
14

Évaluation des compétences et des déficiences

Le polyhandicap est lié à des lésions précoces du cerveau survenant au cours de son développement (Ponsot, 2010). Quelle qu'en soit la cause, le polyhandicap est la résultante d'un dysfonctionnement cérébral qui interagit avec le développement et la maturation physiologiques des structures du cerveau, mais aussi avec ceux de l'ensemble de l'organisme de l'enfant. Les distorsions anatomiques et fonctionnelles ainsi induites évoluent durant les premières années du développement et constituent un enchevêtrement de dysfonctionnements qui interfèrent entre eux et conduisent à la survenue de handicaps multiples et entremêlés. Les interférences entre les fonctions pathologiques et la maturation physiologique des fonctions indemnes conduisent à des perturbations induites par ces intrications réciproques (Billette de Villemeur et coll., 2020). Ces distorsions limitent drastiquement l'acquisition des compétences motrices, psychiques, neurologiques et mentales et souvent aussi les fonctions sensorielles. Aussi, les compétences dans ces différents domaines sont limitées et les déficiences multiples, pourvoyeuses de « sur-handicap » ou « handicaps secondaires induits ».

L'évaluation des compétences et des déficiences de la personne polyhandicapée se heurte à la sévérité souvent extrême des handicaps et à leurs intrications entraînant un impact réciproque des différents déficits entre eux et sur les acquisitions qui, chez l'enfant, se font de façon conjointe. Ces intrications des handicaps dès l'enfance induisent une distorsion des acquisitions de l'ensemble des compétences de la personne polyhandicapée : le déficit de développement cognitif retentit sur la capacité du développement moteur lui-même déficient et sur les développements sensoriels, psychiques, relationnels, et réciproquement dans un cercle vicieux évolutif.

La complexité du polyhandicap nécessite des évaluations des compétences et des déficiences qu'il induit. Mais des précautions doivent être prises dans la mise en place de ces évaluations et de leur usage en raison même de cette complexité et de la multiplicité des domaines concernés pour chacune des personnes polyhandicapées (Nakken et Vlaskamp, 2007). Aussi, l'évaluation

de chaque déficience ou de chaque compétence chez les personnes polyhandicapées doit être complétée par une évaluation d'ensemble de la personne, de ses compétences et de ses déficiences afin de pouvoir mieux l'appréhender dans sa modalité personnelle de vie. Cette évaluation globale est nécessaire pour envisager les modalités de l'accompagnement de son développement personnel et ainsi lui prodiguer les soins requis. Or, ces évaluations ne pouvant être des auto-évaluations dans cette population spécifique, sont toujours des hétéro-évaluations faites par les chercheurs, les accompagnants, les aidants, les soignants ou les parents et proches.

Dans ces contextes, les évaluations des déficiences et des compétences doivent respecter une méthodologie adaptée et rigoureuse en termes de validité, de fiabilité et de reproductibilité. Les outils doivent être construits spécifiquement pour, ou spécifiquement adaptés à, ce groupe de personnes en tenant compte de leurs caractéristiques particulières (Rousseau et coll., 2015), notamment de leurs difficultés de communication, mais aussi de leur possibilité de participation et des perturbations que le déroulement de l'évaluation peut induire, faussant les résultats.

Les outils spécifiques ou adaptés sont peu nombreux. Pour être utilisables, en recherche comme en pratique de soins et d'accompagnement, il est nécessaire qu'ils soient traduits dans la langue des évaluateurs. Une fois traduits, les outils doivent aussi être validés dans la langue d'utilisation (Sousa et Rojjanasrirat, 2011). Les instruments répondant à tous ces critères sont rares (Wessels et coll., 2021a), limitant la valeur des évaluations quand elles sont effectuées avec des outils qui ne sont pas adaptés et validés dans la langue des utilisateurs.

Dans ce chapitre sont abordés dans un premier temps les enjeux éthiques et méthodologiques liés à l'évaluation des compétences et des déficiences de la personne polyhandicapée. Sont ensuite présentés les trois types d'évaluations qui peuvent être distingués selon les domaines évalués : les évaluations globales (ensemble des compétences et des déficiences), les évaluations relevant du domaine psychologique et celles relevant du domaine proprement médical.

Enjeux liés à l'évaluation de la personne polyhandicapée

La façon dont les personnes polyhandicapées manifestent leurs compétences et expriment leurs difficultés en rend compliquée la compréhension par les proches, les soignants et les chercheurs. L'interprétation des évaluations est par essence sujette à plusieurs biais conceptuels.

Enjeux éthiques

Georges Saulus (Saulus, 2007) explore les risques éthiques de l'évaluation dans ces populations. Il aborde le possible excès d'évaluation des compétences et déficiences de la personne polyhandicapée risquant de conduire à privilégier l'évaluation pour elle-même et à oublier le statut d'être humain à part entière de la personne polyhandicapée. Il distingue trois modalités de dérive de l'évaluation : l'objectivisme, l'autoritarisme et le technicisme. L'objectivisme est induit par une évaluation quantitative qui serait perçue par l'évaluateur comme purement neutre et objective. L'évaluation pourrait alors faire porter par la personne en situation de polyhandicap et par la faiblesse de ses compétences, la responsabilité de l'échec de l'action médico-éducative en omettant d'envisager la pertinence de l'action ou de l'outil d'évaluation. L'autoritarisme, lui, pourrait conduire l'évaluation à « se transformer » en prescription d'action médico-éducative. Le technicisme où « la difficulté à donner un sens à la situation évaluée » risquerait, pour sa part, d'induire une quête de perfectionnement de la technique évaluative, au risque d'un acharnement conduisant à « une perte du sens de l'Autre ». Saulus met en garde contre un risque de « violence évaluative » enfermant la personne polyhandicapée sur son présent avec un impossible avenir conforme à un modèle normalisateur.

Les questions éthiques posées par les recherches dans le domaine du polyhandicap relèvent également de l'éthique de la décision pour autrui (Billette de Villemeur et coll., 2020). Là aussi il est nécessaire d'adapter les méthodes de recherche en tenant compte de la décision pour autrui qui doit de même être objet de recherche (voir chapitre « Qualité de vie »).

Enjeux méthodologiques

Harmonisation des dénominations

Les orientations des recherches et les méthodologies des travaux portant sur les personnes polyhandicapées sont influencées par la diversité des appellations et des nuances qu'elle révèle des groupes étudiés et par les orientations particulières des équipes qui en découlent (Maes et coll., 2021). Selon les pays, les appellations et ce que chacune d'elles sous-entend modifient les orientations de prise en charge et de recherche. Une harmonisation des dénominations est nécessaire et doit rendre compte de critères communs mis en exergue par les différentes disciplines de recherche impliquées. Un consensus qui permettrait d'inclure les différentes approches, psychologiques, éducatives et médicales, serait bénéfique (Rousseau et coll., 2019). Bien que le terme de polyhandicap

ne soit pas mentionné dans les travaux des équipes non francophones, il ne doit pas être exclu. En effet, la prise en compte du rôle majeur de la notion de cerveau en développement dans le polyhandicap est incontournable comme le montrent de nombreux travaux portant sur des cohortes de grande importance numérique telle Eval-PLH (875 personnes polyhandicapées, 440 aidants familiaux et soignants institutionnels) (Hamouda et coll., 2022).

Les dénominations utilisées par les auteurs sont multiples et varient selon les pays⁵² et les langues, le polyhandicap étant la dénomination francophone (voir chapitre « Notion de polyhandicap, mise en perspective historique et internationale »). Elles concernent toutes des personnes ayant des associations de handicaps sévères, à la fois intellectuels et moteurs, associés de façon variable à d'autres handicaps qui peuvent être neurologiques (épilepsie), sensoriels, psychiatriques, indépendamment de leurs étiologies. L'étiologie n'est pas prise en compte, mais pour la définition française la pathogénie du polyhandicap trouve son origine précocement dans la vie fœtale ou la petite enfance. L'interaction entre la pathologie causale et le développement cérébral est constitutive du polyhandicap.

Traductions et validations des outils d'évaluation

La nécessité de disposer d'outils d'évaluation écrits et validés dans la langue de l'évaluateur est cruciale pour assurer une fiabilité des données recueillies (Sousa et Rojjanasrirat, 2011 ; Wessels et coll., 2021a). Dans le polyhandicap, chaque compétence et chaque déficience prise individuellement peut être évaluée avec des échelles validées spécifiquement pour chacune d'elles. La coexistence de plusieurs handicaps nécessite donc une série d'évaluations spécifiques à chaque fonction, à son évolution avec l'âge et utilisable dans la durée avec l'avancée en âge. L'évaluation de chaque fonction permet ainsi de décrire un niveau de compétence et un degré de déficience pour chacune d'elles. Mais une telle évaluation ne permet pas d'appréhender le retentissement induit sur les autres fonctions impactant leur développement, que celles-ci soient ou non déjà entravées par le polyhandicap de façon première.

Il est donc compliqué d'évaluer le retentissement du polyhandicap et de déterminer les compétences fonctionnelles et la compétence globale de la personne polyhandicapée. Dans les formes les plus sévères, le nombre de fonctions déficitaires dans leurs globalités et leurs sévérités aboutit à l'impossibilité

52. Polyhandicap (France) ; PIMD : *Profound Intellectual and Multiple Disabilities* (Pays-Bas, Belgique néerlandophone) ; PMD : *Profound Multiple Disabilities* (États-Unis) ; SMD : *Severe Multiple Disabilities* (États-Unis, Japon, Pays-Bas) ; SMID : *Severe Multiple and Intellectual Disabilities* (Japon) ; SPMD : *Severe/Profound Multiple Disabilities* (États-Unis, Finlande, Pays-Bas) ; SPDD : *Severe Physical and Developmental Disabilities* (États-Unis).

d'une évaluation précise des déficiences (qui sont très profondes et souvent inférieures aux seuils les plus bas des échelles d'évaluations validées pour des fonctions déficitaires isolées), et des compétences (elles aussi souvent inférieures aux seuils des échelles) nécessitant l'utilisation d'outils d'évaluation spécifiques au polyhandicap dans l'ensemble des domaines fonctionnels, qu'ils soient impactés directement ou de façon secondaire. L'évaluation d'ensemble de la sévérité du polyhandicap est pourtant indispensable pour permettre d'organiser les prises en soins nécessaires qui doivent être multiples, coordonnées, spécifiques et pérennes. En effet, les personnes polyhandicapées relèvent, tant pour accompagner leurs acquisitions qui sont très lentes que pour compenser leurs déficiences qui sont très sévères, de réévaluations répétées et comparables d'une fois sur l'autre. L'évaluation des besoins de soins, leur mise en place coordonnée et leur adaptation à l'avancée en âge, nécessitent une multidisciplinarité des approches et une coordination complexe.

Les publications portant sur les évaluations des compétences et déficiences des personnes polyhandicapées peuvent être regroupées en trois orientations complémentaires les unes des autres. On distingue des évaluations globales qui prennent en compte l'ensemble des compétences et des déficiences de la personne polyhandicapée, tendant à décrire un tableau général de la situation de polyhandicap. Les évaluations ciblées sur des compétences et déficiences spécifiques se répartissent en deux domaines, l'un d'ordre médical, l'autre d'ordre psychologique.

Évaluations globales des compétences et déficiences de la personne polyhandicapée

Échelle de sévérité du polyhandicap

L'Échelle de sévérité du polyhandicap est destinée à décrire le profil de la personne polyhandicapée par son niveau d'acquisition et le recensement de ses handicaps à un temps donné. Avec cette échelle, des évaluations successives permettent de décrire l'évolution de son profil au cours du temps. Cette échelle a été établie et validée pour les investigateurs francophones. Elle est remplie par un médecin ou un soignant, avec les parents ou proches aidants si nécessaire pour certaines questions (portant sur le sommeil, l'alimentation, etc.). Cette « échelle de sévérité du polyhandicap » comporte deux volets, l'un portant sur le niveau des acquisitions, l'autre sur le décompte des handicaps cumulés. Chaque volet peut être validé indépendamment (Rousseau et coll., 2021) (voir l'annexe 3 « Échelle de sévérité du polyhandicap » en fin d'ouvrage).

Le premier volet évalue le niveau de compétences global de la personne polyhandicapée à partir de dix fonctionnalités cotées chacune de 6 à 0, les moins bonnes compétences étant notées 6. Le score maximal de déficience s'élève ainsi à 60. Les items d'acquisition sont : posture, mobilité couché, mobilité assis, marche et déplacement, contact visuel, langage, communication, alimentation, continence, préhension volontaire.

Le second volet recense les principaux handicaps selon une gradation spécifique. Les items de handicaps cumulés sont au nombre de 16 cotés de 0 jusqu'à 2 à 9, et le score maximal de handicaps cumulés s'élève alors à 69.

Le score global correspond à la somme de ces deux scores de neuro-développement et de handicaps cumulés. Le score global maximum de sévérité du polyhandicap est alors de 129. Cet outil est utile pour partager avec les différents intervenants la complexité spécifique pour chaque personne polyhandicapée. Il est aussi utilisé pour les recherches sur le polyhandicap, donnant une vue d'ensemble de la situation globale de polyhandicap des groupes étudiés.

La validation initiale de cette échelle a concerné la validité externe, la reproductibilité et la sensibilité au changement ainsi que l'acceptabilité (Rousseau et coll., 2021). Huit-cent-soixante-cinq personnes de 3 à 68 ans ont participé pendant les 18 mois de l'étude. Elles vivaient en structure hospitalière de rééducation (n = 410), en structure médico-sociale (n = 372) et au domicile familial (n = 83). Cette échelle est globale et rapide, la réalisation des étapes prenant moins de 15 minutes et en général 5 minutes quand on connaît l'enfant. L'évaluation globale des déficiences et compétences de la personne en situation de polyhandicap est ainsi facilitée pour les francophones par cette échelle récemment validée par l'équipe de l'AP-HM⁵³. Plusieurs études utilisant cette échelle sont en cours, portant sur des cohortes de patients (Rousseau et coll., 2020a) et de suivi de patients (Hamouda et coll., 2022).

Inventaire du profil de la personne et de ses aides

L'inventaire du profil de la personne et de ses aides (*Inventory of the personal Profile and Support* : IPS) est une étude pilote visant à décrire un profil de la personne avec PIMD (*Profound Intellectual and Multiple Disabilities*) et de ses aides afin de définir un objectif à atteindre à long terme. L'évaluation de l'utilisabilité et de la validité de cet outil en complément de l'échelle d'évaluation du comportement (*Behavioural Appraisal Scales* : BAS) permet de déterminer un profil de besoins d'aides à long terme (Wessels et van der Putten, 2017).

L'évaluation combine l'usage de l'IPS et de la BAS. Huit personnes adultes, résidant dans trois résidences différentes ont été évaluées. Ces personnes manifestent les troubles suivants : trouble de la vision, de l'audition, épilepsie, difficultés pour boire et manger, troubles du sommeil, contractures. La BAS évalue les compétences fonctionnelles dans cinq domaines : émotion et comportement de communication (9 items), réceptivité du langage (9 items), compétence générale à communiquer (15 items), comportement visuel (36 items), comportement exploratoire (37 items). La BAS est validée et publiée en néerlandais (Vlaskamp et coll., 2002). L'IPS est renseigné par les personnes directement impliquées dans le soin de la personne, et des questionnaires adaptés sont proposés à chaque type d'intervenants (parents, soignants, éducateurs, psychologues, orthophonistes, kinésithérapeutes, médecins). Trois champs sont étudiés : l'historique développemental, les caractéristiques de la personne et les objectifs pour son avenir. Les auteurs indiquent que bien que cette étude pilote est considérée comme demande de temps pour la passation de l'IPS (de l'ordre de 30 à 120 minutes) et pesante par les testeurs, son utilité et la valeur du contenu sont déclarées bonnes. Les auteurs insistent par ailleurs sur la nécessité d'utiliser des outils d'évaluation à différentes étapes du suivi et de la participation de toutes les personnes qui prennent part à l'accompagnement de la personne polyhandicapée.

Depuis cette étude, la fiabilité des propriétés psychométriques de l'échelle d'évaluation du comportement (BAS) dans le PIMD a été ré-explorée (Wessels et coll., 2021a). La BAS est une adaptation de la batterie d'évaluation du comportement (BAB : *Behaviour Assessment Battery*) de langue anglaise traduite en néerlandais et spécifiquement adaptée pour évaluer les capacités fonctionnelles des personnes avec PIMD. Les éléments de la BAS concernant les déficiences sensorielles ou motrices ont été adaptés ou supprimés. La BAS est adaptée à tous les âges, n'est pas chronométrée, prend en compte les déficits visuels et moteurs car les items n'impliquent ni les fonctions sensorielles ni motrices, et n'est pas établie selon un modèle de développement linéaire. De plus, les données peuvent être recueillies par les proches, l'observation directe et des tests. La fiabilité de cette échelle est testée par la conformité des évaluations d'items communs avec une échelle de comportement en langue anglaise (CSBS-DP : *Communication and Symbolic Behaviour Scales – Developmental Profile*) et une échelle de développement moteur en néerlandais (MDL : *Motor Developmental List*). Les auteurs concluent à une concordance satisfaisante des réponses obtenues. Ainsi, ce travail permet la validation de cet outil en néerlandais et a posteriori son usage combiné à l'IPS de l'étude précédente.

Inventaire des pratiques d'évaluation réalisées dans 3 pays

Un inventaire des pratiques d'évaluation a été réalisé dans trois pays européens par la même équipe (Wessels et coll., 2021b) qui a recensé les méthodes d'évaluation utilisées dans la pratique et recherché si leurs analyses psychométriques sont adaptées aux personnes avec PIMD. Cent-quarante-huit professionnels (dont 58 % étaient psychologues, éducateurs ou enseignants, 27 % thérapeutes et 14 % médecins ou infirmiers) travaillant avec des personnes atteintes de PIMD aux Pays-Bas, Allemagne et Royaume-Uni ont participé à cet inventaire. Les professionnels décrivaient les modalités d'évaluation (pouvant être multiples) qu'ils utilisaient dans leur pratique dans l'évaluation de la cognition, du comportement, des émotions, de la communication, de la santé physique, de la qualité de vie, des compétences fonctionnelles, motrices ou sensorielles et de la santé mentale. Il s'agissait d'observations (71,4 %), d'interviews (54,9 %), de *check-lists*, d'échelles ou de questionnaires (46 %) et de tests standardisés (36,8 %). Les parents étaient aussi impliqués dans les évaluations dans les différents domaines, avec une discrète prépondérance pour la santé mentale et la qualité de vie. Les obstacles rapportés à la réalisation des évaluations étaient de nature organisationnelle (manque de moyens, d'outils, de professionnels impliqués) et également liés au PIMD lui-même (difficultés de communication, de vigilance, problèmes de santé, invalidité motrice), mais aussi à l'absence d'outil standardisé, à la subjectivité des évaluations, ou à l'agitation des personnes évaluées.

Dans cette étude, 261 publications sont mentionnées avec 145 outils dont 108 ont été développés ou adaptés et évalués chez des personnes avec PIMD. Seulement huit méthodes d'évaluation ont été conçues ou adaptées pour les personnes avec PIMD : *Inventory personal Profile and Support* (IPS) (Vlaskamp et coll., 2016), *Behavioural Appraisal Scales* (BAS) (Vlaskamp et van der Putten, 2009) en néerlandais, *Checklist Pain Behavior* (Terstegen, 2004), *Alertness Observation list* (Munde et coll., 2011), Movakic (Mensch et coll., 2015a), *Modified Ashworth Scale* (Bohannon et Smith, 1987), *Modified Tardieu Scale* (Mackey et coll., 2004 ; Haugh et coll., 2006) et *Behavior Problem Inventory* (BPI) (Rojahn et coll., 2001).

Cette étude montre que la pratique de l'évaluation des compétences et déficiences de la personne polyhandicapée s'appuie souvent sur des outils non validés, ou non adaptés pour cette catégorie de personnes particulières que sont les personnes avec PIMD. De plus, les outils validés le sont le plus souvent dans une autre langue (le plus souvent en néerlandais, anglais, allemand) que celle de leurs utilisateurs ce qui induit un biais conceptuel quand on étudie avec un outil validé dans une seule langue des situations dans trois pays ayant chacun une langue différente (Sousa et Rojjanasirrat, 2011).

Puissance des évaluations globales des compétences et des déficiences

La puissance des évaluations globales des compétences et des déficiences de la personne polyhandicapée repose en grande partie sur la capacité à disposer d'une cohorte numériquement importante comme celle du programme Eval-PLH (n = 875) (Hamouda et coll., 2022). Outre la validation de l'échelle de sévérité du polyhandicap décrite *supra* (Rousseau et coll., 2021), cette cohorte a permis de donner une description générale des problèmes de santé des personnes suivies pour un polyhandicap dans des hôpitaux de rééducation spécialisée, des établissements médico-sociaux ou à domicile. Une première évaluation de l'état de santé de 545 jeunes polyhandicapés âgés de 3 à 25 ans a été réalisée. Dans cette population, 36 % des 401 enfants âgés de 3 à 17 ans ont un état instable alors que pour les 144 personnes polyhandicapées de 18 à 25 ans l'instabilité de l'état de santé ne concerne qu'un quart d'entre elles. L'étude des troubles moteurs retrouve une tétraplégie chez 85 % de la cohorte. De plus, une dystonie sévère est présente dans 18 % des cas en moyenne, plus fréquente chez les plus âgés. Une hypotonie axiale est notée dans un quart des cas, plus fréquente chez les plus jeunes et diminuant avec l'âge. Des troubles visuels sévères sont retrouvés dans 36 % des cas, une surdité dans 6 %. Les comorbidités les plus fréquentes sont l'épilepsie (68 %), les pathologies orthopédiques qui augmentent avec l'âge (de 38 % avant 5 ans à plus de 80 % après 18 ans), alors que la fréquence des pneumopathies est stable avec l'âge des patients (fausses routes : 20 % ; pneumopathies : 18 %). Un reflux gastro-œsophagien est présent chez 43 % des patients quel que soit l'âge. Les douleurs chroniques sont retrouvées dans 11 % des cas. Les compétences neurodéveloppementales très basses et stables avec l'âge chez tous les patients évalués correspondent à un âge d'acquisition entre 4 et 7 mois dans les différents domaines testés (Rousseau et coll., 2020b). L'évolution de l'état global des personnes polyhandicapées avec le temps pourra être décrite à l'avenir grâce au suivi longitudinal de cette cohorte.

Évaluation des domaines relevant de la neuropsychologie et de la psychologie

Le polyhandicap comporte un trouble majeur du développement cognitif qu'il est fondamental d'évaluer régulièrement. De nombreux travaux se sont centrés sur la création d'outils d'évaluation des compétences neuropsychologiques des personnes polyhandicapées afin de mieux définir leurs besoins d'aides et de stimulations spécifiques adaptés à leurs capacités d'interagir

avec autrui et de progresser. En effet, les outils habituels d'évaluation du développement neuropsychologique normal et dans les situations de déficits intellectuels, relationnels et/ou comportementaux ne sont pas adaptés aux personnes polyhandicapées en raison des niveaux de compétences qui ne sont pas explorés par ces outils. Ceux-ci n'explorent pas les compétences extrêmement réduites, ou inaccessibles des personnes polyhandicapées. Les personnes polyhandicapées ont souvent des compétences non testables avec les outils courants, soit en raison de leur niveau de compétences extrêmement faible, soit du fait que leurs compétences sont de nature et d'expression différentes de celles des personnes ordinaires et ainsi inaccessibles à des outils qui ne sont pas construits spécifiquement pour ces modes de compétences particulières. C'est le cas pour certaines compétences de compréhension de textes écrits, lus de façon « photographique » par certaines personnes dont les capacités cognitives passent totalement inaperçues avec les évaluations usuelles, ou pour les capacités de communications non verbales dont les observations fines des proches permettent de repérer l'existence mais pour lesquelles il n'y a pas d'outil d'évaluation adapté. Toutefois, de nombreux travaux ont proposé des outils dans plusieurs domaines de la neuropsychologie chez les personnes polyhandicapées.

Évaluation des compétences cognitives

Questionnaire d'évaluation des compétences cognitives et de l'état affectif et émotionnel

Le questionnaire d'évaluation des compétences cognitives et de l'état affectif et émotionnel a été construit et validé par l'équipe de Régine Scelles : l'Évaluation–Cognition–Polyhandicap (ECP) (Guédon et coll., 2021). Il s'agit d'une échelle en langue française permettant l'évaluation cognitive de l'adulte polyhandicapé, utilisable par les psychologues, les professionnels autour de la personne et les proches. Elle permet une évaluation inter-observateurs et longitudinale, à partir de trois profils : un profil de l'état habituel se basant sur les 6 derniers mois, un profil cognitif (sur les 6 derniers mois) et un profil affectif et émotionnel (sur les 2 derniers mois). Cette échelle adaptée à tous les âges fait suite à un premier questionnaire dédié aux enfants et adolescents (Poujol et coll., 2021). Cette première version présentait sa méthodologie de validation combinant l'approche qualitative et la validation statistique de l'outil. L'apport original de ces interactions entre les différents observateurs (psychologues, autres professionnels, proches) lors de la construction du questionnaire a permis d'évaluer l'ergonomie de l'outil et de comprendre son usage et ses effets sur la qualité de l'outil. Les interactions des acteurs de

terrain avec les chercheurs académiques pour une construction commune de cet outil d'évaluation spécifiquement dédié aux personnes polyhandicapées de tous âges, enfants, adolescents, adultes, ont été un des facteurs majeurs de qualité, d'acceptation, et de robustesse de l'ECP, ainsi que de ses indications et ses limites. L'apport des utilisateurs de l'outil au cours de sa construction a contribué grandement à la pertinence dans l'élaboration, l'adaptation et la validation de l'échelle.

Un outil préliminaire d'évaluation des compétences cognitives des jeunes polyhandicapés, le P2CJP, a montré l'intérêt de la combinaison d'hétéro-évaluations et d'évaluations croisées (Pereira Da Costa et Scelles, 2012). Celles-ci permettent des échanges entre les professionnels et les parents, ainsi que la modulation des cotations par la coopération d'évaluateurs ayant un abord différent de l'enfant. Le P2CJP comporte deux grilles, l'une évalue la réactivité, l'autre les compétences cognitives de l'enfant, auxquelles s'ajoute une fiche d'information générale concernant des caractéristiques pouvant influencer ses expressions ou ses processus cognitifs. La grille est renseignée par un psychologue clinicien et un soignant et/ou un proche pour les points nécessitant une connaissance rapprochée de l'enfant.

Évaluation cognitive par habitude visuelle

L'évaluation cognitive par habitude visuelle a été utilisée par l'équipe de Chambéry (Chard et coll., 2014) pour confirmer la capacité de l'adulte avec PIMD à prêter attention à une situation nouvelle pour lui. L'habitude est la manifestation de la diminution d'intérêt porté à une situation quand on la connaît. L'habitude visuelle est utilisée pour repérer la baisse d'intérêt pour une perception qui n'est plus attractive quand elle est connue. Après une série de stimuli d'habitude servant d'entraînement, des stimuli visuels (objet en trois dimensions de formes et couleurs différentes) sont présentés à dix adultes pendant une durée débutant quand la personne fixe du regard l'objet présenté et se terminant quand elle le quitte des yeux pendant au moins une seconde. L'objet est présenté par séquences répétées jusqu'à ce que la durée de fixation diminue de la moitié du temps initial correspondant à l'habitude. Une nouvelle habitude est réalisée avec un objet différent du premier. La durée moyenne de fixation du regard pendant les trois premières présentations de l'objet est supérieure de plus de 50 % à la durée des trois dernières présentations ce qui confirme la survenue de l'habitude. La présentation du deuxième objet induit un temps de fixation du nouvel objet d'une durée moyenne, lors des trois premières présentations, équivalente à celle de la première habitude. Ce test confirme la capacité des personnes avec PIMD à porter un intérêt supérieur à un stimulus visuel nouveau. L'habitude visuelle peut

aussi être une technique de stimulation cognitive chez les personnes avec PIMD. Cette méthode est cependant à mettre en parallèle avec la qualité de la vision qui est très souvent déficiente chez ces personnes (cf. infra la partie sur l'évaluation de la vision : van den Broek et coll., 2006 ; et la partie sur l'évaluation des préférences : Fleming et coll., 2010).

Évaluation de la vigilance de la personne avec PIMD

En 2010, Munde et Vlaskamp rappellent que mener l'ensemble des évaluations des compétences de l'enfant polyhandicapé est difficile du fait de l'intrication et l'interaction de ses déficiences et la variabilité de sa vigilance d'un moment à l'autre (Munde et Vlaskamp, 2010). Pour toute évaluation, cognitive, motrice, sensorielle et communicationnelle, il est nécessaire que l'enfant soit disponible pour l'évaluation. La vigilance est donc un facteur crucial pour permettre une évaluation pertinente dans chacun des domaines évalués. La vigilance peut être comprise comme l'état de l'individu lui-même, ou bien comme l'état de l'individu dans son environnement. L'enjeu est de pouvoir évaluer l'enfant au meilleur moment. L'attitude et le comportement de l'enfant ne peuvent être appréciés que de façon très subjective, tenant compte ou non de l'environnement. Une liste permettant d'évaluer la vigilance a été établie en 2005 en néerlandais et permet d'évaluer la vigilance de l'enfant avec PIMD et le meilleur moment pour l'évaluer (*Alertness Observation List : AOL*) (Vlaskamp et coll., 2005).

La vigilance correspond ici au niveau d'ouverture à l'environnement. La fiabilité de l'information fournie sur l'état de vigilance de la personne avec PIMD a été évaluée avec l'AOL chez 23 élèves de 6 à 16 ans d'une école hollandaise. Tous les élèves avaient un PIMD, et certains présentaient des handicaps associés et des problèmes de santé (épilepsie, dysphagie, constipation, reflux gastro-œsophagien). Les étiologies étaient très diverses, allant du syndrome de West à l'enfant secoué, et 60 % d'entre eux, soit 14 élèves, n'avaient pas d'étiologie précise. Étaient aussi recensés des déficits visuels (57 %), auditifs (13 %) et l'épilepsie (22 %). Quatre niveaux de vigilance sont distingués et chaque niveau est associé à une couleur : vigilance active sur l'environnement (vert), inactive ou esquivée (orange), sommeil ou somnolence (rouge), agitation ou discontinue (bleu). L'évaluation comporte plusieurs étapes, avec un formulaire renseigné la veille et le jour de l'étude proprement dite, si l'élève n'a pas été malade les jours précédents ; un deuxième formulaire correspond à l'observation de l'élève trois jours de suite tous les quart d'heures sur la durée de présence scolaire du matin au soir. Le troisième formulaire est proposé à l'élève réveillé depuis au moins quinze minutes, à un moment jugé optimal

par une personne connaissant bien l'élève, et lorsqu'il a une vigilance cotée en vert ou orange. Le niveau de vigilance est alors noté dans ce troisième formulaire toutes les cinq minutes pendant l'activité proposée et les quinze minutes suivantes. Enfin, un quatrième formulaire est rempli toutes les vingt secondes durant cinq minutes où l'activité est à nouveau proposée. Ce dernier formulaire est considéré comme étant le plus pertinent concernant la vigilance de la personne en situation de polyhandicap. Cette étude confirme qu'évaluer la vigilance d'une personne avec PIMD reste un défi tant pour les soignants que pour les chercheurs. La part de subjectivité et les nombreux problèmes pratiques rendent trop complexe l'utilisation de ces tests pour la pratique clinique et sont de plus trop longs et peu appropriés à la pratique quotidienne (Munde et coll., 2011).

Évaluation des compétences sensorielles

Dans une étude d'un cas, préliminaire au développement d'une *check-list* pour déterminer les capacités de réponse aux stimulations sensorielles chez l'enfant avec PIMD, Vlaskamp et Cuppen-Fontaine (2007) montrent que la fiabilité inter-investigateurs d'une *check-list* et de ses ajustements est supérieure lorsqu'elle est réalisée par les enseignants qui connaissent bien l'enfant plutôt que par les personnes qui ne lui sont pas familières. D'une façon générale, la fiabilité des évaluations des compétences sensorielles est reconnue comme faible. Seules les stimulations de l'odorat étaient d'interprétations moins ambiguës (cf. infra la partie sur l'évaluation de l'odorat) (Petitpierre et coll., 2022b).

Une autre étude préliminaire évalue le comportement et les réponses à divers stimuli sensoriels chez trois enfants avec PIMD. Dix-huit items présumés adaptés à l'utilisation en routine par les praticiens ont été étudiés : vision, olfaction, goût, audition et toucher. Les réponses étudiées étaient comportementales, électro-dermiques et le rythme cardiaque. Les trois participants avaient une réaction physiologique adaptée aux stimulations mais rarement une réaction comportementale reconnaissable. La réponse du rythme cardiaque est quant à elle toujours biphasique, pour la plupart des types de stimulation, indiquant que les différentes stimulations sensorielles peuvent avoir un intérêt de confort et de développement sensoriel, y compris pour ceux qui ne manifestent pas de réactions perceptibles cliniquement (Lima et coll., 2011).

Dans une autre étude, la même équipe (Lima et coll., 2012) étudie les réponses d'un patient avec PIMD testé avec les mêmes 18 types de stimulations que pour la publication précédente (Lima et coll., 2011). La réponse à la stimulation sensorielle était évaluée sur les mouvements, le rythme cardiaque et la

réponse électro-dermique. La stimulation était soit olfactive, visuelle, auditive, gustative, tactile ou combinée visuelle, auditive et tactile. L'enfant a répondu par un mouvement que pour trois items, mais la réaction physiologique était présente pour dix items. Les auteurs concluent que les différentes stimulations sensorielles peuvent avoir un intérêt de confort et de développement sensoriel, y compris pour ceux qui ne manifestent pas de réactions repérables cliniquement, mais aussi permettent aux soignants de mieux connaître l'enfant avec PIMD et la façon adaptée de le stimuler sur le plan sensoriel.

Une étude japonaise porte sur les réponses aux stimulations (tactiles ou gustatives) chez deux enfants avec SMD (*Severe and Multiple Disabilities*) ayant des profils de réactivité opposés : l'un agité en permanence, l'autre ayant des mouvements peu perceptibles. L'outil numérique d'enregistrement visuel OAK Cam élaboré pour cette étude permet de détecter et d'analyser automatiquement le mouvement des différentes parties du corps de façon globale ou plus fine (mouvements des yeux, des lèvres, des doigts...). Chaque pixel des images filmées varie en fonction de l'importance du mouvement ce qui permet de quantifier le mouvement en continu durant les phases de stimulation et de pause. Cette méthode permet chez l'enfant ayant des mouvements amples d'observer une réponse motrice aux stimulations apportées et d'observer la diminution des mouvements de repos au début de la stimulation indiquant l'attention à la stimulation sensorielle et la diminution concomitante des mouvements d'autostimulation. Pour l'enfant ayant des mouvements faibles, les mouvements de la langue et des lèvres ont été analysés lors des stimulations gustatives. De plus cet enfant, n'ayant pas d'interaction visuelle repérable, avait des mouvements oculaires avec certaines stimulations, et ces mouvements ont aussi été analysés. Les mouvements analysés indiquent que les mouvements de la bouche sont indépendants des stimulations. Cependant, les mouvements de la bouche et des yeux étaient manifestement en lien avec certaines stimulations gustatives telle l'amertume. Les auteurs concluent que les outils numériques peuvent s'adapter aux conditions très hétérogènes des différentes situations de SMD, et devraient pouvoir avoir un intérêt clinique pour évaluer la réponse aux divers stimuli et à leur effet sur le comportement qui n'est pas toujours perceptible cliniquement (Matsuda et coll., 2022).

Roemer et coll. (2018) ont évalué les manifestations de perception de l'environnement par les personnes avec PIMD. À partir d'enregistrements vidéo de trente minutes, est effectué le recensement détaillé des manifestations discrètes observées sur l'expression faciale, la posture et les mouvements globaux. L'étude cherche à décrire les manifestations de perception, ce qu'elles nous apprennent sur l'usage des organes des sens par la personne avec PIMD et si cela permet d'identifier des manifestations perceptives.

Cinq participants adultes, tous en fauteuil roulant, dont l'âge mental était évalué entre cinq et douze mois, avaient des troubles visuels et moteurs (et auditifs pour quatre d'entre eux). Pour chaque comportement perceptif ont été analysées leurs diversité, fréquence et durée. À partir de ces données a été établie une liste des comportements perceptifs les plus fréquents chez ces participants. Chaque comportement perceptif a été attribué à un acte sensoriel (voir, écouter, toucher, sentir, goûter). Le lien entre le comportement perceptif et le sens mobilisé n'est pas direct dans plus de la moitié des cas (par exemple une diminution des mouvements de la tête et des yeux lors de l'écoute attentive). Il existe une corrélation avec l'existence d'un ou plusieurs déficits sensoriels. Les comportements liés à des stimulations simultanées sont observés dans certains cas avec le plus souvent des comportements combinés liés au voir et à l'écouter. Plusieurs types de comportement sont attribués à l'attention à un stimulus de l'environnement, à une attention portée sur l'environnement ou sur leur activité propre sans stimulation extérieure, à une exposition à une tension positive ou négative. Ce type d'analyse des manifestations de la perception de l'environnement peut avoir un intérêt pour mieux appréhender les réactions perceptives à l'environnement et à distinguer les perceptions positives des perceptions négatives.

Évaluation des capacités de communication

Évaluation globale de la communication

Dans une étude observationnelle, Kamstra et coll. (2019) ont recensé les interactions spontanées de quatorze personnes avec PIMD durant trois heures consécutives. Deux cent treize situations ont été observées : 5 % entre pairs, 73 % avec des proches directs, 14 % avec l'évaluateur et 6,5 % avec d'autres personnes. Pendant 61 % du temps d'observation, les participants avec PIMD ne pouvaient ni voir et/ou ni toucher leurs pairs. Dans ces situations, le seul contact possible entre pairs était vocal. Il est recommandé dans cette étude d'y prêter attention afin de faciliter les interactions spontanées des personnes avec PIMD.

Dans une autre étude, Dhondt et coll. (2019) ont évalué aux Pays-Bas la diversité des modes de communication de 26 enfants ayant un retard cognitif et moteur important. Ils ont utilisé la matrice de communication de Rowland (cf. infra la partie sur l'évaluation des compétences expressives) pour le niveau de communication, la motivation et les types de comportement de ces enfants âgés de 14 à 58 mois. Ils présentaient tous un retard cognitif et neurodéveloppemental associé à des troubles visuels ou d'autres problèmes de

santé. Pour l'analyse du comportement pré-intentionnel, les enfants ont été classés selon leur niveau de communication : inexistant, émergent, maîtrisé. Leur âge et leur motricité ont été pris en compte. Les 26 enfants exprimaient leur confort ou inconfort par des mouvements du corps ou des sons et des expressions faciales. Seize exprimaient leur intérêt pour les autres personnes ou étaient prêts de le faire par des mimiques et plus rarement par des mouvements, et trois ne manifestaient aucune communication. Au niveau des comportements intentionnels, les réponses étaient plus diversifiées : protestations, poursuite d'action, attirer l'attention. Au niveau de la communication non conventionnelle et conventionnelle, seulement neuf enfants avaient au moins une manifestation de ce type de communication. Les auteurs concluent que les mouvements du corps sont un moyen d'expression très fréquent chez ces enfants.

De leur côté, Chadwick et coll. (2019) ont recensé les modalités de communication des personnes avec PIMD. Cinquante-cinq orthophonistes ont répondu à un questionnaire portant sur les outils utilisés pour évaluer la communication. Plus de 90 % utilisent des outils non publiés, et 83,6 % des outils publiés, tant chez l'adulte que chez l'enfant. Seulement 9,1 % utilisent exclusivement des outils publiés et 14,5 % uniquement des outils non publiés. Leurs choix étaient motivés par l'information procurée par ces échelles pour comprendre comment les personnes avec PIMD communiquent, pour déterminer aisément leur niveau de communication, par leur facilité d'usage, leur brièveté compte tenu de la concentration limitée des personnes. Les motifs invoqués pour l'utilisation d'outils non validés étaient la participation à la construction d'un outil, l'adaptation d'un outil dédié à l'évaluation du développement ou du comportement, la nécessité d'une approche appropriée individuelle et souple, dans le but de mieux comprendre la communication d'une personne, d'avoir un outil adapté à l'environnement particulier, de disposer de moyen d'analyser les changements. Les trois outils publiés les plus utilisés ont été conçus dans des pays anglophones (Royaume-Uni et Australie). La plupart des outils disponibles d'évaluation de la communication ne concernent pas les personnes ayant un niveau de compétence inférieur à 18 mois et ne correspondent pas aux personnes avec PIMD (voir chapitre « Communication »).

Évaluation des compétences expressives

L'outil Communication Matrix a été conçu aux États-Unis pour repérer précisément la façon dont les personnes avec SMD communiquent en utilisant plusieurs modes de communication (Rowland et Fried-Oken, 2010). Il a été développé en anglais et en espagnol ; d'autres traductions sont prévues dans l'avenir. Les personnes avec SMD ont des déficits multiples, notamment sensoriels et

intellectuels, mais pas toujours associés à un déficit moteur. Cet outil n'est pas destiné aux personnes polyhandicapées. Cependant, quelques personnes ayant une déficience intellectuelle et des troubles moteurs ont bénéficié de cet outil permettant de décrire leur aptitude à communiquer y compris par communication augmentée et alternative. Cet outil permet de repérer les raisons qu'a la personne déficiente de communiquer et les comportements qu'elle utilise pour le faire. Les raisons de communiquer sont de quatre ordres : exprimer un refus, obtenir ce que l'on veut, engager une interaction sociale, chercher une information. Les comportements sont organisés en sept niveaux : pré-intentionnel, intentionnel, présymbolique conventionnel ou non, par des symboles concrets ou abstraits, et enfin avec un langage. Ces sept niveaux de communication sont ceux observés chez les enfants valides depuis la naissance jusqu'à deux ans. Les auteurs (Rowland et Fried-Oken, 2010), concluent que l'utilisation de cet outil pourrait être testée pour les personnes polyhandicapées en vue d'évaluer leur niveau de communication, le stimuler et suivre son évolution dans le temps.

Dans une autre étude (Dhondt et coll., 2019), la Matrix de communication a permis d'évaluer le niveau de communication d'enfants de deux à six ans ayant pour diagnostic principal une surdi-cécité (n = 207), un autisme (n = 426) et une trisomie 21 (n = 110) notamment. Dans la base de données de cette étude sont inclus (en 2011) 159 enfants atteints du syndrome d'Angelman, 131 du syndrome CHARGE, 45 du syndrome de Cornelia de Lange, 113 du syndrome de Rett, et 9 du syndrome d'Aicardi. La version en ligne en anglais ou en espagnol a la possibilité d'évoluer et d'inclure des personnes ayant différents troubles et pourrait ainsi être utilisable pour les personnes polyhandicapées (Rowland, 2011). La Matrix de communication a été utilisée pour des personnes proches du PIMD dans une forme peu sévère par Dhondt et coll. (Dhondt et coll., 2019) (cf. supra la partie « Évaluation globale de la communication »).

Évaluation de la compréhension de la correspondance entre mots et images

Un groupe de cinq enfants avec SMID (*Severe Motor and Intellectual Disabilities Syndrome*) comprenant plus de 60 mots prononcés par leur mère (dont trois n'étaient pas reconnus par leur enseignant comme en comprenant autant) et un groupe de sept enfants reconnus comme comprenant moins de 20 mots par leur mère et leur enseignant, sont évalués pour leur compréhension des images correspondant aux mots prononcés. L'évaluation utilise une version japonaise du *MacArthur Communicative Developmental Inventory*. Les auteurs (Koike et coll., 2009) concluent que pour les enfants ayant une compréhension orale de plus de soixante mots, ils ont aussi une capacité à reconnaître le nom des images qui leur sont présentées.

Évaluation des interactions de communication

L'évaluation d'une échelle basée sur la théorie du dialogue pour décrire les interactions de communication a été entreprise par Hostyn et coll. (Hostyn et coll., 2010). Dans ce travail, dix-huit enregistrements vidéo d'interactions entre personnes avec PIMD âgées de 3 à 59 ans et leurs éducateurs sont analysés avec l'échelle S-DMM (*Scale for Dialogical Meaning Making*) (non publiée) des comportements verbaux et non-verbaux. La durée des enregistrements est de dix minutes. L'analyse des comportements lors des interactions montre la fiabilité et la polyvalence de l'échelle, ainsi que son utilité pour décrire et faciliter les interactions entre les personnes avec PIMD et leurs aidants. Ainsi ces personnes sont considérées comme égales aux aidants ce qui peut améliorer leurs compétences de communication par des dialogues.

Évaluation du stress et de la douleur

Un marqueur biochimique de communication non verbale chez la personne avec SMID a été testé pour évaluer le stress et la douleur lors des changements de sondes gastriques ou de trachéotomie (Yamaguchi et coll., 2006). L'analyse porte sur la mesure de l'amylase salivaire (via un analyseur portable sur papier imbibé de salive, avec une durée totale de moins d'une minute – prélèvement et analyse compris) et le rythme cardiaque. Le niveau de détresse est évalué sur l'observation clinique en vidéo : élevé (résistance, flush du visage), moyen (mauvaise humeur, quinte de toux, vomissement ou crispation musculaire) ou modéré (visage peu expressif, mouvements réflexes ou passivité). Dix personnes avec SMID de âgées de 5 à 40 ans dont cinq étant ventilées, ont eu une analyse lors de 19 changements de sonde gastrique, cinq changements de canule trachéale et huit changements des deux combinés. Les procédures ont duré entre trois et dix-huit minutes (en moyenne 5,4 minutes). L'élévation de l'amylase salivaire lors de la procédure était la plus sensible, avec une augmentation significative pendant la procédure. Cependant pour les cinq patients ventilés, l'élévation de l'amylase était faible durant la procédure, probablement liée à la sévérité de leur atteinte cérébrale concluent Yamaguchi et coll. (2006).

La conscience de soi

Qu'est-ce que la conscience de soi chez l'enfant polyhandicapé ? Deux formes de conscience de soi se mettent en place progressivement et successivement chez le nourrisson ordinaire : la conscience de soi primaire et la conscience de soi supérieure. La conscience de soi primaire explique les changements des comportements des nourrissons qui deviennent conscients en tant que soi. La conscience de soi supérieure permet de se savoir le même au cours du

temps et comprendre qu'autrui le perçoit et le pense par lui-même. On ne peut pas évaluer à proprement parler la conscience de soi, mais on peut en observer les conséquences sur le comportement que l'enfant polyhandicapé manifeste en réponse aux tâches présentées. On peut ainsi distinguer des sous-groupes de degré de conscience de soi qui, constate Juliane Dind (Dind, 2020), correspondent aux profils psycho-développementaux décrits par Georges Saulus (voir la communication intitulée « Activités de conscience chez les apprenants présentant un polyhandicap » de Juliane Dind, dans cette expertise collective). Chez l'enfant polyhandicapé, l'observation de l'émergence de la conscience de soi primaire s'observe dans des contextes diversifiés où l'environnement, la vigilance, le confort ont un impact important sur la participation de l'enfant. Ces éléments de réponse sont des préalables à la stimulation proposée pour accompagner la progression des activités de conscience.

Dans son modèle structural du polyhandicap, Georges Saulus (Saulus, 2008) distingue trois profils psycho-développementaux, correspondant à trois tableaux cliniques distincts : d'une part l'émergence (profil 1) puis la stabilisation (profil 2) d'un « éprouvé identitaire », forme primitive de conscience de soi, et d'autre part l'émergence puis la stabilisation d'une capacité de représentation liée à des manifestations de mémorisation et de recherche d'« éprouvés corporels », à une ébauche d'intention de communiquer et de mouvements intentionnels. Le profil 3 correspond à la stabilisation de la conscience de soi et des activités de représentation. Le profil 3 est associé à l'apparition d'une attention conjointe, de partage émotionnel, d'apprentissage (permanence de l'objet, liens de causalité et activités symboliques). L'évolution de ces trois profils est étroitement liée aux développements anormaux proprement neurologiques (liés aux lésions neurologiques causales) et aux entraves fonctionnelles qu'ils comportent : entraves cérébrales qui retiennent de façons intriquées sur le développement des fonctions neurologiques (motrices, sensibles et sensorielles...) et sur le développement psychologique (comportemental, affectif, communicationnel, etc.). Du point de vue neuropsychologique, ce profil 3 est, pour Saulus, un état neurodéveloppemental à la frontière entre le polyhandicap et l'infirmité motrice cérébrale.

Ainsi dans le polyhandicap sévère, les profils neurodéveloppementaux observés sont les profils 1 et 2. Ils correspondent aux premières étapes de la constitution de la conscience de soi qui passent par l'acquisition successive de la perception de soi comme entité (en l'absence de second objet), puis comme identité propre, ce qui suppose la conscience d'un autre objet distinct de soi : identité comme entité en regard d'un second objet. Ces profils peuvent être stables ou progresser du 1 vers le 3, mais aussi fluctuer ou régresser, selon les contextes et les pathologies neurologiques sous-jacents (Saulus, 2013).

Évaluation des préférences

L'évaluation des activités préférées du programme d'activité journalière proposé à trois adultes avec PMD (*Profound Multiple Disabilities*) a été réalisée par Green et coll. (Green et coll., 2000). Le programme est établi par l'éducateur et le responsable de l'équipe et les préférences de la personne avec PMD sont indiquées par les professionnels proches et la famille. Les préférences sont établies en trois étapes : les activités qui semblent préférées d'après les intervenants et la famille sont recueillies puis les préférences mentionnées sont colligées et onze questions sont posées sur les préférences perçues. Ces préférences sont incluses dans le programme journalier et chaque activité préférée est proposée deux fois par jour. Dans la deuxième phase, sont analysées les fréquences et la durée des choix d'activité par les personnes avec PMD. Le constat confirme ou infirme que les préférences sont correctement identifiées.

Chez quatre jeunes (âgés de 5 à 21 ans) avec une déficience sévère motrice (quasi absence de mouvement) et développementale (difficultés de communication), Fleming et coll. (2010) étudient la durée du regard afin de savoir si elle peut être utilisée pour repérer les stimuli de renforcement et l'intérêt d'en utiliser plusieurs (Fleming et coll., 2010). Un stimulus visuel et un autre stimulus pris au hasard sont présentés à la personne pendant cinq secondes. Lorsque les cibles sont cachées suffisamment pour que le regard ne soit plus orienté et reste neutre, les deux stimuli sont de nouveau présentés pendant cinq secondes et il est demandé à l'enfant de choisir celui qu'il préfère. Si aucun choix n'est obtenu, une autre paire de stimuli est présentée selon la même procédure. La procédure est répétée et dans chaque intervalle il est demandé à l'enfant de regarder l'examineur. Le choix du stimulus préféré entre les deux présentés est déterminé par la durée du regard porté sur la cible. La répétition des tests permet de déterminer la cible préférée. Ainsi la capacité à manifester une préférence est utile pour améliorer la participation de l'enfant dans ses activités et à améliorer ses acquisitions (cf. supra la partie « Évaluation cognitive par habituation visuelle » : Chard et coll., 2014 ; et la partie « Évaluation des compétences sensorielles » : van den Broek et coll., 2006).

Évaluation du tempérament

Les outils portant sur le tempérament des enfants n'étant pas conçus pour des enfants ayant des troubles moteurs, une revue de la littérature a permis à van der Putten et coll. (2017) de sélectionner deux outils dans les bases de données bibliographiques de langue anglaise et néerlandaise (van der Putten et coll., 2017). Sur les 138 publications portant sur le comportement de l'enfant,

aucune ne portait sur les enfants avec PIMD ; parmi ces études, 124 ciblaient des enfants sans troubles du développement, 7 concernaient des enfants ayant un trouble du neurodéveloppement tel l'autisme, trois des troubles du langage, une la paralysie cérébrale, une le syndrome de l'X fragile, une la trisomie 21 et une les enfants prématurés. Ces 7 études ont été analysées et sélectionnées car ayant fait l'objet de plusieurs publications et une ayant des propriétés psychométriques suffisantes. Deux échelles ont été retenues : l'*Infant Behavior Questionnaire* (IBQ) (pour les enfants âgés de 6 à 12 mois) et la *Child Behavior Questionnaire* (CBQ) (pour les enfants âgés de 3 à 8 ans). Elles comportaient respectivement 9 items de comportement moteur sur 37 items (IBQ), et 7 sur 36 (CBQ). Les items de comportement moteur de l'IBQ ont été adaptés à la situation de PIMD dont l'âge de développement ne dépasse pas le niveau de deux ans, sans modifier la nature des items mesurés. D'autres études sont nécessaires pour compléter cette première approche possible de l'évaluation appropriée des personnes avec PIMD.

Évaluation des domaines proprement médicaux

Évaluation de la motricité

Dans l'étude de Gevelinger et coll. (1988), la fiabilité de la *checklist* de développement moteur (CMD) a été testée chez des sujets atteints de SMD, par deux éducateurs expérimentés et connaissant depuis au moins trois ans les enfants. Les tests ne sollicitent pas la vision ni l'audition. Les résultats sont concordants en inter-examineur et en test-retest réalisés à deux et à treize jours d'intervalle. L'analyse de la motricité spontanée est purement observationnelle. Des enregistrements de dix-huit minutes sont analysés par les deux éducateurs simultanément pendant dix minutes qui notent les tâches motrices. Trente-six sujets ayant un déficit moteur et cognitif sévère ont été testés et notés selon quatre niveaux de réalisation de tâches motrices : pas de tâche réalisée, début spontané de tâche, réussite occasionnelle, réussite aisée. L'utilité clinique de ce test d'observation ne peut être confirmée tant que d'autres études ne l'ont pas validée et ne sont pas publiées indiquent les auteurs (Gevelinger et coll., 1988).

L'étude de van den Putten et coll. (2005) a porté sur l'évaluation de l'outil *Top Down Motor Milestone Test* (TDMMT). Les compétences motrices de 66 enfants avec PIMD avec déficience motrice sévère à profonde, âgés de 2 à 16 ans, ont été évaluées avec l'outil TDMMT pour 16 catégories de mouvements posturaux en tenue assise, debout, et pendant la marche. La fiabilité

test-retest (à quinze jours d'intervalle) et inter-testeur chez trois enfants de 6, 11 et 13 ans a été évaluée par un ergothérapeute et un kinésithérapeute. La fiabilité est partielle car il est difficile dans cette catégorie d'enfants d'avoir des testeurs ne connaissant pas déjà l'enfant. L'étude montre que les propriétés psychométriques ne sont que partiellement suffisantes pour cette population. L'échantillon est limité, mais il est difficile d'avoir des cohortes d'ampleur suffisante dans le PIMD indiquent les auteurs. L'échantillon est toutefois considéré comme représentatif. Enfin, il n'y a pas d'outil proposant les mêmes évaluations auquel le TDMMT peut être comparé. Toutefois, ce test a une utilité clinique qui permet de bien connaître les capacités de l'enfant et d'orienter les aides et les thérapies ainsi que de suivre l'évolution de ses compétences motrices dans la durée (van der Putten et coll., 2005).

En vue de sélectionner les outils adaptés aux enfants avec PIMD sévère permettant d'évaluer leur motricité, Mensch et coll. (2015b) ont analysé 18 études pour 8 outils destinés à des enfants avec une paralysie cérébrale, une amyotrophie spinale, une maladie neuromusculaire, des déficiences à moins de 6 ans, dont une échelle développée spécifiquement pour les enfants avec PIMD sévères (Mensch et coll., 2015b). Seul le TDMMT était développé spécifiquement pour les enfants avec SMD. La fiabilité des test-retest et la réactivité doivent être évaluées pour s'assurer des capacités de ce test à déterminer les changements dans le temps pour les enfants avec PIMD.

La validation de la mesure des petits mouvements des personnes avec PIMD par un accéléromètre porté au poignet (Actiwatch-2), a été réalisée. Initialement dédié à l'activité de repos, cet outil peut être utile pour distinguer les mouvements aidés des mouvements volontaires discrets, mais aussi pour percevoir les différentes postures du corps et les différents modes de mouvement et de stimulation des personnes avec PIMD. L'étude a été réalisée chez 22 participants. Les mesures des mouvements du poignet le plus mobile sont réalisées pendant sept jours consécutifs sans interruption. Puis une vidéo de 15 minutes est effectuée huit fois pendant leur programme habituel de la journée. Les mouvements de la partie supérieure du corps sont étudiés, mouvements du tronc, des membres supérieurs et regroupés en quatre postures : allongé, assis, debout sans déplacement et lors de la marche assistée ou avec un support. L'implication de la personne est cotée : présence passive, inclus dans une activité (massage, toilette), participation passive (mobilisation réalisée par autrui), participation active où la personne participe par un mouvement volontaire. La fiabilité des analyses était reconnue si le mouvement observé durait au moins 15 secondes (Actiwatch-2 enregistre par période de 15 secondes). L'étude conclut que l'Actiwatch-2 est capable de discerner la présence de l'absence de mouvement. Il reconnaît plus de mouvements lorsque la personne est impliquée

dans le mouvement que lorsqu'elle est passive. L'outil permet de distinguer les mouvements aidés de l'absence de mouvement ou des petits mouvements involontaires (van Alphen et coll., 2021).

Les propriétés psychométriques des deux échelles (*Modified Ashworth Scale* – MAS – et *Modified Tardieu Scale* – MTS) ont été évaluées pour la gradation du tonus musculaire et de la spasticité chez les personnes adultes avec PIMD. La MAS mesure la spasticité, et sa fiabilité apparaît meilleure pour les membres supérieurs. Cependant, sa fiabilité est apparue excellente pour certaines études et insuffisante pour plusieurs autres. La MTS a été évaluée comme utile pour la mesure des mouvements lents et rapides et a une très bonne fiabilité en test-retest et inter-testeur chez des enfants avec paralysie cérébrale. Dans l'étude de Waning et coll. (2011), les deux échelles ont été testées chez 35 adultes avec PIMD pour évaluer leur faisabilité et leur fiabilité dans cette population (Waning et coll., 2011). Les évaluations ont été réalisées par deux testeurs pour les deux échelles à deux reprises à une semaine d'intervalle. La faisabilité des deux échelles MAS et MTS s'est révélée satisfaisante pour mesurer le tonus musculaire des adultes avec PIMD. Pour la fiabilité, la MTS s'est avérée insuffisamment fiable au vu des test-retest et inter-testeur, alors que la MAS s'est avérée suffisamment fiable pour les deux. Les auteurs concluent que la MAS est une bonne méthode pour tester la qualité des mouvements de la vie quotidienne des adultes avec PIMD.

Évaluation du statut nutritionnel

L'évaluation de l'état nutritionnel de 106 adultes polyhandicapés vivant en institution depuis plus d'un an a été réalisée à l'Hôpital Marin de Hendaye par Marrimpoey et coll. (2006). L'alimentation était entérale pour 19 personnes, et pour les 87 autres résidents ayant une alimentation orale, 72 % avaient besoin d'une aide totale. La texture était normale pour 21 résidents, hachée pour 26, moulinée pour 28 et mixée pour 12 résidents. L'indice de masse corporelle (IMC) moyen était de $18,3 \pm 3,9$, significativement plus bas pour les personnes en nutrition entérale. La ration alimentaire prescrite était de $1\,677 \pm 38,9$ kcal/jour, avec une ration significativement moindre pour les nutritions entérales. L'IMC bas était noté depuis l'enfance et le poids stable depuis les trois années précédentes. La dépense énergétique totale est inférieure chez les personnes polyhandicapées à celle de la population générale et correspond à celles des personnes alitées ou en fauteuil. Les marqueurs biologiques de la nutrition ont été recueillis. L'albumine plasmatique était normale chez la quasi-totalité des personnes. Un déficit en vitamine D₃ était retrouvé chez 33 % des résidents, en vitamine C chez 45 %, et en vitamine B₉ chez 39 %.

La natrémie et la kaliémie étaient généralement normales, une hypocalcémie était retrouvée chez 9 %, une hypo-sidérémie chez 26 %, une hypo-zincémie chez 21 % de ces personnes polyhandicapées. Malgré une alimentation prescrite très contrôlée du point de vue calorique et qualitatif (notamment sur les apports vitaminiques), certaines anomalies des résultats d'analyse peuvent être attribuées à des interactions médicamenteuses, plus fréquentes chez la personne ayant une alimentation entérale, et les personnes les moins mobiles.

Évaluation de la vision

Un inventaire des troubles visuels a été réalisé systématiquement chez 76 personnes avec *Severe and Profound Multiple Disabilities* (SPMD) et ayant un minimum de capacité de coopération (van den Broek et coll., 2006). L'acuité visuelle, le champ visuel, la vision binoculaire, la sensibilité au contraste, les troubles de la réfraction et le comportement visuel ont été évalués. La vision des couleurs n'était généralement pas évaluable. Les examens étant longs, ils ont été présentés de façon ludique et toujours en présence d'un accompagnant de la structure habituelle de ces personnes avec SPMD. Si un trouble visuel était mis en évidence, un nouvel examen était réalisé un autre jour pour s'assurer de la fiabilité du résultat. Alors que seuls 30 % des personnes étaient préalablement connus pour avoir un trouble visuel, l'évaluation systématique a mis en évidence un déficit visuel chez 92 % des personnes de l'étude. Aucune n'avait une acuité visuelle normale, les meilleurs résultats étaient une acuité subnormale. Une corrélation était retrouvée entre la sévérité du déficit visuel et la gravité de la déficience intellectuelle. Ajoutées au trouble de l'acuité visuelle, des anomalies du champ visuel, de la sensibilité au contraste, de la vision binoculaire, de l'attention visuelle de la fixation ou du suivi du regard étaient présentes. Les troubles de réfraction étaient retrouvés chez 22 % des personnes et des lunettes ont été prescrites. Aussi, l'existence d'un déficit visuel doit être considérée systématiquement chez toutes les personnes avec SPMD jusqu'à preuve du contraire. Il est capital d'alerter les familles et les soignants sur la différence entre malvoyance et cécité, car une personne ayant une acuité visuelle de seulement 0,05 peut bénéficier et apprécier des stimulations visuelles puissantes comme lors de séances de Snoezelen, alors que le diagnostic de cécité peut indiquer l'absence de pertinence de ces séances. La mise en évidence de l'extrême fréquence des troubles visuels doit être prise en compte pour l'aménagement des lieux de vie des personnes avec SPMD et pour la nécessaire stimulation visuelle qui peut être effective même avec une très basse vision (van den Broek et coll., 2006) (cf. supra la partie « Évaluation cognitive par habituation visuelle » sur l'implication de la qualité de la vision sur la stimulation cognitive et le phénomène d'habituation : Chard et coll.,

2014 ; et la partie « Évaluation des préférences » sur la détection des préférences exprimées par le regard : Fleming et coll., 2010).

Une analyse de l'utilité d'un questionnaire de comportement visuel et de l'évaluation ophtalmologique par l'échelle de classification visuelle *ad hoc* (VCS) a été réalisée chez 77 enfants âgés de 3 à 20 ans avec paralysie cérébrale sévère (GMFCS-V⁵⁴ et classification de système de compétence manuelle MACS-V) (Ferziger et coll., 2011). Ces enfants sont tous déficients intellectuels et sans communication verbale ou ont une communication assistée. Une évaluation du comportement visuel quotidien de ces enfants a été réalisée avec un questionnaire créé à cet effet et testé pendant une période de 15 jours par les éducateurs dans leur environnement habituel de vie (items classés selon cinq niveaux). Concernant l'examen visuel ophtalmologique, les résultats sont répartis en trois groupes : déficience visuelle d'origine cérébrale (n = 26), déficience visuelle liée à une atrophie optique (n = 25) et sans trouble visuel (n = 26). Les participants avec cécité corticale et atrophie optique sont classés sur la VCS à cinq niveaux : ici dans les niveaux de 1 à 3 pour 88,6 % des participants avec cécité corticale et 84 % des participants avec atrophie optique. Le groupe sans trouble visuel est classé au niveau 5 ou 4. La fiabilité du questionnaire entre testeur et test-retest est très bonne. Sa validité est aussi confirmée par les corrélations entre les résultats du questionnaire et ceux de la VCS et le questionnaire possède une bonne valeur prédictive sur la qualité des compétences visuelles quotidiennes (Ferziger et coll., 2011).

Les outils d'évaluation de la motricité oculaire, l'acuité visuelle, la sensibilité au contraste, la perception des couleurs, de la profondeur, du mouvement, et du champ visuel ont été recherchés à partir des outils utilisés dans les centres accueillant des personnes polyhandicapées (en Suisse, France, Belgique, au Luxembourg, aux Pays-Bas, au Royaume-Uni, en Irlande, Italie, Allemagne) et à partir d'une recherche dans la littérature (en français, anglais, italien, allemand) (Petitpierre et coll., 2022a). Seulement 12 articles ont été retenus pour être centrés sur les habiletés visuelles de la personne polyhandicapée sévère, avec une méthodologie décrite. Il s'agit de cinq questionnaires hétéro-rapportés (dépistage par les familles), de deux systèmes de classification et de cinq procédures d'observation directe dont quatre sont validées mais seulement deux sont développées pour des personnes polyhandicapées ou ne pouvant suivre une consigne, l'une en anglais, l'autre en espagnol. Les auteurs (Petitpierre et coll., 2022a) annoncent la traduction en français de deux outils qui devront être ensuite validés en français.

54. GMFCS-V : *Gross Motor Function Classification System – level V* ; MACS-V : *Manual Ability Classification System – level V*.

Chez les personnes avec SMID ayant une cécité corticale, la capacité visuelle résiduelle peut être évaluée par la détection de la vision des contrastes à partir de grilles sinusoïdales. Les voies visuelles étant lésées de façon variable, notamment lors d'hypoxie cérébrale à laquelle les neurones sont sensibles, également de façon variable, en conséquence les voies visuelles atteintes pourraient l'être pour certaines fréquences spécifiques. Dans ce cas, la stimulation des voies visuelles les plus épargnées pourrait permettre une réhabilitation d'une certaine sensibilité au contraste. La sensibilité au contraste peut être mesurée, même chez les nourrissons, en induisant un nystagmus optochiasmatique par modulation lumineuse sinusoïdale.

Neuf personnes âgées de 4 à 35 ans ayant un SMID et une déficience visuelle corticale ont participé à l'étude de la sensibilité au contraste (Sakai et coll., 2002). Leur atteinte visuelle corticale a été confirmée par un réflexe pupillaire présent, l'absence de pathologie oculaire, la présence de lésion des voies optiques postérieures ou du cortex occipital, une limitation extrême du comportement visuel et une déficience persistante de vision binoculaire. Douze volontaires sans trouble visuel ont participé à l'étude comme témoins. Six grilles sinusoïdales construites avec des contrastes de différents niveaux ont été utilisées pour induire le nystagmus optochiasmatique. L'évaluation du nystagmus induit a été réalisée à l'œil nu par deux opérateurs et l'enregistrement de l'électro-nystagmogramme a été analysé par deux neurologues. Le nystagmus optocinétique était retenu si les deux observateurs étaient du même avis. Un nystagmus optocinétique a été obtenu pour 8 des 9 patients et les 12 témoins. Le réflexe optocinétique est induit dans les noyaux du tronc cérébral, qui deviennent sous la dépendance du contrôle cortical après l'âge d'un an. La réponse optocinétique observée chez les patients atteints de SMID avec déficience visuelle cérébrale pourrait être liée à un contrôle par les noyaux médio-temporal et médio-temporal supérieur par le biais du traitement des informations de contraste (Morrone et coll., 1999). L'effet de l'âge n'a pas pu être évalué en raison du faible échantillon de cette étude.

Évaluation de l'odorat

La détection des odeurs par l'enfant et le jeune adulte avec PIMD est étudiée par leur comportement différent face à des stimuli odorants ou neutres, avec différents stimuli olfactifs. Dans l'étude de Petitpierre et coll. (2022b), 22 enfants avec PIMD âgés de 7 à 18 ans suivis dans une structure suisse francophone ont participé à l'analyse de l'effet des odeurs sur leur comportement. Sur les

19 stimuli olfactifs, 18 étaient odorants et un était un solvant inodore ; il s'agissait de dix odeurs alimentaires et huit non alimentaires. Les stimuli odorants ont été présentés lors de trois sessions à une semaine d'intervalle. Lors de chaque session, six stimuli odorants et six neutres ont été présentés de façon aléatoire. Les réactions ont été enregistrées et comparées selon divers modes et montrent que les participants répondent plus aux stimuli odorants que neutres, plus aux odeurs alimentaires qu'aux non alimentaires et neutres, et plus aux odeurs non alimentaires qu'aux odeurs neutres. La réponse aux odeurs généralement agréables ou désagréables chez les adultes valides était plus de moues lors des odeurs déplaisantes, plus de bâillements en présence de stimuli neutres, plus de mouvements buccaux et de fixations du regard vers le stimulus d'odeur alimentaire ou neutre et plus de sourires devant des stimuli non alimentaires ou réputés plaisants (Petitpierre et coll., 2022b).

Évaluation du bavage

Le bavage est très fréquent chez les personnes polyhandicapées. Une échelle d'évaluation du bavage qui n'est pas originellement dédiée au polyhandicap a été testée par Reid et coll. (2010), pour des personnes ayant une infirmité motrice cérébrale et une déficience intellectuelle (Reid et coll., 2010). Toutefois, la rareté des études sur ce thème et l'importance du bavage dans le polyhandicap justifient d'analyser ici ce travail. Il s'agit d'un questionnaire nécessitant une bonne connaissance de l'anglais précisent les auteurs. L'objectif de cette étude est de valider une échelle qui soit sensible au changement de l'importance du bavage, notamment pour évaluer l'intérêt des traitements utilisés. L'échelle testée sur 31 enfants ayant une infirmité motrice cérébrale et une déficience intellectuelle est validée pour sa faisabilité, sa fiabilité lors des test-retest et de sa sensibilité lorsqu'une modification de la quantité de bavage est observable cliniquement par les examinateurs. Une telle étude de faisabilité chez les personnes polyhandicapées serait intéressante pour la clinique et l'impact des traitements utilisés.

Conclusion

Les évaluations des compétences et des déficiences chez la personne polyhandicapée portent principalement sur la description de la situation de la personne en vue de mieux cibler ses besoins d'aide et de rééducation pour améliorer ses compétences, et sur les moyens de limiter les conséquences de ses déficiences. Certains champs sont privilégiés : le champ neuropsychologique

(24 publications d'intérêt) et le champ médical (12 publications). Les études portant sur le profil global de la personne polyhandicapée sont parmi les plus récentes et les moins nombreuses (4 publications). Les outils proposés dans les différents champs permettent d'évaluer la situation de la personne, mais n'ont que très rarement porté sur les effets des différentes prises en charge à court, moyen ou long terme. En particulier, il y a peu d'évaluation de l'effet des prises en charge psychologiques, neuropsychologiques ou médicales proposées aux personnes. C'est particulièrement le cas pour les traitements médicaux tels que la gastrostomie, l'arthrodèse, etc.

Il est aussi à noter que la répartition des thématiques d'études est différente selon les cultures et les pays, ce que reflètent les nuances des définitions qui selon les pays mettent l'accent sur certains aspects plutôt que d'autres (Rousseau et coll., 2019).

La rareté des outils d'évaluation soulève plusieurs questions. D'abord comment les thèmes de recherche sont-ils choisis ? Il apparaît que les orientations cliniques et les besoins qu'elles induisent sont incitateurs de la création d'outils d'évaluation des compétences et des déficiences spécifiquement accessibles à une technique de rééducation ou de soin (cognition, communication, vision, motricité). Ensuite comment les outils sont-ils diffusés ? Il ressort que les outils sont utilisés par plusieurs équipes quand ils sont publiés et qu'ils semblent opérants. Cependant, la majorité des outils ne sont pas spécifiques du polyhandicap et sont adaptés à partir de construits conçus pour la déficience intellectuelle ou l'infirmité motrice cérébrale. Enfin, comment ces outils sont-ils validés ? Lorsque l'outil initial est validé mais n'a pas été conçu pour le polyhandicap, il peut être adapté mais doit alors être validé pour ce nouvel usage. Les outils sont généralement validés dans la langue du concepteur. Leur utilisation dans d'autres langues nécessite, avec l'accord de son inventeur, une traduction et une nouvelle validation pour s'assurer de la reproductibilité, de la validité et de la fiabilité d'une langue à l'autre.

Les échantillons de participants polyhandicapés sont parfois très faibles pour la validation des outils. Le polyhandicap est une situation relativement rare, mais selon les pays, les modalités de prise en charge sont plus ou moins inclusives. Lorsque les personnes polyhandicapées sont prises en charge dans des structures médico-sociales, voire hospitalières comme c'est le cas en France, les échantillons peuvent être très supérieurs (Rousseau et coll., 2018). Par ailleurs, il serait important de valider les bénéfices des différentes modalités de prise en charge globale, inclusives ou non, par des études portant sur des groupes de population suffisamment nombreux, ce qui nécessiterait des études multinationales avec des outils communs, complètement validés dans les langues d'usage et d'utilisation simple.

RÉFÉRENCES

- Billette de Villemeur T, Rousseau M-C, Hully M. En quoi le polyhandicap se distingue-t-il des autres handicaps de l'enfant ? In: Chabrol B, Desguerre I, eds. *Handicaps de l'enfant*. Arcueil : Doin, 2020.
- Bohannon RW, Smith MB. Interrater reliability of a modified Ashworth scale of muscle spasticity. *Physical Therapy* 1987 ; 67 : 206-7.
- Chadwick D, Buell S, Goldbart J. Approaches to communication assessment with children and adults with profound intellectual and multiple disabilities. *J Appl Res Intellect Disabil* 2019 ; 32 : 336-58.
- Chard M, Roulin J-L, Bouvard M. Visual habituation paradigm with adults with profound intellectual and multiple disabilities: a new way for cognitive assessment? *J Appl Res Intellect Disabil* 2014 ; 27 : 481-8.
- Dhondt A, van Keer I, van der Putten A, et coll. Communicative abilities in young children with a significant cognitive and motor developmental delay. *J Appl Res Intellect Disabil* 2019 ; 33 : 529-41.
- Dind J. La conscience de soi en tant qu'objet d'observation et d'intervention pédagogique chez l'enfant polyhandicapé. *La nouvelle revue – Éducation et société inclusives* 2020 : 87-108.
- Ferziger NB, Nemet P, Brezner A, et coll. Visual assessment in children with cerebral palsy: implementation of a functional questionnaire. *Dev Med Child Neurol* 2011 ; 53 : 422-8.
- Fleming C, Wheeler G, Cannella-Malone H, et coll. An evaluation of the use of eye gaze to measure preference of individuals with severe physical and developmental disabilities. *Dev Neurorehabil* 2010 ; 13 : 266-75.
- Gevelinger M, Ottenbacher KJ, Tiffany T. The reliability of the Motor Development Checklist. *Am J Occup Ther* 1988 ; 42 : 81-6.
- Green CW, Middleton SG, Reid DH. Embedded evaluation of preferences sampled from person-centered plans for people with profound multiple disabilities. *J Appl Behav Anal* 2000 ; 33 : 639-42.
- Guédon D, Guérolé N, Poujol A-L, et coll. Construction and validation of a questionnaire assessing the cognitive skills and the affective and emotional state of people with profound intellectual and multiple disabilities: Evaluation-Cognition-PIMD (ECP). *Annales Medico-Psychologiques* 2021.
- Hamouda I, Rousseau M-C, Beltran Anzola A, et coll. The French EVAL-PLH cohort of persons with polyhandicap. *Sci Rep* 2022 ; 12 : 12512.
- Haugh AB, Pandyan AD, Johnson GR. A systematic review of the Tardieu Scale for the measurement of spasticity. *Disabil Rehabil* 2006 ; 28 : 899-907.
- Hostyn I, Daelman M, Janssen MJ, et coll. Describing dialogue between persons with profound intellectual and multiple disabilities and direct support staff using the Scale for Dialogical Meaning Making. *J Intellect Disabil Res* 2010 ; 54 : 679-90.

Kamstra A, van der Putten AAJ, Maes B, et coll. Exploring spontaneous interactions between people with profound intellectual and multiple disabilities and their peers. *J Intellect Dev Disabil* 2019 ; 44 : 282-91.

Koike T, Yoshida Y, Kumoi M, et coll. Early development of understanding words and equivalence recognition of matching pictures: Children with severe motor and intellectual disabilities. *Japanese Journal of Special Education* 2009 ; 46 : 417-33.

Lima M, Silva K, Magalhães A, et coll. Can you know me better? An exploratory study combining behavioural and physiological measurements for an objective assessment of sensory responsiveness in a child with profound intellectual and multiple disabilities. *J Appl Res Intellect Disabil* 2012 ; 25 : 522-30.

Lima M, Silva K, Amaral I, et coll. Beyond behavioural observations: a deeper view through the sensory reactions of children with profound intellectual and multiple disabilities. *Child Care Health Dev* 2011 ; 39 : 422-31.

Mackey AH, Walt SE, Lobb G, et coll. Intraobserver reliability of the modified Tardieu scale in the upper limb of children with hemiplegia. *Dev Med Child Neurol* 2004 ; 46 : 267-72.

Maes B, Nijs S, Vandesande S, et coll. Looking back, looking forward: Methodological challenges and future directions in research on persons with profound intellectual and multiple disabilities. *J Appl Res Intellect Disabil* 2021 ; 34 : 250-62.

Marrimpoeuy P, Beitia-Pochulu C, Fallourd M, et coll. Évaluation du statut nutritionnel de personnes polyhandicapées adultes vivant en institution. *Nutrition Clinique et Métabolisme* 2006 ; 20 : 10-6.

Matsuda E, Takenaga T, Iwabuchi M, et coll. Time Series Analyses of the Responses to Sensory Stimuli of Children with Severe and Multiple Disabilities. *Journal of Robotics and Mechatronics* 2022 ; 34 : 726-38.

Mensch S, Rameckers E, Echteid M, et coll. Reliability of Movakic ; An Instrument to Evaluate Motor Abilities in Children with Severe Multiple Disabilities (Part-II). *Physical Medicine Rehabilitation International* 2015a ; 2.

Mensch SM, Rameckers EAA, Echteid MA, et coll. Instruments for the evaluation of motor abilities for children with severe multiple disabilities: A systematic review of the literature. *Res Dev Disabil* 2015b ; 47 : 185-98.

Morrone MC, Atkinson J, Cioni G, et coll. Developmental changes in optokinetic mechanisms in the absence of unilateral cortical control. *Neuroreport* 1999 ; 10 : 2723-9.

Munde V, Vlaskamp C, Ruijsenaars W, et coll. Determining Alertness in Individuals with Profound Intellectual and Multiple Disabilities: The Reliability of an Observation List. *Educ Train Autism Dev Disabil* 2011 ; 46 : 116-23.

Munde V, Vlaskamp C. Alertness observations in children with profound intellectual and multiple disabilities. *Int J Child Health Hum Dev* 2010 ; 3 : 115-24.

Nakken H, Vlaskamp C. A Need for a Taxonomy for Profound Intellectual and Multiple Disabilities. *J Policy Practice in Intell Disabilities* 2007 ; 4 : 83-7.

Pereira Da Costa M, Scelles R. Un outil d'évaluation des compétences cognitives des jeunes polyhandicapés : le P2CJP. *Alter* 2012 ; 6 : 110-23.

Petitpierre G, Dind J, Domeniconi D, et coll. L'évaluation des habiletés visuelles des personnes polyhandicapées. *Motricité Cérébrale* 2022a ; 43 : 92-7.

Petitpierre G, Dind J, Blasio C de, et coll. Odour detection in children and young people with profound intellectual and multiple disabilities. *J Appl Res Intellect Disabil* 2022b ; 35 : 519-30.

Ponsot G. Déficiences et handicaps d'origine neurologique chez l'enfant. In: Chabrol B, Dulac O, Mancini J, et coll., eds. *Neurologie pédiatrique*. Paris : Éditions Lavoisier ; Médecine-sciences Flammarion, 2010 : 819-26.

Poujol A-L, Boissel A, Guédon D, et coll. Évaluation-Cognition-Polyhandicap (ECP) : apports d'une approche qualitative dans l'élaboration et la validation d'un outil. *Psychologie Française* 2021 ; 66 : 207-22.

Reid SM, Johnson HM, Reddihough DS. The Drooling Impact Scale: a measure of the impact of drooling in children with developmental disabilities. *Dev Med Child Neurol* 2010 ; 52 : e23-8.

Roemer M, Verheul E, Velthausz F. Identifying perception behaviours in people with profound intellectual and multiple disabilities. *J Appl Res Intellect Disabil* 2018 ; 31 : 820-32.

Rojahn J, Matson JL, Lott D, et coll. The Behavior Problems Inventory: an instrument for the assessment of self-injury, stereotyped behavior, and aggression/destruction in individuals with developmental disabilities. *J Autism Dev Disord* 2001 ; 31 : 577-88.

Rousseau M-C, Baumstarck K, Hamouda I, et coll. Development and initial validation of the polyhandicap severity scale. *Rev Neurol (Paris)* 2021 ; 177 : 683-9.

Rousseau M-C, Baumstarck K, Auquier P, et coll. Health characteristics and health care trajectory of polyhandicaped person before and after 1990. *Rev Neurol (Paris)* 2020a ; 176 : 92-9.

Rousseau M-C, Baumstarck K, Khaldi-Cherif N, et coll. Health issues in polyhandicapped patients according to age: Results of a large French cross-sectional study. *Rev Neurol (Paris)* 2020b ; 176 : 370-9.

Rousseau M-C, Humbertclaude E, Lauksecker C, et coll. Le parcours de santé et la prise en charge de la personne polyhandicapée en Italie et en Norvège. *Éthique & Santé* 2019 ; 16 : 100-10.

Rousseau M-C, Billette de Villemeur T, Khaldi-Cherif S, et coll. Adequacy of care management of patients with polyhandicap in the French health system: A study of 782 patients. *PLoS One* 2018 ; 13.

Rousseau M-C, Leroy T, Auquier P, et coll. The use of the brunet lezine scale for the cognitive and motor assessment of patients with profound and multiple disabilities. *Ann Phys Rehabil Med* 2015 ; 58 : e132-e133.

Rowland C. Using the Communication Matrix to assess expressive skills in early communicators. *Commun Disord Q* 2011 ; 32 : 190-201.

Rowland C, Fried-Oken M. Communication Matrix: A clinical and research assessment tool targeting children with severe communication disorders. *J Pediatr Rehabil Med* 2010 ; 3 : 319-29.

Sakai S, Hirayama K, Iwasaki S, et coll. Contrast Sensitivity of Patients With Severe Motor and Intellectual Disabilities and Cerebral Visual Impairment. *J Child Neurol* 2002 ; 17 : 731-7.

Saulus G. Chapitre 1. L'activité cognitive chez le sujet très sévèrement polyhandicapé. In: Scelles R, Petitpierre G, eds. *Polyhandicap : processus d'évaluation cognitive*. Paris : Dunod, 2013 : 9-34.

Saulus G. Modèle structural du polyhandicap, ou : comment le polyhandicap vient-il aux enfants ? *La psychiatrie de l'enfant* 2008 ; 51 : 153-91.

Saulus G. Multiple disabilities, ethical issues and assessment. *Motricité Cérébrale* 2007 ; 28 : 157-60.

Sousa VD, Rojjanasrirat W. Translation, adaptation and validation of instruments or scales for use in cross-cultural health care research: a clear and user-friendly guideline. *Journal of Evaluation in Clinical Practice* 2011 ; 17 : 268-74.

Terstegen C. *Assessing pain in children with profound cognitive impairment: The development of the Checklist Pain Behavior*. PhD-Thesis – Research and graduation external. Universiteit Rotterdam, 2004.

van Alphen H, Waninge A, Minnaert A, et coll. Construct Validity of the Actiwatch-2 for Assessing Movement in People with Profound Intellectual and Multiple Disabilities. *J Appl Res Intellect Disabil* 2021 ; 34 : 99-110.

van den Broek EGC, Janssen CGC, van Ramshorst T, et coll. Visual impairments in people with severe and profound multiple disabilities: an inventory of visual functioning. *J Intellect Disabil Res* 2006 ; 50 : 470-5.

van der Putten A, Dijkstra RD, Huls JJ, et coll. Assessment of temperament in children with profound intellectual and multiple disabilities. A pilot study into the role of motor disabilities in instruments to measure temperament. *Cogent Psychology* 2017 ; 4.

van der Putten A, Vlaskamp C, Reynders K, et coll. Movement skill assessment in children with profound multiple disabilities: A psychometric analysis of the Top Down Motor Milestone Test. *Clin Rehabil* 2005 ; 19 : 635-43.

Vlaskamp C, Poppes P, van der Putten A, et coll. *Inventarisatie ten Behoeve van het Persoonsbeeld [Inventory of the Personal Profile and Support]*. Research Center PIMD, University of Groningen, 2016.

Vlaskamp C, van der Putten A. Focus on interaction: the use of an Individualized Support Program for persons with profound intellectual and multiple disabilities. *Res Dev Disabil* 2009 ; 30 : 873-83.

Vlaskamp C, Cuppen-Fontaine H. Reliability of assessing the sensory perception of children with profound intellectual and multiple disabilities: a case study. *Child Care Health Dev* 2007 ; 33 : 547-51.

Vlaskamp C, Fonteine H, Tadema A. Manual of the list 'Alertness in children with profound intellectual and multiple disabilities' [Handleiding bij de lijst 'Alertheit van kinderen met zeer ernstige verstandelijke en meervoudige beperkingen]. *Stichting Kinderstudies* 2005.

Vlaskamp C, van der Meulen BF, Zijlstra HP. De instrumentele realisering van het Gedrags Taxatie Instrument. *Tijdschrift voor Orthopedagogiek* 2002 ; 22-31.

Waninge A, Rook RA, Dijkhuizen A, et coll. Feasibility, test-retest reliability, and interrater reliability of the Modified Ashworth Scale and Modified Tardieu Scale in persons with profound intellectual and multiple disabilities. *Res Dev Disabil* 2011 ; 32 : 613-20.

Wessels M, Paap MS, van der Putten AAJ. Validity of an Instrument That Assesses Functional Abilities in People with Profound Intellectual and Multiple Disabilities: Look What I Can Do! *J Intellect Dev Disabil* 2021a ; 46 : 250-60.

Wessels MD, van der Putten AA, Paap MC. Inventory of assessment practices in people with profound intellectual and multiple disabilities in three European countries. *J Appl Res Intellect Disabil* 2021b ; 34 : 1521-37.

Wessels MD, van der Putten A. Assessment in people with PIMD: Pilot study into the usability and content validity of the Inventory of the personal Profile and Support. *Cogent Psychology* 2017 ; 4.

Yamaguchi M, Takeda K, Onishi M, et coll. Non-verbal communication method based on a biochemical marker for people with severe motor and intellectual disabilities. *J Int Med Res* 2006 ; 34 : 30-41.