

Le polyhandicap

Multiply handicapped person (profound multiple disability - PMD)

Thibaut P.

Département de Médecine générale, Faculté de Médecine, Université libre de Bruxelles (ULB)

RESUME

Aujourd'hui encore, on parle de " handicapé " en réduisant la personne à son état de dépendance. Cependant l'évolution de la médecine et des mentalités a fortement modifié ce concept. C'est dans ce cadre que l'organisation mondiale de la santé a adopté une nouvelle manière de concevoir les situations de handicap et a proposé d'utiliser la classification internationale du fonctionnement et du handicap (CIF).

Le polyhandicap est une association de plusieurs handicaps provenant de déficiences graves entraînant une incapacité à être autonome. Les conséquences entraînent de graves perturbations de l'efficacité motrice, perceptive, cognitive et de la construction des relations avec l'environnement physique et humain. Il s'agit d'une situation évolutive d'extrême vulnérabilité. Plusieurs pathologies sont donc présentes ensemble : une déficience mentale sévère à profonde et une déficience motrice associée à des déficiences neurosensorielles somatiques, une épilepsie fréquente. Les pathologies de départ peuvent engendrer un processus de surhandicap. La prévalence actuelle est estimée à 3 %. Le mécanisme de production du handicap ou polyhandicap est donc la résultante de trois facteurs, le premier propre à la personne handicapée (déficience, incapacité), le deuxième représenté par le ressenti de la personne et le troisième, le facteur environnemental.

En dehors des institutions, le rôle du médecin généraliste est donc primordial dans la prise en charge de ces patients. En effet avec l'entourage, il établira des canaux de communication avec la personne handicapée, il envisagera les possibilités d'aide paramédicale et il apportera le soutien nécessaire.

En Belgique nous disposons de différentes échelles d'évaluations, l'une dépendant du SPF Sécurité sociale et l'autre l'échelle de Katz. Enfin il existe la classification internationale du Fonctionnement (CIF) de l'OMS.

En conclusion le polyhandicap résulte de l'association d'une déficience physique et d'une déficience intellectuelle grave. L'infirmité motrice d'origine cérébrale en est un modèle (hypotonie, troubles de l'organisation motrice, troubles moteurs secondaires, déficience intellectuelle, épilepsie). On y trouve parfois des troubles de l'audition et de la vision.

Rev Med. Brux 2019 ; 40 : 291-5

ABSTRACT

Today, we still speak of a disabled person by reducing him to his state of dependence. However the evolution of medicine and mentality strongly modified this concept. It is within this framework that the World Health Organization adopted a new way of conceiving the disability situation and proposed to use the International Classification of Functioning and disability (CIF).

Polyhandicap is an association of several disabilities resulting from a severe disability leading to an inability to be autonomous. The consequences lead to serious disruptions in motor, perceptual, cognitive efficiency and the building of relationships with the physical and human environment. This is an evolutionary situation of extreme vulnerability. Several pathologies will thus be present together: a severe to profound mental deficiency and a motor deficiency associated with neurosensory, somatic deficiencies, frequent epilepsy. Starting pathologies can lead to a process of disability. The current prevalence is estimated at 3 %. The mechanism of production of disability or polyhandicap is the result of three factors, the first specific to the disabled person (deficiency, disability), the second represented by the feeling of the disabled person and the third representing the environmental factor. Outside the institutions, the role of the general practitioner is therefore essential in the care of these patients. With the entourage, he will establish channels of communication with the disabled person, consider the possibilities of paramedical help and provide the necessary support.

In Belgium we have different scales of evaluation, one dependent on the FPS Social Security, and the other is the scale of Katz. Finally, there is the WHO International Classification of Functioning (ICF).

In conclusion, polyhandicap results from the association of a physical disability and a severe intellectual disability. Motor disability of cerebral origin is a model (hypotonia, disorders of the motor organization, secondary motor disorders, intellectual disability, epilepsy). Sometimes there are hearing and vision problems.

Rev Med. Brux 2019 ; 40 : 291-5

Key words : dependence , disability, CIF, polyhandicap, prevalence, mechanism of production, role of general practitioner

INTRODUCTION : UN EFFET DE LA MEDECINE MODERNE ?

L'évolution de la médecine a certainement permis de sauver des patients avec des pathologies complexes. Les personnes polyhandicapées en font partie. L'inclusion de ces personnes dans notre société reste problématique. Le praticien est confronté au questionnement des parents en attente de réponses scientifiques et humaines. Certaines données sont inchangées : la nécessité d'un diagnostic le plus complet et le plus précis possible, le recours à une médecine pluridisciplinaire, la consultation des parents dans les prises de décisions médicales.

Aujourd'hui encore, on parle toujours de "handicapé" en réduisant la personne à son état de dépendance. Mais l'évolution des mentalités a fortement modifié ce concept. C'est dans ce cadre que l'Organisation mondiale de la Santé (OMS) a adopté une nouvelle manière de concevoir les situations de handicap et a proposé d'utiliser la Classification internationale du Fonctionnement et du handicap (CIF 2002)¹.

QUELQUES DEFINITIONS²

- **Déficiences** : Il s'agit d'une perte ou d'une altération d'un organe ou d'une fonction. Cela correspond à l'aspect **biomédical** ;
- **Incapacité** : Il s'agit d'une réduction de capacité dans l'accomplissement d'une activité. Il s'agit d'un aspect **fonctionnel** ;
- **Handicap** : Il résulte d'une déficience et/ou d'une incapacité qui limite la personne dans l'accomplissement d'un rôle normal en rapport avec l'âge, le sexe, les facteurs sociaux et culturels. Il s'agit du **facteur social** ;
- **Multihandicap** : On parle de multiples handicaps lorsqu'une personne présente plusieurs déficiences sans que les incapacités n'entraînent une dépendance totale à autrui. Par exemple une personne malentendante avec une légère déficience mentale peut garder une certaine autonomie sociale et motrice. Le terme handicaps associés est aussi utilisé ;
- **IMC-IMOC-PC** : Les termes Infirmité motrice cérébrale, Infirmité motrice d'Origine cérébrale ou Paralysie cérébrale rassemblent un groupe de troubles permanents du développement, du mouvement et de la posture responsables de limitations d'activité imputable à des événements ou atteintes non progressive survenues dans le cerveau. Les troubles moteurs de la paralysie cérébrale sont souvent accompagnés de troubles sensoriels perceptifs, cognitifs, de la communication et du comportement. Ces personnes, parfois très limitées physiquement, peuvent gérer une capacité de pensée et ou se gérer dans leur vie quotidienne avec des aides techniques et humaines adéquates. La multiplicité des termes entraîne souvent une certaine confusion. Certains handicaps sont difficiles à classer car ils se situent à la frontière de plusieurs définitions ;

- **Cerebral palsy** : Atteinte motrice permanente : perturbation du mouvement, due à une lésion cérébrale non évolutive durant le développement cérébral (période fœtale, 2 ou 3 premières années de vie...). Les troubles moteurs sont souvent associés à des déficiences neurosensorielles, cognitives, à des anomalies de la communication, du comportement et à des complications médicales (Épilepsie et déformations orthopédiques). 20 % des enfants ayant une paralysie cérébrale sont non marchant et non parlant ;
- **Profund multiple deficiencies (PMD) ; Profound intellectual and multiple deficiencies (PIMD)** : Deux déficiences profondes cognitives et motrices associées à des déficiences neurosensorielles et médicales (épilepsie, troubles respiratoires, nutritionnels). Ces déficiences peuvent être dues à des maladies évolutives, à des malformations cérébrales, à des affections diverses pré et néonatales ;
- **Polyhandicap** : Le polyhandicap est une association de plusieurs handicaps provenant de déficiences graves qui entraîne une incapacité à être autonome. Cette dépendance est physique et intellectuelle. Le polyhandicap est donc une situation de vie spécifique d'une personne présentant un dysfonctionnement cérébral précoce ou survenu en cours du développement. Les conséquences sont de graves perturbations de l'efficacité motrice, perceptive, cognitive et de la construction des relations avec l'environnement physique et humain. Il s'agit là d'une situation évolutive d'extrême vulnérabilité physique, psychique et sociale. Certaines de ces personnes peuvent présenter de manière transitoire ou durable des troubles caractériels ou des traits autistiques. Le polyhandicap n'est pas une simple addition de déficiences, mais un enchaînement de celles-ci interférant précocement dans le développement global de la personne.
La notion de polyhandicap est apparue dans les années '60 pour caractériser une population qui ne trouvait pas sa place dans les structures pour personnes souffrant de handicap moteur (IMC) ou de handicap mental. Il s'agissait donc d'une catégorisation basée sur l'exclusion. En France, la notion de polyhandicap, identifiée dans les années 1960 chez les enfants dits arriérés profonds a été définie en 1989 : *Enfants ou adolescents présentant un handicap grave à expression multiple associant déficience motrice et déficience mentale sévère ou profonde et entraînant une restriction extrême de l'autonomie et des possibilités de perception, d'expression et de relation. Cette définition du polyhandicap peut être précisée par la suite en tenant compte des spécificités de la population et de ses besoins* (Groupe polyhandicap France, 2005)³
- **Surhandicap** : Il peut s'agir de nouvelles déficiences qui viennent s'ajouter suite à un mauvais traitement ou une mauvaise prise en charge d'un handicap préexistant. Le facteur environnemental comme le facteur socioculturel peuvent être des facteurs de surhandicap.

POLYHANDICAP : UN ENSEMBLE DE DEFICIENCES

Le polyhandicap est dû à des causes variées, les lésions cérébrales fixées congénitales étant de très loin les plus fréquentes. Plusieurs pathologies sont présentes ensembles. Une déficience mentale sévère à profonde entravant la compréhension et la communication **et** une déficience motrice limitant l'accès à la marche plus ou moins associée à des déficiences neurosensorielles, somatiques, une épilepsie fréquente, responsable d'une altération du développement psychique et cognitif et d'une grande fragilité médicale. Chez l'enfant, sans atteinte cérébrale grave précoce, mais touchant plusieurs domaines de l'activité neurologique (intelligence, motricité, sensoriels IT), il en résulte une dépendance pour tous les gestes de la vie quotidienne.

Les pathologies de départ peuvent engendrer un processus de surhandicap :

- **Au niveau somatique** : pathologies digestives (troubles nutritionnels liés à des troubles de déglutition, de reflux gastro-œsophagien, de trouble du transit...) mais aussi des pathologies respiratoires avec une fragilité broncho-pulmonaire progressive conséquences des fausses déglutitions, voire une pneumonie d'inhalation ;
- **Au niveau musculaire** : rétractions musculaires qui peuvent devenir invalidantes ;
- **Au niveau orthopédique** : déformations multiples (luxation de la hanche, scoliose, fragilité osseuse) qui sont des sources d'inconfort, de douleurs et de ralentissements fonctionnels ;
- **Au niveau comportemental** : auto-agressivité, anorexie, suragitation, troubles du spectre autistique, aggravation du déficit cognitif par l'accumulation et surtout l'effet d'entraînement des déficiences multiples.

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

ETIOLOGIES DU POLYHANDICAP

Chez l'enfant, c'est l'atteinte cérébrale grave précoce, touchant plusieurs domaines de l'activité neurologique (intelligence, motricité, sensoriels IT). Cette lésion réalise des associations cliniques très diverses. Il est probable que pour beaucoup de situations, plusieurs causes se cumulent chez le même enfant.

PREVALENCE¹

Nous ne disposons pas de données précises dans la littérature belge, française et anglo-saxonne. Cependant nous pouvons approximer la prévalence entre 1 et 3 % de la population

MECANISME DE PRODUCTION DU POLYHANDICAP

Le Processus de Production de la situation de Handicap (PPH) est un préalable indispensable pour établir un accompagnement qualifié individualisé : le Projet de Vie globale individualisé CESAP 2. Dans un monde idéalement adapté et inclusif la personne porteuse de handicap n'aurait pas à souffrir des conséquences de son handicap.

La situation de handicap est donc la résultante de l'interaction de trois facteurs :

- Propre à la personne handicapée : l'un organique représenté par les incapacités qui sont la conséquence de ses déficiences ;
- l'autre subjectif représenté par le ressenti de la personne vis-à-vis de ses incapacités ;
- et d'autre part le facteur environnemental qui comprend des facteurs variés : médicaux, familiaux, sociétaux, architecturaux, financiers, législatif qui peuvent aggraver ou limiter la situation de handicap.

ROLE DU GENERALISTE

En dehors des institutions, le généraliste sera amené à aborder ces personnes à domicile. Elles habiteront en famille car soit porteuses de handicaps plus légers, soit en attente d'un placement (manque de place). C'est l'occasion pour le praticien de première ligne d'apporter son expertise dans l'élaboration et l'analyse des diagnostics. Avec l'aide de l'entourage, il établira des canaux de communication avec la personne. Il évaluera les possibilités d'aides paramédicales (médecine pluridisciplinaire : ergothérapeute, kinésithérapeute, psychomotricien, orthophoniste, psychologue, assistant social) et infirmières. Il apportera son soutien à l'entourage, dans des matières aussi variées que la logistique (aménagement de l'environnement), l'éthique autour de la personne handicapée, la problématique des droits du patient (Loi de 2002), le pronostic vital et l'accompagnement en fin de vie. Il peut aussi jouer un rôle dans l'acquisition de droits sociaux.

EVALUATION DU HANDICAP ET DU POLYHANDICAP

Tenant compte des définitions abordées en début d'article concernant la déficience, l'incapacité et le handicap, l'évaluation sera donc fonction de la situation propre à chaque individu.

On peut se trouver handicapé dans un groupe et pas dans un autre, à un moment de sa vie et pas à un autre. Une déficience peut amener un handicap dans certaines situations, mais pas dans d'autres. Une personne n'est en situation de handicap ni par nature, ni 24 h sur 24 !

ECHELLES D'EVALUATIONS

En Belgique il existe différentes échelles :

- L'échelle pour l'attribution des allocations familiales majorées (AFM – 18 à 65 ans) dépendant du SPF sécurité sociale ;
- L'échelle du SPF sécurité sociale (1987) destinée à l'attribution de l'allocation de remplacement de revenus (18 à 65 ans), de l'allocation d'intégration, de l'allocation pour la personne âgée. Celle-ci est également utilisée pour l'évaluation de la tierce personne à l'INAMI ;
- L'échelle de Katz destinée à l'évaluation et à l'attribution des forfaits dans les maisons de repos et de soins et chez les infirmières à domicile ;
- Enfin, un travail recherche conjoint entre deux universités (ULB et KUL) est en cours d'élaboration afin de faire émerger un nouvel outil d'évaluation à partir de la classification internationale du fonctionnement (CIF)⁴ de l'OMS (2001). Cette classification est la 2^e classification de l'OMS concernant le handicap. Celle-ci s'éloigne du modèle purement médical proposé par la première classification et propose une approche bio-psycho sociale (Waddel) du fonctionnement humain.

La situation de handicap résulte, dans les concepts de la CIF, d'une interaction entre les limitations de la personne (déficience) et son environnement qui peut soit faciliter le fonctionnement (adaptation) soit lui faire obstacle. La CIF permet de décrire les situations de handicap de manière standardisée et univoque et facilite ainsi la communication entre les différents professionnels appelés à collaborer autour des personnes en situation de handicap (médecine multidisciplinaire). Quels que soient les déficiences physiques ou les troubles psychologiques, mentaux ou de comportement, que présente isolément ou de manière combinée l'individu, ses fonctions doivent être évaluées et cotées. Pour chaque fonction, on fera une évaluation des conséquences de l'ensemble des handicaps présentés par la personne examinée. Le fait que la personne handicapée séjourne dans une institution ne veut pas dire que ses difficultés en matière d'autonomie soient résolues, mais peut au contraire constituer déjà une indication de l'existence d'insuffisances quant à l'autonomie. De même la situation particulière de la personne handicapée au moment de l'évaluation ne peut pas être décisive pour déterminer le degré d'autonomie. C'est la situation moyenne qui doit être évaluée. Aussi bien lors de la première évaluation que lors des évaluations suivantes, on veille en outre à ce que dans la mesure des possibilités de mise en pratique de ce principe, l'amélioration du degré d'autonomie ne soit pas pénalisée pour autant qu'elle résulte d'efforts fournis par la personne handicapée elle-même, de l'emploi de prothèse ou de tout autre forme de service rendu à la personne handicapée. Il en résulte que ce ne sont pas les lésions qui doivent être évaluées, mais bien leurs répercussions sur le fonctionnement de la personne pour chacun des items à analyser. De plus les troubles psychiques, mentaux et du comportement doivent être pris en considération sur la même base que les troubles physiques. En outre la personne doit

être évaluée en ne tenant pas compte des prothèses, des adaptations que la personne utilise en vue d'améliorer son fonctionnement. Il faut en conclure que l'évaluation du degré d'autonomie ne se résume pas à examiner le fonctionnement de la personne confinée à son domicile, mais bien dans le cadre de son insertion sociale, ce qui suppose un fonctionnement plus complexe en tenant compte des possibilités de la personne à participer à toutes les activités exercées par d'autres personnes dans tous les domaines de la vie privée et publique. Cette évaluation rejoint la Convention de Nations unies concernant les droits de la personne handicapée, qui date de 2006, ratifiée par l'Etat belge, dont l'objet est défini par son article premier : *La présente Convention a pour objet de promouvoir, protéger et assurer la pleine et égale jouissance de tous les droits de l'Homme et de toutes les libertés fondamentales par les personnes handicapées et de promouvoir le respect de leur dignité intrinsèque. Par personnes handicapées, on entend des personnes qui présentent des incapacités physiques, mentales, intellectuelles ou sensorielles durables dont l'interaction avec diverses barrières peut faire obstacle à leur pleine et effective participation à la société sur la base de l'égalité avec les autres. La Convention aborde tous les droits de l'Homme dont doivent pouvoir jouir les personnes handicapées, y compris l'accès au travail, à la vie sociale et politique et à la vie de loisirs.*

En France, l'Administration des Affaires sociales, ensuite la CNSA, a rapidement vu l'intérêt d'étudier le fonctionnement des maisons de personnes polyhandicapées dans le but d'évaluer les besoins de celles-ci afin de développer des plans personnalisés de compensation. Un guide d'évaluation a ainsi été élaboré. Ce guide d'évaluation multidimensionnelle des besoins de compensation de la personne handicapée a ainsi été dénommé GEVA. Il s'agit d'un guide méthodologique proposant aux intervenants multidisciplinaires ou pluridisciplinaires des maisons de repos, un langage commun pour conduire une démarche d'évaluation partagée dans le cadre d'un dialogue avec la personne concernée ou son représentant légal. L'objectif de ce guide est également de permettre l'exploration de l'évaluation des facteurs personnels, des activités et de la participation à l'avis en société de la personne.

On peut distinguer dans ce guide méthodologique sept volets : 1) familial, social et budgétaire; 2) habitat et cadre de vie; 3a) parcours de formation; 3b) parcours professionnel ; 4) déficience; 5) psychologiques; 6) activités et capacité fonctionnelle; 7) aide mise en œuvre.

CONCLUSION

Le polyhandicap entraîne une grave dépendance. La personne ne peut accomplir les gestes simples de la vie quotidienne assurant sa survie et a besoin de l'autre pour tout projet de vie³.

Le polyhandicap résulte de l'association d'une déficience physique et d'une déficience intellectuelle grave⁴.

L'infirmité motrice d'origine cérébrale en est un modèle : l'hypotonie massive, les troubles de l'organisation motrice, les troubles moteurs secondaires, la déficience intellectuelle... L'épilepsie est souvent présente. Enfin les troubles de l'audition et de la vision font souvent partie intégrante du tableau clinique. Il est important et primordial de mettre en évidence les troubles somatiques tels que l'insuffisance respiratoire chronique, les troubles nutritionnels, les troubles de l'élimination et la fragilité cutanée.

Conflits d'intérêt : néant.

BIBLIOGRAPHIE

1. Groupe d'Action qui dénonce le Manque de Places pour personnes handicapées de grande dépendance (GAMP). (Consulté le 01/06/19). Handicaps. [Internet]. <https://www.gamp.be/fr/handicap-grande-dependance>

2. Dulieu K, Fagnart D, Leclercq M-L, Cuvelier L, Grandgagnage R, Burnotte-Robaye J. ABC médical de la personne polyhandicapée, AP3 (Association des parents et des professionnels autour de la personne polyhandicapée). Jambes:AP³ Editions;2017.
3. Comité d'Études, d'Éducation et de Soins Auprès des Personnes Polyhandicapées (CESAP) (Consulté le 01/06/19). Accueil. [Internet]. www.cesap.asso.fr
4. World Health Organization (WHO). (Consulté le 01/06/19). International Classification of Functioning, Disability and Health (ICF). [Internet]. <https://www.who.int/classifications/icf/en/>

Correspondance :

P. THIBAUT
Médecin généraliste
Avenue du Griffon, 27
7090 Braine-le-Comte
E-mail : Philip.thibaut@gmail.com

Travail reçu le 13 juin 2019 ; accepté dans sa version définitive le 26 juillet 2019.