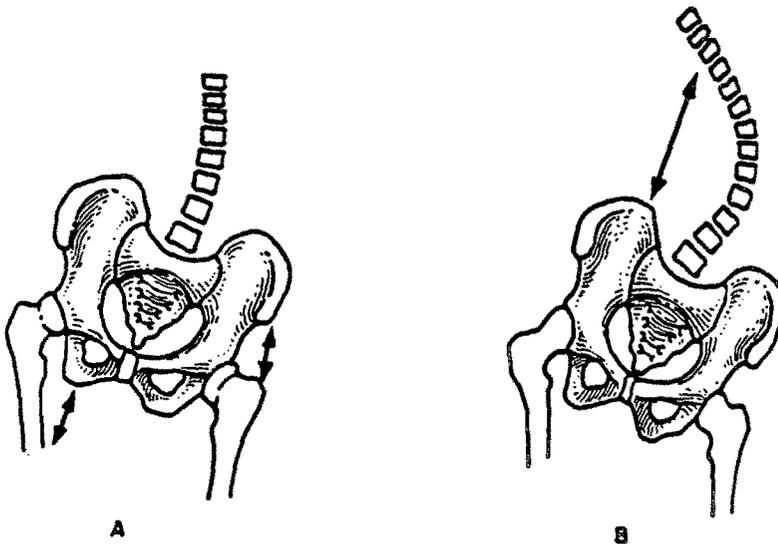


Figure 2 : Les deux types de bassin oblique

- A : de cause basse
- B : de cause haute



## **Réflexions sur la prise en charge d'enfants polyhandicapés dans une structure hospitalière**

Docteurs Anne-Marie Boutin, Catherine Brisse, Monique Liberman\*

Si la prise en charge hospitalière des personnes polyhandicapées en Ile de France n'est pas prévue officiellement, elle existe et représente même une part non négligeable, numériquement en tout cas, de l'ensemble des prises en charge. Une pratique de plusieurs années dans ce cadre nous a amenées à réfléchir sur la position quelque peu particulière de cette structure face aux besoins des personnes polyhandicapées, sur ses potentialités et sur les adaptations nécessaires pour une bonne réponse à ces besoins. La prise en charge de personnes polyhandicapées 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. Cette prise en charge est donc complexe et doit prendre en compte les différents besoins médicaux, psychologiques et éducatifs. L'hôpital, structure sanitaire, répond d'abord aux besoins médicaux. Ceux-ci peuvent être importants pour certains de ces enfants et sont parfois plus difficilement pris en charge par des structures moins équipées sur ce plan. Une évolution a commencé et se poursuit pour répondre aux autres besoins. Des adaptations sont nécessaires. L'accueil d'enfants polyhandicapés à l'hôpital a une histoire qu'il est bon de rappeler. S'est posé, dans un premier temps, le problème des enfants polyhandicapés qui ne pouvaient rentrer dans leur famille et à qui il fallait trouver des lieux d'accueil à l'issue de leur séjour en «service spécialisé». Dès lors que les investigations et les soins des épisodes aigus étaient terminés, leur maintien dans ces services ne se justifiait plus et bloquait l'accès à d'autres malades qui en avaient besoin. Un certain nombre de ces enfants polyhandicapés

---

\*Hôpital de La Roche Guyon 95780 La Roche Guyon.

furent, à cette époque, orientés dans des services dits de «chroniques» mis en place au sein des hôpitaux d'origine. Ces structures étaient inadéquates aux séjours à long terme de ces enfants. Ils furent donc transférés dans de nouveaux lieux chargés de les accueillir. Ces nouveaux services, un peu mieux adaptés, avaient cependant gardé le même mode de fonctionnement hospitalier avec un plateau technique moins équipé et des soins d'assistance plus importants. Dans le contexte général d'évolution des idées sur la prise en charge, ce nouveau service s'est trouvé confronté à la nécessité d'évoluer en «lieu de soin global» et «lieu de vie». En effet, sont apparus, progressivement, les besoins spécifiques de ces enfants : besoins médicaux propres ; besoins psychologiques, rééducatifs et éducatifs ; besoins de socialisation enfin.

## 1. La situation actuelle

Pour quel type de population l'établissement est-il sollicité ? La vocation de l'hôpital public est, bien sûr, de répondre à un besoin de santé publique, ce que dans ce cas on peut entendre comme étant la prise en charge de ceux qui trouvent difficilement leur place ailleurs, mais aussi ceux pour qui la structure paraît la mieux adaptée. Dans l'une ou l'autre de ces approches, il s'agit d'enfants avec atteinte somatique mais aussi, ayant des niveaux de communication, de relation et d'efficacité réduits et dont la dépendance est très importante. Ce sont, en fait, dans la population hétérogène des enfants polyhandicapés les enfants «lourdement atteints».

## 2. Comment l'hôpital répond-il à cette demande ?

La première étape obligatoire pour établir un projet et adapter la prise en charge consiste à reconnaître les besoins de ces enfants. Ces besoins ne sont pas toujours reconnus et pris en compte par les différents acteurs intervenant sur ce projet et contribuant à sa mise en place. En effet, l'importance accordée aux soins médicaux et aux soins d'assistance risque de prendre toute la place au niveau du temps et des priorités et de masquer l'existence des autres besoins et la nécessité d'y répondre. Par ailleurs, pour ces enfants si gravement atteints, avec un niveau de communication et d'efficacité très réduits, se posait et se pose encore la question de l'opportunité et de l'indication d'une prise en charge autre que médicale ou d'assistance, à savoir éducative. Bien que celle-ci soit difficile et mette souvent en échec les soignants car il faut, bien sûr, adapter les objectifs au niveau et aux possibilités des enfants, il nous apparaît que, cette nécessité de «soin global» étant reconnue pour tous, il semble injustifié d'en exclure un certain nombre. Sur quels critères ? D'autre part, on reconnaît de plus en plus la part importante du «surhandicap» lié à une carence ou une inadéquation des soins aggravant encore l'état de ces enfants quelque soit leur niveau. Pour que ces besoins soient moins difficilement reconnus et pris en compte, que l'enfant ne devienne pas un «objet de soins», il semble important de diversifier un peu le recrutement en accueillant un certain nombre d'enfants dont le niveau de relation et de communication soit un peu plus élevé, ceci afin de maintenir une dynamique institutionnelle qui sera bénéfique pour tous. On constate que l'orientation des institutions privilégie souvent soit «le versant éducatif» soit le «versant médical» de la prise en charge en excluant plus ou moins l'un ou l'autre de ces aspects. Il paraît important de ne pas accentuer ce déséquilibre par exemple par un recrutement se faisant essentiellement en fonction du projet institutionnel et non l'inverse. D'autre part, lorsque ce recrutement exclut les enfants les plus atteints, ceci entraîne leur regroupement dans de

mêmes lieux où leur prise en charge devient, de ce fait, encore plus difficile. Dès lors que les enfants sont reconnus polyhandicapés, ils doivent pouvoir vivre ensemble en aménageant individuellement leur projet thérapeutique. Il nous apparaît donc que l'hôpital a aussi ses limites, quant au nombre de cas «lourds» qu'il peut recevoir.

### **3. Quel projet institutionnel ?**

Dans un contexte général d'évolution des idées, ce projet institutionnel s'élabore progressivement pour répondre aux besoins des enfants. Il s'agit de s'appuyer sur la structure pour affiner la prise en charge médicale avec la collaboration des services spécialisés dans les démarches de soins et la recherche mais aussi d'élargir ce cadre médical en mettant en place pour tous (et en l'améliorant) la prise en charge psychothérapique, éducative et rééducative ; en permettant aux enfants une meilleure intégration dans leur environnement et en essayant d'élargir celui-ci au maximum ; en favorisant une meilleure acceptation de la part de cet environnement.

### **4. Quels sont les moyens déjà mis en oeuvre pour étayer ce projet ?**

En premier lieu, sur le plan médical, un soutien des services spécialisés et un travail plus concerté avec eux (neurologie - orthopédie - stomatologie).

L'aménagement du cadre de vie commence par l'aménagement du cadre spatial. L'architecture se modifie progressivement, avec des limites cependant dues aux contraintes d'espace ; on est passé de la notion de «salle d'hospitalisation» à celle de «lieu de vie». Des lieux extérieurs spécifiques pour la stimulation et la rééducation sont aménagés. L'aménagement du cadre temporel est aussi en train de se modifier, avec l'apparition très progressive au sein du cadre rigide constitué par les horaires hospitaliers de plus de souplesse dans l'emploi du temps des enfants, ceci afin de prendre plus en compte les rythmes individuels. L'évolution passe aussi par l'adaptation du personnel soignant. Essentiellement hospitalier par sa formation et son mode de fonctionnement, il répond, au départ, aux besoins médicaux mais il n'est pas formé pour répondre aux autres aspects de la prise en charge. Ceci rend nécessaire l'adaptation de ces soignants par des formations internes et externes (qui ont leur limite) mais aussi l'introduction de soignants ayant des formations différentes. L'équipe pluridisciplinaire est difficile à mettre en place et à équilibrer. Il paraît aussi nécessaire d'introduire d'autres modes de fonctionnement qui ne soient pas directement calqués sur le fonctionnement hospitalier classique. Tous ces aménagements sont, pour certains, en cours de réalisation, pour d'autres, au stade de la réflexion et de l'élaboration. Nous avons constaté, dans le contexte d'évolution générale des idées sur la prise en charge de ces enfants polyhandicapés, en nous basant sur l'historique de l'institution et sur l'observation des enfants actuellement accueillis, que si la reconnaissance et la prise en compte des besoins médicaux et d'assistance sont acquises, celles des autres besoins sont nécessaires et actuellement en cours. Cette reconnaissance est indispensable comme préalable à l'élaboration et à l'adhésion à un projet institutionnel visant à affiner la prise en charge médicale et à instituer pour tous (en l'améliorant) la prise en charge psychologique, éducative et les démarches de socialisation. Des moyens sont en place, d'autres restent à aménager.

## Conclusion

Il nous semble que la structure hospitalière peut apporter une contribution intéressante à la prise en charge de ces enfants polyhandicapés en étant un lieu d'observation et de recherche dans la connaissance et le soin de leurs pathologies spécifiques souvent mal connues. La coopération, actuellement plus importante, avec les services spécialisés permet d'affiner toutes ces approches. Il reste beaucoup à faire dans ce domaine et l'hôpital peut jouer là un rôle bénéfique et privilégié. Il est par ailleurs tout à fait capable, en assouplissant et en adaptant son fonctionnement (ce qu'il a commencé à faire), de répondre aux besoins des enfants qui y sont accueillis. Il reste un point important qui est le souhait que soient reconnues la complexité et la lourdeur de cette prise en charge. Celle-ci nécessite des moyens et surtout du temps. Elle requiert donc du personnel en nombre suffisant, avec des compétences adaptées, permettant de réaliser un «soin global» réel et de qualité.

# Épilepsie, encéphalopathie et handicaps.

Docteurs Joseph Roger, Pierre Genton, Renzo Guerrini\*

## 1. Les études épidémiologiques

Diverses statistiques médicales rapportent la prévalence de l'épilepsie dans la population des patients présentant une encéphalopathie. Les données globales sont difficiles à interpréter : la définition du «handicap» est en effet variable selon les séries. Certaines statistiques prennent comme facteur prédominant l'importance de la déficience mentale, d'autres l'absence d'autonomie ou l'institutionnalisation, d'autres (concernant les enfants) l'impossibilité d'insertion dans un circuit scolaire normal. Cependant, quel que soit le mode de sélection de la population, toutes les statistiques concordent sur un point : plus un sujet est handicapé sur le plan moteur ou psychique, plus il risque d'être aussi atteint d'épilepsie.

### *Prévalence de l'épilepsie en fonction de la sévérité du handicap*

Si l'on prend pour critère la dépendance, c'est-à-dire l'incapacité à vivre dans un milieu normal, les statistiques globales sont les suivantes : Iivanainen (1985) constate en Finlande que sur 1000 sujets admis en institution pour handicapés, 44,2% sont aussi épileptiques; Mariani et coll. (1986), en Italie, relèvent que sur 1023 personnes institutionnalisées dans la région de Milan, 33% sont épileptiques. Si l'on s'adresse à des statistiques partant du degré de déficience mentale, on s'aperçoit que plus la déficience mentale est sévère, plus la proportion d'épileptiques augmente ; inversement, dans une population de handicapés, les épileptiques sont plus nombreux parmi ceux qui présentent un handicap mental sévère. Pour Hagberg et Kyllerman (1983), en Suède, la prévalence de l'épilepsie est de l'ordre de 12 à 18%

---

\*Centre Saint Paul - 13009 Marseille.

si le QI est supérieur à 50, elle est de 37 % si le QI est inférieur à 50. Pour Corbett (1985), en Angleterre, la proportion d'épileptiques est de 6 à 7% lorsque le QI est supérieur à 50, de 25% pour un QI entre 35 et 50, de 50% pour un QI au dessous de 20. Pour Salbreux et coll. (1979), en France, sur 308 épileptiques handicapés, 51% se trouvent dans la tranche de QI au dessous de 50 (qui ne représente que 27% de la population de handicapés recensée), alors que seulement 29% se trouvent dans la population ayant un QI supérieur à 50, ce qui représente 46% de la population considérée. Dans la population de sujets multihandicapés rapportée par Col (1981), en Auvergne, 26% des sujets ayant un QI supérieur à 50 sont épileptiques, contre 69% des sujets dont le QI est inférieur à 50. Les sondages effectués sur une population d'enfants dits «surhandicapés» institutionnalisés dans la région marseillaise par les docteurs Galland (à l'IME du Centre Saint-Paul) et Loubier (à l'IME l'Envol) révèlent un taux d'épilepsie de l'ordre de 80%. De ces séries, il ressort que plus un enfant est handicapé, plus il a le risque d'être aussi épileptique. Parmi les malades handicapés ou multihandicapés de ces études, les sujets qui ont en plus une épilepsie ont un handicap plus grave (en terme par exemple de déficience mentale ou de degré d'autonomie).

### *De l'épilepsie en fonction de l'étiologie de l'encéphalopathie*

La prévalence de l'épilepsie est variable suivant le handicap prédominant et suivant l'étiologie du handicap. Les encéphalopathies prénatales sont moins «épileptogènes» que les encéphalopathies périnatales, qui le seraient moins que les encéphalopathies postnatales. Pour Iivanainen (1985), il y aurait un tiers d'épileptiques lorsque l'origine du handicap est prénatale, 40% lorsqu'elle est périnatale et 60% lorsqu'elle est postnatale. Pour Ingram (1964), qui étudie les hémiplégies infantiles, il y a 25% d'épileptiques lorsque l'hémiplegie est congénitale, contre 50% lorsque l'hémiplegie est acquise. La proportion moindre d'épilepsies dans les encéphalopathies prénatales est sans doute due en grande partie au fait que dans ce groupe, on trouve un grand nombre de sujets atteint de trisomie 21, syndrome dans lequel l'épilepsie est relativement peu fréquente : 1 à 2% des cas chez l'enfant (Tatsuno et coll., 1984) ; on sait cependant qu'elle est beaucoup plus fréquente chez les sujets trisomiques 21 plus âgés, puisque certains auteurs estiment la prévalence de l'épilepsie à 12% après l'âge de 25 ans (Veall, 1974). On sait aussi (Guerrini et al., 1990) que les crises réflexes sont relativement fréquentes chez ces sujets. Il faut d'ailleurs préciser que les statistiques récentes montrent la diminution, à la fois grâce aux progrès de l'obstétrique et de la pédiatrie et aux meilleurs procédés de diagnostic des encéphalopathies prénatales, que la proportion des cas, sur une population de sujets présentant à la fois un handicap mental et une épilepsie, dont l'étiologie est prénatale, est actuellement nettement plus importante que dans les anciennes statistiques. Dans la statistique de Forsgren (1990) sur 299 personnes présentant un handicap mental associé à l'épilepsie, l'étiologie est prénatale dans 35,1% des cas, périnatale seulement dans 10% des cas, postnatale dans 8,7% des cas, multiple dans 14,7% des cas et inconnue dans 31% des cas. En revanche, dans un certain nombre d'encéphalopathies prénatales, l'épilepsie est fréquente, et même extrêmement fréquente. C'est le cas de certaines aberrations chromosomiques autres que la trisomie 21 : syndrome de l'X fragile, dans lequel on trouve 50% d'épileptiques (Musumeci et al, 1986); trisomie 12p (Guerrini et coll., 1988). C'est le cas de certaines dysplasies neuro-ectodermiques (phacomatoses), comme la maladie de Bourneville (70% d'épilepsies) (Roger et coll., 1984), la maladie de Sturge-Weber (80% d'épilepsies) (Revol et coll., 1984). C'est le cas de certaines encéphalopathies probablement génétiques : syndrome de Rett (72 % d'épilepsies) (Hagberg et coll., 1983). C'est le cas de certaines malformations cérébrales compatibles avec la vie, dans lesquelles la proportion des cas avec épilepsie est voisine de 100 % : lissencéphalie, holoprosencéphalie, syndrome d'Aicardi.

### *Des handicaps chez les épileptiques*

Il est plus difficile de préciser la proportion, dans une population d'épileptiques, des sujets présentant un handicap sévère associé. Les enquêtes d'orientation épidémiologique sont rares et ne précisent généralement pas le type de handicap associé à l'épilepsie. Dans un travail récent, Sillanpaa (1983) fait remarquer que certaines statistiques sont apparemment très optimistes, et ne rapportent qu'une faible proportion de sujets épileptiques handicapés : ces sujets seraient en fait répertoriés sous d'autres rubriques (déficience mentale profonde, ou IMC par exemple). Si on cherche à éviter ce biais, on s'aperçoit qu'une proportion importante des épilepsies ayant débuté dans l'enfance s'accompagnent d'un handicap sévère. L'étude finlandaise régionale de Sillanpaa (1983) a permis de suivre depuis 1971, 233 patients adultes qui, entre 1961 et 1964, étaient âgés de moins de 15 ans et avaient présenté au moins trois crises afebriles. 30,1% des patients ont un QI inférieur à 51 ; 20% des sujets sont institutionnalisés, 15% sont totalement dépendants. Von Wendt et coll. (1985) ont suivi, également en Finlande, jusqu'à l'âge de 14 ans une cohorte de 12501 enfants nés en 1966. L'incidence cumulée de l'épilepsie est de 17,3 pour 1000. Il y a eu 208 épileptiques : seulement 75% des sujets épileptiques avaient pu effectuer une scolarité en milieu normal, 74 de ces sujets présentaient un handicap, avec 16% d'IMC et 28% de déficiences mentales.

### *Aggravation du handicap et épilepsie*

Dans une même catégorie de handicap prédominant, ou dans une même catégorie étiologique, les cas avec épilepsie sont plus graves, en particulier en ce qui concerne le degré de la déficience mentale, la gravité des troubles psychiatriques associés, et les possibilités d'autonomie et d'insertion socioprofessionnelle ou familiale. Cela est évident quelle que soit l'étiologie. Les trisomiques 21 ont un degré d'efficacité inférieur lorsqu'ils sont épileptiques. Parmi les sujets présentant une maladie de Bourneville, 90% des épileptiques ont une déficience mentale, contre 50 % des sujets non épileptiques (Roger et coll., 1984). L'incidence de l'épilepsie chez les patients infirmes moteurs cérébraux (IMC) est très variable selon le type de l'infirmité : l'incidence la plus élevée a été rapportée par Edebol Tysk (1989) dans les tétraplégies spastiques (90 sur 96 enfants, soit 94%). Les IMC épileptiques ont eux aussi globalement un niveau mental inférieur à ceux qui ne sont pas épileptiques. De plus, ils ont beaucoup plus fréquemment des troubles psychiatriques (Ingram, 1964). L'épilepsie diminue également les possibilités d'autonomie. Ingram, sur un groupe d'IMC ayant atteint l'âge adulte, constate que 43% des sujets non épileptiques ont pu être insérés dans un milieu de travail (deux tiers dans un milieu de travail normal, un tiers en milieu de travail protégé), contre seulement 28% des épileptiques (seulement un tiers d'entre eux dans un milieu de travail normal, deux tiers en milieu de travail protégé). Les conclusions globales de Dupland et coll. (1979) sont pessimistes, même en ce qui concerne l'insertion en milieu spécialisé : «il apparaît qu'en cas d'atteinte neurologique, les handicapés ne sont guère acceptés en milieu spécialisé. S'il s'agit d'une épilepsie, la tolérance familiale disparaît, et le rejet définitif vers des structures asilaires est le destin le plus probable».

### *Encéphalopathie et type de l'épilepsie*

Ainsi, plus le handicap est grave, plus le risque d'épilepsie est grand ; pour une catégorie étiologique ou symptomatique de handicap, les sujets épileptiques sont globalement plus handicapés. On s'aperçoit cependant qu'il n'y a pas de relation évidente entre la gravité du handicap de base et la gravité de l'épilepsie : pour un handicap semblable, la gravité de

l'épilepsie est très variable et de nombreuses formes d'épilepsie peuvent être observées dans un cadre nosologique donné. C'est ainsi que diverses formes d'épilepsies, bénignes ou sévères, peuvent être observées dans la trisomie 21, dans la maladie de Bourneville (Roger et coll., 1984), chez les IMC... Ces notions classiques doivent cependant être en partie révisées : elles reposent souvent sur une observation insuffisante de la séméiologie électroclinique de l'épilepsie dans les diverses encéphalopathies avec handicap et épilepsie. Plusieurs exemples peuvent être fournis. Il existe un tableau électroclinique très évocateur du syndrome d'Aicardi (encéphalopathie malformative survenant chez la fille, avec agénésie du corps calleux et lacunes rétiniennes) (Chevrie et Aicardi, 1984). Il existe aussi un tableau électroclinique particulier lors d'un syndrome de West au cours de la maladie de Bourneville (San Marti et coll., 1984). Parmi les anomalies chromosomiques, les anomalies EEG sont assez typiques dans le syndrome de l'X fragile (Musumeci et coll., 1988). La connaissance des pathologies malformatives a beaucoup bénéficié des progrès de l'imagerie médicale. C'est le cas des troubles de la giration et de la migration neuronale (De Myer, 1971), qui sont détectés de plus en plus souvent et qui se traduisent fréquemment par une encéphalopathie associée à une épilepsie, et les tableaux électrocliniques en sont de mieux en mieux connus. Dans la lissencéphalie s'accompagnant d'un tableau de retard psychomoteur massif, l'épilepsie est presque constante : il s'agit le plus souvent d'une épilepsie à début très précoce, de type focale, évoluant presque constamment vers un syndrome de West, et la malformation est souvent incompatible avec une survie prolongée. L'EEG est caractérisé par l'existence de rythmes rapides inhabituels (Hakamada et coll., 1979; Dulac et coll. 1983) : une activité de la bande alpha est déjà visible dans les premiers mois de la vie, elle se transforme ensuite en un rythme de fréquence beta diffus, de grande amplitude. Le tableau EEG de la lissencéphalie est ainsi considéré comme suffisamment caractéristique pour rendre le diagnostic très probable (Gastaut et coll., 1987). A côté de la lissencéphalie, il existe des formes de pachygyrie diffuse moins graves (Dulac et coll., 1983), toujours associées à un retard sévère du développement neurologique, dans lesquelles il est possible d'observer l'apparition, le plus souvent après un syndrome de West, d'une épilepsie partielle sévère ou d'un syndrome de Lennox-Gastaut (Gastaut et coll., 1987). Il existe enfin des pachygyries focales, liées à un trouble localisé et non plus diffus de la migration, intéressant généralement les régions sylviennes, de façon uni- ou bilatérale, et se traduisant par un déficit neurologique le plus souvent focal, parfois très discret, par un retard mental variable et par une épilepsie partielle symptomatique de gravité également variable, ou une épilepsie généralisée symptomatique de type syndrome de Lennox-Gastaut. L'âge de début de l'épilepsie est plus tardif, 6 ans en moyenne (Guerrini et coll., 1992 A, B).

Globalement, plus l'encéphalopathie est sévère, plus il y a des risques d'épilepsie sévère ; cependant, cette relation n'est que statistique. En réalité, le pronostic de l'épilepsie et sa sensibilité à la thérapeutique dépendent de la forme électroclinique observée. Il en résulte que chez un sujet épileptique multihandicapé, l'approche «épileptologique» doit être la même que devant toute épilepsie. Il faut donc faire un diagnostic électroclinique précis du syndrome épileptique dont est atteint le patient. Si l'épilepsie peut être contrôlée par la thérapeutique, on évitera ainsi une des causes majeures de «surhandicap».

## 2. Problèmes médicaux posés par l'épilepsie chez un patient encéphalopathe

### *Le problème du diagnostic*

Il est indispensable, devant un épileptique multihandicapé comme devant tout épileptique, de faire un diagnostic précis de la forme électroclinique de l'épilepsie. Il faut bien entendu s'assurer que le patient est épileptique, c'est-à-dire que les phénomènes paroxystiques qu'il présente sont bien de nature épileptique. Ces problèmes diagnostiques peuvent être particulièrement difficiles chez un multihandicapé, pour de multiples raisons : difficulté de communication avec un sujet qui le plus souvent ne peut décrire ce qu'il ressent au cours de sa crise ; difficulté d'observation des phénomènes critiques à symptomatologie psychique prédominante (crises qui se manifestent exclusivement ou tout au moins d'une manière prédominante par des troubles du contact, ou par des troubles instinctivo-affectifs telles les crises partielles complexes avec automatismes, les crises à séméiologie affective avec terreur) ; difficulté de diagnostiquer les crises qui se manifestent exclusivement ou tout au moins d'une manière prédominante par des troubles des fonctions végétatives (crises avec apnée, hyperpnée), qui chez un sujet encéphalopathe peuvent relever soit de l'épilepsie, soit d'autres mécanismes (neurologiques ou psychopathologiques) ; difficulté du diagnostic entre des manifestations épileptiques et des manifestations motrices non épileptiques en relation avec l'encéphalopathie dont est atteint le patient : spasmes toniques des IMC et crises épileptiques toniques, identification de myoclonies épileptiques, dans un contexte de mouvements anormaux dans les IMC à forme dystonique prédominante (Dalla Bernardina et coll., 1984). Le risque est donc grand, chez un sujet multihandicapé, à la fois de méconnaître la nature épileptique de diverses manifestations paroxystiques et de considérer comme «épileptiques» des manifestations paroxystiques d'autre nature. L'enregistrement électroencéphalographique (EEG) intercritique n'apporte que très rarement la «clef» du diagnostic. Il ne faut pas oublier qu'être épileptique, ce n'est pas avoir un électroencéphalogramme intercritique comportant des anomalies dites «épileptiques», c'est avoir des crises d'épilepsie. Un grand nombre de sujets encéphalopathes peuvent avoir des anomalies EEG dites «épileptiques», et ne jamais avoir de crise d'épilepsie (il en est d'ailleurs de même, quoique dans une moins grande proportion de cas, chez les enfants normaux). Un diagnostic d'épilepsie ne doit donc pas être porté sur un tracé EEG intercritique. Au moindre doute concernant le diagnostic (et le doute doit être la règle dans la population de multihandicapés), il faut pouvoir assister aux crises et les enregistrer à l'EEG. Cela n'est bien sûr pas facile chez des enfants peu coopérants, mais reste cependant possible dans la plupart des cas. Le diagnostic différentiel précis entre des manifestations épileptiques et des manifestations d'autre nature est donc souvent difficile chez un sujet multihandicapé. On risque soit de diagnostiquer abusivement une épilepsie, soit d'en méconnaître l'existence, soit d'être dans l'impossibilité de faire un diagnostic précis de la forme électroclinique d'épilepsie en cause. Les praticiens en charge de multihandicapés sont de formation initiale très diverse et on ne peut demander à tous d'avoir une formation particulièrement poussée en matière d'épilepsie. Ils ne disposent d'ailleurs pas, en général, des moyens techniques nécessaires pour aboutir à un diagnostic précis dans ces cas difficiles : possibilité d'enregistrement EEG et polygraphique de longue durée, à la fois pendant la veille et pendant le sommeil, possibilité d'enregistrement vidéo simultané du patient et du tracé EEG... Dans l'intérêt des patients, une collaboration doit donc s'installer entre les centres et services spécialisés en épileptologie et les établissements recevant des patients multihandicapés.

### *Le problème du traitement*

Là aussi, le multihandicapé épileptique pose des problèmes particuliers. Les effets collatéraux indésirables des médicaments antiépileptiques sont particulièrement fréquents chez les sujets présentant un handicap neurologique ou psychique. A taux sanguin égal, les effets collatéraux indésirables d'un médicament antiépileptique sont plus fréquents chez les sujets présentant des lésions cérébrales importantes que chez ceux qui n'en présentent pas. Cela est particulièrement net pour tous les effets «centraux» des antiépileptiques. Ainsi, les enfants présentant une hypotonie de base sont particulièrement sensibles aux effets myorelaxants des benzodiazépines. Les enfants présentant un syndrome dystonique sont particulièrement sujets aux dystonies paroxystiques au cours d'un traitement par phénytoïne (PHT) et par carbamazépine (Dravet et coll., 1983). Les enfants ayant des lésions préexistantes du système cérébelleux sont particulièrement susceptibles de présenter une ataxie au cours d'un traitement par PHT. Les sujets ayant une encéphalopathie sévère sont susceptibles de présenter un syndrome d'encéphalopathie toxique à la PHT, ou au phénobarbital (PB), voire aux autres antiépileptiques, même pour des taux sanguins bien supportés par des enfants ou des adultes ne présentant pas de signes d'encéphalopathie (Trimble et Thompson, 1985).

Le diagnostic des effets collatéraux indésirables des antiépileptiques est souvent difficile. Autant il est relativement facile chez un enfant de niveau mental normal ou subnormal, de déceler une détérioration intellectuelle «médicamenteuse», ou un état confusionnel par surdosage thérapeutique, autant cela est difficile chez un déficient mental. Autant il est facile de reconnaître les troubles neurologiques iatrogènes (ataxie, mouvements anormaux) chez un sujet idemne d'une symptomatologie neurologique de base, autant cela est difficile chez un IMC. Il est souvent difficile de trancher entre la nécessité d'éviter les accidents dus à des surdosages thérapeutiques et celle de «contrôler» l'épilepsie.

Certains encéphalopathes présentent des crises en série, éventuellement des états de mal épileptiques. Le diagnostic d'un «syndrome de menace d'état de mal» peut être difficile. Si on laisse s'installer un état de mal, le pronostic vital peut être mis en jeu. Il faut pourtant savoir accepter, dans des épilepsies rebelles, l'existence de crises en série, dont l'apparition n'est pas prévenue par une thérapie trop lourde, bien au contraire. Un aspect particulier de ce problème mérite d'être souligné. Chez les sujets multihandicapés, l'aggravation transitoire de la fréquence des crises, et la survenue d'états de mal, paraissent souvent en relation avec des modifications de l'environnement : changement d'établissement, hospitalisation en hôpital général pour une affection intercurrente, vacances ou absence pour maladie d'un membre du personnel entretenant des relations privilégiées avec le patient, interruption des visites de la famille, etc... C'est dire si le problème de l'épilepsie ne peut, bien entendu, être envisagé en dehors de tous les autres éléments concernant la vie institutionnelle et relationnelle du patient.

### **3. Les problèmes particuliers posés dans l'institution par l'existence ou l'apparition d'une épilepsie chez un multihandicapé.**

L'attitude de l'institution devant l'épilepsie peut varier entre différents extrêmes : surprotection ou rejet, crainte des crises et multiplication des interdits, ou au contraire négation de l'épilepsie, refus de la réalité et de la gravité des risques encourus. L'enfant qui tombe et se blesse, doit-il porter ou non un casque protecteur ? Peut-il aller à la piscine ? L'apparition d'une épilepsie aboutit parfois à un «oubli» des handicaps préexistants. Bien des fois, on voit des parents, ou même le personnel de l'institution, attendre du traitement de l'épilepsie intercurrente la guérison des troubles préexistants. Il ne faut pas laisser s'installer un «pseudo-dialogue»

qui aboutit à des accusations réciproques. L'épileptologue est jugé incompetent car il n'arrive pas à supprimer les crises du malade. L'IME, l'IMP ou le CAT ne comprenant rien à l'épilepsie, l'institution est jugée comme aggravant l'épilepsie du malade... Ici comme ailleurs, l'épilepsie est facilement à la fois le bouc émissaire et la pomme de discorde. Il est donc nécessaire qu'un dialogue s'instaure systématiquement entre l'institution, lieu de vie du sujet encéphalopathe, et la consultation d'épileptologie, en toute connaissance des moyens et des buts de chacune de ces structures.

## Références bibliographiques

- Col C. (1981). *Apport d'une enquête épidémiologique réalisée en Auvergne à la nosographie de la déficience mentale*, In M. Manciaux et S. Tomkiewicz : *Déficience mentale chez le jeune*. Éditions INSERM, 41-44.
- Chevrie J.J., Aicardi J. (1984). Le syndrome d'Aicardi, *Boll Lega It Epil*, 45/46, 13-18.
- Corbett J. (1985). *Epilepsy a part of handicapping condition*, In E. Ross et E. Reynolds, Ed. J. Wiley, *Paediatrics perspectives in Epilepsy*, 79-89.
- Dalla Bernardina B, Trevisan E, Colamaria V, Magaouda A. (1984). *Epilepsie myoclonique (état de mal myoclonique) dans les encéphalopathies non progressives*, In J. Roger, Ch. Dravet, M. Bureau, M. Dreifuss, P. WoH. *Les syndromes épileptiques de l'enfant et de l'adolescent*, Paris, Londres, J. Libbey, 67-71.
- De Myer W. (1971). Classification of cerebral malformations, *Birth Defects*, 7, 78-93.
- Dieker H, Edwards RH, Zu Rhein G, Chou SM, Hartman HA, Opitz JM. (1969). The lissencephaly syndrome, *Birth Defects*, 5, 53-64.
- Dravet C, Dalla Bernardina B, Mesdjian E, Galland M.C, Roger J. (1983). *Phenytoin induced Paroxysmal Dyskinesia*, In J. Oxbury, D. Janz, H. Meinardi: *Chronic toxicity of Antiepileptic Drugs*, New York, Raven Press, 229-236.
- Dulac O, Plouin P, Perulli L, Diebler C, Arthuis M, Jalin C. (1983). Aspects électroencéphalographiques de l'agyrie-pachygyrie classique, *Rev EEG Neurophysiol*, 13, 232-239.
- Dupland N, Deniaud J.M, Salbreux R. (1979). Déficience mentale et autonomie, *Neuropsychiatrie de l'enfance*, 271, 75-90.
- Edebel Tysk K. (1989). Epidemiology of spastic tetraplegic cerebral palsy in Sweden. Impairments and disabilities. *Neuropediatrics*, 20, 41-45.
- Forsgren L. (1990). *Epidemiology of sekure disorders*, Umea University Medical Dissertations.
- Gastaut H, Pinsard M, Raybaud C, Aicardi J, Zifkin B. (1987). Lissencephaly (agyria-pachygyria) : clinical findings and serial EEG studies, *Dev Med Child Neurol*, 29, 167-180.

- Guerrini R, Genton P, Bureau M, Dravet Ch, Roger J. (1990). Reflex Seizures are Frequent in Patients with Down Syndrome and Epilepsy, *Epilepsia*, 31(4), 406-417.
- Guerrini R, Bureau M, Mattei M.G., Battaglia A, Galland M.C, Roger J. (1990). Trisomy 12 p Syndrome : A chromosomal Disorder Associated with Generalized 3-Hz Spike and Wave Discharges, *Epilepsia*, 31 (5), 557-566,
- Guerrini R, Dravet Ch, Raybaud C, Roger J, Bureau M, Battaglia A, Livet M.O., Colicchio G, Robain O. (1992A). Neurological Findings and Seizure Outcome in Children with Bilateral Opercular Macrogyric-like Changes Detected by MRI, *Dev. Med. Child Neurol.*, 34, 694-705.
- Guerrini R, Dravet Ch, Raybaud C, Roger J, Bureau M, Battaglia A, Livet M.O., Gambarelli D, Robain O. (1992B). Epilepsy and Focal Gyral Anomalies Detected by MRI : Electroclinico-Morphological Correlations and Follow-Up, *Dev. Med. Child Neurol.*, 34, 706-718.
- Hagberg B, Kyllernan M. (1983). Epidemiology of Mental Retardation. A Swedish survey, *Brain Dev*, 5, 441-449.
- Hagberg B, Aicardi J, Dias K, Ramos O. (1983). A progressive syndrom of Autism, Dementia, Ataxia and loss of purpose full hand use in girls : Rett's syndrome, *Ann Neurol* , 14, 471-479.
- Hakamada S, Watanabe K, Hara K, Miyazaki S. (1979). The evolution of electroencephalographic features in lissencephaly syndrome, *Brain Dev*, 1, 277-283.
- Iivanainen M. (1985). *Brain develop mental disorders leading to mental deterioration*, Springfield, Ed. CC Thomas.
- Ingram T.T.S. (1964). *Paediatric Aspects of Cerebral Palsy*, Edinburgh and London, Ed. E. & S. Livingstone.
- Mariani E., Smime S, Strambi L.T, Maderna A, Franceschi M, Canal N. (1986). Studio epilettologico in 1023 pazienti istituzionalizzati per patologie cerebrali, *Boll. Lega It Epil.*, 54/55, 319-321.
- Musumeci S.A, Bergonzi P, Colongnola R.M, Ferri R, Petrella M, San Filippo S, Gigli L. (1986). Epilepsia e «fragile X syndrome : studio epidemiologico in soggetti maschi con ritardo mentale, *Boll. Lega It. Epil.*, 54/55, 341-342.
- Musumeci S A, Colognola R, Ferri R, Gigli G L, Petrella A M, Sanfilippo S, Bergonzi P, Tassinari CA. (1988). Fragile X syndrome : a particular epileptogenic EEG pattern, *Epilepsia*, 29, 41-47.
- Revol M, Gilly R, Challamel MJ, Isnard H, Laprast C. (1984). Epilepsie et maladie de Sturge-Weber, *Boll. Lega. It. Epil.*, 45/46, 51-58.
- Roger J, Dravet C, Boniver C, Magguda A, Bureau M, Fernandez-Alvarez E, Sanmarti FX, Fabregues I, Cenraud B, Larrieux JL. (1984). L'épilepsie dans la sclérose tubéreuse de Bourneville, *Boll. Lega. It. Epil.*, 45/46, 33-38.

- Salbreux R, Deniaud J.M, Tomkiewicz S, Manciaux A. (1979). Typologie et prévalence des handicaps sévères et multiples dans une population d'enfants, *Neuropsychiatrie de l'Enfance*, 27, 5-28.
- San Martí FX, Fabregues I, Estivil E, Fernandez-Alvarez E, Dravet C. Roger J. (1984). Syndrome de West y esclerosis tuberosa : revision clinico-evolutiva, *Boll Lega It Epil*, 45/46, 43-46.
- Sillanpaa M. (1983). Social functioning and seizure status of young adults with onset of epilepsy in childhood. An epidemiological 20 year follow-up study, *Acta Neurol Scand*, 68, S96.
- Tatsuno M, Hayashi M, Ywamoto H, Suzuki Y, Kuroki Y. (1984). Epilepsy in childhood Down Syndrome, *Brain Dev*, 6, 37-44.
- Trimble M.R, Thompson P.J. (1985). Anticonvulsant drugs, cognitive function and behaviour, In E. Ross et E. Reynolds, Ed. J. Wiley, *Paediatric perspectives in Epilepsy*, 141-148.
- Veall RM. (1974). The prevalence of epilepsy among mongols related to age, *J Ment Defic Res*, 18, 99-106.
- Von Wendt L, Rantakallio P, Saukkonen AS, Makinen H. (1985). Epilepsy and associated handicaps in a 1 year birth cohort in Northern Finland, *Eur J Pediatr*, 147, 149-151.

## Huitième session

---

- **Prise en charge stomatologique de l'enfant handicapé**  
*Dr. D. Ginisty, J.D. Méttoudi, D. Wolfsheim*
- **Les troubles ophtalmologiques chez l'enfant polyhandicapé : aspects diagnostiques et thérapeutiques**  
*Dr. J. Bursztyn, M. Mayer, M. Amortila*
- **La surdit e chez l'enfant polyhandicap e : aspects diagnostiques et th erapeutiques**  
*Dr. M. Mayer, P. Viala*
- **Les troubles de la d eglutition chez l'enfant polyhandicap e**  
*Dr. J. Lacau Saint-Guily, P. Viala*
- **Enqu ete  pidemiologique de sujets d eficients mentaux profonds hospitalis es   l'Assistance publique**  
*Dr. A.M. Boutin, P. Collignon, P. Doyard, J.P. Dardel*



## Prise en charge stomatologique de l'enfant handicapé

D. Ginisty\* , J.D. Méttoudi\*\* , D. Wolffsheim\*\*

La prise en charge stomatologique des enfants handicapés nécessite au mieux une structure complète associant un centre de traitement externe et un secteur d'hospitalisation et de bloc opératoire pour réaliser les actes nécessaires sous anesthésie générale.

Il est bien évident que ces prises en charge sont à intégrer, comme pour tout enfant, dans une politique générale de santé avec un impératif de prévention.

Cette prévention est à organiser auprès de la famille mais aussi des centres où l'enfant est externe ou interne. Toutes les publications confirment (1-4) que l'efficacité de cette action préventive est nettement plus grande avec un relais au sein d'un établissement qu'il soit internat ou externat. Ce relais doit comporter au mieux un chirurgien-dentiste avec les possibilités de prise en charge au fauteuil dentaire. Tous les auteurs s'accordent également sur l'intérêt de la formation à l'hygiène du personnel soignant des établissements.

*La prévention des caries dentaires* fait appel à l'hygiène buccale avec divers points d'impact que sont :

- *L'alimentation* en tentant de favoriser au mieux la mastication ce qui est impossible en cas de troubles de la déglutition. Quelle que soit l'alimentation, y compris si celle-ci est strictement liquide, il faut tenter de limiter autant que possible les apports de saccharose ;

---

\*Service de stomatologie - Hôpital Saint-Vincent de Paul - Paris.

Faculté de Médecine Cochin-Port-Royal - 24, rue du Fg. Saint-Jacques -Paris.

\*\* Service de stomatologie - Hôpital Saint-Vincent-de-Paul - Paris.

- *Le brossage* doit être institué le plus tôt possible et est de première importance sur le plan préventif, et en particulier le soir au moment du coucher ;
- *La fluorothérapie* est un adjuvant important dont la posologie et les modalités sont fonction de l'âge et du poids de l'enfant ;
- Il faut particulièrement insister sur l'effet néfaste des médicaments pris le soir ou la nuit sous forme de sirops, ou des biberons que l'enfant prend lors de sa sieste ou de la nuit contenant des liquides sucrés ; seule l'eau pure est sans effet cariogène. Enfin, les reflux gastro-oesophagiens graves peuvent avoir un effet désastreux sur la denture par atteinte chimique des tissus dentaires.

## 1. Les traitements ambulatoires

Ils nécessitent des aménagements particuliers architecturaux et sont réalisés de préférence au rez-de-chaussée d'un bâtiment (accès par plan incliné, toilettes aménagées suffisamment grandes pour accueillir les fauteuils).

Ils nécessitent également la formation du personnel pour une meilleure compréhension du handicap psychologique, visuel, auditif... mais aussi la compréhension de l'angoisse importante de ces enfants du fait :

- des douleurs : caries, gingivites ;
- des antécédents de gestes médicaux douloureux en particulier cervico-faciaux : pose de sondes naso-gastriques, d'intubation, trachéotomie, ventilation, port de corset avec mentonnière. L'absence de connaissance buccale chez les enfants tétraplégiques qui ne peuvent porter la main à la bouche peut majorer cette angoisse ;
- enfin dans le cas des enfants présentant des troubles de la personnalité, il faut faire comprendre à l'équipe soignante que tout geste avec contact cutané est considéré comme une atteinte à l'intégrité de la personnalité par l'enfant.

C'est dire qu'une équipe paramédicale importante est nécessaire, autour des stomatologistes et chirurgiens-dentistes, comprenant psychologues et psychomotriciennes ; elle permet de mieux accueillir l'enfant et permet chez certains enfants de poser l'indication d'une relaxation pour préparer les soins à l'état vigile (5).

La présence des parents et /ou d'un membre de l'équipe du centre où l'enfant est pris en charge en tant que référent est bien sûr fondamentale.

*Les difficultés des soins dentaires à l'état vigile* sont liées, outre l'angoisse, aux troubles de déglutition qui peuvent empêcher l'utilisation d'une turbine, aux mouvements incontrôlés avec difficultés pour l'enfant de rester bouche ouverte ou d'ouvrir la bouche à la demande.

Les difficultés d'installation sur le fauteuil en rapport avec un corset empêchant le décubitus dorsal, ou l'existence d'une mentonnière doivent être étudiées pour permettre au mieux la réalisation des soins.

*Les limites* de ces soins dentaires à l'état vigile sont les caries profondes avec proximité pulpaire, l'impossibilité d'accès aux dents postérieures, l'impossibilité de réaliser des soins parfaits.

En effet, le risque de ces traitements, c'est de laisser évoluer des caries dentaires.

Donc dans tous les cas où des soins parfaits ne peuvent pas être réalisés, il faut certainement préférer chez l'enfant handicapé une mise en état de la bouche sous anesthésie générale (MEB) avec ensuite un suivi au fauteuil (que ce soit en milieu hospitalier ou dans le centre) pour mettre en route une politique préventive telle que nous l'avons définie.

Une enquête diététique et les explications des modalités techniques de brossage sont données aux accompagnants durant l'hospitalisation. Ces éléments sont étudiés à nouveau en consultation tous les 4 à 6 mois. Un stomatologiste contrôle la qualité des obturations, recherche des caries débutantes. Si nécessaire, les applications de topiques fluorés ou les soins de caries débutantes sont tentés au fauteuil avec des séances plus fréquentes.

Un tel suivi a permis de réduire la fréquence des mises en état de la bouche sous anesthésie générale (6).

### *L'orthodontie*

Dans ces conditions, il est possible d'envisager pour certains enfants, en tenant compte du handicap, un traitement d'orthopédie dento-faciale qui chez certains enfants va consister en un simple pilotage dentaire quand aucun appareillage endobuccal n'est possible : s'il existe une dysharmonie dento-maxillaire, des extractions et germectomies seront réalisées sous anesthésie générale et le suivi de l'enfant consistera en de simples consultations. Ceci est particulièrement le cas pour les enfants présentant de graves troubles de la personnalité.

L'indication de traitements orthodontiques est posée en fonction de chaque enfant. Les possibilités thérapeutiques seront donc fonction du handicap de l'enfant mais aussi de la participation de sa famille.

*L'occlusodontie : les enfants handicapés peuvent présenter des dysfonctionnements temporo-mandibulaires d'expression clinique identique mais aussi parfois différente de ceux de l'adulte. L'étude de ces dysfonctionnements et leur traitement sont développés dans le Service (7).*

**2. Les soins dentaires sous anesthésie générale :** Ils nécessitent une prise en charge anesthésique complète avec intubation nasale, pose d'un packing pharyngé pour éviter toute inhalation de particules d'obturation, ou d'instruments.

Tous les soins et/ou extractions sont réalisés en un temps avec donc une durée d'intervention d'autant plus grande que les soins sont conservateurs. Les soins dentaires doivent être complets avec des obturations définitives, ce qui nécessite des modalités techniques particulières.

L'indication d'extraction ou de conservation des dents définitives en particulier des premières molaires est parfois prévisible mais souvent posée lors de l'anesthésie générale.

*Le choix de la technique de soin nécessite donc une observation médicale stomatologique et pédiatrique précise avec bonne compréhension de la nature du handicap, des possibilités de soins au fauteuil et de prévention tant au niveau du centre que de sa famille.*

### 3. Autres prises en charge

- Des gestes chirurgicaux peuvent être nécessaires dans les cas d'hypertrophie gingivale du fait de traitements anticonvulsivants (Di-phénylhydantoïnes). Ils sont réalisés dans le Service par une méthode de volatilisation de la muqueuse hypertrophique au laser à gaz carbonique. Une telle technique permet d'obtenir en l'absence de toute modification de la posologie des anticonvulsivants, des résultats stables à long terme (à plus de 6 ans), avec un parodonte sain à condition d'une hygiène buccale satisfaisante.

- Dans le cas des incontinences salivaires, qui sont liées non pas à une production excessive de salive mais à une diminution du nombre des déglutitions et à une position de bouche ouverte permanente des enfants, une rééducation spécialisée est entreprise après s'être assuré de la liberté des voies aériennes supérieures. C'est un travail d'équipe associant kinésithérapeutes, psychomotriciennes, psychologues et ergothérapeutes avec la participation des infirmières, éducateurs et parents.

Ce travail permet chez les enfants gênés par l'incontinence, voulant progresser, dont les progrès praxiques sont possibles, d'obtenir une limitation plus ou moins grande de l'incontinence.

Si les résultats sont imparfaits, un geste chirurgical peut être réalisé en fin de deuxième dentition en général car tous les traitements médicaux sont inefficaces (8).

Les temps chirurgicaux ne concernent, dans notre expérience, que les glandes sous-maxillaires. De nombreux auteurs ont fait part de résultats satisfaisants à conditions d'associer un temps chirurgical parotidien (dérivation postérieure des canaux de Sténon) et sous-maxillaire (9, 10).

La revue de la littérature montre en réalité que les actes portant sur les canaux de Sténon sont tout à fait insuffisants et ceci s'explique car la salive parotidienne est beaucoup moins liquide que celle sous-maxillaire et sublinguale et fait issue en bouche beaucoup plus postérieurement.

Dans ces conditions, nous avons totalement abandonné de tels actes et réalisons :

- soit des dérivations pharyngées des canaux de Wharton, par voie endobuccale ; l'ablation des glandes sublinguales est faite dans le même temps. Elles sont contre-indiquées en cas de troubles de la déglutition avec stase salivaire pharyngée ;
- soit des sous-maxillectomies par voie cervicale.

### 4. Les macroglossies

Elles sont à différencier des troubles praxiques de type succionnel avec persistance de déglutition infantile c'est-à-dire avec interposition linguale entre les arcades dentaires.

*Seules les macroglossies anatomiques* sont à traiter par glossectomie comme dans les syndromes de Widemann-Beckwith, les dysplasies tissulaires (angiomes, lymphangiomes) ou les hypertrophies globales telles que chez certains enfants myopathes ou trisomiques 21. On aura bien sûr éliminé les hypothyroïdies dont la macroglossie régresse avec le traitement hormonal substitutif.

Les publications concernant les indications de glossectomies ont été faites en majorité pour des enfants présentant des trisomies 21 (11), et portées pour raisons esthétiques ou des troubles de l'élocution. Les résultats phonétiques de telles glossectomies ne font pas l'unanimité (12, 13, 14) sans doute car il s'agit alors de glossectomies réalisées dans le cadre de simples dyspraxies linguales qui persistent après l'intervention. En effet, les macroglossies anatomiques s'accompagnent, elles, d'une augmentation de croissance de la mandibule, le volume lingual étant tel qu'il nécessite une ouverture buccale permanente, ce qui n'est pas mentionné dans les différents articles.

Les glossectomies portent le plus souvent sur la portion antérieure mobile mais dans les cas où, à l'examen fibroscopique, la base de langue participe à la macroglossie, il existe alors un syndrome obstructif respiratoire et la glossectomie doit alors être postérieure. Ceci ne peut être réalisé le plus souvent que sous couvert d'une trachéotomie, au mieux au laser à gaz carbonique en milieu otorhinolaryngologique.

La cicatrisation des glossectomies est en général simple à condition de précautions que sont l'alimentation liquide, les bains de bouche, et l'absence de traumatismes, ce qui n'est pas toujours simple chez l'enfant.

Les possibilités thérapeutiques sont donc larges mais ne peuvent être envisagées qu'avec une *politique préventive mise en oeuvre le plus précocément possible* ; ce travail d'équipe entre stomatologistes-pédiatres, pédodontistes, (et les parents), médecins et personnel des institutions est de première importance pour le confort de vie et d'alimentation de l'enfant handicapé.

## Références bibliographiques

- 1 Schwarz E, Vigild M. (1987). Provision of dental services for handicapped children in Denmark, *Community Dent Health*, 4, 35-42.
- 2 Forsberg H, Quick-Nilsson I, Gustavson K.H, Jagell S. (1985). Dental health and Dental care in severely mentally retarded children, *Swed Dent J*, 9, 15-28.
- 3 C'Donnell D, Crosswaite M.A. (1988). Dental health education for mentally handicapped children, *J Roy Soc Health*, 108, 1, 8-10.
- 4 Barnett M.L, Ziring P, Friedman D, Sonnenberg E.M (1988). Dental treatment program for patients with mental retardation, *Ment Retardation*, 26, 5, 310-3.
- 5 Ginisty D, Audin S. (1991). *Les nouvelles perspectives thérapeutiques chez l'enfant angoissé par les soins dentaires : la relaxation psychomotrice*, Expansion Scientifique Française.
- 6 Mitchell L, Murray J.J. (1985). Management of the handicapped and the anxious child : a retrospective study of dental treatment carried out under general anaesthesia, *J Paediatr Dent*, 1, 9-14.

- 7 Rak-Merkin H., Ginisty D. *Contribution des meulages sélectifs au traitement des dysfonctionnements temporo-mandibulaires chez le patient handicapé. A paraître.*
- 8 Brodtkorb E, Wysocka-Bakowska M.M, Lillevold P.E, Sandvik L, Saunte C, Hestnes A. (1988). Transdermal scopolamine in drooling, *J Ment Defic Res*, 32, 233-7.
- 9 Mugnier A, Schneck G, Ducrohet A. (1980). Peut-on traiter l'incontinence salivaire ?, *Le praticien*, 361, 35-43.
- 10 Babut J.M, El Bizre B, Laiter N, Frémond B, Bracq H. (1988). Traitement du bavage chez l'enfant handicapé, *Chir. Pédiatr.*, 29, 297-301.
- 11 Rozner L. (1984). Down's syndrome and tongue size, *Med J Aust*, 4, 196-7.
- 12 Rosner L. (1987). Postglossectomy speech, *Plast Reconstr Surg*, 80, 5, 756.
- 13 Margar-Bacal F, Sc (A) M, Witzel M.A, D. Ph, Munro I.R, A.M, B.M, Chir. B, F.R.C.S(C). (1987). Speech Intelligibility after Partial Glossectomy in Children with Down's syndrome, *Plast Reconstr. Surg*, 79, 1, 44,7.
- 14 Klaiman P, Witzel M.A, Margar-Bacal F, Munro I.R. (1988). Changes in Anesthetic Appearance and Intelligibility in Patients with Down syndrome, *Plast Reconstr Surg.*, 82, 3, 403-8.

## **Les troubles ophtalmologiques chez l'enfant polyhandicapé : aspects diagnostiques et thérapeutiques**

Dr. Joseph Bursztyn\*, Michèle Mayer\*\*, Muriel Amortila\*\*\*.

L'ophtalmologiste qui examine l'enfant polyhandicapé a 3 objectifs : rechercher des lésions qui orienteraient le diagnostic étiologique, définir la prise en charge thérapeutique, assurer son suivi. Il va dès lors rencontrer un certain nombre de difficultés que ce soit au niveau de l'examen lui-même, des anomalies observées, ou des traitements.

### **Les techniques d'examen**

L'examen d'un enfant polyhandicapé en raison de l'atteinte intellectuelle importante est difficile et surtout déroutante pour un ophtalmologiste qui ne peut utiliser les mêmes techniques d'examen qu'habituellement : il doit connaître celles qui lui seront très utiles, celles qui peuvent l'être un peu et celles qui lui seront inutiles.

- Les tests subjectifs sont difficiles à pratiquer la plupart du temps : acuité visuelle, champ visuel aux instruments, vision des couleurs et la plupart des examens nécessitant une coopération du patient.

---

\*Consultation d'Ophtalmologie - Hôpital Saint-Vincent de Paul - Paris.

\*\*Service de Neuropédiatrie - Hôpital Saint-Vincent de Paul - Paris.

\*\*\*Consultation d'Orthoptie - Hôpital Saint-Vincent-de-Paul - Paris.

Néanmoins, dans certains cas moins sévères, une acuité visuelle, surtout de près, peut être réalisée par des tests d'appareillement. Elle doit toujours être mesurée après correction d'un éventuel trouble de réfraction. Le test de vision préférentielle est utilisé avec succès par certains auteurs (Herz, Orel-Bixler). Il a été développé par Teller : il permet de mesurer l'acuité visuelle d'un enfant avant l'apparition de la parole. Les tests sont des cartes présentant des rayures calibrées en taille et contraste : quand on lui présente deux tests, l'enfant dirige son regard vers celui qui porte les plus grosses rayures et ne regardera pas la carte dont il ne distingue pas les rayures. Ce test a été adapté à l'enfant polyhandicapé. Il peut également permettre le diagnostic précoce d'handicap chez le tout petit à travers l'absence d'intérêt que ce test suscite : néanmoins il reste à déterminer si l'absence de réactivité visuelle est due à un déficit propre de l'acuité visuelle ou au déficit cognitif du polyhandicap (Mayer D.I.).

Il est parfois possible également d'apprécier le champ visuel par des tests simples, au moins de façon grossière : avec les doigts, une grosse boule, voire à l'aide de jouets. Il existe aux Etats-Unis des appareils de mesure du champ visuel utilisant la confrontation d'une cible et d'un flash : l'enfant fixe une cible, le plus souvent un jouet, et est incité à aller attraper une lumière-flash apparaissant dans l'aire d'examen.

- D'une manière générale, il faut utiliser au maximum les examens objectifs.

- L'examen clinique du patient doit obligatoirement être long et attentif pour apprécier la qualité de la fonction visuelle, la présence d'un strabisme en particulier par l'analyse des reflets pupillaires, la présence de mouvements anormaux, l'existence d'une amblyopie par le test de Hirschberg (lueur pupillaire différente en cas d'amblyopie). Le test à l'écran opaque, mais également translucide, permet facilement d'apprécier l'importance d'un strabisme et ses caractéristiques. Les versions et la poursuite sont examinées lorsque le patient suit une lumière ou un jouet ou le visage de l'examineur et cette oculomotricité sera au mieux appréciée par l'enregistrement vidéo. L'étude des réflexes pupillaires comporte la réactivité à la lumière mais également le réflexe consensuel et à la convergence ;

- La skiascopie étudie la réfraction : il est préférable de la faire sous cycloplégique (Atropine, Cyclopentolate). Si elle nécessite de la patience pour bien avoir l'œil en face du skiascope, elle apporte des renseignements indispensables ;

- L'examen à la lampe à fente est souvent facile mais peut nécessiter qu'un aide maintienne la tête de l'enfant dans la mentonnière ;

- L'examen du fond d'œil sera au mieux réalisé après dilatation pupillaire. Il utilise l'ophtalmoscope mais également l'ophtalmoscopie binoculaire et, dans certains cas favorables, le verre à 3 miroirs de Goldmann.

- Le bilan orthoptique ne se fait que sur prescription médicale. Il comprend principalement l'étude de la capacité de fixation, de la dominance oculaire, des relations binoculaires, de la motilité, de la maîtrise de la direction du regard, de la motricité conjuguée, des coordinations oculo-manuelle, oculo-céphalique, oculo-auditive entre autres. Ce bilan permettra :

- à l'orthoptiste d'établir un projet de rééducation en fonction des possibilités visuelles de l'enfant ;

- au médecin de prescrire une rééducation ;

- à l'environnement familial, social et paramédical de mieux cerner les possibilités visuelles de l'enfant, principalement lorsqu'elles sont faibles et qu'elles risquent d'être à tort considérées comme nulles, et, de ce fait, jamais sollicitées ce qui ne peut que les altérer encore davantage.

4°) Parmi les examens complémentaires, l'électrorétinogramme (ERG) et les potentiels évoqués visuels (PEV) revêtent une grande importance (Mayer M.). Les potentiels visuels peuvent être évoqués soit par stimulation de contraste -ce sont les potentiels évoqués (PE) par inversion de damier — soit par stimulation de luminance — ce sont les PEV au flash.

Les premiers sont très stables dans le temps et d'un individu à l'autre, sont de morphologie simple et d'interprétation facile, mais nécessitent un état de vigilance parfait et une coopération soutenue du patient lequel doit conserver son regard immobile, fixé sur le centre d'un écran de télévision. Ils nécessitent un état normal des milieux transparents de l'oeil, une réfraction normale ou correctement corrigée, l'absence de mouvements oculaires anormaux. De plus, il est impossible de les étudier chez l'enfant de moins de 3 ans, même normalement intelligent, car ce dernier ne peut comprendre la consigne de stabilité du regard ; il est a fortiori impossible chez l'enfant de tout âge présentant un retard mental ou un trouble du comportement. C'est dire que les PEV par damier ne sauraient être une aide chez le polyhandicapé. C'était malheureusement le potentiel étudiant de façon la plus fiable la voie maculaire et donc la mieux corrélée à l'acuité visuelle.

A l'inverse, les PEV au flash sont indifférents à la qualité de la réfraction, des milieux transparents et de l'oculomotricité. Ils ne nécessitent aucune coopération de l'enfant. Par contre, ils présentent une importante variabilité intra- et inter-individuelle qui rend leur interprétation parfois délicate. Il est préférable de les étudier durant la veille qui assure leur meilleure stabilité.

L'étude de l'ERG précise l'état de la rétine et oriente vers la localisation maculaire et/ou périphérique de l'atteinte rétinienne. L'étude des PEV précise l'état des voies rétino-occipitales, oriente vers la localisation antéchiasmatique ou rétro-chiasmatique de l'atteinte, précise son importance et son type myélinique ou axonal ; elle peut localiser à droite ou à gauche une atteinte antéchiasmatique mais ne peut préciser le côté d'une atteinte rétro-chiasmatique. Toutefois plusieurs limites dans l'interprétation de ces examens sont à souligner :

- L'altération des PEV est difficilement interprétable lorsqu'existent d'importantes perturbations électroencéphalographiques occipitales, d'ordre en particulier épileptique, probablement en raison de difficultés techniques d'extraction des réponses par moyennage.

- Il n'y a pas de parallélisme exact entre PEV au flash et acuité visuelle, vision et regard.

Le PEV peut être normal et l'acuité visuelle altérée et vice et versa car l'acuité est une fonction de la macula qui n'intervient qu'en partie dans le potentiel évoqué par flash. Inversement le PEV peut être anormal mais l'acuité visuelle correcte si la fonction maculaire est respectée.

La vision, c'est-à-dire la perception par le sujet des informations visuelles fournies au cortex primaire peut rester satisfaisante malgré un PEV altéré, grâce au processus compensatoire des aires associatives.

Le regard, c'est-à-dire le comportement visuel du sujet à l'égard de la cible nécessite la mise en jeu d'un haut niveau d'intégration corticale et des mécanismes sensori-moteurs sous-corticaux complexes : pour qu'un sujet regarde ce que «voient» ses voies visuelles rétino-occipitales, il faut que son attention soit attirée puis maintenue, qu'il y ait fixation et si nécessaire poursuite oculaire. On conçoit dès lors qu'un enfant peut avoir une acuité normale, un ERG, un PEV normaux et être totalement indifférent à sa vision — on parle de cécité corticale, d'indifférence ou encore de négligence visuelle —; inversement, il peut avoir un regard de bonne qualité en étant malvoyant.

- Enfin, comme pour tout potentiel évoqué, la valeur pronostique d'une sévère altération voire d'une absence de réponse est à mesurer avec beaucoup de prudence d'autant plus que l'on est chez le très jeune enfant en cours de maturation ou que l'on est proche de l'accident responsable de l'atteinte neurologique. C'est avant tout le suivi de l'évolution des réponses qui apportera des informations sur le pronostic de la fonction des voies rétino-occipitales.

## Les données de l'examen

Les signes ophtalmologiques ont pour caractéristiques leur fréquence et la difficulté de l'interprétation des données de l'examen, d'autant plus qu'il s'agit d'un examen subjectif. L'examen doit tenter d'apprécier l'intensité de la gêne visuelle ressentie par l'enfant afin de poser au mieux les indications thérapeutiques.

- Chez l'enfant polyhandicapé, la vision est en effet très fréquemment altérée, mais de façon variable : l'acuité visuelle est normale dans un nombre non négligeable de cas, ailleurs elle sera altérée de façon légère, moyenne ou sévère pouvant aller jusqu'à la cécité totale qui n'est pas rare (8 %). L'appréciation en dixième est très difficile et les chiffres relevés doivent être appréciés en fonction du handicap.

- Parmi les troubles de réfraction, l'hypermétropie est plus fréquemment observée, souvent plus importante et surtout beaucoup moins bien tolérée que chez un enfant sans problème. Une hypermétropie « banale » peut devenir un handicap supplémentaire chez un enfant déjà handicapé. La myopie est également fréquente, s'expliquant par l'existence de rétinopathie des prématurés, d'hémorragie du vitré ou de la rétine : c'est le remaniement rétinien au cours de la rétinopathie des prématurés qui est responsable de la myopie, alors qu'hémorragies du vitré ou de la rétine agissent par obstruction de l'axe visuel. Enfin certains syndromes malformatifs, comme au cours de certaines aberrations chromosomiques, s'associent à une myopie, souvent forte.

- L'examen du fond d'oeil peut apporter des éléments participant au diagnostic étiologique du polyhandicap lui-même ou de la malvoyance qu'il comporte. On recherchera plus particulièrement une atrophie optique, primaire ou secondaire, partielle ou totale. Elle est souvent associée à un nystagmus et à un strabisme (2 à 17%). La tortuosité des vaisseaux peut être le témoin d'un œdème papillaire, mais également être séquellaire. La rétinopathie du prématuré sera recherchée chez les enfants de petit poids de naissance ayant reçu une oxygénothérapie. Les anomalies malformatives, rétiniennes ou vitréennes, sont également recherchées : vitré primitif, hémorragie vitréenne, colobome chorio-rétinien, pli falciforme, dysplasie rétinienne, cicatrice de chorioretinite, lacunes plus ou moins caractéristiques.

- L'examen à la lampe à fente analyse les anomalies du segment antérieur : maladie cornéenne, glaucome congénital, malformation du segment antérieur de type dysgénésique, cataracte congénitale.

- Les différentes anomalies du champ visuel sont toujours difficiles à diagnostiquer et ne seront affirmées que tardivement : héli-anopsie latérale homonyme, scotome central, abolition d'un champ, ou autres anomalies plus rares.

- Les troubles visuo-moteurs sont dominés par le strabisme. Plus que les chiffres des différentes statistiques, il faut retenir que l'incidence augmente en fonction de la sévérité de l'atteinte cérébrale et donc selon le recrutement des différents services. Les caractéristiques en sont la plus grande fréquence de la divergence, l'association habituelle d'une origine paralytique, et la plus grande variabilité et l'importance de l'angle de déviation oculaire. A noter le tableau particulier du «dyskinétique strabismus», décrit par Buckley : ce strabisme néo-natal avec grande variabilité d'angle, alterne un regard droit avec une divergence marquée sans raison évidente. Parmi les autres troubles visuo-moteurs, la fixation peut être difficile (14 à 22 % des cas), allant d'une simple lenteur à des mouvements d'errance incoordonnée. Cette fixation difficile explique bien des difficultés de l'enfant polyhandicapé. Le nystagmus peut être un vrai nystagmus de type essentiel ou un nystagmus neurologique ou prendre les différentes variantes de ces deux types : il est important par un examen clinique analytique soigneux de distinguer ces 2 formes mais cela n'est pas toujours facile. La convergence et l'élévation oculaires sont souvent difficiles. La poursuite oculaire se fait lentement, avec un temps de réaction souvent important et un mauvais ajustement terminal des saccades. L'existence d'une asymétrie du nystagmus opto-cinétique, en vision monoculaire serait caractéristique de l'enfant polyhandicapé : cette asymétrie peut exister parfois à la naissance, est très fréquente chez l'enfant prématuré, mais elle ne persiste pas avec la maturation (Picard).

- Les troubles visuels d'origine centrale, c'est-à-dire cérébrale, sont moins bien connus. Les signes de cécité d'origine oculaire manquent : signes digito-oculaires, déformation orbitaire. On remarque que l'enfant ne communique pas par le regard. La fixation est fugace, voire absente, le visage peu expressif. Quelle soit appréciée par le langage, la préhension ou la fixation oculaire, la fonction visuelle paraît variable d'un jour à l'autre. Avec une grande fatigabilité, l'enfant se détourne des scènes, des gens, surtout s'il y a plusieurs objets. Il ferme souvent les yeux pour écouter ou fuir la lumière. Par contre, les objets en mouvement semblent être mieux perçus.

La multiplicité des anomalies décrites rend le diagnostic difficile d'autant qu'elles s'associent souvent chez le même enfant : ceci nuit à l'analyse sémiologique et donc à la bonne compréhension du trouble observé et rend alors difficile le choix thérapeutique.

Un aspect particulier du suivi est la détection des traumatismes oculaires, graves parfois, et de diagnostic toujours retardé car passant initialement inaperçus, en raison de l'absence de plaintes de l'enfant ou de difficultés de les interpréter. Il faut savoir les rechercher systématiquement.

## Traitement

Il est d'autant plus important de ne négliger aucun aspect thérapeutique qu'il s'agit d'un polyhandicapé : en effet, les anomalies détectées ne vont pas seulement affecter la vision mais retentir sur les capacités motrices et cognitives de l'enfant.

- Le traitement comporte, et c'est très important, l'équipement en lunettes qui va améliorer l'enfant dans ces capacités visuelles et agira sur les différents troubles visuo-moteurs. La correction par lunettes doit être beaucoup plus complète et beaucoup plus large chez l'enfant polyhandicapé que chez celui indemne par ailleurs. L'adaptation de la monture doit être

particulièrement soignée, elle prend du temps d'autant que souvent la position de la tête est un peu particulière : on doit en tenir compte lors du choix et de l'adaptation de la monture, laquelle ne doit jamais être blessante. Lors d'aspect clinique évocateur d'une atteinte de type central, il ne faut pas hésiter à essayer une adaptation par lunettes : si au cours d'une véritable atteinte centrale, elle n'améliorera pas le comportement de l'enfant, même si la puissance dioptrique est importante, on a parfois de bonnes surprises. Une forte anomalie visuelle, qu'il s'agisse de myopie ou d'hypermétropie, peut donner l'illusion clinique d'une atteinte de type central. La correction par lunette entraîne alors une amélioration spectaculaire.

- La rééducation orthoptique (Clenet M.F.) aura pour but de développer la fonction visuelle en se basant sur les possibilités propres à chaque enfant et étudiées lors du bilan. On peut penser qu'outre le développement de la fonction visuelle, cette rééducation peut être favorable au développement psycho-moteur global. Elle tente d'obtenir ou d'améliorer :

- la capacité de fixation. Le travail se fait tout d'abord à l'aide d'un point de fixation lumineux dont on peut faire varier l'intensité, présenté à quelques centimètres des yeux de l'enfant, dans différentes directions du regard, puis de plus en plus loin. Ce point est ensuite remplacé par un jouet noir et blanc dont on fait varier le contraste puis la forme, la taille et la couleur, sur un fond de moins en moins différencié. Il est alors possible de travailler la discrimination. Il sera toujours souhaitable d'obtenir et de développer la fixation du visage, primordiale pour la relation avec le monde extérieur.

- la maîtrise de la direction du regard en fonction des perturbations motrices et de la dominance oculaire. Ce travail s'effectue par l'entraînement du regard à l'aide du point lumineux puis d'optotypes noir et blanc, puis de jouets colorés.

- la motricité conjuguée : poursuite, saccades, vergence.

- les coordinations :

*la coordination oculo-céphalique* sera entraînée en fonction du maintien de la tête, tout en sachant qu'elle peut déjà être présente alors même que le maintien est encore mal contrôlé ;

*la coordination oculo-manuelle* est entraînée de façon plus ou moins complexe selon l'existence ou non d'une préhension volontaire depuis la simple fixation des mains jusqu'à la poursuite d'un objet tenu et agité par l'enfant ;

*la coordination oculo-auditive* est intéressante à entraîner car est souvent moins altérée : on utilise la fixation puis les mouvements oculaires stimulés par un jouet sonore.

- La fonction binoculaire :

- Il est rarement possible du fait de la faible coopération de l'enfant polyhandicapé d'obtenir et d'améliorer les 3 degrés de la vision binoculaire : la perception simultanée, la fusion et la vision stéréoscopique. L'amblyopie et le strabisme seront traités par des techniques stimulantes en évitant les techniques pénalisantes : les traitements mettant en jeu les relations dans l'espace, comme les secteurs, sont contre-indiqués car pénalisent trop la compensation exercée habituellement par le contrôle visuel sur le handicap moteur. La pose de secteurs est alors souvent responsable d'un rejet des lunettes. La suppression du secteur ne permet pas toujours, ensuite, la réacceptation par l'enfant du port de la monture. Il faut alors insister. On peut s'aider d'une paralysie de l'accommodation par l'Atropine qui montre à l'enfant l'intérêt des lunettes. Paradoxalement, les traitements par occlusion sont parfois bien supportés et efficaces, donc plus largement utilisés chez le polyhandicapé : ils nécessitent toutefois un contrôle particulièrement assidu du comportement visuel et psychomoteur de l'enfant de façon à être certain que cette occlusion ne pénalise pas les apprentissages.

- Les examens de dépistage et de prévention sont également utiles dans ce contexte. Le dépistage des anomalies de la rétine périphérique est de mise chez le patient myope, d'autant plus justifié, qu'il s'agit d'enfants polyhandicapés exposés aux traumatismes oculaires. Bien que difficile à réaliser, un traitement par laser ou cryothérapie peut éviter un certain nombre de décollements de rétine. La recherche de cataracte et de glaucome chez certains patients dont on sait qu'ils y sont prédisposés, peut déboucher sur des mesures thérapeutiques.

- Enfin, la chirurgie peut rétablir certaines anomalies empêchant une bonne fonction visuelle (cataracte, lésion rétinienne, opacités vitréennes), redresser les yeux en opérant un strabisme, réparer les séquelles d'un traumatisme. La chirurgie va rencontrer des difficultés d'adaptation de structures pour recevoir ces enfants, pour les examiner, une anesthésie générale étant souvent nécessaire pour achever le bilan. La période post-opératoire est également délicate : le risque de traumatisme oblige parfois à mettre des manchons et à surveiller l'enfant de façon intensive.

### Références bibliographiques

Clenet M.F. (1991). *Basse vision et orthoptie. L'oeil en coin.*

Mayer D.I., Fulton A.B., Sossen P.L. (1983). Preferential looking of pediatric patients with developmental disabilities, *Behav Brain Res*, 10, 189-98.

Mayer M. (1989). *Potentiels évoqués et électromyographie en pédiatrie*, Ed. Masson, Collection ABC, 155 p.

Orel-Bixler D., Haegerstrom Portnoy G. Halla. (1989). Visual assessment of the multiply handicapped patient, *Optom Vis Sci*, 76, 8, 530-6.

Picard A., Lacert P. (1984). Les troubles de la motricité horizontale du regard chez l'infirmoteur cérébral, *J Fr Ophtalmol*, 7, 11, 717-20.

Teller D.Y., Mac Donald M.A., Preston K., Sebris S.I., Dobson V. (1986). Assessment of visual acuity in infants and young children : the acuity card procedure. *Dev med Child Neurol*, 28, 779-89.

## La surdité chez l'enfant polyhandicapé : aspects diagnostiques et thérapeutiques

Dr Michèle Mayer\*, Dr Paul Viala\*\*

Les déficits auditifs font fréquemment partie intégrante du polyhandicap car la plupart des pathologies à l'origine de ce dernier peuvent atteindre le système auditif :

- les *traumatismes*, par fracture de la base,
- les *processus inflammatoires ou infectieux*, par feutrage autour du nerf auditif (telles les méningites) ou par lésion directe de la cochlée (telles les foetopathies),
- les atteintes *anoxo-ischémiques* par lésion directe de la cochlée,
- certains *processus toxiques* (hyperbilirubinémie, traitement ototoxique en période périnatale),
- ou certains *processus dégénératifs* des encéphalopathies progressives,
- les *syndromes malformatifs du premier arc* concernant à la fois le système de transmission et le système cochléaire, voire le tronc cérébral,
- les troubles de succion-déglutition, fréquents chez les encéphalopathes, sont source de *dysfonctionnement tubaire* et donc de trouble de la transmission.

C'est dire que les enfants polyhandicapés relèvent tous d'une évaluation correcte de leur audition, cette dernière étant non seulement un élément essentiel de la communication et son étiologie. Cet examen est d'autant plus difficile que l'enfant est plus jeune et plus handicapé. Il doit toujours commencer par un bilan clinique suivi d'une exploration fonctionnelle de la fonction auditive, éventuellement complétée par des explorations radiologiques et vestibulaires.

---

\*Service de Neuropédiatrie et d'ORL de l'hôpital Saint-Vincent-de-Paul - Paris.

\*\*Service d'ORL - Hôpital Saint-Vincent de Paul - Paris.

*L'interrogatoire* reste indispensable aussi bien pour dégager, en cas d'atteinte auditive, sa ou ses causes exactes parmi toutes les étiologies liées au polyhandicap, mais également pour reconnaître une autre cause sans rapport comme, par exemple, une surdité familiale.

D'une manière générale, l'audition peut être testée de 2 façons :

- par audiométrie conventionnelle, dite subjective, basée sur l'étude des réponses comportementales ou verbales du sujet à un signal sonore,
- par audiométrie objective comprenant l'étude des potentiels évoqués auditifs du tronc cérébral (PEATC) et celle des oto-émissions provoquées, et basée sur l'enregistrement des réponses électriques du système auditif à un stimulus sonore.

- Chez le tout petit, et nombre d'enfants polyhandicapés, la *détermination du seuil subjectif* est difficile :

- avant l'âge du langage, il ne s'agit que d'un seuil comportemental basé sur les réactions motrices du bébé sous l'effet d'une stimulation sonore. Ce seuil comportemental est d'environ 30 db supérieur au seuil réel. Affirmer qu'une réaction motrice est significativement liée à la stimulation sonore relève d'une grande compétence et expérience. Par ailleurs, ce seuil comportemental n'est significatif de l'audition de l'enfant que si la réactivité et le comportement moteur de ce dernier sont normaux ;

- de 9 mois jusque vers 2 à 3 ans, le seuil ne peut être étudié qu'en champ libre car l'enfant n'accepte pas le casque ou, du moins, n'exécute pas correctement les consignes avec un casque sur les oreilles : il s'agit donc d'une étude binaurale, ce qui conduit en fait à ne tester que la bonne oreille ou plutôt la meilleure. Initialement, on utilise, mais encore faut-il que l'enfant ait une vision correcte, le réflexe d'orientation-comportement (ROC) puis de 2 à 3 ans le PEEP-SHOW où l'enfant est invité à appuyer sur une manette mettant en action un film ou un train lorsqu'il entend le son, alors que rien ne se produit s'il appuie en l'absence de stimulation ;

- à partir de 2 à 3 ans, on peut utiliser le casque et le vibreur (ce dernier, placé sur la mastoïde, stimule par voie osseuse la cochlée et court-circuite ainsi l'étape de transmission). On peut dès lors étudier, pour chaque oreille, l'audition tonale en conduction aérienne et osseuse et ébaucher, grâce au développement du langage, l'audiométrie vocale. Mais, à cet âge et plus tard, lorsque l'audiométrie conventionnelle tonale et vocale monaurale précise et complète sera devenue possible (vers 5 à 6 ans), le comportement de l'enfant doit être normal ou, du moins, assurer un minimum de coopération et de compréhension des consignes.

- C'est dire que dans la population d'enfants polyhandicapés, *les techniques objectives* trouvent tout leur intérêt :

- **L'étude des PEATC** est basée sur l'enregistrement des réponses électriques du nerf auditif et des relais auditifs protubérantiels à un son répétitif émis par un casque posé sur les oreilles. En appliquant des intensités de stimulation de plus en plus faible, elle permet de préciser le seuil d'activité des cellules ciliées internes de la cochlée car il existe une corrélation précise, à 10 db près, entre l'apparition du PEATC et le seuil de perception cochléaire. Il s'agit d'une méthode objective, indépendante de la participation de l'enfant puisqu'étant au mieux étudiée durant le sommeil, applicable chez le prématuré, étudiant chaque oreille séparément, toutes choses l'opposant à l'audiométrie subjective. Cet examen permet, en outre, en cas de surdité partielle, d'apporter des éléments en faveur de l'origine transmissionnelle, perceptive endo-cochléaire ou perceptive rétro-cochléaire de cette atteinte sensorielle. L'étude des

PEATC présente cependant deux inconvénients majeurs à bien connaître pour éviter une interprétation erronée :

- elle ne teste que les fréquences acoustiques aiguës (2000 à 4000 hz) ;
- une élévation du seuil d'apparition du PEATC ne signifie surdité que si le tronc cérébral fonctionne normalement.

Il est important de rappeler que, né aux confins de deux systèmes bien différents, le système ORL et le système nerveux, le PEATC ne peut être correctement interprété sans l'étroite coopération des 2 spécialistes correspondants et ceci pour plusieurs raisons :

- chez l'enfant polyhandicapé, il est fréquent de constater l'intrication d'une pathologie sur les 2 secteurs, ORL et neurologique (en particulier ictère et anoxie altèrent aussi bien l'un que l'autre) ;

- en matière d'audiologie, le PEATC n'explore qu'une partie de la fonction sensorielle auditive (audition des aiguës) et les arguments qu'il apporte en faveur de la nature transmissionnelle ou perceptive du déficit, ne sont que des éléments d'orientation jamais formels et qui doivent donc être confrontés au bilan auditif complet : examens *amnésique, clinique* (otoscopique bien sûr mais sans oublier l'examen des fosses nasales et du rhinopharynx), *impédancemétrique* (qui apprécie le fonctionnement du système tympano-ossiculaire et de la trompe d'Eustache), *l'étude des réflexes stapédiens* (leur présence permet d'affirmer l'existence d'une perception auditive sur les fréquences étudiées sans pouvoir précisément en évaluer le seuil), et si possible *l'audiométrie subjective* (qui seule permet l'étude précise de toutes les fréquences acoustiques). Cet impératif d'examen ORL complet est d'autant plus vrai que l'intrication des phénomènes transmissionnels et perceptifs est très fréquente chez les enfants polyhandicapés.

Le PEATC, qui explore uniquement le fonctionnement de l'oreille et des relais auditifs du tronc cérébral, ne teste pas la perception auditive proprement dite, qui est une fonction *cognitive*, issue du cortex auditif primaire et associatif. En ce sens, l'étude du *Potentiel Evoqué Auditif Tardif* pourrait être plus intéressant. L'origine corticale de ce potentiel et le fait qu'il peut être évoqué par des stimuli complexes (lettres, syllabes ou mots) expliquent son application dans l'exploration de la perception auditive et on conçoit son intérêt dans l'étude du développement perceptif chez l'enfant et dans la genèse des troubles de langage. Cependant, son emploi en clinique pédiatrique courante, et en particulier chez le polyhandicapé, reste limité voire impossible en raison de la nécessité d'une relaxation correcte lors des enregistrements de veille, de l'influence variable du sommeil ainsi que de la nécessité d'une coopération de l'enfant.

- Les *oto-émissions acoustiques provoquées* sont des sons émis par l'oreille interne grâce à l'activité motrice des cellules ciliées externes en réponse à une stimulation sonore. L'enregistrement de ces oto-émissions provoquées se fait par l'intermédiaire d'une sonde miniaturisée introduite dans le conduit auditif externe comprenant un microphone émetteur et un microphone récepteur. Les oto-émissions peuvent être enregistrées lorsque les seuils auditifs sont situés entre 0 et 30 db, à condition que l'oreille moyenne soit normale (absence d'otite séreuse). Dans de bonnes conditions, l'examen ne dure pas plus de 5 minutes. Il s'agit donc d'une méthode rapide et fiable d'audiométrie objective permettant de s'assurer de la normalité de l'appareil auditif périphérique et ceci pour chaque oreille séparément.

Ces oto-émissions acoustiques provoquées constituent donc un bon moyen de dépistage mais, comme pour les potentiels évoqués du tronc cérébral, ne sont testées que pour les fréquences aiguës à partir de 2000 Hertz.

• Bien que l'*examen vestibulaire* soit de réalisation difficile chez l'enfant, il est malheureusement trop rarement pratiqué dans le cadre du bilan d'une surdité. Les lésions vestibulaires sont cependant fréquemment associées à une surdité, qu'elle soit d'origine virale, traumatique ou post-méningitique ou encore consécutive à un traitement antibiotique oto-toxique. Il peut également être utile dans le bilan des séquelles d'une méningite, pour déterminer si un retard à la marche est lié à une lésion vestibulaire périphérique ou à une autre atteinte neurologique. Il n'est pas rare que des enfants atteints de surdité congénitale aient un retard du contrôle postural, résultant d'une pathologie vestibulaire périphérique. Certaines surdités progressives ou fluctuantes peuvent être liées à l'existence de fistules péri-lymphatiques, à des anomalies morphologiques de l'oreille interne et la découverte d'une anomalie vestibulaire serait un excellent argument en faveur de ce diagnostic. Les difficultés de l'exploration vestibulaire chez l'enfant sont liées à ce que les épreuves instrumentales sont beaucoup plus difficiles à réaliser que chez l'adulte et surtout au fait qu'il existe, au moins au cours des 2 premières années, une immaturité du système vestibulaire, de la vision et de la sensibilité proprioceptive dont il faut toujours tenir compte dans l'interprétation des résultats. L'examen doit comporter au minimum la recherche d'un nystagmus spontané sous lunettes de Fretzel, une étude posturale si celle-ci est possible, une épreuve calorique à l'eau et à l'air en comptant la fréquence des secousses nystagmiques. Des réponses concluantes sont fréquemment observées et permettent d'apprécier une atteinte vestibulaire périphérique.

## Traitement

*Une fois reconnu, le déficit auditif doit être traité.* Qualitativement, les mesures ne diffèrent pas, que l'enfant soit ou non polyhandicapé : pose d'aérateurs transtympanique en cas d'otite séreuse, réhabilitation des surdités profondes et sévères. Quantitativement, par contre, il est certain que les indications thérapeutiques vont être plus « énergiques ». Le caractère rebelle d'un dysfonctionnement tubaire est inéluctable chez l'enfant polyhandicapé chez qui les troubles de déglutition seront prolongés même s'ils peuvent s'améliorer avec le temps. Un déficit auditif, qu'il soit transmissionnel ou perceptif, est toujours une complication plus grave de conséquence sur les apprentissages, chez un enfant polyhandicapé que chez un enfant sain par ailleurs. Petite goutte d'eau faisant déborder le vase, 30 ou 40 db de perte suffiront pour effondrer les capacités d'attention déjà perturbées par la maladie neurologique et pour pénaliser les capacités d'acquisitions motrices par défaut de repère sonore dans l'espace. Précocément et largement appareillés, ces enfants voient s'intensifier de façon évidente leurs possibilités de développement. Reste à l'audioprothésiste, les difficultés pour régler les amplificateurs chez ces enfants dont la communication est perturbée...

La réhabilitation des surdités profondes ou totales a toujours été la préoccupation des otologistes. Jusqu'aux années 60, la réhabilitation des surdités profondes et sévères reposait sur l'utilisation d'appareillages externes, audioprothèses introduites dans le canal auditif externe. Depuis cette époque, l'apparition des implants cochléaires a permis de réhabiliter 7000 enfants et adultes avec des résultats qui autorisent à poser la question de la place de cette réhabilitation chez l'enfant polyhandicapé. L'implant cochléaire est un procédé qui, à l'aide d'électrodes implantées à proximité du nerf auditif ou dans l'oreille interne, permet d'apporter aux fibres auditives fonctionnelles restantes, une information sonore préalablement transformée en signal électrique : il supplée donc à la fonction de transmission de l'oreille externe et moyenne et à celle de transduction de la cochlée. Jusqu'à une date récente, les implants n'étaient pas recommandés pour réhabiliter les enfants atteints de surdité prélinguale,

c'est-à-dire avant l'acquisition du langage : en effet, pour des enfants qui n'ont aucun concept d'audition et dont la communication s'établit par la mise en place des processus naturels d'autre adaptation, essentiellement basée sur les sensations vibratoires, le langage des signes et la lecture labiale, il est quelque peu illusoire de penser qu'ils vont pouvoir ou vouloir décoder un nouveau langage basé sur les sensations sonores que leur procure l'implant.

Cependant cette notion doit être modulée surtout chez de très jeunes enfants car le raisonnement doit intégrer deux notions supplémentaires :

- la maturation
- et la plasticité cérébrale.

Actuellement un certain nombre de critères permettent de sélectionner des enfants porteurs d'une surdité profonde ou totale qui pourraient bénéficier d'un implant intra-cochléaire.

Ces critères sont issus des différents bilans qui sont effectués : audiométrique de la surdité, radiologique de faisabilité, orthophonique, neuro-psychologique, audioprothétique avec essai de réappareillage et sur l'analyse de l'oralité de l'enfant, ou plutôt de son appétence à l'oralisation, des motivations parentales et de l'équipe rééducative, et enfin des possibilités de mise en place préalable d'un projet rééducatif.

Si ces critères sont respectés et, à la vue des premiers résultats, un enfant sourd profond implanté reste certes un enfant sourd profond, mais avec cependant un sens d'alerte mieux développé, des possibilités de lecture labiale améliorées, une appétence oraliste augmentée.

Y a-t-il une place pour la réhabilitation auditive par implant cochléaire chez l'enfant polyhandicapé ? : l'handicap associé représente, à l'heure actuelle, une contre-indication à l'implant cochléaire mais il nous semble que cette contre-indication mérite d'être discutée en fonction de la nature et de la profondeur des handicaps associés car nous savons tous le bénéfice des appareillages traditionnels chez les enfants polyhandicapés déficients auditifs. Le choix du mode de réhabilitation de l'enfant doit reposer en fait sur l'évaluation de ce que peut apporter l'audition ou du moins la récupération du sens d'alerte dans sa rééducation.

## Références bibliographiques

Andrieu - Guitrancourt J., Dehestin D., Obstroy M.F. (1983). L'audiométrie de l'enfant, *Revue du praticien*, 33, 2843.

Bizaguet E. (1942 - 1945). L'enfant sourd autistique et la prothèse, *Psychiatrie Médicale*, 89, 21, 13.

Flansois M. (1989). Dépistage de la surdité chez l'enfant, *Journal de Médecine Pratique*, 41, 5-8.

Lafon J.C. (1983). Dépistage et surdité chez l'enfant, *Actualité Psychiatrique*, 8, 59-65.

Mayer M. (1989). *Potentiels évoqués et électromyographie en Pédiatrie*. Collection ABC, Ed. Masson, 155 p.

Narcy Ph. et Coll. *ORL Pédiatrique*, Ed. Doin, sous presse.

# Les troubles de la déglutition chez l'enfant polyhandicapé

Docteurs Jean Lacau Saint-Guily et Paul Viala\*

Les troubles de la déglutition constituent chez l'enfant polyhandicapé un problème fréquent, aggravant la gêne fonctionnelle et susceptible de mettre en jeu le pronostic vital. La déglutition est le mécanisme qui permet la préhension des aliments, leur préparation dans la bouche puis leur propulsion de la bouche dans l'oesophage, tout en assurant la protection des voies aériennes respiratoires.

## 1. Les différents temps de la déglutition

Le premier temps de la déglutition est le temps lingual. La langue commence à propulser le bol alimentaire vers la partie postérieure de la bouche jusqu'à l'isthme du gosier. Ce n'est que lorsque l'isthme du gosier est atteint que l'on assiste aux phénomènes de propulsion et à la fermeture du larynx. Le temps pharyngé comporte 3 éléments : un temps réflexe responsable des phénomènes de propulsion qui font intervenir la langue et la musculature pharyngée ; un mécanisme de protection par la contraction du voile du palais ; la fermeture du larynx. Le troisième temps de la déglutition est l'ouverture du sphincter supérieur de l'oesophage. En fait, il ne s'agit pas d'un véritable sphincter car la composante musculaire par le relâchement des fibres semble être un élément tout à fait accessoire dans l'ouverture du sphincter supérieur de l'oesophage. Par contre, l'élévation du larynx attirant la partie supérieure de l'oesophage vers le haut semble tout à fait déterminante dans l'ouverture du

---

\* Service d'ORL - Hôpital Saint-Vincent-de-Paul - Paris.

sphincter supérieur de l'oesophage. Les troubles du processus de déglutition sont chez le polyhandicapé en règle générale de mécanisme assez complexe et souvent intriqué. Il peut s'agir d'atteinte de l'initialisation du temps pharyngé ; de troubles de la propulsion pharyngée et linguale ; d'atteinte des mécanismes de protection laryngée ou vélaire ; de défaut d'ouverture du sphincter supérieur de l'oesophage ; de troubles de la statique cervico-céphalique, d'incoordination entre la respiration et la déglutition.

### *Les principaux troubles*

Ces troubles sont de trois types. Lorsque la propulsion pharyngée est déficiente, voire inexistante, le bol alimentaire va rester figé et éventuellement être orienté vers le larynx, générant ainsi une fausse route. D'autre part, la relaxation du sphincter supérieur de l'oesophage peut être déficiente soit par dysfonctionnement d'origine neuro-musculaire primitive, soit par défaut d'ascension du larynx. Enfin, les mécanismes de protection peuvent être atteints. Il s'agit principalement d'une lacune de la fermeture laryngée, la malformation de l'épiglotte empêchant la fermeture anatomique du larynx.

### *Les troubles accessoires*

Il peut y avoir des atteintes de la mastication qui peuvent entraîner un défaut de préparation du bol alimentaire qui va donc mal se prêter aux différents mécanismes de la déglutition. Les troubles de l'initialisation du temps pharyngé entraînent un mauvais enclenchement du temps volontaire de la déglutition et un défaut de propulsion du bol alimentaire qui va aller se répandre dans les sillons pelvilingaux et ne pouvoir être rassemblés au niveau de la langue et de la base de langue. On décrit encore des troubles de la statique cervico-céphalique, qui sont manifestement un facteur important dans les troubles de la déglutition, soit influant sur les mécanismes de protection laryngée lors de la bascule de l'épiglotte, soit sur l'ascension du larynx, donc de l'ouverture du sphincter supérieur de l'oesophage. Les incoordinations respiratoires, entre la respiration et la déglutition où paradoxalement tous les mécanismes semblent fonctionner correctement, hormis la fermeture du larynx qui ne se fait pas au bon moment, entraînent le bol alimentaire dans le vestibule laryngé et génèrent la fausse route. Il s'agit en règle de dysfonctionnement moteur et sensitif du pharynx et du larynx, soit de la commande, soit de l'effecteur moteur. D'origine neuro-musculaire, ces mécanismes sont en règle générale communs aux différentes étiologies du handicap, congénitales ou acquises, évolutives ou non.

### *Les facteurs aggravants*

Il est impératif de rechercher les facteurs aggravants afin d'évaluer leur responsabilité dans la genèse ou l'aggravation des troubles de déglutition. Il faut dans un premier temps s'attacher à une étude importante de la mastication, qui impose de connaître l'état dentaire, l'articulé dentaire, les possibilités de déchirer les aliments, de les mordre, de les croquer. L'absence de toute fonction masticatoire impose une alimentation mixée ou mixte. Il convient d'étudier la langue : sa posture, la recherche de l'existence d'une macroglossie. Les troubles de la posture linguale se définissent par l'impossibilité de garder la langue dans la bouche avec des rapports maxillaires normaux. La macroglossie est une hypertrophie linguale prédominante souvent sur la base de langue, qui peut générer des troubles de la déglutition en entravant la propulsion pharyngée. Les déformations de la mâchoire inférieure primitives ou secondaires entraînent également des décalages des points de mastication qui ne sont plus respectés.

Les troubles de la salivation doivent être également connus, qu'ils soient primitifs ou secondaires. Ils sont en général responsables d'une stase salivaire, siégeant dans la cavité buccale : dans le pharynx au niveau des vallécules, parfois au niveau du vestibule laryngé, et responsables de fausses routes plus ou moins permanentes et plus ou moins bien tolérées. Les défauts de salivation doivent être également recherchés, car ils sont aussi générateurs de troubles de déglutition, soit par la mauvaise préparation du bol alimentaire, soit par la mauvaise mastication qu'ils peuvent induire, soit parfois par des défauts d'initialisation du temps pharyngé entraînant un défaut de propulsion de ce bol alimentaire. D'autres facteurs, principalement iatrogènes, telle la présence d'une trachéotomie ou d'une sonde naso-oesophagienne permanente ou de pathologie associée, peuvent entraîner de graves troubles de la déglutition. Il faut insister sur l'existence du reflux gastro-oesophagien dont on sait maintenant la fréquence du retentissement sur les voies aériennes supérieures lorsqu'il est important. Ces reflux aggravent considérablement le fonctionnement du carrefour pharyngo-laryngé par l'irritation et les douleurs qu'ils induisent. D'importantes variations de pH ont pu être mesurées, tout à fait significatives au niveau du carrefour (Dupont et Viala) et au niveau du rhino-pharynx (Contencin).

## 2. La prise en charge

La prise en charge ne peut se concevoir que de façon multidisciplinaire et doit procéder par étapes successives. L'identification du trouble n'est pas toujours facile chez l'enfant, surtout si celui-ci est polyhandicapé. Bien entendu le signe principal est l'existence d'une toux lors de l'alimentation témoignant d'une fausse route mais, dans la majorité des cas, l'attention n'est retenue que par des petits signes : une stase salivaire, l'existence d'une déshydratation linguale et basi-linguale, des épisodes surinfectieux beaucoup trop récidivants. Il ne faut pas attendre les complications, qui ne sont malheureusement pas rares, qu'il s'agisse de complications aiguës avec épisodes asphyxiques par corps étrangers enclavés, de retentissement pulmonaire par broncho-pneumopathie de déglutition ou d'un retentissement pondéral. Tous ces troubles évidents aigus ou simplement suspects doivent orienter le diagnostic vers une atteinte de la déglutition.

### *L'analyse des troubles*

L'analyse des troubles (préparation du bol alimentaire, propulsion, protection, coordination) permet de situer le niveau de l'atteinte. Cette analyse fait appel à la clinique et aux examens complémentaires. Le premier temps de l'analyse est, avant toute exploration fonctionnelle, l'observation de la prise alimentaire. Il s'agit tout simplement de regarder et d'observer ce qui se passe lors de la prise alimentaire. Ce temps est fondamental et il permettra de visualiser les différents temps de la déglutition afin d'observer les anachronismes. L'observation directe est fondamentale. Elle fait appel à la fibroscopie du carrefour pharyngo-laryngé. Avec la nouvelle génération de fibre optique de l'ordre de 3 mm de diamètre, cet examen est devenu très simple, indolore et réalisable chez tous les patients. Trois types de renseignements sont apportés : des renseignements anatomiques à la fois sur la langue, sur la base de langue, sur le carrefour et du larynx ; des renseignements dynamiques (faciles à observer au niveau du larynx) tout d'abord sur la dynamique glottique par le mouvement des cordes vocales, sur la dynamique supra-glottique avec les mouvements des arythénoïdes et la bascule de l'épiglotte, sur l'ascension du larynx (plus difficile à observer et à quantifier), de même que l'état tonique du carrefour et les mouvements de propulsion pharyngée.

### *Les autres explorations*

Si elles sont de pratique assez courante chez l'adulte, elles sont en général plus difficiles à réaliser chez l'enfant et particulièrement chez l'enfant polyhandicapé et polyhandicapé. Les études de la déglutition en radio-cinéma ne sont pas de réalisation simple. Quand elles sont pratiquées, elles mettent en évidence en règle générale le reflux nasal, la stagnation des aliments dans les vallécules, mais surtout l'absence d'ascension laryngée et donnent une image des fausses routes. La manométrie pharyngo-oesophagienne est d'interprétation délicate au cours des troubles de la déglutition. Tout d'abord, sur le plan pratique, de nombreuses difficultés apparaissent pour localiser la sonde, même avec des sondes spécifiquement dessinées pour le pharynx et le sphincter supérieur de l'oesophage. D'autre part, il existe des asymétries radiales et axiales du sphincter de l'oesophage qui mesure 3 à 4 cm de long alors que la pression n'est maximum que sur quelques millimètres. Enfin, les muscles striés pharyngés responsables du temps volontaire ont des contractions très brèves et intenses que l'inertie des marqueurs n'est pas toujours capable de reproduire. Actuellement, il semble que l'on puisse utiliser des capteurs de pression de faible compliance, capables d'une analyse circulaire pondérée. Ils peuvent être reliés à un système informatique et même être couplés à une étude en radio-cinéma. Dans l'immédiat, leur utilisation semble plus utile en néonatalogie que dans la détection des troubles de déglutition chez le polyhandicapé. L'électromyographie, pas tant l'électromyographie de surface externe, qui ne donne pas suffisamment de renseignement, mais plutôt l'électromyographie de surface endoluminale par mise en place de sondes positionnées dans le pharynx, peut donner des renseignements très intéressants sur la propulsion pharyngée. Elle autorise l'enregistrement du mouvement laryngé, qui permet de positionner dans le temps l'ascension laryngée par rapport au temps volontaire à l'initialisation du temps pharyngé. C'est probablement un des éléments les plus intéressants dans l'étude de la dynamique de la déglutition, mais les indications et les modalités sont pour le moment encore mal définies. La manométrie oesophagienne est très intéressante dans l'étude de la dynamique du sphincter supérieur de l'oesophage, elle renseigne sur la relaxation de ce sphincter et apporte des éléments fondamentaux dans la coordination pharyngo-oesophagienne et notamment dans les troubles de cette coordination.

### **3. L'évaluation des possibilités d'alimentation**

L'évaluation des possibilités d'alimentation orale se fait en trois stades : soit par une alimentation normale avec adaptation : (position, mastication prolongée), soit par la poursuite de l'alimentation orale avec exclusion de certaines alimentations (dans ces 2 cas, l'assistance est nécessaire et doit être parfaitement adaptée), soit par l'arrêt de l'alimentation orale

#### *Propositions thérapeutiques*

Les troubles de la déglutition doivent s'intégrer dans la prise en charge globale des troubles de la motricité. Elle est actuellement incertaine tant ses buts et ses méthodes sont très empiriques. La première question qui se pose est relative à la possibilité de continuer une alimentation orale sans danger. Si les mécanismes de la déglutition permettent de conserver l'alimentation orale, il est possible d'adapter celle-ci, tout d'abord par la mise en place d'une bonne statique lors des repas en suivant de façon très méticuleuse le déroulement de chaque repas. Malheureusement cette alimentation prend du temps et demande assistance, et n'est pas toujours facile à réaliser dans certains contextes. La deuxième étape est l'exclusion de

certains aliments, exclusion volontaire du patient lors de la préparation du bol alimentaire, et ce n'est qu'à ce prix que l'on peut maintenir une alimentation orale avec une déglutition acceptable à la fois sur le plan pondéral et sur le plan broncho-pulmonaire. La dernière étape est l'exclusion provisoire ou définitive de l'alimentation orale en passant par le gavage, soit par sonde naso-oesopagienne soit par gastrotomie. Sa contre-indication principale est le défaut de protection pulmonaire et le retentissement sur la croissance pondérale. La rééducation est actuellement incertaine dans ses buts et ses méthodes. Il faut lors de la rééducation insister sur la position axiale et l'apprentissage des manoeuvres de protection par l'entourage (manoeuvres d'Hemlich) et si possible par le patient (Hemmage laryngé). Les perspectives d'avenir de la rééducation de la déglutition reposent sur la mise en place d'exercices portant sur le temps volontaire de la déglutition, de la facilitation de l'initialisation pharyngée, sur des manoeuvres renforçant le temps pharyngé, sur les possibilités d'auto-contrôle de l'ascension laryngée. Les conseils diététiques sont fondamentaux. Ils permettent bien souvent d'agir de façon très significative sur la déglutition.

### *Quels sont les impératifs des conseils diététiques ?*

Les conseils diététiques doivent assurer un apport calorique suffisant, trouver la texture alimentaire adéquate. Il est bien évident que les solides sont difficiles à propulser, que les liquides sont générateurs de fausse route par stase, que les alimentations mixées ne représentent pas toujours les solutions idéales. Il convient de faire un choix adapté en fonction de la déglutition et à la croissance pondérale. Mais cette texture adéquate doit se doubler d'un fractionnement adapté des repas afin d'obtenir un apport calorique suffisant. En dernier lieu il faut maintenir le plaisir et l'agrément de l'alimentation. Les diététiciens travaillent actuellement sur ces sujets afin de trouver un bon compromis entre le plaisir de manger et ces contraintes de texture et d'apport calorique.

### *Le traitement chirurgical*

La chirurgie palliative de sauvegarde, la trachéotomie, la laryngoplastie de sauvetage des voies aériennes ou la fermeture exceptionnelle du larynx peuvent dans certains cas se justifier. La chirurgie fonctionnelle est difficile. Un certain nombre de techniques sont connues : la myotomie du crico-pharyngien, la pharyngoplastie, la chirurgie de suspension linguale ou laryngée, la glossectomie partielle, la chirurgie des maxillaires. Ces techniques ont vraisemblablement une place dans la correction des facteurs aggravants des troubles de la déglutition. Cependant, il convient de les discuter avec une extrême prudence notamment quand une alimentation orale est encore possible. Le risque majeur est de majorer l'incoordination motrice et de s'interdire définitivement de toutes les techniques rééducatives actuelles notamment l'auto-contrôle de l'ascension laryngée.

### **Conclusion**

La prise en charge des troubles de la déglutition est souvent très lourde. Le maintien d'une alimentation orale impose souvent un gros investissement en temps et en personnel, les options thérapeutiques sont difficiles à choisir surtout dans le cas d'un handicap évolutif. La participation, l'adhésion de la famille et de l'institution sont plus qu'indispensables. C'est pourquoi nous pensons qu'une prise en compte multidisciplinaire spécifique des troubles de la déglutition de l'enfant polyhandicapé doit être entreprise.

## **Enquête épidémiologique sur la population de sujets déficients mentaux profonds hospitalisés à l'Assistance publique**

**Dr. Anne-Marie Boutin\*, Patrick Collignon\*\*  
Pierre Doyard\*\*, Jean-Pierre Dardel\*\*\***

Cette enquête ne porte que sur l'aspect étiologique du handicap.

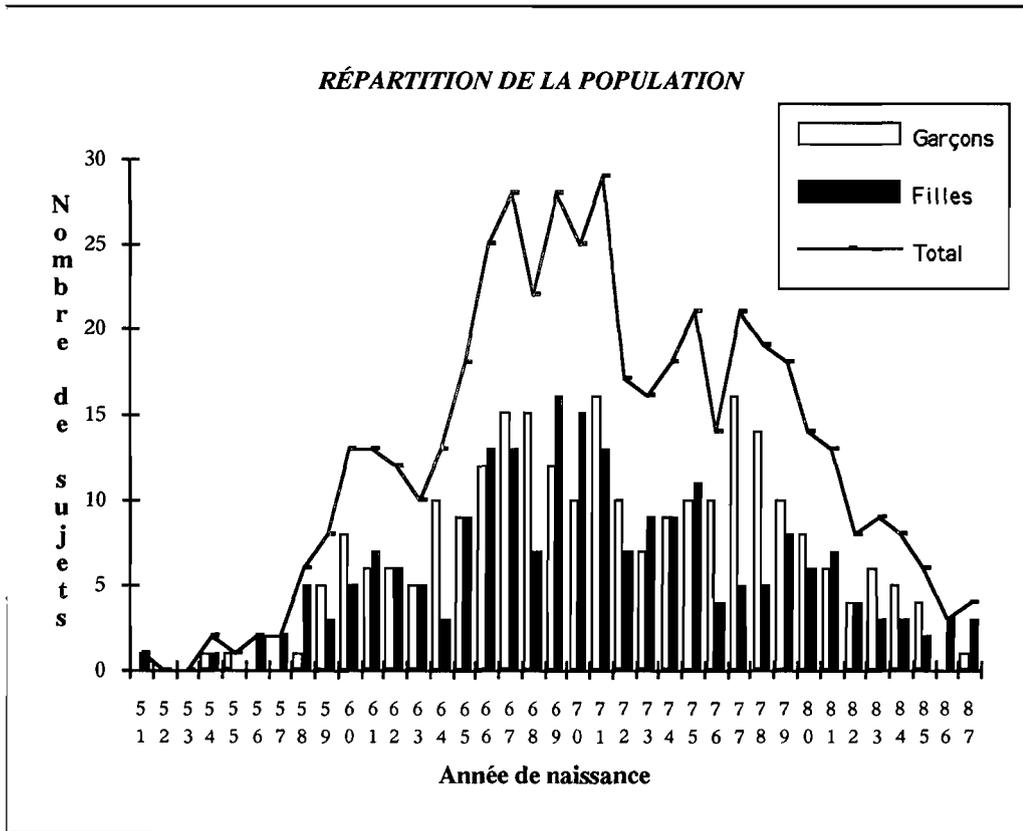
Elle a été établie à partir de 470 dossiers de sujets déficients mentaux profonds hospitalisés actuellement dans 3 hôpitaux de l'Assistance Publique : San Salvador, Hendaye et La Roche-Guyon. Tous les sujets présentent une déficience mentale profonde avec handicaps associés. Il s'agit d'enfants, adolescents et adultes jeunes nés entre 1951 pour le plus âgé et 1987 pour le plus jeune avec un maximum de population né entre 1967 et 1979 (âgés donc de 13 à 27 ans). On note une légère prédominance masculine d'environ 15%. Nous avons recherché, dans cette population, les facteurs étiologiques à l'origine du handicap. Dans un but de clarté, sans doute réducteur, nous n'avons retenu, pour chaque cas, qu'un seul facteur étiologique, le premier en cause dans le temps en éliminant les étiologies secondaires qui existent pour un certain nombre de cas.

---

\*Hôpital de La Roche Guyon - 95780 La Roche Guyon.

\*\*Hôpital San Salvador - 83400 Hyères.

\*\*\* Hôpital Marin d'Hendaye - 64700 Hendaye.



### 1. Répartition des étiologies

Nous avons dégagé ainsi une série d'étiologies reconnues précises. Dans le groupe restant nous avons détaché une série d'étiologies présumées, les autres demeurant totalement inconnues.

Le premier groupe de 279 cas d'étiologie reconnue, soit 59.2% du total, est composé de 219 cas d'étiologie précise (I.1) représentant 46.5% du total, auxquels nous avons rattaché 23 cas d'origine psychogène (I.2) soit 4.9% du total et 37 cas de prématurité (I.3) soit 7.8 % du total. Dans le groupe restant, nous avons distingué deux catégories : les cas d'étiologie dite «présumée» (II.1) pour 83 sujets (17.6%), où, en se basant sur certains critères, il a été possible de dater l'atteinte cérébrale, et les 110 cas d'étiologie totalement inconnue (II.2), représentant 23.4% du total.

## Répartition des étiologies

Pour les 279 cas où l'étiologie est reconnue et qui tient compte des cas d'étiologie «prématurée» (II) et «psychogène» (III), il faut distinguer au sein du groupe des 219 cas d'étiologie «précise» restants : 121 cas d'étiologie anténatale (I.1), 51 cas d'étiologie périnatale et 47 cas d'étiologie postnatale.

## Répartition des étiologies reconnues

1. Anténatales			
Chromosomiques	trisomie 21	25	
	autres	14	→ 39
Malformations cérébrales	défaut de fermeture	7	
	autres	29	→ 36
Foetopathies			11
Encéphalopathies métaboliques			→ 12
Neuro-ectodermoses			→ 8
Syndromes répertoriés			→ 15
			-----
Total			→ 121
2. Périnatales*			
	Anoxies		27
	Hémorragies		13
	Souffrances foetales		6
	Ictères		4
	Hypoglycémie		1
			-----
Total			51
3. Prématurés			
Total			37
4. Postnatales			
	Infectieuses		30
	Traumatiques		9
	Morts-subites rattrapées		3
	Autres		5
			-----
Total			47
5. Origine psychogène			
Total			23
			-----
Total général			279

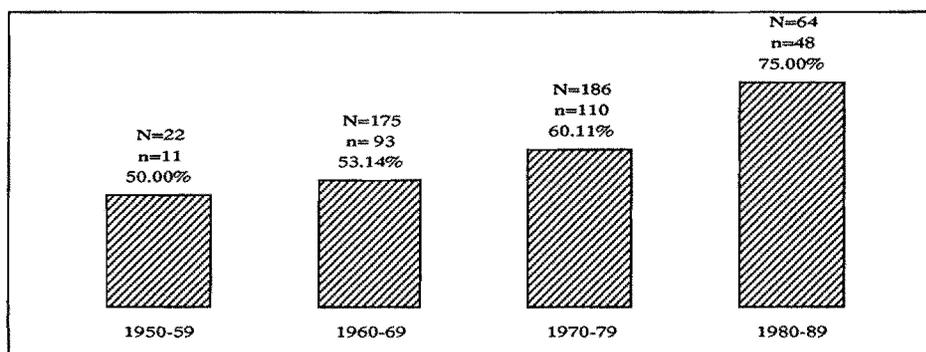
\*Dans le cas des origines périnatales, nous n'avons retenu pour ce groupe de 51 sujets que les cas de nouveaux-nés normaux, à terme, eutrophiques pour lesquels l'atteinte périnatale paraissait être primitive. Nous pouvons ajouter à ce groupe les 37 cas prématurés, pour un total de 88.

Répartition des étiologies «présumées» où l'on date l'atteinte cérébrale sans pouvoir l'étiqueter.

1. Anténatale	
Dysmaturité	14
Grossesse pathologique	12
Pathologie familiale	13
Polymalformation	20
Dysmorphie ou autre malformation associée	8
Suspicion de foetopathie	4
<b>Total</b>	<b>71</b>
2. Périnatale	
	7
3. Postnatale	
	5
<b>Total général</b>	<b>83</b>

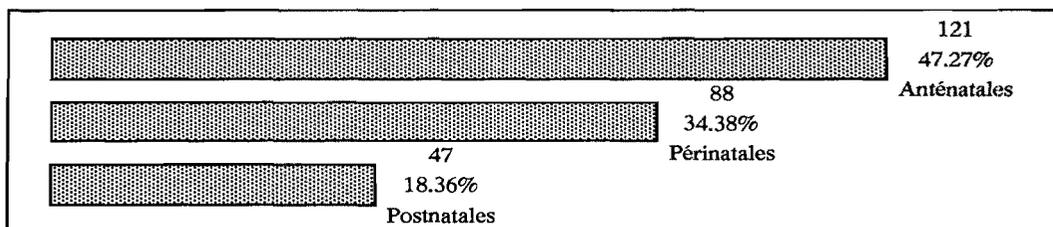
En conclusion, on peut relever que l'on retrouve 59.2% d'étiologies reconnues, et qu'il reste 40.8% de cas où l'étiologie est partiellement ou totalement inconnue. On peut comparer ce dernier pourcentage à ceux relevés dans différentes enquêtes sur le même sujet : l'enquête de 1971 (Richardet, Cortel et Roban) retrouvait 48.7% de causes inconnues ; une étude plus récente de 1983 (Laumon et coll. ) retrouvait 34.5% de causes inconnues ; une enquête très récente du CESAP qui relevait 37.5% de causes inconnues

## 2. Répartition des étiologies précises par année de naissance

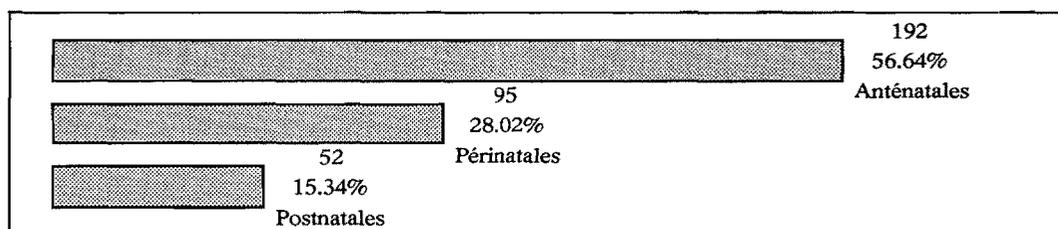


Nous nous sommes attachés à regarder si la précision avait augmenté au cours des années en comparant les résultats de quatre groupes de 10 années de naissance de 1950 à 1990. Les chiffres donnent l'impression d'une augmentation sensible de la proportion d'étiologies précises, mais les différences ne sont pas statistiquement significatives. On ne peut donc pas conclure à une amélioration de la précision des étiologies avec les années.

## Répartition des étiologies précises

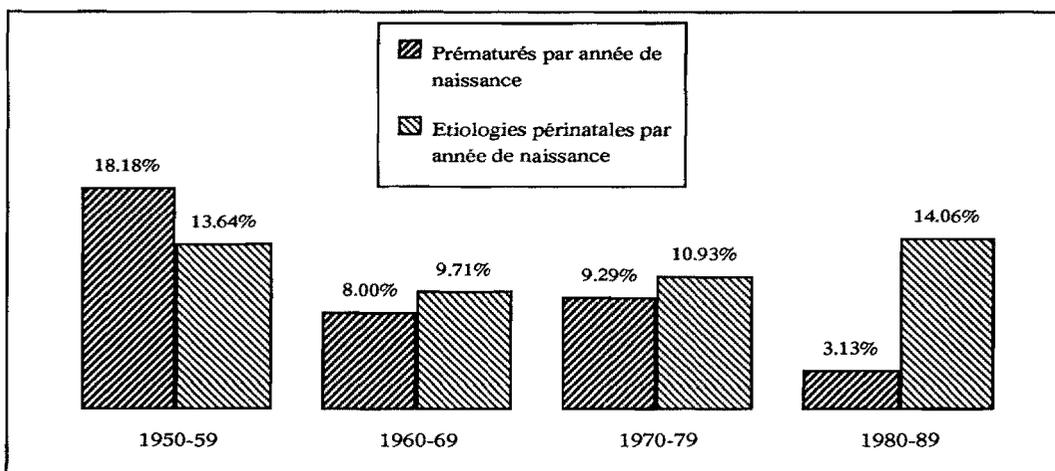


## Répartition des étiologies précises et présumées



Par ailleurs, si nous regardons la répartition des 256 étiologies précises, réparties en 121 anténatales (47.3%), 88 périnatales (34.3%) et 47 postnatales (18.3%), on constate une prédominance des causes anténatales moins importantes que dans les enquêtes traitant du sujet. Si l'on ajoute à ces étiologies précises les cas où l'on a pu dater l'atteinte cérébrale, on obtient alors 121+71 soit 192 causes anténatales (56.6%), 88+7 soit 95 causes périnatales (28%), et enfin 47+5 soit 52 causes postnatales (15.3%). Le pourcentage d'étiologies périnatales reste encore important.

## Prématurité et étiologies périnatales par années de naissance



On constate, dans cette série, que si la périnatalité diminue, les autres causes périnatales ont, elles, tendance à augmenter.

En conclusion, on note dans cette série 41% d'étiologies inconnues, une prédominance des causes anténatales (60%), une assez forte proportion de causes périnatales qui n'apparaissent pas liées à l'ancienneté du cas. D'autre part que les approches diagnostiques ne semblent malheureusement que très légèrement gagner en précision au fil des années.

## Références bibliographiques

- 1 Abramowicz H.K., Richardson S.A. (1975). Epidemiology of severe retardation in children : community studies, *American Journal of mental deficiency*, 80, 18-39.
- 2 Alberman E. (1988). *Antenatal and perinatal causes of handicap : definitions and size of the problem*, Bailliere's clinical obstetrics and gynaecology, Vol 2, n°1.
- 3 Baird A.P., Sadovnick A.D. (1985). Mental retardation in over half-a-million consecutive live births : an epidemiological study, *American Journal of mental deficiency*, 89, 323-330.
- 4 Beauvais P., Richardet J. (1911). *Les aspects de la déficience mentale*, JPP Flammarion Ed., 67 84.
- 5 Blair E., Standley F.J. (1988). Intrapartum asphyxia: a rare cause of cerebral palsy, *J Pediatr.* , 112, 515-519.
- 6 Cameron P., Mac Queen, Spence M.W., Garnier J. B., Pereira H., Winsor E.J.T. (1987). Prevalence of major mental retardation and associated disabilities in the canadian maritime provinces, *American Journal of mental deficiency*, Vol. 91, n° 5, 460-466.
- 7 Checoury O. (1988). *Abord épidémiologique d'une population de 163 sujets atteints de handicaps associés graves*. Thèse pour le doctorat en Médecine, Marseille.
- 8 Dides P. (1979). *Enquête épidémiologique d'une population d'enfants polyhandicapés observés à l'Hôpital de la Roche-Guyon*. Thèse pour le Doctorat en Médecine, Faculté X. Bichat, Paris
- 9 Geronimi M.T. (1990). *Les encéphalopathies chroniques de l'enfant. Étude épidémiologique descriptive et étiologique*. Thèse pour le Doctorat en Médecine Faculté de St Louis Lariboisière, Paris.
- 10 Gustavson K.H., Hagberg B., Hagberg G., Sarsk (1977). Severe mental retardation in a swedish country. Etiology and Pathogenic Aspects of Children born 1959-1970, *Neuropadiatrie*, 293.
- 11 Laumon B., Mamelle N., Routhier J. L., Mamelle J. C. (1983). Antécédents maternels et périnataux des encéphalopathes : leur rapport à un essai de classification des encéphalopathes d'étiologie inconnue, *Pédiatrie*, Tome 38, 721.
- 12 Lequien P. (1991). Maturité et prématurité, hypotrophie, *Rev. Prat*, n°4. 354-356.
- 13 Nelson K. B., Ellenberg J. H. (1986). Antecedents of CP : multivariate analysis of risk, *N. Engl. J. Med.*, 315, 81-86.

- 14 Mac Laren J. et Bryson S.E. (1987). Review of recent epidemiological studies of mental retardation : prevalence, associated disorders and Etiology, *American Journal of mental retardation*, Vol. 92, n°3, 243-254.
- 15 Rantakallio P., Von Wendt L. (1986). Mental retardation and subnormality in a birth cohort of 12000 children in northern Finland, *American Journal of mental deficiency*, 90, 380-387.
- 16 Salbreux R., Deniaud J.M., Tomkiewicz S., Manciaux M. (1979). Typologie et prévalance des handicaps sévères et multiples dans une population d'enfants. Premiers résultats de l'enquête épidémiologique sur les inadaptations sévères dans la population juvénile de la région parisienne, *Neuropsychiat, Enf. Adolesc.*, 27, 172, 528.
- 17 Scally B.G., Mac Kay D.N. (1964). Mental subnormality and its prevalence in Northern Ireland, *Acta psychiatrica scandinavia*, 40, 1203.
- 18 Vodovar M., Voyer M., Dehan M., Roitgeot C., Gautier J.P., Bewisvy C., Plissier M., Goujard J., Crost M. (1989). *Devenir des prématurés de moins de 33 semaines d'âge gestationnel : résultats d'une enquête menée dans la région parisienne*, In : Pronostic neurologique des prématurés, Courbevoie, Guigoz France, 337-362.
- 19 Yong J. A. (1988). *Antenatal and perinatal causes of handicap : definitions and size of the problem*, Bailliere's Clinical Obstetrics and Gynaecology, Vol . 2, n°1, 1-7.
- 20 Ziegler E. (1987). The definition and classification of mental retardation, *Upsala Journal of Medicine Science*, suppl. 144, 9-18.
- 21 Ziegler G., Balla D., Hodapp R. (1984). On the definition and classification of mental retardation, *American Journal of mental deficiency*, 89, 215-230.

## Neuvième session

---

- **Étude de l'expression de la douleur chez le sujet déficient mental profond : incidences pratiques**

*Dr. P. Collignon, M. Béhar, E. Porsmoguer-Lacour, Y. Auffray, J.C. Combe, C. Perrin*

- **Prise en charge orthopédique des enfants à faible niveau intellectuel dits "polyhandicapés"**

*Dr. J. Dubousset*

- **Étude des circonstances et causes de décès chez l'enfant handicapé profond en institution**

*Dr. P. Doyard, A. Leroy*

- **À propos des conduites auto-offensives dans la déficience mentale et le polyhandicap**

*Dr. A. Fischer, Ph. Gabbai*



# Étude de l'expression de la douleur chez le sujet déficient mental profond : incidences pratiques

Dr. Patrick Collignon, Maurice Béhar, Élisabeth Porsmoguer-Lacour,  
Yves Auffray, Jean Charles Combe, Christian Perrin

## Introduction

La prise en compte des phénomènes douloureux chez l'enfant reste une préoccupation relativement récente dans les milieux pédiatriques. Pour l'enfant polyhandicapé, les rares références bibliographiques concernent les indications de la chirurgie radiculaire dans les douleurs spastiques. Pourtant, le risque d'une souffrance inutile est bien la première objection constamment évoquée par les parents lorsqu'il est question d'un geste médical agressif. Cette même idée revient toujours dans les propos des soignants lorsqu'une posture est trop rigoureuse, quand une intervention orthopédique est programmée ou dans n'importe quelle situation qui pourrait engendrer une douleur chez un patient si dépendant et incapable de s'exprimer clairement.

## 1. La population

Cette étude a été menée à l'hôpital San Salvador (AP-HP) sur une population de 157 patients atteints de handicaps graves à expression multiple. L'âge moyen se situe à 17,5 ans avec une répartition dispersée de 3 à 34 ans. La durée moyenne de séjour est de 11,5 ans. Ce chiffre traduit en fait une grande diversité de situations entre le moyen séjour et le séjour longue durée. L'abord épidémiologique évaluatif de notre population nous apporte les

---

\*Hôpital San Salvador - 83400 Hyères

informations suivantes : tous nos patients sont atteints de déficience mentale sévère ou impossibles à évaluer ; 60% d'entre eux ne peuvent marcher seuls, près de 60% présentent une comitialité traitée. On note, dans 70% des cas, des déformations orthopédiques sévères (qui interdisent toute verticalisation pour 30% de nos patients, et même toute posture assise pour 13% d'entre eux). Une déficience auditive majeure est prouvée dans 10% des cas, et la poursuite oculaire est absente dans 30% des cas. Par ailleurs, 17 de nos patients, incapables de déglutir, bénéficient d'une nutrition entérale à débit continu.

## **2. Le protocole (Annexes I)**

Cette étude est basée sur une grille d'évaluation composée de 14 items. Le choix des items est inspiré des données de la littérature pédiatrique (4, 6) et modulé par notre propre expérience. Malgré la grande disparité des troubles observés chez nos patients, nous avons choisi délibérément une grille unique de façon à disposer d'un outil simple et pratique. Chaque item répond à une définition précise et se rapporte à un groupe selon sa signification. Aucun symptôme ne peut être considéré comme spécifique du phénomène douloureux. La cotation est établie pour chaque item en quatre niveaux qui traduisent, à priori, une douleur d'intensité croissante, au-delà du niveau habituel propre de chaque patient. La cotation zéro est utilisée lorsque l'item semble dépourvu de toute signification. Les items du premier groupe correspondent aux signes d'appel. Il s'agit de comportements qui traduisent la composante anxieuse de la douleur. Les items du deuxième groupe représentent les troubles psychiques ou relationnels que l'on peut observer dans un contexte de douleur. Les manifestations psychotiques éventuelles font l'objet d'une cotation particulière où les actes autovulnérants sont considérés comme des signes de détresse accentuée. Les troubles du sommeil sont rattachés à ce groupe. Les items du troisième groupe correspondent aux troubles neuromoteurs. Le recours à une cotation simplifiée permet un langage commun pour tous les utilisateurs. Le niveau 4 de cette cotation évalue l'exacerbation inhabituelle de ces troubles que nous observons chez le sujet tétraplégique. Les items du quatrième groupe correspondent aux signes directs de la douleur. La recherche d'une zone douloureuse ne pose, en général, pas de problème mais l'appréciation d'une attitude antalgique est souvent déterminée par le soignant qui découvre une posture plus confortable. La cotation des items est réalisée de manière rétrospective sur 24 heures, par un médecin, après interrogatoire du personnel soignant. Six confrères de spécialité différente ont collaboré pour cette étude : trois pédiatres, un médecin rééducateur, un psychiatre, et un chirurgien orthopédiste. La cotation peut être réitérée sur plusieurs jours consécutifs ou non, selon l'évolution. L'infirmière utilise simultanément une échelle visuelle analogue d'hétéro-évaluation qui permet de repérer les différences d'appréciation du phénomène douloureux. Les résultats sont récapitulés sur un diagramme et interprétés de façon comparative par rapport à l'état basal du sujet défini en équipe pour chacun des patients. Cet élément est fondamental car aucun signe ne répond à une cotation absolue applicable pour chaque sujet. Les particularités neurologiques et psychologiques de chacun d'entre eux sont ainsi prises en compte pour cette évaluation différentielle. Dans notre étude, la conduite thérapeutique n'est pas systématisée et chaque prescripteur garde l'initiative du traitement antalgique en fonction de son propre jugement.

## **3. Résultats et commentaires**

Sur une période de 6 mois, nous avons été confrontés à 22 situations de douleur chronique ou aiguë concernant 13 patients âgés de 7 à 30 ans (Annexe II). Dans 9 cas, il s'agit de suites

immédiates d'une intervention chirurgicale orthopédique et l'utilisation de la grille est systématique si possible dès le lendemain de l'opération. Dans 4 cas, il s'agit d'une pathologie traumatique et deux observations concernent un retard au diagnostic chez des sujets à troubles psychotiques graves. Dans 5 cas, un contexte d'oesophagite peptique semble à l'origine de manifestations douloureuses, ce qui n'est confirmé que dans 3 cas. Enfin, 4 observations concernent des circonstances diverses : subluxation évolutive de hanche, phimosis, myosite virale, douleurs d'origine inconnue. Parmi toutes ces observations, un seul cas est jugé impossible à interpréter par erreur de cotation de l'observateur avec une confusion entre le niveau zéro et le niveau 1 (cas n°5). Dans 3 cas, l'analyse des résultats permet de conclure à l'absence de douleur manifeste : 2 cas d'oesophagite peptique chez un enfant psychotique (cas n°3 et n°6), 1 cas de phimosis avec réaction inflammatoire locale (cas n°19). Pour les suites immédiates d'intervention chirurgicale, l'observation n°1 est très caractéristique des difficultés rencontrées. Les items du Groupe I sont constamment perturbés mais ils traduisent autant l'anxiété du patient que la réalité d'une situation douloureuse. Cette composante anxieuse est particulièrement accentuée chez le sujet polyhandicapé. Les items du Groupe II sont rarement significatifs dans ce type de situation. En fait, la notion d'atonie psychomotrice est décrite dans les services d'oncologie pédiatrique pour des situations de douleur chronique et ne semble pas adaptée au contexte du polyhandicap (4). En particulier, le deuxième item de ce groupe (capacité à réagir aux soins douloureux) est très souvent pris en défaut avec la cotation que nous avons définie. Les items du Groupe III semblent également difficiles à interpréter dans les suites chirurgicales où le recours aux coquilles plâtrées est systématique. Pour les items du Groupe IV, la contention obère, de même, l'appréciation d'une attitude antalgique mais la douleur locale est facilement évaluée par l'infirmière au cours des soins de la plaie opératoire. Dans certains cas, le sujet désigne spontanément cette zone douloureuse. Enfin, on note une différence d'appréciation des items assez marquée entre les équipes chirurgicales et les équipes pédiatriques, ce qui est tout fait confirmé par l'étude des échelles visuelles analogues. Lorsque le sujet verbalise clairement ses sentiments, l'évaluation de la douleur ne pose aucun problème. Par contre, chez l'enfant à troubles psychotiques graves, la recrudescence des manifestations auto-vulnérantes est parfois le seul symptôme permettant d'identifier une douleur. Dans l'observation n°14, le diagnostic d'une fracture de la clavicule a été porté avec plusieurs jours de retard et les troubles ont rapidement régressé après contention et prescription d'antalgiques. Dans l'observation n°22, tout à fait analogue, il s'agit d'une luxation de coude chez un adolescent psychotique. Seule une prescription prolongée de morphiniques a permis la régression des manifestations auto-agressives. Dans l'observation n°2 d'un patient sévèrement atteint de tétraplégie mixte, l'exacerbation des troubles neuromoteurs associée à des signes d'appel bruyants a précédé de quelques heures une hématémèse. L'équipe soignante nous a confirmé que l'enfant réagissait toujours de la même façon chaque fois qu'il «allait mal» et cette agitation incontrôlée nous semble très importante à observer chez le sujet polyhandicapé tétraplégique.

#### 4. Discussion

L'analyse du phénomène douloureux peut être abordée selon quatre niveaux, en fonction d'un choix de référence théorique. Au premier niveau, la douleur constitue un mécanisme physiologique de défense, car elle s'inscrit comme un signe d'appel face à une agression. Si ce symptôme n'est pas pris en compte, la douleur constitue alors un facteur aggravant de la réaction de stress (5). Au deuxième niveau, la douleur est une épreuve sensorielle pour

laquelle il n'y a pas de réelle proportionnalité entre l'agression et la perception (3,4). Le concept d'énantiotropie illustrerait bien une situation où des circonstances analogues en apparence peuvent déterminer des manifestations tout à fait différentes, et où les mêmes manifestations sont observées dans des circonstances diverses en première analyse. Au troisième niveau, la douleur est une expression qui met en jeu les moyens de communication dont dispose l'enfant. Chez le sujet polyhandicapé, cette communication répond rarement à un code linguistique. Il faudra donc être capable de déchiffrer un code analogique qui n'est pas spécifique du symptôme douloureux et qui subit le brouillage des troubles neuro-orthopédiques et de la surcharge psychotique. Le quatrième niveau met en jeu des mécanismes de transfert de la part du soignant, confronté à la situation particulièrement inacceptable de l'enfant handicapé et souffrant. Or, c'est justement le soignant qui doit déceler le symptôme douloureux au risque d'en déformer le caractère par des réactions de déni, de dénégation ou, à l'inverse, d'exagération. Aussi, quelque soit le choix théorique, seule l'expérience clinique permettra d'aborder dans sa globalité une situation de souffrance chez un patient incapable d'en exprimer clairement le message. L'analyse des circonstances est, bien sûr, un élément primordial autant pour le diagnostic que pour le traitement de la douleur (5). Le bon sens permettra ainsi de surmonter les inévitables imperfections d'une échelle comportementale. Au-delà des difficultés de ce type d'analyse clinique, nous avons ressenti une très grande implication du personnel soignant et il nous semble désormais nécessaire d'adapter notre grille d'évaluation pour l'intégrer au dossier infirmier (6). Le sujet psychotique arriéré pose un problème très particulier lorsque l'agression douloureuse se manifeste par l'apparition ou la recrudescence de manifestations autovulnérantes. Le déterminisme des phénomènes d'automutilation a inspiré de nombreuses études et certains auteurs émettent l'hypothèse d'une perturbation du métabolisme des endomorphines (1,2,3,4). Dans certains cas, les antagonistes de la morphine ont même été préconisés pour ce genre de situation (2).

## Conclusion

Notre étude se conçoit comme une première approche du problème de la douleur chez les sujets polyhandicapés dont nous avons la charge. Nous tirons trois enseignements de ce travail préliminaire. En premier lieu, nous constatons l'imperfection de notre grille d'évaluation lorsqu'elle s'attache à décrire la notion d'atonie psychomotrice que l'on a pu démontrer chez d'autres enfants et dans d'autres circonstances. D'autre part, nous retrouvons une grande implication du personnel soignant qui nous motive pour intégrer notre grille au dossier infirmier. Enfin, il faut noter le caractère très particulier des manifestations douloureuses chez le sujet arriéré psychotique avec les difficultés diagnostiques et thérapeutiques qui en découlent.

## Références bibliographiques

- 1 Geissmann P. et Coll. (1984). L'automutilation chez l'enfant psychotique et dans d'autres circonstances, approche neurobiologique et psychanalytique, *Neuropsychiatrie de l'Enfance*, 32 (4), 201-204.
- 2 Basquin M (1984). La chimiothérapie des automutilateurs, remarques et perspectives, *Neuropsychiatrie de l'Enfance*, 32 (4), 209-212.
- 3 Cambier J (1985). Le langage de la douleur, *La Revue du Praticien*, 35 (21), 1215-1222.
- 4 Pichard-Léandri E, Gauvain-Piquard A et coll. (1989). La douleur chez l'enfant, Ed. Medsi / Mc Graw-Hill.
- 5 Eland J.M. (1990). Pain in children, *The Nursing Clinics of North America*, 25 (4), 871-884.
- 6 La douleur de l'enfant (1991). *Quelles réponses*, ATDE, Journée du 12 Décembre.

## **Annexe I : Items du premier groupe**

### *1 Pleurs. Bruits de pleurs et/ou accès de larmes.*

- 1 Pas de pleurs
- 2 Gémissements ou pleurs silencieux
- 3 Pleurs
- 4 Sanglots

### *2. Cris. Haute tonalité et intensité sans larmes.*

- 0 N'est capable d'aucune vocalise
- 1 Pas de cris
- 2 Cris provoqués par les manipulations
- 3 Cris Spontanés
- 4 Hurlements

### *3 Mimique. Expression du visage traduisant la douleur.*

- 1 Calme ou souriant
- 2 Grimace déclenchée par les manipulations
- 3 Grimace Spontanée
- 4 Rictus douloureux permanent

### *4 Verbalisation. Expression de la douleur par des mots ou des symboles propres à l'enfant, peut doubler les pleurs ou les cris*

- 0 Incapable d'accéder au symbole
- 1 Ne se plaint pas
- 2 Plaintes diverses sans rapport avec la douleur
- 3 Plaintes de douleurs aux manipulations
- 4 Plaintes de douleur spontanée

## **Items du deuxième groupe (troubles psychiques)**

### *1 Relation au monde. Intérêt pour l'environnement*

- 0 Aucune vie relationnelle habituelle
- 1 S'intéresse spontanément à l'environnement
- 2 Intérêt faible, doit être sollicité
- 3 Désintérêt total pour l'environnement
- 4 État de prostration

### *2 Capacité à réagir lors de soins douloureux*

- 1 Réaction vive : protestation, défense
- 2 Réaction faible d'opposition ou de retrait
- 3 Aucune Protestation
- 4 Résignation Totale

### *3 Capacité à interagir avec le soignant*

- 0 Aucune vie relationnelle habituelle
- 1 Bon Contact
- 2 Difficultés pour établir un contact
- 3 Refus hostile de tout contact

- 4 *Retrait dans l'indifférence totale*
- 4 Manifestations psychotiques
- 0 Aucune manifestation psychotique habituelle
- 1 Manifestations autistiques calmes et ludiques (stéréotypies)
- 2 Accentuation des comportements de base
- 3 Réaction de panique : fuite, hurlements
- 4 Actes autovulnérants

5 *Troubles du sommeil*

- 1 Sommeil paisible
- 2 Sommeil agité
- 3 Insomnies
- 4 Perte totale du cycle nyctéméral

**Items du troisième groupe** (Troubles neuromoteurs)

1 *Motricité spontanée*

- 1 Normale
- 2 Légèrement perturbée
- 3 Très perturbée
- 4 Exacerbation inhabituelle des troubles

2 *Excitabilité spontanée*

- 1 Normale
- 2 Légèrement perturbée
- 3 Très perturbée
- 4 Exacerbation inhabituelle des troubles

3 *Évaluation globale du tonus*

- 1 Normale
- 2 Légèrement perturbée
- 3 Très perturbée
- 4 Exacerbation inhabituelle des troubles

**Items du quatrième groupe** (Signes directs de la douleur)

1 *Attitude antalgique*

- 0 Impossible à déterminer
- 1 Aucune douleur lors de l'examen et de la mobilisation douce
- 2 Attitude antalgique en mouvement
- 3 Attitude antalgique spontanée au repos ou déterminée par le soignant
- 4 Obnubilé par sa douleur

2 *Zones douloureuses*

- 1 Aucune zone douloureuse
- 2 Zone douloureuse révélée par la palpation
- 3 Zone très douloureuse à l'examen ou désignée de façon spontanée
- 4 Examen impossible du fait de la douleur

## Annexe II : Nos observations

1	Patient n° 1	13 ans	Ténotomie des adducteurs
2	Patient n° 2	15 ans	Oesophagite Peptique
3	Patiente n° 3	10 ans	Oesophagite Peptique
4	Patiente n° 4	30 ans	Ténotomie des adducteurs
5	Patient n° 5	7 ans	Ténotomie des adducteurs
6	Patiente n° 3	10 ans	Oesophagite Peptique
7	Patiente n° 6	15 ans	Intervention Rachidienne
8	Patiente n° 2	15 ans	Oesophagite Peptique
9	Patiente n° 7	22 ans	Fracture du radius
10	Patient n° 2	15 ans	Oesophagite Peptique
11	Patient n° 8	14 ans	Ténotomie des adducteurs (1er temps)
12	Patient n° 8	14 ans	Ténotomie des adducteurs (2ème temps)
13	Patient n° 9	9 ans	Fracture du fémur
14	Patiente n° 10	18 ans	Fracture de la clavicule
15	Patient n° 8	14 ans	Abcès crural postopératoire
16	Patient n° 11	12 ans	Subluxation évolutive de hanche gauche
17	Patient n° 9	9 ans	Ténotomie des adducteurs
18	Patient n° 11	12 ans	Ténotomie des adducteurs
19	Patient n° 11	12 ans	Phimosi Infecté
20	Patient n° 12	11 ans	Myosite Virale
21	Patient n° 12	11 ans	Douleurs d'origine inconnue
22	Patient n° 13	16 ans	Luxation du coude

## **Prise en charge orthopédique des enfants à faible niveau intellectuel dits «polyhandicapés»**

Dr. Jean Dubousset\*

Le terme de polyhandicap ne me plaît pas car il n'est ni juste, ni pratique, ni précis, ni honnête. Lorsqu'un enfant présente des séquelles de poliomyélite, qu'il a une fracture et que de surcroît il est aveugle, n'est-ce pas un polyhandicap ? Il s'agit, vis à vis de nous-mêmes, de l'enfant en question, de sa famille surtout et de la société toute entière, de voir les choses en face et de ne pas voiler la vérité sous une dénomination vague, irréaliste et donc fautive.

Ces enfants, avec des lésions motrices d'origine cérébrale qui présentent de surcroît un faible niveau intellectuel, qu'ils aient ou non une atteinte sensorielle supplémentaire, souffrent comme tous les autres enfants, même si parfois on a de la peine à discerner cette souffrance au milieu de mouvements ou de mimiques plus ou moins incontrôlées. Ces douleurs sont parfois, sinon souvent, d'origine orthopédique et c'est pourquoi mon cœur d'orthopédiste d'enfants est extrêmement sensible à ce propos pour trois raisons.

### **1. Trois raisons pour assurer la prise en charge des enfants atteints d'infirmité motrice d'origine cérébrale**

- La première raison est que la discrimination basée sur ce point parmi les IMC est extrêmement néfaste, voire dangereuse. En effet, ayant été souvent confronté il y a quelques années et encore de temps en temps actuellement à des désastres orthopédiques insurmon-

\* Service d'Orthopédie - Hôpital Saint-Vincent-de-Paul - Paris..

tables, du seul fait de l'abandon orthopédique parfois par ignorance, mais parfois de propos parfaitement délibéré, je me suis élevé vigoureusement contre cet état. La discrimination ne doit plus exister, ces enfants ont une infirmité motrice d'origine cérébrale dont on sait que l'importance et le type de l'atteinte va retentir sur la fonction, déterminer telle ou telle déformation, aboutir à telle ou telle lésion orthopédique, et définir tel ou tel type de vie : marchant sans aide, marchant avec aide autonome, marchant avec tierce personne, semi-debout, vie assise ou semi-assise. S'il est certain que les enfants intelligents aideront mieux les thérapeutes et parents dans leurs efforts d'amélioration (ce qui n'est d'ailleurs pas toujours le cas), l'absence de communication vis à vis de ces malformations ne doit absolument pas être un facteur de discrimination. Et quand on a entendu certains enfants (soit disant à bas niveau et abandonnés sur le plan orthopédique) hurler de douleur lorsqu'on immobilisait la hanche luxée à la fin de l'adolescence, on ne peut plus supporter cette discrimination sur le plan orthopédique. Quels seraient alors les critères de choix et ne doit-on pas s'interroger sur leur fiabilité ? Il y a une dizaine d'années, je me suis occupé d'un malade âgé de 15 ans qui, depuis sa petite enfance, était dans un centre spécialisé pour polyhandicapés profonds. Il était atteint d'une importante scoliose et d'une luxation de hanche. Il était incapable de s'exprimer avec sa bouche mais parfaitement avec ses yeux. Ce sont les désordres orthopédiques douloureux qui l'ont amené à quitter son centre pour le service d'orthopédie de Saint Vincent de Paul où l'on a redressé la colonne mais aussi reconsidéré le diagnostic. On sait qu'il existe toutes les formes intermédiaires entre le grand athétosique incapable de marcher ni même de parler, parfaitement intelligent, et le grand débile majeur ayant une déambulation parfaitement autonome. Chaque cas est particulier et doit être traité, sur le plan orthopédique, comme tel.

- La deuxième raison qui m'amène à traiter ces enfants est qu'il n'existe pas de différence dans les indications orthopédiques ou chirurgicales quel que soit le niveau orthopédique (hanches, genoux, pieds, rachis, membres supérieurs) et le niveau mental. Le suivi orthopédique sera donc le même que pour toute l'infirmité motrice cérébrale (I.M.C.). En fait, ce qui variera en fonction de ces différents niveaux mentaux seront les adaptations aux modalités techniques des traitements proposés pour les rendre les moins agressifs possible.

- Enfin la troisième raison est qu'il faut essayer d'être réaliste vis à vis de ces enfants et ne pas se laisser bercer par des visions utopiques. Il faut adapter nos techniques aux buts à atteindre ce d'autant plus que le QI du patient est faible. La communication, quel qu'en soit le niveau, est la première priorité. La seconde priorité est l'indépendance fonctionnelle qui doit être la meilleure possible. Dans cette recherche d'indépendance, la démarche est certes très importante, mais aussi difficile d'autant plus que le désir de marcher, de se déplacer ou même de tenir assis n'est pas toujours présent chez l'enfant. Très souvent, il subit, ne demande rien, est très passif ou au contraire fait preuve d'opposition extrême et d'agressivité. Ce comportement rend très difficile les traitements orthopédiques notamment avec l'inefficacité habituelle des appareillages et orthèses compliquées (rachidienne ou de déambulation). Mais il n'y a pas de règle absolue car tout le monde connaît des cas où, justement, un appareillage donnant une tenue verticale artificielle a été l'éclair qui a déclenché une amélioration à la fois orthopédique, relationnelle et intellectuelle. Le dernier élément fondamental est qu'il faudra que nos thérapeutiques orthopédiques et chirurgicales n'entravent pas une hypothétique fonction de révélation tardive et par exemple que des ténotomies abusives et larges n'empêchent pas une éventuelle tenue au sol même aidée par une ou deux tierces personnes et ne rendent pas l'enfant définitivement grabataire.

## 2. La prise en charge et le suivi orthopédique

Pour ce qui est de la prise en charge et le suivi orthopédique proprement dits, tout doit être systématiquement surveillé en fonction de la localisation et de l'atteinte neurologique. Il n'y a pas de différence majeure dans les indications concernant les enfants de faible niveau et les autres mais il faudra avoir pour but de simplifier au maximum les appareillages, les interventions et les suites opératoires et de rendre la vie la plus facile (ou la moins difficile) possible pour l'entourage, qu'il soit parental, éducatif ou kinésithérapeutique.

- Pour les enfants qui marchent, soit librement, soit avec marche aidée, et qui voient se développer une déformation nécessitant chirurgie et maintien post opératoire par appareillage ou plâtre, l'idéal est la mise en place d'emblée d'un appareillage de marche sans interruption de la station debout et de la déambulation. Par exemple, pour un pied nécessitant un plâtre post opératoire, il faut rapidement passer du plâtre de marche à la chaussure (voire rien du tout) par l'intermédiaire d'attelles légères mises dans les chaussures ordinaires sans cesser de verticaliser l'enfant et de le faire marcher, si besoin est, avec appareil à appui ischiatique empêchant momentanément le poids sur l'arthrodèse par exemple. Pour des ténotomies ou libérations des parties molles, il faut être relativement libéral dans la journée pour faire bouger l'enfant au maximum, mais par contre, être draconien la nuit au besoin en s'aidant de médicaments calmants. Pour une luxation de hanche, il faut essayer de faire la chirurgie en un seul temps, parties molles et os, et verticaliser l'enfant dans son plâtre postopératoire s'il y a eu ostéosynthèse associée du fémur avec par exemple un plâtre moulé où l'on marque bien l'appui ischiatique, ce qui est tout à fait possible. La verticalisation en appui sur l'autre côté, voire la suspension dans un cadre de marche raccourcit de beaucoup la reprise de la fonction libre ensuite. Il faut donc essayer de passer du stade chirurgical à la reprise d'activité libre par ces intermédiaires qui ne font pas appel à la volonté de l'enfant, et réduire au minimum la durée d'immobilisation stricte et le décubitus, facteur d'ostéoporose et de douleurs qui bloquent l'enfant et peuvent le faire régresser sur le plan non seulement moteur mais aussi psychique. Évidemment pour ce qui est du rachis lorsqu'il s'agit d'un rachis jeune que l'on ne peut traiter d'emblée chirurgicalement, les corsets doivent être peu contraignants pour les mouvements de la tête et du cou, des membres supérieurs et inférieurs. Ces corsets doivent être des corsets courts sans têtère avec lesquels les enfants n'auront peu ou pas de modification de leur vie de tous les jours. Il ne faut pas s'attendre à un arrêt et un contrôle parfait de l'évolution scoliotique mais à un ralentissement de l'aggravation et à une sensibilisation de la famille et de l'entourage à ce problème ce qui, en fin de compte, aboutit à une meilleure surveillance. Cela ne doit pas dispenser le kinésithérapeute de sortir chaque jour ces enfants de leur corset pour les masser, les assouplir, les mobiliser, en sachant bien que pour la majorité d'entre eux un traitement chirurgical final sera souvent nécessaire. Pour ce traitement, lorsque l'âge et la croissance adéquats ont été atteints, c'est bien là le triomphe des techniques modernes ou les moyens puissants d'ostéosynthèse segmentaires qui permettent de se passer totalement d'immobilisation plâtrée et même de corset en particulier avec l'instrumentation universelle que nous avons mis au point avec Yves Cotrel. La préparation préopératoire doit être réduite à son plus strict minimum, parfois supprimée si la courbure est souple, de quatre à huit jours de halo si la courbure est rigide (halo suspension assis). La réduction per-opératoire est relativement peu recherchée alors que la contention segmentaire est fondamentale. Avec ces appareillages, les enfants sont remis debout ou assis dans les huit jours qui suivent l'intervention et retrouvent ainsi beaucoup plus rapidement leur déambulation libre ou aidée. Je peux vous dire que depuis plus de 20 ans que je greffe des rachis d'enfants et adolescents infirmes moteurs cérébraux les progrès sont considérables.

- Le problème est plus délicat pour les formes d'atteinte globale chez les enfants non marchant, voire ne se tenant pas assis seuls. Il faut mettre en place une surveillance constante depuis le plus jeune âge jusqu'à l'âge adulte avec deux objectifs principaux : avoir des hanches mobiles si possible en place, un bassin d'aplomb et un rachis équilibré non seulement dans le plan frontal droite-gauche mais aussi antéro postérieur ; conserver, préserver ou retrouver si cela est possible un appui au sol de verticalisation, c'est à dire avoir un enfant qui se porte au lieu d'avoir un enfant que l'on porte. Pour cela il faut avoir constamment à l'esprit deux grands principes.

- Lutter contre le postural spontané par l'utilisation des sièges moulés, en vérifiant la situation des têtes fémorales dans ces sièges, mettre debout, même artificiellement ces enfants, ce qui exige une liberté articulaire des genoux et des pieds chaussables, mobiliser ces enfants chaque jour. Mettre ces enfants en permanence dans un siège moulé tenu n'est pas la bonne solution, elle est facile mais dangereuse. La kinésithérapie, sans chercher à vouloir faire acquérir par l'utilisation de réflexes ou autre une espèce de fonction, a un intérêt majeur pour mobiliser, remuer et verticaliser. On retrouve l'étymologie de kinésithérapie dans son sens le plus basal qui n'est pas le plus mauvais et qui, pour moi, est de loin le plus utile.

- Le second grand principe est la prudence chirurgicale chez ces enfants. Rien n'est plus difficile chirurgicalement que de redonner un équilibre postural. Nous avons bien montré, avec Dominique Lefoll, que si l'on corrigeait bien et même très bien les luxations de hanche, on ne redonnait un équilibre musculaire correct que dans 60% des cas, en particulier dès qu'il y a une composante que j'appelle « nerveuse » (et que d'autres appellent de noms plus savants) qui, en fait, est pour moi un trouble des trois commandes, volontaire, automatique et posturale. Il faut se méfier des interventions nerveuses, c'est pourquoi depuis longtemps je ne touche chirurgicalement les nerfs qu'avec parcimonie jamais sur le tronc même de la branche artérielle mais seulement après leur division en fin rameau près de leur destinée musculaire. Malheureusement, malgré toutes ces précautions, on est encore trop souvent « trahi ». Je me méfie des interventions bilatérales pour des excentrations unilatérales, car il ne faut pas oublier que les adducteurs de la hanche droite sont équilibrés dans le plan frontal par les élévateurs de l'hémibassin gauche et vice versa. Chez ces enfants, il faut surveiller le plus étroitement possible les hanches dans un premier temps et le rachis ensuite. Les hanches conditionnent avant tout les postures : assises avec siège, debout en abduction. Il faut mettre ces enfants assis voire même debout, souvent artificiellement, car la position couchée est mauvaise, non seulement sur le plan orthopédique (hanche, rachis, bassin), mais aussi sur bien d'autres plans. Le thorax devient plat, lordotique, les troubles respiratoires et digestifs en découlent, les têtes fémorales se luxent non seulement en haut mais aussi en avant (irréversible dans ce second cas). Le siège moulé est bien utile évidemment. Il ne faut pas oublier que pour ce type de malade l'appareil de Phelps, en réalisant en position assise un montage plus ou moins fixe des membres inférieurs par rapport au tronc, peut avoir un intérêt stabilisateur. Cela ne suffit pas toujours pour empêcher les hanches de se luxer et, si tel est le cas, il ne faut pas attendre. Bien sûr, on pratiquera des ténotomies des psoas, du droit interne, de la portion blanche du moyen adducteur. Si la luxation et la déformation osseuse sont déjà avancées, on fera la chirurgie en un temps, parties molles et os, associant ostéotomie fémorale quasiment toujours et ostéotomie pelvienne si nécessaire. Parfois, l'opération est bilatérale sur le fémur pour rendre symétrique l'attitude des membres inférieurs. Souvent aussi ces enfants ont un assez gros traitement de fond par le Gardéal®, le rachitisme et l'ostéomalacie qui accompagnent parfois ce traitement ne sont pas exceptionnels. Je voudrais dire, à l'occasion de ces traitements chirurgicaux chez des enfants à faible niveau, comme pour les autres d'ailleurs, qu'il me paraît essentiel, chaque fois que cela est possible, que la mère ou la famille soit hospitalisée avec son enfant ; les suites opératoires étant toujours

mieux vécues par les infirmières, les parents et l'enfant lui-même. Si l'enfant est dans un Centre, il est souhaitable que les personnes du Centre qui, habituellement, s'occupent de lui, viennent à l'hôpital voir l'enfant. Enfin, dans tous les cas, il faut que le séjour hospitalier soit le plus court possible. Cette attention de la hanche, et par son intermédiaire des membres inférieurs et en particulier des genoux (ténotomies, allongements des ischiojambiers qu'il faut doser pour ne pas aboutir à des genoux raides en extension très gênant pour la station assise et l'équilibre sagittal du rachis) est importante car, en son absence, la chirurgie des grandes catastrophes (qui se passe le plus souvent soit par des ténotomies larges périarticulaires avec ou sans résection tête et col associée), n'est pas toujours simple ni pour le malade qui souffre beaucoup plus, ni pour l'entourage, ni pour le résultat lointain qui n'est pas toujours bon. En tous cas, il faut rechercher la mobilité des hanches, permettant la station verticale mais surtout assise avec suffisamment de flexion pour que l'utilisation éventuelle des membres supérieurs ne soit pas perturbée. Pour les pieds, on ne cherchera que le pied chaussable et si possible plantigrade s'il y a un appui au sol possible mais on préférera conserver un valgus équin même énorme si essayer de le corriger risque d'aboutir à un triple flexum sans possibilité de redressement actif. Pour le rachis, les éléments que je vous ai indiqués précédemment s'appliquent avec encore plus d'acuité ici puisque ces enfants en fauteuil roulant peuvent sans contention externe être remis assis d'emblée en post opératoire. Il faut cependant signaler qu'un certain nombre d'enfants grabataires et couchés depuis longtemps n'ayant pas bénéficié depuis la petite enfance des différentes mesures posturales précédemment évoquées présentent assez souvent un reflux gastro oesophagien avec hernie hiatale qui réclame toujours un traitement médical, parfois une cure chirurgicale avant le traitement rachidien.

## **Conclusion**

En conclusion, je voudrais insister sur la nécessité de la prévention de ces troubles orthopédiques par une prise en charge précoce de ces enfants et poursuivie tout au long de leur croissance à tous les niveaux orthopédiques et qui agira sur le développement articulaire la trophicité osseuse, l'absence de douleur et le développement psychique, aussi bas soit il. Il faut s'occuper du mieux possible, et avec les mêmes règles orthopédiques de ces enfants, pour améliorer la prise en charge globale parentale ou de l'entourage. Il ne faut pas non plus perdre de vue qu'un rattrapage tardif revient toujours plus cher qu'une prévention, avec un résultat bien moins satisfaisant.

# **Étude des circonstances et causes de décès chez l'enfant handicapé profond en institution**

Dr. Pierre Doyard et Aline Leroy\*

Nous rapportons dans ce travail les causes et les circonstances de décès survenus chez 53 patients de l'Hôpital San Salvador sur une période qui s'étend du 1er janvier 1979 au 31 décembre 1991. Ce travail a été effectué en deux temps : une première étude, du 1er janvier 1979 au 31 décembre 1981, où une analyse précise des conditions de décès des patients hospitalisés a permis d'établir des protocoles de soins adaptés à la population des enfants polyhandicapés ; la deuxième partie, de janvier 1982 à décembre 1991, expose les circonstances de décès et permet une étude comparative entre ces deux périodes. La conclusion de cette étude, en dehors des aspects somatiques liés à la prise en charge des différentes pathologies du polyhandicapé, propose une réflexion éthique sur l'avenir du polyhandicapé : soins et structures d'accueil.

## **1. Patients et méthodes**

Cinquante-trois patients ont été étudiés de janvier 1979 à décembre 1991. Les principaux facteurs étudiés sont l'âge et le sexe, l'origine du polyhandicap, le degré de dépendance, l'existence d'une pathologie respiratoire (antécédents d'infections respiratoires, état de la mécanique ventilatoire, facteurs infectieux récents, soit de type broncho-pulmonaire, soit de type O.R.L.), la nature des germes responsables d'infections, l'existence d'une pathologie du tube digestif et le type de l'alimentation, certains facteurs iatrogènes (en s'interrogeant

---

\*Hôpital San Salvador - 83400 Hyères

notamment sur le rôle possible de certains médicaments), et enfin la pathologie précédant immédiatement le décès, notamment le rôle de certains facteurs saisonniers infectieux. Il s'agit là d'un travail essentiellement clinique, aidé par des examens radiologiques et bactériologiques mais aucune étude anatomopathologique n'a été effectuée.

## 2. Résultats

Au total, cinquante-trois patients sont décédés pendant cette période, dix-sept de sexe féminin, trente-six de sexe masculin. La fréquence beaucoup plus importante chez les garçons que chez les filles s'explique, partiellement seulement, par une majorité de patients du sexe masculin dans notre population. Dans la première série (1979-1981), trente-deux patients sont décédés (vingt-deux garçons et dix filles), leur âge moyen au moment du décès étant de 11 ans et 1 mois, avec des valeurs extrêmes comprises entre 2 ans 7 mois et 24 ans. Dans la deuxième série (1982-1991), vingt-et-un patients sont décédés (quatorze garçons et sept filles), l'âge moyen au moment du décès étant de 15 ans et 6 mois avec des valeurs extrêmes comprises entre 8 ans 1 mois et 29 ans 8 mois.

### *Importance du handicap et degré de dépendance*

Dans la première série, vingt-huit des trente-deux patients sont totalement dépendants, dont plus des deux tiers (dix-neuf) sont nourris par sonde. Dans la seconde série, vingt patients (sur vingt-et-un) sont totalement dépendants, dont la moitié (dix) est nourrie par sonde.

### *Répartition saisonnière*

L'étude de la répartition saisonnière montre que celle-ci est sensiblement identique dans les deux séries et indique une légère prédominance des décès pendant la période hivernale (de novembre à avril) : vingt patients sur trente-deux dans la première série, onze sur vingt-et-un dans la seconde.

### *Étude des causes de décès*

Dans la première série, vingt-deux des trente-deux patients sont décédés d'une infection respiratoire sévère directement responsable du décès. Sept patients sont décédés sans que l'on puisse affirmer avec certitude l'origine du décès mais quatre d'entre eux avaient présenté un épisode infectieux dans les jours précédents. On ne peut donc parler que de trois décès inexplicables. Pour ce qui est des trois autres décès, ils sont liés à la pathologie majeure de l'enfant : insuffisance cardiaque ou insuffisance rénale entrant dans le cadre de leur syndrome. Dans la deuxième série, onze des vingt-deux patients sont décédés d'une infection respiratoire sévère : deux sont décédés d'une fausse route, cinq sont décédés dans des conditions mal précisées mais chacun avait un point d'appel infectieux dans ses antécédents. Seuls trois décès sont réellement inexplicables. Les deux séries sont donc très voisines. Il faut souligner l'importance des détresses respiratoires responsables d'environ deux tiers des décès, les facteurs infectieux étant en cause dans 80% des cas. Seulement 9% des décès sont réellement de cause inexplicable.

### *Étude des facteurs favorisants*

Les foyers infectieux sont retrouvés avec une grande fréquence : des antécédents d'infections respiratoires chroniques hautes ou basses sont retrouvés chez plus de deux tiers des patients mais d'autres facteurs sont à souligner, notamment stomatologiques, cutanées et urinaires. Quant à l'étude des germes responsables, elle met en évidence la très lourde responsabilité de deux germes (staphylocoques et pyocyaniques), en particulier dans la première série. On sait que ces germes sont des germes hospitaliers à voie de contamination et de dissémination aérienne. Parmi les autres facteurs favorisants, les problèmes digestifs chroniques occupent une place importante : reflux gastro oesophagien, hématurie ou mérycisme ; ils sont présents au total chez dix-huit des cinquante-trois patients, mais avec une différence notable dans chaque série : quatorze des trente-deux patients de la première série, quatre sur vingt-et-un dans la seconde seulement. L'analyse des autres facteurs est beaucoup plus délicate. Toutefois, il paraît important de souligner le rôle de certaines thérapies, notamment de certains traitements anticomitiaux ou de traitements neuroleptiques qui peuvent avoir un rôle dépresseur sur les centres respiratoires. La comitativité est en effet une des caractéristiques de ces enfants polyhandicapés profonds. Trente-et-un des cinquante-trois patients ont un traitement anticomitial ; dix-sept ont deux médicaments et sept ont au moins trois médicaments associés. Intervient de façon très probable également la médiocrité de l'état général. Nous l'avons appréciée par le degré de trophicité calculé par le rapport poids/taille. Il n'est que rarement normal ou supérieur à la normale : six sur trente-deux observations dans la première série, quatre sur vingt-et-un dans la seconde. En revanche, une hypotrophie moyenne ou sévère est relevée dans quarante-trois des cinquante-trois observations. On doit également souligner l'importance des déformations rachidiennes et des déformations de la cage thoracique rendant peu efficace la mécanique ventilatoire.

### **3. Commentaires**

En dehors de cas particuliers liés à la pathologie même de l'enfant et au syndrome qu'il présente, la majorité des enfants décédés sont des patients grabataires, totalement dépendants, nourris par sonde et porteurs d'antécédents respiratoires. L'étude de la fréquence des décès dans notre population de patients polyhandicapés à San Salvador indique que le taux de mortalité est de 5% dans la population des enfants totalement grabataires, de 13% chez ceux qui sont nourris par sonde et de moins de 0,5% dans le reste de la population hospitalisée. La cause la plus fréquente du décès est une détresse respiratoire. Il s'agit le plus souvent de la décompensation d'un état respiratoire précaire lié à un encombrement bronchique chronique, à une diminution de la mobilité de la cage thoracique ou à des troubles du rythme respiratoire. L'enfant polyhandicapé se présente bien souvent comme un insuffisant respiratoire ou un insuffisant respiratoire potentiel incapable d'adapter sa fonction respiratoire à une situation de stress. Toutefois, il nous paraît difficile de faire la part de ce qui revient à l'inadaptation des centres respiratoires bulbaires et au rôle de certains médicaments dépresseurs respiratoires. De même, sont étroitement liées les possibilités musculaires limitées de la cage thoracique et les déformations thoraco-rachidiennes. Mais on peut affirmer que toute agression infectieuse respiratoire, toute pathologie digestive susceptible d'entraîner un reflux ou une fausse route sont potentiellement létales chez un enfant polyhandicapé profond. Par ailleurs, le rôle des agents infectieux est important et les contaminations intra-hospitalières ne sont pas négligeables.

#### 4. Mise en place de programmes thérapeutiques

L'analyse de ces facteurs, à l'issue de la première étude (1979-1981), a permis de mettre en place des protocoles simples : traitements codifiés des infections respiratoires (arrêt de toute alimentation entérale, antibiothérapie guidée si possible par la détermination du germe responsable, contrôle radiologique, reprise progressive d'une alimentation entérale), traitements préventifs des infections respiratoires, vaccinations appropriées, immunostimulations. De même, la prévention des déformations rachidiennes par des techniques chirurgicales, a été mise en place et déjà un patient a pu bénéficier d'une intervention de type Cotrel-Dubousset. Ceci impose une réflexion au cas par cas, qui prenne en compte les possibilités de l'enfant, des discussions avec les familles et de la capacité de l'équipe à l'assumer. Cette réflexion touche à l'éthique. La deuxième question concerne l'allongement de l'espérance de vie des polyhandicapés. Plus que jamais se pose la question des structures d'accueil pour adultes polyhandicapés et de leur type. C'est pour cette raison que nous avons lancé, en janvier 1992 dans le Var, une enquête épidémiologique et statistique sur le polyhandicap (POLANDIVAR) de manière à définir, en fonction de la pathologie de ces enfants, de leur degré de dépendance et de leur possibilité de communication, les structures adaptées aux patients polyhandicapés et à leurs capacités.

#### Références bibliographiques

1. Cadman D., Richards J., Feldman W. (1978). Gastroesophageal reflux in severely retarded children, *Dev. Med. Child Neurol.*, 20, 95.
2. Forssmann H., Akerson M. (1970). Mortality of the mentally deficient a study of 12 903 institutionalized subjects, *J. Ment. Def. Res.*, 14, 276.
3. Poledenak A. (1975). Respiratory disease mortality in a institutionalized, mentally retarded population, *J. Ment. Defic. Res.*, 19, 165.
4. Richards B., Sylvester P. (1969). Mortality trends in mental deficiency institution, *J. Ment. Defic. Res.*, 4, 276.

# À propos des conduites auto-offensives dans la déficience mentale et le polyhandicap

Dr. Aline Fischer et Philippe Gabbai\*

L'impact institutionnel des conduites auto-offensives, dites communément automutilatrices, est fort : le désarroi dans lequel se trouve plongé l'entourage des personnes ayant de telles conduites et les difficultés de compréhension de ces conduites justifient l'intérêt qui se porte sur ce problème. Il est important de lutter contre un abord mécaniste, simplificateur, réducteur de ces problèmes et de leur restituer leur valeur psychopathologique. Chez ces patients dont la déficience est volontiers rattachée à l'organique, le risque majeur est de réduire leurs symptômes à des conduites insensées, automatiques, démentes, leur ôtant ainsi toute valeur positive. Pour ces patients automutilateurs, que leurs gestes soient bénins ou vulnérants, il faut rechercher la signification fonctionnelle de cette expression de leur souffrance pour pouvoir mettre en place une action thérapeutique diversifiée et cohérente avec le système de compréhension théorique existant. Une enquête réalisée à la Fondation John Bost en 1990 a permis de définir un cadre théorique d'interprétation de ces conduites.

## 1. L'étude de la population

Parmi les 767 résidents du secteur maison de santé pour maladies mentales, nous avons recensé 198 personnes ayant des gestes auto-offensifs, soit 25.81 % de cette population. Ces chiffres sont sensiblement identiques à ceux rencontrés dans différentes enquêtes (Canada,

---

\*Fondation John Bost - 24130 La Force.  
Psychiatre et neuropsychiatre directeur des services médicaux.

Angleterre, Allemagne). Environ 10% de ces sujets sont des polyhandicapés. Les gestes de ces 198 patients, dont la grande majorité (87%) sont de niveau mental bas, voire de niveau grave et profond (60%), se répartissent à peu près également entre gestes bénins et gestes vulnérants. L'utilisation d'un médiateur est rare et plutôt le fait des hauts niveaux mentaux, alors que les patients dont le niveau mental est bas utilisent fréquemment leurs mains pour s'auto-agresser.

### *Répartition topographique des gestes auto-offensifs*

Tête	Mains	Autres (membres, tronc, sexes, fesses)
47.18%	28.42%	25.41%

La répartition topographique des gestes auto-offensifs montre que l'extrémité céphalique et les mains sont les cibles privilégiées. La tête est d'autant plus touchée que le niveau mental est bas.

La représentation corticale d'une zone cutanée dépend non pas de sa taille, mais du nombre de champs récepteurs qu'elle comporte. Cette constatation nous a amenés à nous pencher sur une éventuelle relation entre les zones corporelles les plus touchées et la somatotopie du lobe pariétal du cerveau. Les zones principalement atteintes (tête, mains) sont des zones à haut potentiel sensitif. Ces zones étant particulièrement bien représentées au niveau du cortex cérébral, doit-on en conclure que leurs mutilations permettent au patient de mieux se stimuler ?

## **2. Diagnostic de la signification fonctionnelle et psychopathologique (Annexe I)**

La démarche de diagnostic par étape a été adoptée, avec deux distinctions : s'agit-il d'une déficience mentale relativement harmonique, sans éléments psychotiques ; s'agit-il d'une déficience mentale avec éléments psychotiques, voire une psychose ?

### *a) Débilité mentale*

- Le tableau clinique :

Il s'agit de la classique déficience mentale moyenne ou profonde. Ce sont des sujets ayant une bonne relation avec les personnes, surtout si elles sont gratifiantes, privilégiant le plaisir sensoriel dans une recherche de stimulations agréables. Ils ont un bon rapport avec la réalité, mais une intolérance ou des difficultés de maîtrise face aux émotions et frustrations.

- Sémiologie de l'acte auto-offensif :

Il s'agit d'un acte brusque : morsure, griffure, coups dans un contexte de colère faisant suite à la frustration ou l'émotion.

- Signification psychopathologique :

C'est une décharge motrice primitive, post-émotionnelle, visant à éliminer la tension. On peut en rapprocher les manifestations auto-offensives survenant lors de douleurs somatiques, traduisant une décharge non-spécifique de tensions internes.

## *b) Tableaux à composante psychotique*

Trois critères distinctifs permettent une orientation : conduites auto-offensives violentes ou très violentes, conduites d'intensité moyenne ou faible, conduites «étranges», «surprenantes» ou «bizarres».

- Les conduites violentes ou très violentes.

### • Psychoses autistiques régressives

Le tableau clinique :

Il s'agit de tableaux autistiques d'installation secondaire, dans des états psychotiques préalablement peu déficitaires et peu autistiques (ayant le langage). Les sujets sont en retrait, avec des conduites d'immutabilité et une forte ritualisation. L'angoisse de morcellement est vive, avec un besoin intense de réassurance les amenant à des interactions «authentiques» avec les proches. Mais un intense vécu de menace, de précarité corporelle demeure prééminent.

- Sémiologie des actes auto-offensifs :

Ce sont des décharges violentes, intenses, désordonnées de coups, de griffures, de morsures mêlées à des conduites hétéro-agressives, avec agitation anxieuse et cris fréquents. Tous les facteurs qui amplifient l'angoisse peuvent être déclenchants (frustration, intrusion, ruptures, etc...).

- Signification psychopathologique :

Il s'agit d'une mise en acte de l'angoisse de morcellement dans une situation d'éclatement agressif avec perte des distinctions sujet-objet.

### • Psychose symbiotique

Le tableau clinique :

Ces sujets sont psychotiques, avec de bonnes capacités interactives. Les relations affectives sont dominées par les mécanismes de clivage de l'objet : haine vis-à-vis des mauvais objets ; mouvements d'amour vis-à-vis des bons objets, dont le sujet reste constamment proche, avec de fortes demandes affectives et de réassurance. (les échanges verbaux sont importants, il y a une extrême sensibilité à la frustration et à la séparation).

- Sémiologie des actes auto-offensifs très caractéristiques :

L'automutilation est suicidaire, violente, intense, prolongée, appliquée avec un acharnement haineux : tête fracassée sur les angles des murs, auto-dévoration des épaules et des mains...

- Signification psychopathologique :

Le sujet est incapable d'accéder à la position dépressive par refus de l'ambivalence de l'objet total perçu comme fragile, destructible. Les éléments «mauvais» de l'objet externe sont introjectés pour préserver un objet externe bon. Le mauvais objet interne introjecté est alors attaqué dans un but autodestructeur.

- Conduites d'intensité moyenne ou faible :

### • Tableaux autistiques dominants.

Autisme à carapace interne

Le tableau clinique :

Le tableau clinique est très proche de l'autisme typique de Kanner. Les sujets sont

indifférents, lointains, sans intérêt affectif (sinon un recours mécanique à autrui), apparaissant coupés du monde, hermétiques. Ils sont souvent pris dans des activités stéréotypées non productives, maniant des objets autistiques avec une forte concentration. Les mécanismes autistiques et d'identification adhésive sont très présents. On parle de carapace interne, car il n'y a pas de réalité psychique interne, pas de représentations mentales, pas de conflits internes. Ils supportent mal les interférences externes avec réaction de fuite ou de détresse (exacerbation des stéréotypies).

- Sémiologie des conduites auto-offensives :

Les gestes sont stéréotypés, rythmés, mécaniques, peu intenses, dirigés précisément sur une partie du corps avec une forte concentration : coups, gifles rythmées, coups d'ongles dans les oreilles ou sur les yeux, étirements péniliens ou vulvaires, grattages répétés... ces gestes s'accroissant lors des moments de détresse et lorsqu'il y a intrusion.

- Signification psychopathologique :

Il s'agit d'un rituel protecteur : le but est de fabriquer un matériel sensoriel qui envahit l'intérieur de la barrière autistique dans une tentative d'évitement des représentations mentales, des émotions et des pensées : c'est une autostimulation à visée autistique.

Autisme à carapace externe

Le tableau clinique :

Les sujets sont volontiers isolés, en retrait, ne se laissant pas approcher. Ils sont cependant hyperattentifs, avec des regards « pénétrants », capables de gestes agressifs, brusques et impulsifs, ils peuvent avoir des expressions verbales brèves, souvent empruntées à une personne de l'entourage. Ils n'utilisent pas d'objets autistiques de façon permanente, les stéréotypies et les rituels n'apparaissent que dans les situations d'angoisse. Ces sujets sont très sensibles aux conflits internes des personnes significatives pour eux : les mécanismes d'identification projective et introjective font que le vécu de l'autre devient le leur. Il existe chez eux un espace psychique intérieur, à l'abri de la carapace autistique externe.

- Sémiologie des actes conduites auto-offensives :

Les gestes auto-offensifs sont souvent auto-vulnérants, non mécaniques, tels que creusement des plaies, griffures prolongées, épiluchages cutanés. Il y a deux caractéristiques : le fonctionnement en tout ou rien (la conduite est irrégulière, apparaissant lors d'un vécu conflictuel d'une personne significative et s'arrêtant brusquement lorsque ce conflit dans l'objet cesse) ; l'automutilation est fréquemment accompagnée d'un regard insistant et provoquant vis-à-vis de l'objet.

- Signification psychopathologique :

Le geste auto-vulnérant a une visée autodestructrice par retournement de l'agressivité contre soi dans un mouvement dépressif. L'origine de la dépression est en fait externe, située dans un objet significatif, en proie à une situation ou à un vécu conflictuel (dépression vraie, deuil, conflits d'équipe, etc...). Le geste, accompagné d'un regard appuyé, a valeur d'appel au traitement des conflits et tensions externes qui menacent l'objet.

- *Tableaux complexes de déficiences mentales profondes avec déficit sensoriel, éléments psychotiques ou de polyhandicap.*

Le tableau clinique :

Il s'agit de sujets qui, en raison de leurs déficiences cumulées et de carences en stimulations, se «déafférentent» : apparence d'ennui, stéréotypies de balancements avec cris... Ils sont sensibles à l'approche et à la situation externe qu'ils apprécient.

- Sémiologie des actes auto-offensifs :

Les gestes sont peu intenses, rythmés ou soutenus : coups sur le front, frappe du dos sur les murs, mains enfoncées dans la bouche et mordues faiblement. Ces conduites cessent dès que l'on stimule le sujet.

- Signification psychopathologique :

Ces gestes ont une fonction de «réafférentation» par stimulation sensorielle.

- *Les conduites étranges.*

Certaines conduites frappent par leurs caractères bizarres, parfois horribles. Elles peuvent correspondre à deux tableaux particuliers.

- **Psychose à fonctionnement maniaque**

Le tableau clinique :

Il s'agit de sujets psychotiques peu déficitaires, hyperactifs, volontiers provoquants et opposants, souvent euphoriques et agités, accumulant les farces d'un goût douteux, parfois agressifs.

- Sémiologie des actes auto-offensifs :

Ces actes sont très caractéristiques et témoignent d'un sentiment de toute-puissance où la douleur est déniée : couteaux enfoncés dans les bras, ouverture du scrotum avec des ciseaux, défenestration traumatique grave «pour voir»...

- Signification psychopathologique :

Inscrites dans une dimension mégalomane, ces conduites explorent l'absence de limites du sujet. Elles peuvent aussi servir à maîtriser puis dominer l'objet.

- **Psychose à composante paranoïde**

- Le tableau clinique :

Ce sont les classiques psychoses de la deuxième enfance, où s'extériorise un délire paranoïde, où le corps menacé dans un monde menaçant et menacé à la fois forme la thématique centrale.

- Sémiologie des conduites auto-offensives :

Assez diverses, ces conduites peuvent revêtir un aspect franchement automutilatoire.

- Signification psychopathologique :

Ces conduites obéissent à la logique délirante, soit dans un but de protection (amputation sexuelle, brûlures à visée hygiénique), soit dans une perspective mégalomane.

### 3. Orientations thérapeutiques (Annexe II)

#### *La contention*

Longtemps considérée comme la seule réponse aux conduites auto-vulnérantes, elle a été discréditée par cet usage abusif. Il convient toutefois de la réhabiliter comme véritable outil thérapeutique dans des indications et des modalités précises. L'indication principale est constituée par les conduites auto-vulnérantes sévères (agi suicidaire) des psychoses symbiotiques. Les thérapeutes, en assumant le rôle persécuteur inscrit dans la contention, permettent un déplacement de l'agressivité adressée aux objets internes vers l'extérieur. Les modalités de la contention sont très importantes : confortable autant que faire ce peut, elle doit être associée à des soins de nursing intensifs, à une proximité relationnelle chaleureuse. Il est souvent nécessaire de la prolonger plusieurs semaines et d'en assurer un sevrage progressif : le relais doit être fait par une prise en charge globale et soutenue.

#### *La chimiothérapie*

La chimiothérapie est en fait un moyen secondaire dans le traitement des conduites auto-offensives, rarement suffisant à lui seul (sauf dans les agis mégalomaniques). Elle fait appel essentiellement aux neuroleptiques sédatifs, anxiolytiques (agis d'angoisse) et antidépresseurs de type médian (agi suicidaire, agi dépressif).

#### *La place centrale des thérapies à médiation corporelle*

D. Anzieu (1) a mis en évidence la construction du psychisme de l'individu à partir de l'expérience vécue corporelle. La peau, outre son rôle de protection de l'individualité, est le premier instrument et lieu d'échange avec autrui de par sa richesse en organes des sens interconnectés avec les organes des sens externes et internes. Chez les patients déficients psychotiques, polyhandicapés, de nombreux facteurs contribuent à perturber la conscience qu'ils peuvent avoir d'eux-mêmes : troubles neurologiques, troubles dus à la psychose, épilepsie, déficits sensoriels, carences en affects et en afférences, déficits cognitifs sans oublier le rôle que peuvent jouer les médicaments dans la modification de la perception du monde extérieur.

Les thérapies corporelles vont être une tentative de restauration de la conscience de soi. Leur intérêt, en plus du soin apporté, est de mobiliser une équipe autour d'un malade, d'une technique, de susciter une dynamique. La balnéothérapie, qui entre dans le cadre du maternage, semble être une bonne technique de traitement des sujets automutilateurs porteurs d'éléments psychotiques et gravement régressés. Les cures de packs sont particulièrement intéressantes chez les malades automutilateurs graves, d'une part pour leur efficacité comme thérapie d'urgence, d'autre part pour l'aide qu'elles apportent à la construction d'une image corporelle repérable. Elles peuvent parfois précéder une balnéothérapie, pour établir un contact relationnel ou précéder des séances de massage chez un malade supportant mal le contact direct. Le massage général est un soin important et d'autant plus intéressant que, d'une manière générale dans les institutions spécialisées, les corps sont beaucoup plus soignés que maternés. Le but du massage est de faire accepter par le patient le dialogue infra-verbal avec le thérapeute, et ainsi l'aider à reconstruire son image corporelle. Le bain à bulles pourra remplacer le massage général pour les malades supportant mal le contact direct et ne se laissant pas toucher.

Les thérapies corporelles sont une prothèse et non une guérison. Elles pourront être répétées à plusieurs reprises, et surtout chaque fois qu'une «restauration» s'avérera nécessaire. La possibilité pour le patient d'expérimenter de façon renouvelée ces possibilités de restauration peut induire, à long terme, des améliorations plus durables.

## Conclusion

Les conduites auto-offensives ont des significations fonctionnelles variées ; leur élucidation oriente les choix thérapeutes. Elles ont toutefois un dénominateur commun : elles constituent un appel, un signe de détresse qu'il importe d'essayer de soulager.

## Références bibliographiques

- 1 Anzieu D. (1985). *Le «Moi-peau»*, Paris, Dunod.
- 2 Dumesnil F. (1984). De l'importance d'une approche différentielle pour l'intervention auprès des arriérés automutilateurs, *Actualités psychiatriques*, 10, pp. 94-101.
- 3 Dumesnil F. (1984). Analyse différentielle de cinq pathologies précoces et des automutilations qui en découlent, *Neuro-Psychiatrie de l'enfant et de l'adolescent*, 32, 4, pp. 183-195.
- 4 Dumesnil F. (1989). *Autisme - Psychoses précoces et automutilations*, P.U. Montréal.
- 5 Fischer Hauchecorne A. (1991). *Automutilations et auto-offenses dans la psychose et la déficience mentale*, Mémoire de Psychiatrie, Université de Bordeaux II.

## Annexe I : Démarche diagnostique des conduites auto-offensives

### A Débilité mentale

Clinique	Débilité moyenne et profonde
Sémiologie	Acte brusque avec colère post-frustration
Psychopathologie	Décharge motrice post-émotionnelle

### B Psychoses

#### Conduites violentes et très violentes

##### *Position autistique régressive*

Clinique	Angoisse de morcellement
Sémiologie	Éclatement auto et hétéro-agressif
Psychopathologie	Mise en acte de l'angoisse, indistinction objet/sujet

##### *Psychose symbiotique*

Clinique	Clivages dominants
Sémiologie	Automutilations suicidaires
Psychopathologie	Attaque des mauvais objets internes Évitement de la position dépressive

#### Conduites moyennes ou peu intenses

##### *Autisme à carapace interne*

Clinique	Autisme de Kanner typique
Sémiologie	Gestes rythmés, stéréotypés, précis
Psychopathologie	Stimulation à visée autistique

##### *Autisme à carapace externe*

Clinique	Autisme «hyperattentif»
Sémiologie	Gestes en tout ou rien, accompagnés d'un regard insistant
Psychopathologie	Dépression

##### *Polyhandicaps et psychoses*

Clinique	Tableau de «déafférentation»
Sémiologie	Gestes soutenus, cessant avec la stimulation externe
Psychopathologie	Réafférentation par stimulation sensorielle auto-provoquée

#### Conduites étranges

##### *Psychoses maniaques*

Clinique	Euphorie, hyperactivité, opposition
Sémiologie	Déni de la douleur
Psychopathologie	Conduites mégalomaniaques

##### *Psychoses paranoïdes*

Clinique	Délire de précarité corporelle
Sémiologie	Automutilations
Psychopathologie	Logique délirante

## Annexe II : Conduites auto-offensives et traitements

	Objectif - Fonction	Structure Psychopathologique	Traitement
Stimulation à visée autistique	Rituel protecteur Mécanisme autistique	Autisme à carapace interne (autisme de Kanner)	Bainéothérapie
Stimulation à visée de réafférentation	Réafférentation	Déficiences profondes Déficit sensoriel Polyhandicap Psychoses	Bainéothérapie Massages Stimulations corporelles et sensorielles Jacuzzi
Agi d'angoisse de morcellement	Tentative de liquidation de l'angoisse dans un acting	Psychoses avec position autistique régressive	Packs Bainéothérapie Chimiothérapie neuroleptique sédative
Agi suicidaire	Destruction du mauvais objet interne pour sauvegarder un objet externe bon	Psychoses symbiotiques	Contention Bainéothérapie Packs Massages anti-dépresseurs
Agi dépressif	Appel à la liquidation des tensions externes et des conflits dans l'objet	Autisme à carapace externe	Travail d'éluclidation des conflits externes Anti-dépresseurs
Agi mégalomane	Mise en acte de la toute-puissance et maîtrise conduite maniaque exploratoire	Psychoses à fonctionnement	Chimiothérapie neuroleptique
Agi délirant	Conformité aux exigences délirantes Toute-puissance	Psychoses de composante paranoïde	Chimiothérapie neuroleptique incisive
Décharge motrice post-émotionnelle	Tentative de liquidation des tensions selon un schéma moteur archaïque	Débilité mentale moyenne et profonde	Actions pédagogiques Rééducations comportementales



## Table ronde

---

**- Politique P.M.I. départementale en faveur de la petite enfance handicapée dans les Hauts-de-Seine**

A.M. Asencio

**- Quel type de prise en charge pour l'enfant et l'adolescent à l'aube du XXIème siècle ?**

M.C. Fabre

**- Quel type de prise en charge pour l'enfant et l'adolescent polyhandicapé à l'aube du XXIème siècle ?**

Dr. L. Kremp

**- Quel type de prise en charge pour l'enfant et l'adolescent polyhandicapé à l'aube du XXIème siècle ?**

Dr. Henri Szliwowski



## **Politique P.M.I. départementale en faveur de la petite enfance handicapée dans les hauts-de-seine**

Anne-Marie Asencio\*

Les années 1988 et 1989 ont vu la fermeture du seul Centre d'aide médico-sociale précoce (CAMSP) existant dans les Hauts-de-Seine à Issy-les-Moulineaux. D'autre part, le Service d'éducation spéciale et de soins à domicile (SSEAD) du CESAP a limité le nombre de prise en charge ambulatoire d'enfants polyhandicapés. C'est dans ce contexte que les pouvoirs publics des Hauts-de-Seine ont décidé la création d'une cellule de réflexion sur la mise en place de nouvelles mesures en faveur de la petite enfance handicapée. Le lancement de l'étude préparatoire du schéma départemental de la Direction de la Vie Sociale a fait l'objet d'un recensement des besoins. Enfin, le partenariat actif et essentiel des associations de parents d'enfants handicapés, aux Assises de la Solidarité et aux travaux du schéma, a amené les élus du Conseil Général des Hauts-de-Seine à voter la mise en place de ces nouvelles mesures.

Cette politique novatrice devait répondre à plusieurs nécessités : recenser la population âgée de 0 à 6 ans atteinte d'une déficience occasionnant un ou plusieurs handicaps, afin de mieux évaluer leurs besoins ; donner à toutes les familles, le plus tôt possible, les informations souhaitées ; permettre l'existence d'une structure médiatrice entre les familles et les équipes petite enfance du milieu ordinaire et du milieu spécialisé ; favoriser l'accueil dans les structures de garde traditionnelles et/ou dans des structures adaptées. Pour mettre en oeuvre cette politique, les élus du Conseil Général ont voté en juin 1989 : la création de la structure

---

\*Psychologue Coordonnatrice départementale de la Structure Handicap Petite Enfance - PMI Hauts-de-Seine - Nanterre.

Handicap Petite Enfance au sein de la Protection Maternelle et Infantile (en janvier 1991) ; le financement de personnels supplémentaires pour tous les modes d'accueil petite enfance (municipaux, privés et départementaux) ; le financement de deux jardins adaptés, l'un à Boulogne-Billancourt ouvert en mars 1990, l'autre à la Maison de l'Enfant de Villeneuve-la-Garenne, ouvert en mars 1992. Par ailleurs, le Conseil Général participe à hauteur de 20% (comme stipulé dans les textes) au financement du nouveau CAMSP de Neuilly-sur-Seine ouvert en mars 1990.

## 1. L'étude préalable

Pour répondre à la *première nécessité* de recensement de la population handicapée de 0 à 6 ans sur le département, les données de la CDES sont actuellement le seul outil disponible. Au premier février 1992, sur 17 des 36 communes du département, et sur 2245 dossiers d'enfants et adolescents handicapés passés en CDES il a été dénombré 158 enfants (7.03 %) présentant un polyhandicap. Sur ces 158 enfants (88 garçons et 70 filles), 19 enfants polyhandicapés sont à domicile sans SSESD (dont 10 de 0 à 6 ans), 11 enfants polyhandicapés sont placés à domicile avec SSESD ou CAMSP, 3 enfants sont en crèche et un à l'école, tous les autres, soit 125 enfants, sont pris en charge dans divers établissements spécialisés. Les besoins évalués dans les conclusions intermédiaires du schéma seraient de 132 places minimum nouvelles à créer sur le département.

Le *deuxième axe* de la politique départementale a été de permettre à toutes les familles du département d'accéder à l'information, le plus précocement possible. Une campagne d'information grand public sur l'existence de l'équipe P.M.I. Handicap Petite Enfance a été lancée en janvier 1992, avec la mise à disposition de plaquettes et d'affiches dans divers lieux : tous les services de maternité, néonatalogie, pédiatrie ; tous les services publics départementaux et municipaux ; tous les modes d'accueil petite enfance ; tous les médecins généralistes, les gynécologues obstétriciens, les pédiatres, les oto-rhino-laryngologues, les ophtalmologues... ; tous les rééducateurs (kinésithérapeutes, orthophonistes) ; tous les services sociaux des grandes entreprises ; toutes les administrations (CAF, CPAM, CDES...). Enfin, une reformulation du carnet de santé délivré après la naissance a également permis l'insertion d'un encart informatif.

## La Structure P.M.I. Handicap Petite Enfance

La Structure P.M.I. Handicap Petite Enfance (SHPE) est un dispositif expérimental au sein de la Direction de la Vie Sociale. Elle a été mise en place dans le cadre des missions énoncées dans la Loi 89.899 du 12.12.89 de protection et promotion de la santé de la famille et de l'enfance : «...*Action de prévention et de dépistage des handicaps des enfants de moins de six ans et de conseils aux familles pour la prise en charge de ces handicaps*». En tant que service public et service de Protection Maternelle et Infantile, nous sommes directement concernés par la prévention du handicap, par la promotion du respect des droits de l'enfant et notamment de son insertion dans la société. La SHPE est composée d'équipes pluridisciplinaires : quatre puéricultrices, quatre éducatrices spécialisées, quatre psychologues, quatre psychomotriciennes, cinq secrétaires, une assistante sociale, un médecin pédopsychiatre, une psychologue coordinatrice. Les équipes sont implantées dans quatre secteurs différents, recouvrant l'ensemble du département. Une équipe centrale assure la

coordination du dispositif. Ces équipes sont à la disposition des familles et des professionnels des modes d'accueil petite enfance, au plus près des usagers. Elles viennent renforcer l'action générale des autres équipes du service P.M.I.. L'objectif de la SHPE est de favoriser l'épanouissement du jeune enfant qui vit une situation de handicap par une action de prévention et de soutien précoce, dans le respect de sa famille.

Les trois volets de notre action préventive sont l'accueil, l'écoute, l'information et les conseils aux familles, l'aide à l'orientation, l'accompagnement des parents dans les différentes étapes de leur cheminement ; le soutien des professionnel(le)s de la Petite Enfance dans l'accueil d'un enfant présentant un handicap (crèche collective, crèche familiale, halte-garderie, jardin d'enfants, assistantes maternelles, écoles maternelles, centres de loisirs, classes préélémentaires) ; la sensibilisation aux problématiques du handicap et de l'intégration, par le biais de rencontres et de journées de formation ouvertes aux parents et aux professionnel(le)s. Ces missions concernent les enfants âgés de 0 à 6 ans domiciliés dans les Hauts-de-Seine, présentant quelque handicap que ce soit. Les modes d'actions de l'équipe visent une action préventive en milieu ouvert avec une grande souplesse d'intervention ; une importante coordination avec tous les partenaires dans une position de « lieu-tiers », de « médiation » ; une élaboration conjointe avec les parents, de leurs représentations concernant la situation de handicap de leur enfant, et concernant leur situation familiale globale ; une aide à l'orientation adaptée aux besoins et capacités de l'enfant et de sa famille. Cette orientation peut être proposée vers les modes d'accueil ordinaires ou spécialisés, à la journée ou jour et nuit, les prises en charge ambulatoires (CAMSP, SSEAD, etc...), les consultations spécialisées, les associations de parents d'enfants handicapés, les administrations (CDES, CPAM, CAF, etc...) les structures d'accueil temporaire (La Passerelle, Coup de Pouce, etc...), les centres de loisirs, les centres de vacances. Notre accompagnement est différent selon l'âge de l'enfant, les circonstances de l'annonce du handicap, la situation socio-économico-culturelle de sa famille, la nature de ses déficiences et ses incapacités, la qualité de ses capacités, les possibilités offertes par son environnement (en partant de sa famille), les réactions et les représentations que sa situation de handicap éveille chez les personnes de son entourage et chez les membres de notre équipe. Lorsque l'enfant est très jeune, l'objectif de notre soutien peut être de reconstituer ou de préserver la continuité du lien parent-enfant : il faut au maximum leur redonner confiance dans leurs capacités à être les parents de cet enfant. Dans d'autres circonstances (naissance récente), un jeune couple nous a sollicité dès la maternité alors qu'il leur était proposé d'abandonner leur enfant. Nous avons essayé d'aménager un temps de réflexion afin qu'ils ne prennent pas de décision dans la précipitation et sous le choc de l'annonce du handicap.

Lorsque l'enfant aborde une étape plus importante de socialisation nous pouvons proposer un accompagnement plus technique adressé aux professionnels de la petite enfance qui leur permette de reprendre confiance en eux, de réaliser le niveau de compétences de l'enfant, de mobiliser leurs motivations et celles de l'enfant, supports de son développement. En vue de sa socialisation et de son intégration dans un groupe d'enfants, notre accompagnement auprès des parents aura pour objectif de développer leur capacités à proposer avec confiance à leur enfant son entrée dans un cercle de relations plus élargi. La coordination de ces actions produit une réassurance face à l'angoisse que la situation de handicap générerait chez les adultes autour de l'enfant, parents ou professionnels. Enfin, dans les situations où le pronostic est très défavorable, c'est l'accompagnement d'une situation de deuil.

En tant que service P.M.I. nous nous situons au carrefour de multiples partenaires : les services de maternité, de pédiatrie, et néonatalogie, les centres d'action médico-sociale

précoce, les services et établissements de prise en charge spécialisée, les modes d'accueil petite enfance dont les jardins d'enfants adaptés (JEA), l'école, les services de l'Aide Sociale à l'Enfance, les services sociaux, les secteurs de pédopsychiatrie, les pouponnières, les services administratifs, les associations de parents d'enfants handicapés... En collaboration et en complémentarité avec ces partenaires, l'objectif de la politique médico-sociale de ce dispositif est de favoriser les potentialités de l'enfant, de sa famille et du milieu environnant, afin que *«ces enfants puissent mener une vie pleine et décente dans des conditions qui garantissent leur dignité, favorisent leur autonomie et facilitent leur participation active à la vie de la collectivité...»* (Convention Internationale relative aux droits de l'enfant).

Le troisième axe de la politique départementale a été de favoriser l'accueil dans les structures de garde traditionnelles et/ou adaptées. Dans les structures traditionnelles, il s'agit d'un soutien technique par le biais de l'équipe HPE et d'un soutien logistique par le biais de la prise en charge d'un demi-poste d'auxiliaire de puériculture pour chaque crèche collective, crèche familiale, halte-garderie ou jardins d'enfants gérés par une municipalité, une association privée voire le Département directement, dans la mesure où sont accueillis un ou plusieurs enfants handicapés de moins de cinq ans nécessitant des soins particuliers.

### **3. Les Jardins d'Enfants Adaptés**

Financés par le Conseil Général pour la part non prise en charge par les familles, les JEA accueillent des enfants de 1 à 6 ans, en provenance de l'ensemble du département. Ces structures, uniques en leur genre, ont été créées pour favoriser l'insertion de tout enfant quelque soit son handicap : un enfant dont le ou les déficits sont importants, ou un enfant qui en raison de son handicap n'a pu être admis dans un mode de garde traditionnel ou dans une école maternelle. Le JEA est une étape dans la vie de l'enfant. Elle a pour but de favoriser son autonomie et de faciliter son insertion sociale. L'équipe éducative spécialisée du JEA de Boulogne-Billancourt propose, individuellement ou en groupe, des activités d'éveil et de loisirs adaptées aux besoins, aux possibilités et au rythme de chaque enfant, en tenant compte de ses difficultés. L'équipe éducative spécialisée de la Maison de l'Enfant de Villeneuve-la-Garenne s'appuie elle sur la pédagogie Montessorienne. Les enfants sont confiés à une directrice, une éducatrice spécialisée, une éducatrice de jeunes enfants, une psychomotricienne, une psychologue vacataire, trois aides médico-psychologiques, un médecin pédopsychiatre. Une collaboration menée avec les autres partenaires intervenant auprès de l'enfant et de sa famille (service hospitalier, CAMSP, SSEAD, P.M.I., mode d'accueil, école maternelle) permet à l'équipe d'établir un projet pédagogique éducatif et de le discuter en réunion de synthèse avec les parents. L'établissement est ouvert 220 jours par an. Il peut recevoir une quinzaine d'enfants, deux, trois, quatre, voire cinq jours par semaine, en journée continue de 9h à 16h 30 (garderie de 8h 30 à 9h et de 16h 30 à 18h 30). Une participation financière est demandée aux familles, suivant le barème des participations journalières pour le placement des enfants en crèches collectives ou familiales de la Caisse d'Allocations Familiales.

### **4. Quelques situations cliniques**

Ces différents cas cliniques ont été choisis pour illustrer l'articulation et la complémentarité de ces différentes instances et s'interroger sur la présence ou l'absence de «particularité» dans l'accompagnement d'enfants qui vivent une situation de polyhandicap. Il faut cependant

préciser que ces situations sont actuellement en cours. Notre équipe étant en place depuis peu, l'exposé de ces cas est en fait un arrêt sur image dans un processus en cours d'évolution, sans trop de recul.

Une des caractéristiques de ces familles est qu'elles sont toutes d'origine maghrébine. Le choix aurait pu être différent, mais les situations illustraient moins l'interaction. Par ailleurs, l'origine de ces familles n'est peut-être pas un hasard. Bien que ces couples bénéficient d'une grande solidarité familiale, ils sont d'une part moins informés des aides existantes en France, leur demandes transitent plus facilement par le secteur social ou la P.M.I., et d'autre part ils ne semblent pas avoir la même représentation du handicap que les communautés européennes, d'où une sollicitation plus importante peut-être à notre égard. Pour préserver l'anonymat le prénom des enfants a été modifié.

### *Accueil de Miloud en halte-jeux PMI*

L'équipe d'un centre P.M.I. a sollicité la HPE pour un soutien. Elle accueille Miloud en halte-jeux à l'occasion de la formation d'assistante maternelle suivie par sa maman. Les difficultés rencontrées dans cet accueil les laissent démunies. Miloud a quatre ans. Il est suivi depuis quatre mois par un SSEAD pour enfants polyhandicapés. Il présente une encéphalopathie sévère. L'accueil en halte-jeux a pour objectif d'aider les parents à se séparer de leur fils, en lui permettant d'avoir un lieu à lui, hors de la présence de ses parents. Nous proposons la participation de l'éducatrice spécialisée pendant l'accueil à la halte-jeux. Le père semble avoir de nombreuses réticences à laisser Miloud à la P.M.I., les repas l'inquiètent. Miloud se déplace sur le dos et sur le ventre. Il tient assis avec soutien. Il ne passe pas d'une position à une autre tout seul. Il a quelques problèmes visuels. Miloud participe aux activités durant trois matinées. Après ces trois matinées, ses parents ne viennent plus à la P.M.I. comme il était prévu et donnent rarement de leurs nouvelles. Après concertation et en accord avec l'équipe du SSEAD et celle du centre de P.M.I., l'éducatrice spécialisée et la psychologue de notre équipe proposent aux parents un rendez-vous pour faire le point sur ce type d'accueil. Durant cet entretien, l'éducatrice spécialisée leur retransmet ce que Miloud a pu expérimenter par sa participation à la halte-jeux, et tout ce qu'il peut en retirer de positif pour son développement. Tout au long de cet entretien l'accent est mis sur le rôle inaliénable des parents : ce sont eux qui décident de l'éducation à donner à leur enfant. Notre rôle se limite à les conseiller et les informer des opportunités existantes qui favoriseront le développement de leur enfant. Ensuite ils peuvent choisir en toute connaissance de cause. Quelques jours après Monsieur et Madame X... reprennent contact avec la puéricultrice de P.M.I.. Pendant toute une année Miloud vient régulièrement, même lorsqu'il est légèrement malade. Les auxiliaires et la puéricultrice du centre P.M.I. se sentent plus à leur aise. Elles communiquent plus facilement avec Miloud, elles l'incluent plus systématiquement dans les jeux avec les autres enfants. La présence de l'éducatrice spécialisée à chaque accueil est souhaitée. Il est alors très attentif à tout ce qui se passe autour de lui. L'éducatrice spécialisée lui fait découvrir les lieux organisés pour les enfants en le portant dans ses bras. Ce déplacement doit lui permettre de prendre ses repères et le stimuler à agir par lui-même. Elle encourage l'équipe de P.M.I. à proposer à tous les autres enfants des activités d'éveil compatibles aux possibilités de Miloud. Ce dernier exprime beaucoup de contentement dans les activités qui lui sont proposées. Il rit, il émet des sons. Il aime écouter la musique et réagit lorsqu'il entend d'autres enfants pleurer. Il a tendance à taper assez souvent dans ses mains. Désormais il essaye de renvoyer la balle qu'on lui envoie, ce qui reste malgré tout très difficile puisqu'il contrôle mal ses mouvements. Par moment, lorsqu'il est fatigué, il se replie un peu sur lui-même pour souffler. Si les autres enfants jouent avec un petit chariot, Miloud le repousse au loin quand celui-ci arrive sur lui.

Progressivement l'éducatrice spécialisée commence à parler de l'avenir de Miloud, elle propose une synthèse avec le SSEAD. Miloud a fait des progrès. L'accueil en halte-jeux lui a permis de vivre une première socialisation avec d'autres enfants étrangers à sa famille. Il est souhaitable d'envisager un autre lieu d'accueil. Après la synthèse, l'équipe du SSEAD rencontre les parents pour leur parler de la nécessité d'une orientation vers un autre lieu d'accueil plus régulier et plus spécialisé. La maman qui se sent très épuisée physiquement par la prise en charge quotidienne de son fils, approuve cette proposition. Par contre son mari s'oppose à cette éventualité. Par la suite, les parents de Miloud ne reprennent plus de rendez-vous avec la halte-jeux. L'éducatrice spécialisée continue le soutien en halte-jeux auprès d'autres enfants porteurs de handicap. L'équipe du SSEAD poursuit la réflexion avec les parents concernant la future orientation de Miloud.

En conclusion, dans cette situation, l'accompagnement de l'équipe HPE a permis un soutien de l'équipe P.M.I. dans l'accueil en halte-jeux. Il a permis à Miloud de profiter au maximum de cette première expérience de socialisation à sa mesure. Enfin cet accompagnement a ouvert une première et timide brèche dans les représentations des parents : Miloud a fait la preuve qu'il pouvait tirer bénéfice d'une vie sociale, qu'il était capable d'être en dehors de la présence et du soutien de ses parents. Cette première expérience de séparation doit être poursuivie et consolidée. L'accueil dans un jardin d'enfants adapté pourrait être un tremplin pour une orientation future et progressive vers un externat spécialisé.

#### *Accueil de Salima au Jardin d'Enfants Adapté de Boulogne-Billancourt*

La grand-mère de Salima s'est adressée à Handicap Petite Enfance. Elle demande que nous trouvions un accueil pour sa petite fille alors âgée de deux ans et neuf mois, dans un centre spécialisé car dit-elle, son état nécessite une intense rééducation. Salima présenterait une hémiplegie droite associée à une amblyopie. Des crises convulsives ont été stabilisées par un traitement médical. À ces pathologies s'ajoutent des problèmes de «fausse route» d'où l'attention particulière que nécessite la prise des repas. L'observation de Salima montre un développement physique normal (poids, taille, PC) avec un gros retard psychomoteur. Elle ne tient pas sa tête ni son dos dans la position assise. Elle ne montre aucun geste de préhension. L'hypotonie semble générale. Elle est sensible à la voix des parents. C'est une enfant connue par l'hôpital. Les médecins ont diagnostiqué une encéphalopathie convulsivante. Les déficiences de Salima seraient liées à une souffrance cérébrale à la naissance avec une cécité congénitale. Salima a un frère cadet âgé de seize mois. Les parents sont d'origine maghrébine. La famille vit chez la grand-mère maternelle avec huit autres oncles et tantes. L'équipe Handicap Petite Enfance effectue de nombreuses recherches : centres spécialisés, assistante maternelle, centre de placement familial spécialisé, associations...Après plusieurs entretiens avec les parents eux-mêmes, l'orientation au JEA est proposée, avec en parallèle la prise en charge ambulatoire d'un SSEAD. Les parents sont orientés vers la CDES. Nous mettons les parents en contact avec la directrice du JEA. Lorsque Salima est admise au JEA, elle est alors âgée de trois ans. Les étapes de travail au JEA sont les suivantes : l'inscription de l'enfant après une rencontre avec sa famille (la grand-mère maternelle domine le groupe familial, plaçant les parents de Salima en position d'enfants encore dépendants ; d'emblée l'équipe va chercher à les responsabiliser même dans ce contexte où Salima est très entourée et toujours dans les bras) ; la période d'adaptation pour Salima avec ses parents, sur quelques jours, comportant l'accueil simple, puis l'accueil avec le repas puis l'accueil, le repas et la sieste. Salima fréquentera ensuite le JEA 2 jours par semaine. Cette période de première séparation avec sa famille est aussi un temps d'observation par l'équipe des déficiences et

des potentialités de Salima, qui seront à la base du projet autour de l'enfant à partir de sa capacité à vivre en dehors de sa famille, à accepter les soins par d'autres adultes. Salima a un important retard psychomoteur, une hypotonie généralisée, des manifestations convulsives : absences, spasmes. Les fausses routes rendent le temps du repas très délicat. Elle bave, ce qui entraîne une eczématisation du visage. Elle est très constipée. Salima a des potentialités : elle est très souriante, elle sait exprimer ses goûts, ses désirs, moduler ses appels. Elle est attentive aux bruits extérieurs, aime le chant, la musique. Très habituée à être portée dans les bras, elle aime se promener. Il faut beaucoup verbaliser avec elle. La spécificité du JEA se situe à différents niveaux. Elle concerne dans un premier temps la place donnée au travail d'équipe : par leur grande disponibilité les professionnelles prennent le temps d'observer les expressions non verbales et les attitudes de l'enfant. Elles peuvent ensuite élaborer un projet de socialisation et un projet pédagogique. Ce projet s'adapte au rythme de l'enfant, prenant en compte ses difficultés, ses besoins, ses potentialités. Il utilise les stimulations sensorielles, en particulier tactiles, dans l'interaction et la verbalisation. Une autre spécificité du JEA concerne un travail d'accompagnement des parents qui fait partie intégrante de la démarche : ils seront rencontrés après chaque synthèse pour une restitution et seront associés aux différents propositions élaborées. Ceci contribuera à leur autonomisation par rapport au groupe familial: leur attente vis-à-vis du JEA est que Salima ait des contacts avec d'autres enfants et progresse. Après la première synthèse, l'équipe propose aux parents de reprendre leur démarche au niveau du SSEAD, tout en augmentant le rythme d'accueil de Salima à quatre jours par semaine. Se pose alors un problème pour les transports car les parents n'habitent pas à proximité du JEA. Le coût des transports collectifs ou individuels des enfants ou adolescents pour l'aller et le retour dans les établissements spécialisés médico-éducatifs soumis au budget global et qui fonctionnent en externat ou demi-internat, est inclus dans les dépenses d'exploitation quelque soit le mode de transport utilisé. Ce coût est pris en charge par la sécurité sociale ou éventuellement par l'aide sociale, à condition que les modalités d'exécution du transport collectif aient été préalablement approuvées par le préfet. Les frais de transport individuels des enfants et étudiants handicapés vers les établissements scolaires et universitaires rendus nécessaire du fait de leur handicap sont supportés par le département du domicile des intéressés.

Toutefois dans les départements de la région Ile de France, la prise en charge des frais de transport est assurée par l'État. Par contre, la prise en charge des frais de déplacement liés au transport des enfants vers un JEA n'est pas prévue par les textes, ce type d'établissement d'accueil novateur n'étant ni un lieu de soins ni un lieu scolaire ni un lieu médico-éducatif. Le Conseil Général s'est donc engagé par le vote d'une enveloppe budgétaire supplémentaire allouée au JEA, à aider ponctuellement ces familles qui n'ont d'autre alternative et qui sans cette aide ne pourraient bénéficier de cet accueil. La famille de Salima pourra bénéficier de cette aide aux transports. Le SSEAD a proposé l'utilisation d'un siège moulé qui a marqué une évolution très importante chez Salima. Outre le confort qu'il lui apporte, le passage à la verticalisation lui assure un autre éveil à l'extérieur et lui permet une participation aux activités du groupe. Ces nouvelles activités lui sont rendues possibles par la diminution de sa dépendance à autrui (réduction du port dans les bras). Cinq mois plus tard le SSEAD met en place une prise en charge à domicile, à raison de deux séances de kinésithérapie par semaine et de deux interventions de l'éducatrice spécialisée. Le travail de collaboration avec le SSEAD se poursuit avec l'accueil de ce partenaire au JEA pour des synthèses, suivies d'un compte rendu aux les parents. La grand-mère maternelle continue à assurer les accompagnements de Salima au quotidien. Mais les parents renforcent petit à petit leur place de façon plus autonome. La directrice du JEA commence à aborder le problème d'orientation de Salima

pour septembre 1994. Quant à l'antenne de la SHPE qui avait proposé l'accueil de Salima au JEA, elle a eu des contacts téléphoniques avec la famille au début de cet accueil. Les parents étaient satisfaits de ce qui était mis en place pour leur fille. Au niveau administratif, les dossiers étaient à jour : prise en charge à 100% par la S.S., AES. La situation ne nécessitait plus l'intervention de l'équipe HPE. Celle-ci s'est mise à disposition de la famille et des différents partenaires si nécessaire ultérieurement. Les recherches pourront ensuite être menées soit vers un internat, solution permettant un éventail plus large, soit vers un externat, solution qui aurait la préférence de la famille, soit vers une prise en charge à domicile, SSEAD avec un soutien plus important des autres enfants, centre aéré, accueil en crèche, halte-garderie ...

### *Accompagnement d'Ali et de sa famille à leur domicile*

En juin 1991, une assistante sociale de secteur contacte l'équipe HPE. Elle souhaite que nous intervenions afin d'accélérer les recherches d'un externat pour Ali, âgé de cinq ans, et atteint de polyhandicap. Ali est le deuxième enfant d'une famille d'origine maghrébine composée d'un jeune couple et de quatre garçons âgés alors de six, cinq (Ali), deux et un an. Les premières années d'Ali se sont passées sans problème majeur de santé jusqu'à l'âge de trois ans. Il présente un développement normal. C'est en juin 1989 que la maladie se déclare : Ali fait des chutes fréquentes. Il est amené en consultation dans un service hospitalier de neuro-pédiatrie où de nombreux bilans médicaux sont effectués, mais aucun diagnostic précis ne peut être posé. Il s'agirait d'une maladie neurologique évolutive liée peut-être à la consanguinité. L'assistante sociale du service hospitalier de neuro-pédiatrie où il est suivi a contacté de nombreux établissements, pour de piètres résultats : cinq refus et deux places sur une liste d'attente dont une en internat. L'assistante sociale de secteur qui nous a sollicité, a du mal à croire et accepter qu'aucune solution d'accueil ne soit possible rapidement pour cet enfant. Elle compte sur nous pour débloquer la situation. En effet, pour elle qui suit la famille, l'enjeu de cette place est double : d'une part la prise en charge spécialisée pour Ali, d'autre part le soulagement de la maman. Elle est accaparée par Ali auprès duquel elle s'investit beaucoup, et ne peut répondre totalement aux attentes des autres enfants. Ceci se répercute au niveau de difficultés scolaires de l'aîné et de difficultés comportementales chez le troisième enfant. Ce dernier est né au moment où se déclarait la maladie de son frère Ali. Peu de temps après sa naissance, sa mère était enceinte pour la quatrième fois. L'assistante sociale de secteur a mis en place un soutien pour la famille en maintenant la travailleuse familiale qui était intervenue au moment de la naissance du dernier enfant. Elle souhaiterait que l'aîné bénéficie d'un accueil au centre aéré.

En réponse à la demande de l'assistante sociale, nous lui proposons une visite à domicile de la puéricultrice en sa compagnie, afin de rencontrer directement les parents et de pouvoir obtenir des éléments complémentaires d'évaluation de la situation globale. En effet pour orienter les recherches il faut recueillir précisément les souhaits et attentes des parents.

Après cette première visite, et dans le cadre de relations en cours d'établissement, nous proposons une rencontre entre les parents et la psychomotricienne de notre équipe au centre de P.M.I. puis à leur domicile. Celle-ci évalue les capacités psychomotrices de l'enfant pour conseiller la maman dans la prise en charge quotidienne de son enfant, pour soulager Ali dans sa souffrance, en essayant de trouver l'aménagement le plus adéquat, pour évaluer la situation familiale dans les rapports entre Ali et ses parents, Ali et ses frères, pour compléter le dossier de demande d'admission dans un établissement. Le dossier médical est étudié avec le médecin de groupement P.M.I.. Le bilan psychomoteur d'Ali met en évidence les

limites de ses possibilités motrices. Il n'a plus d'autonomie locomotrice, ses possibilités motrices et posturales sont faibles. Il peut tenir assis un court moment. Au sol il est capable de changer de position, peut s'asseoir, se mettre à quatre pattes. Toutefois ces possibilités sont inconstantes. Par contre Ali témoigne d'un réel intérêt dans l'échange avec autrui. Il a une bonne qualité d'éveil et communique essentiellement par le regard et les vocalisations. Il a de nombreux échanges avec sa maman, mais reçoit peu de stimulations lors de ces échanges affectifs. En conclusion de ce bilan, il semble important de trouver une prise en charge globale et stimulante à la journée qui maintienne et renforce les acquis sans séparer l'enfant de sa mère et de sa famille auprès desquelles il trouve un appui important. Nous rencontrons ensuite l'ensemble des partenaires de la famille au cours d'une synthèse : assistante sociale du service de neuro-pédiatrie, P.M.I., travailleuse familiale, assistante sociale de secteur. Après ces évaluations successives nous appréhendons mieux la situation globale dans laquelle vit Ali, ce qui nous permet de clarifier notre proposition d'aide et de soutien à l'ensemble de la famille par le biais d'un accompagnement régulier de la puéricultrice et de la psychologue. Vu l'importance du lien entre Ali et les membres de sa famille, un internat semble inapproprié. Se confirme alors la nécessité d'un accompagnement de la famille dans une expérience de deuil, expérience doublée de culpabilité des parents au regard du facteur consanguin probablement lié au déclenchement de cette maladie dégénérative, d'angoisse vis-à-vis des autres enfants et d'interrogations quant au ressenti des autres enfants de la fratrie. Concernant la recherche d'externat, nous contactons trois nouveaux établissements sans plus de succès. Il ne reste qu'une seule offre possible. Nous appuyons cette demande qui répond aux besoins d'Ali et aux souhaits de sa famille, par un rapport complémentaire sur l'évaluation sociale et psychomotrice de l'enfant, que nous adressons simultanément à la CDES et à l'établissement. La CDES place le dossier d'Ali en position prioritaire sur sa liste d'attente. Ce qui s'avérera inefficace. Dans l'attente de ce placement, nous demandons au SSEAD d'assurer un suivi auprès d'Ali. Mais ils ne peuvent s'engager sur une si courte période... Nous contactons alors le JEA : la directrice accepte d'accueillir Ali en attendant qu'une place se libère en externat médico-éducatif. A cette même période, en décembre 1991, un événement dramatique survient dans la famille : le frère cadet d'Ali développe les mêmes symptômes de chute qui avaient marqué le début de la maladie. Les parents, alors dans une phase de revendications par rapport au service de neuro-pédiatrie de l'hôpital X, amènent leur enfant en consultation dans un autre hôpital. Ce dernier confirme l'existence d'une maladie neurologique. À notre demande, l'assistante sociale de secteur met en place une réunion de synthèse en janvier 92 en vue de créer un lien entre les assistantes sociales des hôpitaux, la P.M.I., le secteur, la travailleuse familiale, la directrice du JEA, de faire le point sur les démarches accomplies, d'envisager les possibilités de prise en charge des transports pour le JEA, et enfin de préciser la place de chacun des intervenants auprès de la famille. Lorsque la puéricultrice de notre équipe informe le père d'un accueil possible au JEA, celui-ci émet des réticences concernant sa participation financière. Il se rend au JEA mais ne confirme pas auprès de la directrice la demande d'admission pour Ali, en raison du coût financier. Il refuse aussi pour les autres enfants le coût financier pour le centre aéré et la crèche. Peu de temps après il se retrouve au chômage, à cause, dit-il, de ses absences répétées dues aux accompagnements de ses enfants malades. Alors qu'il consulte un ostéopathe et un marabout, il s'inscrit davantage dans une relation d'assistantat avec les travailleurs sociaux. Ceci nous amène à situer dorénavant les parents comme demandeur direct dans les nouvelles démarches à entreprendre. Fin avril 1992, une nouvelle hospitalisation a lieu pour Ali à la suite de difficultés respiratoires. Puis Ali rentre chez lui et se met en place une hospitalisation à domicile : visite journalière de l'infirmière, du kinésithérapeute, prêt d'appareil aidant la fonction respiratoire (aspirateur et humidificateur d'air). Ce temps d'absence, très douloureux pour la maman, a renforcé le père

dans son idée de placement à la journée. Il se mobilise pour faire admettre Ali dans une institution en faisant intervenir ses «relations» pour appuyer sa demande d'admission. Nous renforçons l'accompagnement de notre équipe par la venue de la psychologue au domicile une fois par quinzaine.

En conclusion, notre intervention a permis une meilleure coordination de tous les intervenants autour de cette famille : une écoute-soutien des travailleurs sociaux les plus impliqués dans cette situation, permettant ainsi de prendre le recul nécessaire et de favoriser une collaboration interpartenariale. Auprès de la famille, notre intervention a consisté en un accompagnement de ses différents membres, dans l'écoute de la souffrance qu'entraîne la maladie d'Ali. Cet accompagnement requiert la reconnaissance de leur personne inscrite dans une culture différente, et la reconnaissance d'une situation sociale difficile. Nous tendons, à travers cet accompagnement, à faire émerger le projet des parents pour leurs enfants. Pour cela nous les réintroduisons dans les réalités socioculturelles contemporaines tout en les respectant dans leur place de parents, c'est-à-dire sujet-acteur dans toutes les décisions concernant leurs enfants.

## **Conclusion**

En conclusion, je souhaiterais dégager du récit des trois situations, les éléments originaux et les limites du dispositif HPE dans l'accompagnement des enfants atteints de polyhandicap et probablement dans l'accompagnement des enfants atteints de quelque handicap que ce soit. En effet il nous semble que le polyhandicap souligne avec plus d'acuité les difficultés rencontrées à chacune des étapes d'aménagement de la situation pour l'enfant et sa famille : l'annonce et la découverte des incapacités ; la limitation des capacités à développer ; la possibilité d'admission plus restreinte dans le milieu ordinaire et même dans le milieu spécialisé ; la nécessité d'engagement plus important de la famille ; l'épuisement et la démobilisation plus fréquents de l'enfant, de la famille et des professionnels ; les problèmes d'accessibilité plus complexes et souvent hors cadre. Malgré cela notre démarche reste identique dans toutes les situations de handicap. Notre partenariat, situé dans un «lieu-tiers», en dehors d'une démarche thérapeutique et/ou de prise en charge ordinaire ou spécialisée, quoiqu'en étroite articulation avec celles-ci, nous engage différemment. Dans l'élaboration du projet de vie souhaité par les parents avec leur enfant, nous allons mener notre action à trois niveaux.

### *La différenciation*

Il s'agit de permettre à tous (enfant, parents, professionnels), de modifier la représentation qu'ils ont de cet enfant porteur de handicap et la représentation plus globale de la situation nouvelle dans laquelle chacun est interpellé par ses propres limites et incapacités face au handicap d'un des leurs. Il faudra prendre le temps d'écouter, d'observer, d'être disponible, de restituer et, ainsi, restaurer le statut de chacun (enfant, parents, et professionnels), découvrir des modes de communication et de relation plus appropriés, aménager des étapes, des évaluations globales et des bilans concertés dans l'objectif de moduler le projet au fur et à mesure et de le rendre réalisable. Pour cela ce projet doit être inscrit dans notre réalité sociale, économique et culturelle, par des sujets respectés dans leur approche culturelle différente, dans leur statut de parents, et engagés avec d'autres qui ont eux un statut de professionnel.

## *La régulation*

Il s'agit de réfléchir ensemble sur les limites et en premier lieu sur les attitudes défensives de chacun. Aider chacun à formuler, à prendre du recul, à modifier son attitude. Les parents, qui sont aux prises avec leur souffrance, peuvent adopter parfois une attitude très revendicative face aux professionnels, et opérer un déplacement sur des problèmes matériels d'une autre souffrance qui est l'inacceptable de la maladie. Leur existence est faite de rebondissements où à chaque nouvelle étape, ils découvrent les incapacités de leur enfant, les efforts qu'eux-mêmes doivent réaliser, et l'énergie à déployer pour provoquer une amorce d'adaptation réciproque de la société. De leur côté les professionnels tentent de gérer leur angoisse et leur souffrance. Ils sont placés en position de «responsabilité», ils sont tenus de «dire, de faire dans les meilleures conditions», mais quelles sont ces conditions de travail dans lesquelles ils ont le devoir d'être disponibles, à l'écoute, accueillants, en recul, constructifs ? Soumis aux contraintes budgétaires d'actes thérapeutiques réalisés ou à un quota d'enfants pris en charge, enclins à la démobilité après plusieurs années d'exercice, quel ressourcement leur est proposé ? En réaction défensive nous constatons souvent une attitude «d'appropriation» des situations familiales. À cette même enseigne nous sommes également logés à la différence près que nos équipes n'agissent pas au quotidien auprès des familles, ce qui nous offre une distance plus grande. Notre démarche est globale, sur l'ensemble de la situation. Nous nous appuyons sur une pluridisciplinarité d'équipe pour faire des propositions, et pour accueillir les familles. Par manque de structure relais existante, notre position de «médiateur» est cependant trop souvent mise en défaut. Quel type d'accompagnement pourrions nous poursuivre ? Comment maintenir cette identité de service public territorial P.M.I. ouvert à toute demande ? Notre réalité est bien mince : quatre petites équipes de terrain (quatre plein temps) sur une moyenne de neuf communes. Pour maintenir motivation et qualité d'investissement auprès des familles, il est indispensable par ailleurs que nous puissions mener d'emblée la réflexion et l'élaboration du projet avec les partenaires potentiels qui eux prendront en charge l'enfant. Comme il est indispensable que nous ayons une information en retour de ces mêmes partenaires par la suite. Et ceci d'autant plus que nous restons toujours à disposition des familles jusqu'au sixième anniversaire de leur enfant tant que leur domiciliation dans les Hauts-de-Seine est maintenue. Dans le même temps et depuis notre mise en place, la demande des partenaires à notre égard évolue. Par exemple les CAMSP souhaiteraient que nous renforçons notre action de soutien à l'intégration auprès des professionnels des modes d'accueil pour tous les enfants trisomiques 21 suivis par eux. Les associations de parents sont également très présentes, elles nous soumettent des projets, nous incitent aux concertations multipartenariales, nous interrogent sur les besoins dont l'étude leur permet de renouveler les démarches auprès des organismes tutélaires compétents.

## *L'intégration*

Il s'agit ici de l'intégration au sens large : celle de l'enfant admis dans un lieu de vie mais qui n'y est pas encore intégré ; celle de la famille, qui selon les alternatives trouvées pourra plus ou moins maintenir sa propre intégration sociale et professionnelle ; enfin celle des différentes instances professionnelles dont la nôtre, dans la recherche d'une harmonisation et d'une complémentarité de leurs pratiques. Ces différentes intégrations auront bien entendu des répercussions directes ou indirectes au préjudice ou au bénéfice de l'enfant et de sa famille.

## Quel type de prise en charge pour l'enfant et l'adolescent à l'aube du XXIème siècle ?

Marie-Claude Fabre\*

Ma fille Laurence est née en 1955, après plus d'une heure de réanimation. C'était une enfant quadraplégique avec une déficience mentale profonde. Elle est morte brutalement il y a dix ans en février 1982. C'est un temps suffisant pour avoir le recul qui permet de méditer le sens de sa vie et du message qu'elle m'a apporté. Mon point de vue n'est donc pas celui d'un professionnel, mais forte de mon expérience de parent qui a vécu l'enfance, l'adolescence, l'âge adulte et la mort d'une jeune polyhandicapée, ainsi que celle de présidente d'une association depuis vingt-cinq ans, il me semble important d'évoquer la prise en charge de ces personnes polyhandicapées pour dégager quelques aspects évolutifs significatifs. Le développement des connaissances et des moyens en un quart de siècle me semble très important. C'est en 1968, qu'avec quelques autres parents sans solution pour leurs enfants polyhandicapés, nous avons créé l'association «Les Amis de Karen», en hommage à cette petite IMC américaine que la conviction et les efforts de ses parents avaient, aux États-Unis, pu faire bénéficier d'une des premières prises en charge adaptée. Notre regroupement arrivait trois ans après la constitution du CESAP, à l'époque où les toutes premières expériences pour enfants polyhandicapés ont commencé à voir le jour. Je ne sais pas si, aujourd'hui, on peut se rendre compte de l'atmosphère qui régnait à cette époque lorsque l'on était confronté à un problème de cette nature. La révélation du handicap était pour les parents de ma génération, une révélation brutale et négative, la réaction d'un médecin impuissant, désespéré et pas toujours très au courant de ce que signifiait l'état de cet enfant et qui vous disait : «Placez-le,

---

\*Présidente des Amis de Karen - Paris.

oubliez-le, et faites en rapidement un autre.» C'était en général la seule perspective offerte aux parents qui admettaient mal que l'on puisse ainsi envisager le rejet, la condamnation à mort de leur enfant qu'ils aimaient, malgré ce mal inconnu dont on le disait atteint. C'est toute la différence entre le regard du parent qui part de la personne avant de découvrir progressivement au fil du temps l'ampleur de son handicap, et la démarche du professionnel qui doit, derrière le handicap, reconnaître l'existence de la personne. Mais pour des parents, cet enfant qu'ils ont attendu, cet enfant qui se situe dans la famille à un niveau particulier de la fratrie, qui ressemble à l'un ou à l'autre de ses parents, c'est d'abord quelqu'un qui a un projet de vie et il n'est pas possible d'admettre que l'on doive l'abandonner parce qu'il n'y a rien à faire, rien à envisager pour lui. C'est de cette foi profonde des parents dans la nécessité de trouver comment les faire vivre que sont nées les structures pour les enfants polyhandicapés. À cette époque, dans les années 1960, il existait quelques établissements pour des enfants handicapés moteurs intelligents, capables de scolarité et aussi quelques uns pour des enfants débiles mais autonomes physiquement. Mais pour ceux qui cumulaient des handicaps moteurs et intellectuels avec ou sans atteintes sensorielles surajoutées, non seulement il n'existait rien, mais la réaction médicale et administrative niait tout intérêt d'éducation et même de rééducation motrice. Des soins pouvaient éventuellement être engagés, mais aucune solution d'accueil n'était envisagée. Et pourtant, il fallait soulager ces malheureux parents qui s'entêtaient dans la tâche écrasante de garder un enfant si atteint avec eux. Il fallait que «la mère puisse aller chez le coiffeur». C'était un slogan assez souvent entendu qui a été à l'origine des haltes-garderies de quelques heures ou de quelques jours par semaine et qui ont constitué la première étape dans la prise en charge des enfants polyhandicapés. C'était bien peu. Et pourtant apparaissait ainsi déjà l'ébauche d'une vie sociale dans l'espace et dans le temps, qui venait s'ajouter aux soins médicaux. Là encore, les parents ont permis l'étape suivante. Car ils avaient la conscience diffuse que derrière les barrières profondes du handicap, leur enfant avait des possibilités. Et ils se sont regroupés, ils ont cherché des professionnels capables de les comprendre et d'apporter leur intérêt et leur savoir pour découvrir ce que l'on pourrait bien faire pour améliorer l'état de ces enfants. Du «rien à faire», on est passé à l'étape suivante du «que faire ?» Il faut rappeler que dans notre pays, et plus encore à cette époque, on était incapable d'envisager une prise en charge d'enfant qui, si elle n'était pas médicale en hôpital, ne fut pas scolaire. Ma fille Laurence, qui, après une course d'obstacles difficile à décrire et malgré son niveau mental, fut admise dans un établissement pour IMC, revenait avec un carnet de notes en français, histoire ou géographie. Je me souviens de ce que nous, parents, ressentions, si nous ne tombions pas dans l'illusion entretenue d'une scolarisation normale, entre ce décalage avec la réalité et notre désir de voir offrir d'autres possibilités d'éveil et des développements des facultés intellectuelles de notre enfant. L'expérience tâtonnante de notre association «Les Amis de Karen» a été une des toutes premières. Nous avions conscience de ce qu'il ne fallait pas faire. De là est né cet esprit de recherche pour trouver comment le cumul d'atteintes de l'enfant polyhandicapé pouvait être pris en charge, sans faire un cocktail de méthodes piquées à droite chez les handicapés moteurs intelligents, et à gauche chez les débiles autonomes. Il y a un concept général à trouver, rien de tout fait et en tous domaines il faut être en recherche, savoir adapter et inventer. Cette recherche est toujours d'actualité un quart de siècle plus tard. Car si la finalité recherche est plus claire, les moyens pour y parvenir ne sont jamais figés et les progrès en bien des domaines peuvent être utilisés. Mais à l'époque, la première étape a été la coordination des savoirs de professionnels différents, se complétant entre eux par leurs approches, auxquels s'est également ajoutée l'intervention reconnue d'autres partenaires qui n'étaient ni des professionnels, ni des parents, et qui volontairement souhaitaient apporter leur concours dans tel ou tel domaine, en fonction de leurs compétences. C'est ainsi que peu à peu est apparue

la nécessité de concevoir un projet global d'établissement adapté aux enfants et adolescents polyhandicapés, projet qui comprenait des prises en charge personnalisées pour chacun nécessitant une évolution et une remise en cause constante. Au fil des années et de l'expérience acquise, une constatation s'est imposée : le désir de chacun était essentiellement de leur donner la vie. Bien sûr, cette vie ne peut se concevoir qu'en fonction des possibilités de ces enfants et adolescents, leur permettant d'atteindre leur capacité de bonheur et d'épanouissement propres. Pour parvenir à cette vie à part entière, il fallait reconnaître derrière les barrières très lourdes du handicap et des différences qu'il crée, l'existence d'un être riche d'autres désirs, qui avait besoin d'acquérir le maximum d'indépendance, de possibilités de communication pour lui permettre de se réaliser affectivement et spirituellement. Si la personne handicapée, quelle que soit la gravité de ses atteintes, est reconnue comme une personne à part entière, il est donc normal que comme tout citoyen, elle jouisse d'une liberté de choisir ses conditions de vie. Or cette liberté de choix suppose d'abord qu'au niveau des structures offertes, il y ait effectivement une possibilité de choix en nombre et en variétés. La première étape consiste à pouvoir rapidement donner à la famille le choix de dire si leur enfant polyhandicapé va vivre à la maison, fréquenter un externat ou au contraire s'il est préférable qu'il vive tout de suite dans une structure collective d'internat, compte tenu de son état ou de l'impact de son handicap sur le reste de la famille. Cette possibilité de choix suppose évidemment qu'il n'y ait pas de carence d'établissement et que la solution proposée se trouve à proximité de la famille et non à l'autre bout de la France ou à l'étranger, que les problèmes de transport ne soient pas trop lourds et qu'il y ait une place immédiate lorsque l'on a trouvé la solution adéquate. Notre première réalisation a été un externat. Et très vite nous avons découvert que ce genre de structure pour l'enfant polyhandicapé doit être complétée, pour qu'il puisse rester à la maison et bénéficier de la vie normale d'un enfant en famille. Car il y a des moments de difficultés familiales, souvent urgentes liées à la maladie de la mère, la fatigue ou à d'autres événements. Les Amis de Karen ont alors beaucoup mis l'accent sur l'importance des séjours d'accueil temporaire en internat venant compléter (et ainsi faciliter) le maintien habituellement tant souhaité de l'enfant dans la cellule familiale. Ces séjours d'accueil temporaire sont également importants pour les périodes de vacances, où là aussi la carence de lieux d'accueil est importante.

L'impact de l'accueil temporaire est en fait bien plus que la solution à un problème ponctuel. Il joue un rôle de préparation tant de la famille que de la personne à sa vie future, puisqu'il est bien évident qu'en grandissant, le jeune handicapé devra trouver un lieu de vie autonome et vivre dans un milieu collectif adapté à ses besoins. Cela suppose que l'on ne lui impose pas brutalement une solution, qui sera d'ailleurs difficile de lui expliquer à l'avance puisque sa projection dans l'avenir est pratiquement nulle, et qu'il faudra donc qu'il expérimente par lui-même avant que la décision d'internat ne soit définitivement prise. C'est là tout l'intérêt de séjours temporaires d'internat de temps à autre, notamment au moment des vacances, mais aussi lors de la préparation de l'âge adulte. Nous avons créé une structure hors normes qui, dans le même établissement fait coexister une Maison d'accueil spécialisée où vivent en permanence des adultes polyhandicapés et un centre spécialisé d'accueil temporaire, où se succèdent des enfants, des adolescents et des adultes, soit pour des séjours d'urgence, soit par un accueil régulier renouvelable au rythme de chacun, soit au moment des vacances. Cela donne à cette maison une vie tout à fait particulière, avec un rythme des saisons et une adaptation aux besoins de chaque personne accueillie dans une collectivité générale qui n'est pas figée dans une tranche d'âge déterminée impérativement. Nous avons créé une autre structure, MAS celle-ci, où est pratiqué l'internat alterné pour permettre de façon plus régulière la découverte de cette vie en collectivité où l'alternance d'une semaine d'internat suivie de

deux semaines d'externat permet au jeune adulte handicapé d'expérimenter un mode de vie ailleurs qu'à la maison, *mais dont les parents n'ont pas disparu*. Pour ces derniers, c'est l'occasion de découvrir que leur enfant peut trouver d'autres modes de vie et, par ailleurs, de pouvoir une semaine sur trois, retrouver un rythme de vie «normale» sans pour autant avoir encore à envisager une séparation plus complète. Vient ensuite le temps où cet apprentissage est fait au rythme de chacun, et où jeune adulte et famille désirent une vie totale en collectivité, dans des structures d'internat totales, MAS ou foyers. Ce n'est pas pour cela que le lien familial doit être rompu ni que la solution trouvée soit sans retour. Le vieux mot d'ordre de nos pionniers «Du berceau à la tombe votre enfant est placé» «on a trouvé la solution, maintenant vous pouvez partir en paix, parents, il est en place» ne semble guère offrir la certitude que la personne polyhandicapée trouvera sans discontinuité la prise en charge qui lui donnera le bonheur de vivre. Il faut qu'existent des possibilités de rupture avec la structure d'accueil de base, des échanges avec d'autres établissements, des transferts en groupes ou individuels, une possibilité de sortir d'une atmosphère qui peut à la longue devenir pesante. C'est l'objectif de notre dernière création. Les Amis de Karen ont ouvert un lieu qui se veut «Maison Familiale Spécialisée» où parents et personnes handicapées, avec l'aide matérielle nécessaire, peuvent revivre dans un contact aussi étroit qu'à la maison pour des séjours temporaires. La personne polyhandicapée peut aussi être accueillie seule au milieu d'autres personnes handicapées, dans des activités de loisirs de jour, ou dans des séjours d'internat, à tout moment de l'année comme en période de vacances.

Tel est brièvement détaillé l'ensemble des solutions que nous proposons. Il y en a certainement d'autres. Mais cela souligne l'intérêt et l'importance d'un choix libre qui doit être offert à la personne polyhandicapée comme à sa famille. Encore faut-il que ces solutions soient bonnes. Le principal critère de qualité doit être la réponse à l'attente des personnes (malades et familles) et l'on sait que cette qualité des structures est liée avant tout à celle des personnes qui les animent. Le regard sur le passé est là encore plein d'enseignement sur les difficultés rencontrées, dont certaines sont dépassées mais qui peuvent encore exister et qu'il faut résoudre pour prévoir ces structures futures du XXI<sup>ème</sup> siècle.

Il faut évoquer le double regard du professionnel sur le parent, du parent sur le professionnel et de leur regard conjoint tout aussi valable et tout aussi réel sur le jeune polyhandicapé. L'évolution des rapports professionnels-parents a été capitale pour aboutir à l'absolue nécessité du respect de chacun et de la confiance réciproque. Nous étions partis d'un temps où les parents ne pouvaient voir le professionnel autrement que comme «celui qui avait révélé le handicap», «celui qui ne savait pas guérir», «celui qui voulait prendre leur place», «celui qui finalement utilisait leur enfant comme outil de travail pour son avenir personnel», et ce quel que soit son rôle et son savoir. C'est une conception qui a été vécue, avant que le professionnel ne devienne «celui qui parle», «celui qui dialogue», «celui qui aide», «celui qui vient soutenir l'action et en qui la confiance est telle qu'avec lui on arrive à dépasser les problèmes et à proposer ensemble au jeune une vie conforme à ce que l'on souhaite pour lui». Cela suppose non seulement que circule entre les parents et les professionnels la nécessaire information, mais que les uns et les autres se reconnaissent partenaires d'un même projet.

Les parents demandent plus encore, même et toujours lorsque leur enfant est devenu adulte et c'est à l'action associative de leur donner les moyens de mettre en place ce qui est indispensable à la qualité de ces établissements pour polyhandicapés. Il faut souligner que la qualité de ces structures dépend de façon fondamentale de la reconnaissance de l'importance et de l'intérêt du travail effectué par les professionnels qui choisissent d'y

travailler. Des établissements qualifiés jadis «d'établissements Poubelles», qui ne nécessitaient pas de grandes compétences en personnel, ont peu à peu évolué pour arriver aujourd'hui à des établissements de recherche valorisant ceux qui s'attaquent à cette prise en charge pointue. Les petits moyens financiers d'origine ont été reconnus insuffisants et font maintenant place à des budgets importants. Ces moyens sont certes encore insuffisants mais il faut malgré tout reconnaître l'effort fait là par les collectivités.

Il y a cependant avec le recul du temps bien des choses à revoir dans les règles retenues à l'origine lorsqu'on n'avait aucune expérience des qualifications professionnelles et des normes que ces maisons nécessitaient. Cette réflexion est en cours. Elle doit se poursuivre pour proposer à l'avenir les solutions adaptées tant aux enfants qu'aux adolescents et aux adultes.

Il faut évoquer aussi l'évolution du regard des autres, celui de la Société et de son éthique qui doit admettre que, malgré leur coût, les établissements pour personnes polyhandicapées doivent exister. Car si ces enfants ne deviendront jamais productifs sur un plan économique, ils sont «ceux qui nous révèlent les valeurs fondamentales de notre époque» (G.Ponsot). Ce sont les prophètes de notre temps, ceux qui savent dire une parole contraire à l'éthique ambiante, environnante et dominante, une parole qui aujourd'hui comme au XXIème siècle mérite d'être entendue.

# Quel type de prise en charge pour l'enfant et l'adolescent polyhandicapé à l'aube du XXIème siècle ?

Dr. Louis Kremp\*

## Introduction

Les techniques de prise en charge des enfants et adolescents polyhandicapés ont considérablement évolué. Il reste cependant à harmoniser, coordonner, valoriser sur le terrain les progrès réalisés et prendre le recul nécessaire pour mettre en exergue les articulations entre les paradigmes sur lesquels le monde scientifique, éducatif et politique s'appuie.

Quatre données, parmi d'autres, semblent susceptibles d'intervenir dans la démarche des personnes ayant la responsabilité de la prise en charge du polyhandicapé (tant les parents que les équipes de professionnels), les institutions et les responsables politiques. Prises séparément, ces données semblent parfaitement cohérentes et contrôlables ; par contre leurs mises en application, leurs effets simultanés entretiennent des contradictions. Deux sont d'ordre sociologique (la modification du concept «santé», les changements de modèles familiaux), deux sont d'ordre conjoncturel (les problèmes économiques, la décentralisation).

## 1. Les données sociologiques

### *Le concept actuel de la «santé globale de l'enfant»*

Pour les auteurs de «L'enfant et sa santé», le concept de «santé globale de l'enfant» repose sur «la prise en compte des problèmes relationnels et socioculturels dans le cadre d'une stratégie de santé globale pour une relation de l'enfant, qu'il soit bien portant ou malade, avec

\*Service de Pédiatrie - Centre Hospitalier Général - 02000 Laon.

ses différents milieux de vie». Cette notion de santé globale fait appel non seulement aux notions de pédiatrie classique, surtout dans le cadre des polyhandicapés qui ont besoin d'une analyse particulièrement précise, mais également aux approches psychologiques des problèmes de santé qui englobent les aspects sociaux et l'apport des sciences sociales dans la relation de l'enfant avec ses différents milieux de vie et pour une meilleure compréhension des mécanismes de fonctionnement et de dysfonctionnement des groupes humains. Cette approche constitue une base d'analyse indispensable pour enregistrer les nuances du vécu des collectivités, des couples, des individus, parents, enfants et pour prendre en compte des éléments qui, pour n'être pas quantifiables n'en sont pas moins importants dans la vie. Le dialogue entre médecins, personnels soignants, sociologues, est indispensable. Les apports des sciences psychologiques (psychologie, psychiatrie, anthropologie, éthologie, ethnologie) sont de trois ordres : la prise en considération des troubles du comportement et des difficultés cognitives, où les abords biomédicaux et médicamenteux s'avèrent insuffisants et inadéquats ; la compréhension de l'importance et de l'impact dans l'évolution normale et gauche de l'enfant et des facteurs relationnels, affectifs (et aussi cognitifs) précoces et actuels ; la reconnaissance de l'enfant comme sujet, y compris sujet de désir et de souffrance et non seulement comme un corps à réparer qui doit grandir. Les apports des sciences de l'éducation reposent sur de nombreux travaux qui ont éclairé le développement psychosocial de l'enfant pris individuellement ou en tant que membre de différents groupes de vie. La compréhension du développement de l'enfant polyhandicapé et par là même la pédagogie qui lui est spécifique en est une des principales applications. Il faut donc «rechercher l'équilibre entre le sujet, son entourage humain, son environnement matériel», et introduire la notion de santé familiale et communautaire ; pour le polyhandicapé, l'état complet de bien-être repose tant sur le physique, le mental que le social, et ce malgré la présence de déficiences mentale, sensorielles ou motrice. Mais la prise en compte des facteurs psychologiques et sociaux pour le médecin ou le pédiatre n'est pas synonyme de prise en charge ; ce dernier aspect nécessite un véritable travail d'équipe pluridisciplinaire.

### *Le changement des modèles familiaux*

Alors que l'on progresse dans la compréhension d'une santé globale et que l'on identifie les facteurs qui interviennent, il semble que la mutation de la société s'accélère et rende plus difficiles ces approches. Il est très réducteur de schématiser les études volumineuses faites ces derniers temps sur la famille et l'avis de Louis Roussel, dans son dernier ouvrage «La famille incertaine» semble très pertinent. «La famille, solide dans ses principes de solidarité pour compenser la faiblesse de l'État» était encore la règle au début de ce siècle. La notion de «Famille Club» où chacun cherche à trouver un maximum de gratification tend à remplacer la famille d'antan. Cette conception et ses conséquences (cohabitation juvénile, maîtrise de la fécondité et choix du moment de la naissance qui marginalise le père, multiplication des divorces...), ne sont pas sans répercussions sur la famille et plus encore sur celle qui soudainement se retrouve face à la responsabilité de l'éducation d'un enfant polyhandicapé. Une famille aujourd'hui n'est plus «une institution avec des attentes, des expectatives, des rôles et des échanges réglés selon ces rôles» (ce qui simplifierait l'approche de la santé globale telle que précédemment définie), mais est plutôt un «agrégat d'individus qui s'aiment assez pour vivre ensemble mais qui peuvent se séparer à tout moment en dépit de leurs liens biologiques ou affectifs, si la personne se sent menacée par l'ensemble». Quel sera l'impact d'un enfant handicapé sur ces différents modèles familiaux ? La cohésion de la famille résistera-t-elle mieux ou moins bien que dans le modèle de la famille traditionnelle ? S'il est anormal pour l'enfant, qui à priori n'a pas de handicap, de ne pas avoir deux parents, il peut

être encore plus difficile pour un enfant polyhandicapé de mettre en jeu ses compétences s'il ne peut être assuré d'un environnement sécurisant. Ce point nécessite une attention toute particulière au moment de la prise en charge. La taille des familles est en régression de par la réduction du nombre des enfants par couple, mais, sur le plan des générations, il y a au contraire une stratification beaucoup plus importante qu'il y a seulement 25 ans, et ce pour deux raisons majeures : l'allongement de la durée de la vie qui fait que les grands-parents sont de plus en plus présents, 50 % des enfants ont leurs quatre grands-parents à la naissance ; mais également le nombre des divorces qui font que des enfants peuvent avoir jusqu'à huit grands parents si les deux parents se remarient. Ce paramètre sera à prendre en compte également.

## **2. Les données économiques**

### *Les dépenses de santé et les dépenses sociales : la crise économique*

Que ce soit dans le domaine de la santé ou dans le domaine social, des bouleversements se sont produits depuis vingt ans amenant des changements de politique dans tous les pays occidentaux. L'augmentation des dépenses de santé par rapport au produit national brut devient alarmante pour les économistes. Tous les pays, même les plus prospères (États-Unis, Allemagne, Suède, etc...) s'interrogent sur les mesures à prendre pour endiguer cette surinflation. La crise économique apparue après 1974 avec le premier choc pétrolier n'a fait qu'aggraver cette situation d'autant plus que la crise oblige à financer les problèmes médico-sociaux qui découlent de cette situation; si la solidarité s'impose en période de difficulté, elle doit se maintenir dans les limites supportables. Des mesures ont été mises en place pour freiner les dépenses et réaliser des économies. Un concept s'est formalisé autour de cette crise : l'autonomie, que l'on retrouve dans les différents champs politique, économique et social, avec d'importantes nuances. Dans le domaine social et médical, autonomie signifie liberté de la personne dans tous ses actes : l'aide à l'autonomie est synonyme de promotion et d'épanouissement. Il ne faut donc pas confondre avec le «concept politique» dont le sens est surtout économique et qui entraîne avant tout des modifications institutionnelles : l'accroissement de l'autonomie des collectivités locales qui sont censées être plus près de la population pour mieux apprécier ses besoins qu'un État lointain et engager une gestion plus économique ; la diminution du nombre des internats pour favoriser le maintien à domicile avec accompagnement approprié (hôpitaux de jour, soins à domicile, intégration scolaire etc...) ; le recours à la famille que l'on encourage à prendre en charge plus de responsabilité face aux difficultés médicales ou sociales qu'elle peut rencontrer ; l'encouragement à l'autonomie des personnes par une aide à l'insertion. En contrepartie, la question de l'évaluation des actions et de leurs résultats est partout présente. On conçoit aisément que ces notions doivent être intégrées dans le cadre de la prise en charge du jeune polyhandicapé avec leurs cotés positifs mais aussi leurs limites.

### *La décentralisation*

Elle a eu pour conséquence de transférer au niveau départemental une partie des financements concernant les prises en charge, qu'elles soient d'ordre familial ou institutionnel. Très schématiquement, les soins et l'éducation restent de la responsabilité de l'État mais l'accompagnement relève des Conseils Généraux, tout comme l'hébergement. La formation est en principe de compétence régionale bien que pour la formation des travailleurs sociaux

certaines Conseils Régionaux ne tiennent pas à intervenir. Les textes de référence sont la loi d'orientation sur l'éducation du 10.07.89., les annexes XXIV, XXIVbis et surtout XXIVter en ce qui concerne les polyhandicapés du décret du 27.10.89, la circulaire DAS du 15.12.89. De ces textes découlent deux conséquences importantes : la généralisation des financements multiples pour de nombreuses actions concernant les polyhandicapés, avec une double tarification et ses conséquences sur les marchandages possibles entre les différents organismes de financement que les institutions et les familles doivent apprendre à gérer ; l'hétérogénéité des prises en charge car elles varient d'un département à l'autre en fonction des structures mises en place et de la sensibilité de l'assemblée départementale.

### **3. Influences sur les pratiques**

#### *L'annonce du handicap*

Toujours délicate et critiquée, elle est pourtant fondamentale car c'est elle qui induit très souvent la qualité de la prise en charge. Le sujet est trop vaste pour être abordé ici. Cependant, quatre aspects semblent prévaloir. Il n'y a pas de recette ou de protocole, chaque annonce est un problème différent en fonction de l'enfant et de son entourage. Si pour les équipes médicales, le concept du handicap signifie instantanément une classification, même si elle n'est pas complète sur le moment, pour les familles, le temps de prise de conscience est beaucoup plus long, certes variable d'une famille à l'autre, mais pouvant durer des mois, voire des années. Or comme le disait très bien une mère de famille, «c'est seulement quand une famille s'est rétablie du choc que causent ces maladies... et lorsqu'elle a retrouvé son équilibre qu'elle peut commencer à remplir sa fonction d'aide». Pour que l'équilibre de la famille se rétablisse rapidement quand le choc moral est surmonté il faut encore que l'intendance suive, logement, ressources, travail, loisirs... d'autant que les handicaps sont statistiquement plus fréquents dans les milieux défavorisés. L'annonce du handicap en période anté-natale pose des problèmes d'éthique non résolus.

#### *La place de la famille*

On sait maintenant que la place de la famille est primordiale. Dans la continuité du développement de l'enfant puis de l'adolescent, elle est devenue prioritaire : tout sera fait pour éviter les ruptures, même très précoces. Néanmoins il faut rappeler que son rôle est d'autant plus important que la famille est complète, stable sur le plan affectif et économique, ce qui est moins fréquent qu'il y a seulement 25 ans. Comme Stanislas Tomkiewicz le souligne «les remaniements de l'équilibre familial original mais souvent fragile font de l'enfant handicapé le révélateur des interactions familiales préexistantes (conflit de solidarité du couple) et non pas l'agent provocateur comme il est dit trop souvent». Si les objectifs restent les mêmes pour les équipes de professionnels et les pouvoirs publics, les motivations peuvent différer en fonction des conjonctures économiques. Annie Triomphe a montré l'importance de la charge de travail qui incombait à la mère d'un enfant polyhandicapé : l'analyse de la «production domestique» donne la mesure de la contribution de la famille à la politique du maintien à domicile et de l'alternative à l'institutionnalisation. Sous un autre aspect, une famille qui aurait refusé l'interruption de grossesse à l'annonce du handicap en période prénatale pourrait-elle se voir pénaliser sur le plan de la prise en charge de son enfant ? Louis Roussel signale que la persistance de la crise économique, a fortiori son aggravation, obère la notion d'État Providence, garantissant à chaque citoyen un minimum de soins et de revenus. A défaut d'une

Sécurité Sociale omniprésente, on en revient à d'autres formes de solidarité. «Pour l'instant, la famille semble le seul relais possible. Il n'est pas certain qu'elle consente longtemps à le demeurer, surtout si les charges extérieures pèsent trop lourdement sur les ressources déjà diminuées du ménage. L'égoïsme pourrait bien trouver, dans la crise elle-même, de nouvelles motivations.»

### *L'accompagnement de la famille*

L'accompagnement de la famille nécessite une analyse des compétences de chacun de ses membres, sans oublier les grands-parents dont le rôle peut être important et contradictoire. Dans ce domaine aussi, la problématique est complexe. Elisabeth Zucman analyse les recherches mondiales sur ce sujet en traitant successivement des comportements parentaux face au développement de l'enfant handicapé, de la répercussion du handicap sur la vie familiale, et des aides aux parents. Elle introduit ainsi la notion de surhandicap des parents qu'il faut bien sûr à tout prix éviter.

### *La sensibilisation de l'environnement*

Cette démarche a des conséquences primordiales sur la santé familiale et communautaire. La santé familiale ne se définit pas seulement comme «l'état de santé des différentes personnes qui composent la famille», mais prend en considération, aux différentes étapes de la vie familiale et dans les domaines de la santé physique et mentale, les relations dynamiques entre ces personnes, ainsi qu'entre la famille et son environnement matériel et social. La santé d'une famille n'est pas seulement la somme de la santé de chacun de ses membres. Le paradoxe de cette situation est que ces approches de mieux en mieux identifiées vont de paire avec une révolution sociale où les individus, dans une même famille, et les familles, dans une même communauté, sont de plus en plus isolés : les solutions aux difficultés des personnes deviennent difficiles à trouver et à maintenir. La santé familiale et communautaire que l'on appréhende bien comme concept, est d'application plus difficile encore quand il s'agit de populations immigrées. Il faut savoir s'adapter aux cultures spécifiques et ne pas vouloir introduire à tout prix nos références. C'est dire l'encouragement qu'il faut apporter aux associations, non seulement celles qui gèrent des établissements et des services car elles renforcent les liens du tissu social par l'intermédiaire de leur réseau de bénévoles, mais aussi les associations de parents qui s'entraident et trouvent des solutions originales et les autres associations qui étoffent le réseau social. Il faut valoriser les ressources humaines.

## **4. Quelques pistes de réflexions**

Ce ne sont pas des solutions mais plutôt des modèles de réflexions pour résoudre les contradictions évoquées.

### *Les centres d'action médico-sociale précoce (CAMSP)*

Cet exemple est une bonne modélisation de ce que peut être une structure pouvant gérer les contradictions d'une prise en charge globale. C'est à la fois un lieu d'échange inter-institutionnel et de soins où la famille est constamment présente : elle y est accompagnée, soutenue, valorisée, elle peut y évoluer à son rythme. Les CAMSP sont à la fois des structures d'accompagnement et de soins qui interviennent aussi bien à domicile qu'en institution ; ils

sont le plus souvent rattachés aux services de pédiatrie. Ils ont compris qu'ils devaient élargir leur champ de compétence et associer à leur équipe, non seulement les techniciens habituels, mais aussi éducateurs spécialisés, voire animateurs socioculturels, artistes... tout en continuant de collaborer étroitement avec toutes les structures socioculturelles entourant la famille. Les relations inter-institutionnelles y sont habituellement réussies et source de coordinations et d'économies, on y rencontre les équipes de néonatalogistes qui, les premières, ont souvent accueilli l'enfant et la famille, les P.M.I., les CCAS, l'Éducation Nationale, les établissements d'externat ou d'internat, les services en milieu ouvert administratifs ou judiciaires. Ils peuvent favoriser les placements temporaires et les va-et-vient entre les institutions si utiles à l'évolution des comportements et des situations des enfants, des parents, voire des institutions et des professionnels. C'est un lieu où peuvent être discutées les contraintes économiques face à la qualité de la prise en charge ; des conventions peuvent être passées entre les établissements pour agencer les soins. Le CAMSP peut être également un lieu où Sécurité Sociale et département négocient puisqu'ils sont impliqués financièrement respectivement à 80 et 20 pour-cent. Depuis la parution des textes, en 1976, réglementant leur statut, les CAMSP comblent un grand vide dans la prise en charge des enfants de 0 à six ans.

### *L'intégration scolaire*

Il faut tenir compte des expériences étrangères, et en particulier du Danemark. Les mentalités françaises sont en retard dans ce domaine et pourtant, certaines dispositions réglementaires donnent des possibilités. Cette voie permettra de maintenir le plus souvent possible l'enfant dans son milieu naturel. La vision de l'intégration scolaire est différente selon le point de vue de chacun : complément de socialisation pour l'éducateur ; approche d'une éducation appropriée de haute qualité pour le psychologue ou l'enseignant spécialisé ; éventuellement source d'économie pour le responsable financier. Là aussi il faudra gérer les contradictions. Le Danemark, dès 1969, a réformé son enseignement et a favorisé l'intégration scolaire, ce modèle nous donne des précisions quant aux objectifs, aux moyens et aux résultats. «Ce qui a sans doute permis de faire avancer les processus d'intégration», précise Jorgen Hansen, Directeur du Département de l'Éducation et des soins spéciaux au Ministère de l'Éducation du Danemark, «ce n'est pas un problème de choix binaire entre une institution séparée d'enseignement spécial et une école ordinaire sans aucune aide spécialisée comme c'est encore le cas dans de nombreux pays. Entre ces deux extrêmes, l'école danoise peut offrir un grand éventail de possibilités qui peuvent être discutées dans leurs interrelations comme plus ou moins intégrées mais assurant avant tout les besoins individuels de l'élève. Parmi les différents groupes de handicaps», ajoute Jorgen Hansen, «certains problèmes sont plus faciles à gérer que d'autres dans une école ordinaire. En général les déficiences de communication, à savoir la surdité, l'autisme et la déficience mentale sévère, ont donné lieu aux plus grandes difficultés. Les enfants sourds qui demandent l'utilisation du langage des signes n'ont pu bénéficier de solution d'intégration acceptable pour les parents ; aussi la plupart des parents préfèrent que leur enfant fréquente l'école des sourds. Ceci est vrai au plus haut point pour les enfants autistes et psychotiques. En ce qui concerne les déficients mentaux, y compris les polyhandicapés, certaines expériences ont été pratiquées dans différentes régions du pays : il en résulte que certains parents sont favorables à l'intégration de leur enfant à l'école ordinaire alors que d'autres s'y sont opposés. Les autres groupes d'enfants handicapés prouvent le succès total de l'intégration, ce qui nous autorise à dire qu'il est à la fois possible et profitable pour les enfants d'être éduqué dans un environnement scolaire ordinaire».

## *La place des institutions pour l'intégration dans le monde du travail*

Il faut éduquer un enfant pour développer jusqu'à l'adolescence incluse, les potentialités qu'il a en lui. Il faut l'aider à se passer de sa famille jusqu'à l'âge où les jeunes aspirent à se débarrasser de cette famille qu'ils ont la chance d'avoir eue. La mise au travail fait partie de ces objectifs. La loi d'orientation du 30 juin 1975 en faveur des personnes handicapées parle bien d'une politique globale et permet de répondre à l'ensemble des besoins. Les annexes XXIV et XXIVter permettent aux établissements de modifier leur politique éducative à cet égard. Mais les structures de travail protégé font appel à des textes et des financements différents rendant difficile, suivant les endroits, une politique cohérente des éducateurs. Les prises en charge sont orientées plus en fonction des possibilités de financement que des potentialités des individus. De plus dans le système actuel, plus un travailleur handicapé devient productif, moins il a de chance de s'insérer socialement. En effet il se voit alors retirer l'allocation adulte handicapé (AAH) qui de ce fait entraîne la perte de l'allocation logement. Cette situation induit un dysfonctionnement des Centres d'Aide par le Travail (certains CAT emploient jusqu'à dix pour cent de polyhandicapés) car les travailleurs handicapés n'ont pas intérêt à progresser. C'est pourquoi, comme exemple de modélisation, le projet des établissements de la région Provence-Côte d'Azur est intéressant, car leur démarche essaye de prendre en compte la contradiction de mesures élaborées dans des contextes différents et qui entraînent, sur le terrain, des non-sens. Ce projet consiste à rassembler les structures existantes : ateliers protégés, foyers occupationnels, centres d'aide par le travail dans une structure unique qui deviendrait «Centre de Travail Adapté» avec des mesures financières appropriées. La population accueillie regrouperait des individus à potentialité différente engloberait toute personne qui ne peut, du fait de son handicap, intégrer le milieu ordinaire. Ainsi les orientations n'auraient plus de caractère définitif. Les va-et-vient entre les sections seraient plus faciles, permettant au jeune, suivant son état, de fournir un effort plus ou moins important sans être pour autant pénalisé, tant financièrement que socialement car continuant à bénéficier d'un logement stable et d'un environnement sécurisant.

## *Les conséquences sur la formation du médecin et des travailleurs sociaux*

Pour modifier les mentalités et lever les barrières entre les professions, lors de la formation initiale, l'idéal serait de développer des enseignements communs à plusieurs catégories de personnels concernés : médecins, sages-femmes, puéricultrices, travailleurs sociaux, psychologues, enseignants, personnel d'accueil de la petite enfance. Cet enseignement interdisciplinaire, dans le cadre de la formation continue, est déjà dispensé dans certaines facultés ; les catégories de professionnels bénéficient d'un enseignement commun, couronné par un diplôme spécifique. Ils peuvent ainsi évaluer les difficultés rencontrées dans leurs professions réciproques et les différentes approches possibles.

## **Conclusion**

L'optique de la prise en charge de l'enfant et de l'adolescent polyhandicapé à l'aube du 21ème siècle s'est donc considérablement modifiée et enrichie ces dernières années. Il ne s'agit plus seulement de vouloir réduire les handicaps dus aux déficiences et aux incapacités mais bien de rechercher, de développer des compétences chez le sujet, sa famille, son environnement. Ces compétences ne peuvent manquer chez lui, même si elles paraissent minimales au départ, et ce malgré les contradictions de la Société.

## Références bibliographiques

- 1 Roussel L. (1989). La famille incertaine, Paris, Éditions Odile Jacob.
- 2 Zucman E. (1982). Famille et Handicap dans le monde, Paris, Publications du CTNERHI.
- 3 Manciaux M., Lebovici S. et all (1987). L'enfant et sa santé, Paris, Doin.
- 4 Sauvegarde de l'enfance (1991). *L'intégration scolaire des enfants handicapés*, 3-4.
- 5 Sauvegarde de l'enfance (1985). *La famille aujourd'hui : évolution ? crise ? mutation ?*, 1-2.
- 6 Travaux du Club International de Pédiatrie Sociale. (1985). *Changement des modèles familiaux et développement psychosocial de l'enfant*, in Sauvegarde de l'enfance, 4.
- 7 Ministère chargé de la Santé et de la Famille (1987). *Rapport du groupe de travail sur la pédiatrie*, non publié.
- 8 AFSEA (1989). Étude sur le travail protégé : projet pour la création à titre expérimental de structure unique de travail protégé, Paris.

## **Quel type de prise en charge pour l'enfant et l'adolescent polyhandicapé à l'aube du XXIème siècle ?**

Dr. Henri Szliwowski\*

Au cours de ces journées, les orateurs successifs nous ont montré le long chemin parcouru par les professionnels, pour aborder et tenter de maîtriser les multiples facettes du polyhandicap, en rechercher les causes et en découvrir certaines, puis tenter de les mettre en évidence avant la naissance dans une sorte de prévention. Malgré ces progrès incontestables, le polyhandicap reste présent, très douloureux pour les familles dont les préoccupations premières sont d'inculquer à leur enfant les notions minimum pour qu'il puisse s'insérer dans la société, occuper une place reconnue et acceptée par tous. Il convient donc de se poser la question du type de prise en charge pour l'enfant et l'adolescent polyhandicapés à l'aube du XXIème siècle. Les participants de cette Table Ronde, venus d'horizons différents, n'ont pas de réponse univoque mais ont essayé, au travers de leur vécu et de leur expérience, de projeter dans l'avenir une sorte de défi, des lignes de force, des buts à atteindre, qu'il ne faut pas oublier.

Marie-Claude Fabre a retracé avec lucidité et émotion le vécu du couple parental touché dans sa chair et dans ses espérances, découvrant progressivement leurs propres besoins et ceux de leur enfant, luttant avec intelligence pour obtenir une aide souvent peu efficace, ce qui les a entraînés à créer ce qui faisait totalement défaut et qu'ils estimaient nécessaire. Vivant le drame de l'intérieur, ils ont appris à connaître les nécessités, les caractéristiques et la nature même des échanges entre une personne polyhandicapée et sa famille. Leur espérance est que parents et professionnels se reconnaissent partenaires d'un même projet, luttant ensemble pour une prise en charge adéquate et complète, mais susceptible de modifications en fonction des besoins de l'enfant.

---

\*Clinique de Neurologie Pédiatrique - Hôpital Érasme, Université Libre de Bruxelles (Belgique)

Anne-Marie Asencio nous a informés des efforts réalisés au niveau départemental dans les Hauts-de-Seine, concrétisant la prise de conscience des pouvoirs publics par un recensement des besoins aboutissant à la mise en place de nouvelles structures en faveur de la petite enfance handicapée. Au travers de trois situations cliniques vécues, elle a montré l'articulation et la complémentarité des différentes instances dans l'accompagnement d'enfants qui vivent une situation de polyhandicapé. Miloud, Salima et Ali sont plus que des exemples, ils sont aussi des rappels constants des objectifs à atteindre, de l'absolue nécessité de l'accompagnement des familles et de l'individualisation de chaque situation.

Josette Comaz nous a démontré que ces problèmes n'ont pas de frontière, qu'ils sont identiques en Suisse comme en France et en Belgique, que les situations rencontrées sont complexes, difficiles à résoudre et que le type d'approche institutionnelle développé en Suisse Romande permet d'augmenter l'autonomie en offrant un enseignement adapté aux enfants mentalement handicapés.

Louis Kremp a mis en évidence les transformations sociologiques tout d'abord du concept santé puis des modèles familiaux qui sont toujours liés à des problèmes économiques et de situation locale, pour nous proposer des modèles de réflexion pour la prise en charge globale du polyhandicapé et de sa famille.

Intégrer ce que nous avons appris pendant ces journées constitue une nécessité avant de répondre à la question de la prise en charge que nous imaginons pour le polyhandicapé, pour que cette prise en charge tende à l'épanouissement de la personne polyhandicapée, tienne compte de ses incapacités et de ses déficiences afin de réduire les handicaps qui en résultent. Ce but poursuivi impose des modifications de structures de la société mais aussi des mentalités des différents membres de la communauté, qu'ils soient professionnels, parents ou polyhandicapés. Nous devons avant tout apprendre à considérer le polyhandicapé comme un être à part entière avec ses besoins généraux tels que les soins de santé, mais aussi ses besoins plus spécifiques liés à sa situation comme l'incontinence ou les problèmes orthopédiques, etc..., mais surtout avec des droits.

Pour que la prise en charge soit optimale, il nous appartient de prendre en compte les différentes facettes du polyhandicap. Toutes les situations rencontrées sont uniques, nouvelles, nécessitant des solutions les plus appropriées possibles, et jamais définitives. Il n'y a donc pas de recette unique et parfaite. A l'aube du XXIème siècle, il nous appartiendra, face aux enfants et adolescents polyhandicapés, à leurs besoins, à leurs demandes et à leurs aspirations ainsi qu'à ceux de leurs familles de tenir notre attention créatrice toujours en éveil, pour découvrir les moyens de réaliser les espoirs exprimés. Lorsque parmi les solutions, nous prôtons l'indépendance dans le cadre familial, lorsqu'elle est possible, celle-ci entraîne généralement une adaptation de l'habitation et devrait aussi inclure l'entretien du matériel nécessaire à cette autonomie du handicapé, non seulement pour l'aspect moteur mais aussi sensoriel (prothèse auditive par exemple).

Les relations sociales sont indispensables, nous le savons, pour permettre l'éclosion des amitiés et satisfaire les besoins de communication ; elles nécessiteront éventuellement une aide orthophonique chez un enfant déficient auditif, ou encore la possibilité d'un moyen de transport adapté pour permettre l'expression de cette vie sociale, sous peine de ségrégation par isolement ou impossibilité d'accès.

Un aspect souvent négligé, parce que difficile à aborder par les professionnels comme par la famille, est celui de la prise de conscience des besoins et des aspirations sexuels des adolescents qu'il ne faut ni occulter ni nier, et qui débouchent inévitablement sur la nécessité d'une éducation sexuelle.

L'intégration et la prise en charge impliquent le maintien ou la création d'une scolarisation, ou encore l'acquisition d'une formation devant aboutir à l'utilisation des compétences du

polyhandicapé pour lui permettre l'accès à un emploi qui devrait être rétribué. La collaboration avec les parents est indispensable pour le choix d'une scolarité appropriée ou d'un apprentissage pour lesquels l'enseignant(e) joue également un rôle de premier plan.

A chaque moment, l'insertion dans la société doit se faire sans coupure avec le cadre familial qui doit garder son rôle affectif, protecteur. Les parents, les frères et soeurs doivent pouvoir participer à l'intégration, eux qui ont toujours le sentiment de ne pas faire assez, qui connaissent bien l'enfant puisqu'ils sont tout le temps avec lui. La communication entre tous ceux qui participent au traitement dans la vie quotidienne est vitale. Analyser les effets et les conséquences de la présence d'un enfant polyhandicapé sur la vie familiale, parentale et la fratrie reste une préoccupation primordiale pour éviter les rejets, les jalousies, les séparations.

Nous devrions nous pencher avec une certaine urgence sur l'impérieuse nécessité de créer un enseignement, une formation ou favoriser des rencontres où les professionnels, les assistants sociaux et tous ceux qui ont en charge les interventions pour les handicapés, pourront s'exprimer, répondre aux besoins des parents et les soutenir. L'accompagnement des parents implique une grande disponibilité des professionnels qui doivent constituer un entourage adéquat multidisciplinaire, particulièrement présent à certains moments de grande angoisse comme lors d'une intervention chirurgicale par exemple.

Au cours du temps, l'évolution de l'affection peut provoquer une modification de la prise en charge de l'enfant handicapé avec orientation vers un placement en institution. Le rôle du pédiatre et/ou du neuropédiatre doit être souligné, car ils restent des partenaires des parents et de l'enfant dans la surveillance et l'adaptation des programmes thérapeutiques successifs ou complémentaires, en fonction des progrès réalisés, et de l'importance des soins médicochirurgicaux.

Alors que les politiciens nous rendent conscients des coûts élevés du traitement médical et de l'éducation de ces enfants, il nous appartient de rester attentifs pour que la prise en charge globale atteigne et maintienne le niveau d'excellence obtenu quelque part.

Conscients de nos responsabilités et de nos engagements vis-à-vis des enfants polyhandicapés, de leur famille et de nous-mêmes, nous devons prévoir des réunions futures pour évaluer les progrès réalisés, nous soumettre à la critique pour savoir si nous avons réussi à concrétiser les aspirations de tous et pour corriger nos erreurs. Dans cette voie, rien n'est jamais définitivement acquis.



Le Centre Technique National d'Études et de Recherches sur les Handicaps et les Iradaptations (CTNERHI), association Loi 1901, remercie vivement tous les organismes qui, par leur participation financière, lui permettent d'accomplir ses missions de documentation, d'études, de recherches, et d'édition, notamment :

- ^ - Ministère des Affaires Sociales, de la Santé et de la Ville
- Mutualité Sociale Agricole (MSA)

Édité par le CTNERHI  
Tirage par la division Reprographie  
Dépôt légal : Juin 1995

ISBN 2- 87710-093-6  
ISSN 0223-4696  
CPPAP 60.119

Le Directeur : Annick DEVEAU

