

16

Petite enfance

Le polyhandicap est défini comme une entité clinique c'est-à-dire une situation fonctionnelle⁵⁹, secondaire à une étiologie causant un dysfonctionnement cérébral, et non comme un diagnostic, une maladie (ou pathologie) *per se*⁶⁰. Cependant pour les familles, avant qu'elles n'éprouvent la réalité du polyhandicap, celui-ci se manifeste sous la forme de problèmes de santé, de dysfonctionnements ou d'anormalités dans le développement de l'enfant. Les familles n'imaginent alors pas la possibilité d'un polyhandicap, même si elles vivent la situation bien comme une « maladie » pour laquelle elles recherchent un diagnostic et un traitement. C'est au cours de cette recherche que le diagnostic de polyhandicap peut être posé par une équipe médicale. « Les parents prennent [alors] de plein fouet l'annonce du polyhandicap » (DéfiScience – Filière de santé des maladies rares du neurodéveloppement, 2020), « la promesse d'une parentalité normale et heureuse s'effondre et la transition vers les réalités du polyhandicap est douloureuse et longue alors même qu'il est important pour l'enfant de lui construire un projet de vie adapté à ses capacités » (et potentialités). Peut se poser, alors, la question de l'intérêt de porter et d'énoncer un tel diagnostic si tôt dans la vie de l'enfant, si tôt dans la parentalité, d'autant que ce diagnostic ne clôt pas l'incertitude sur le devenir de l'enfant. En effet, le diagnostic de polyhandicap est à la fois l'annonce d'un tableau clinique et celle d'une certaine incertitude sur la manière dont ce tableau clinique se concrétisera précisément au cours du temps pour chaque enfant. Ne vaudrait-il mieux pas attendre que ce tableau se précise pour chaque enfant, avant d'en faire l'annonce aux parents ? Quel est l'intérêt de porter ce diagnostic précocement ?

Au-delà du diagnostic, les parents sont en attente d'un pronostic (qu'est-ce que cela signifie, rapporté à la situation particulière de leur enfant ?) et d'une aide pour les accompagner et accompagner leur enfant. Toutefois, cette attente qui confronte les parents à l'apprentissage de la solitude autant qu'à l'expérience du

59. Voir la description de la Classification internationale du fonctionnement (CIF) dans le chapitre « Troubles de la motricité et autres comorbidités motrices » de cette expertise collective.

60. Voir le périmètre de cette expertise collective dans le chapitre « Notion de polyhandicap, mise en perspective historique et internationale ».

doute et de l'angoisse (Tézenas du Montcel, 2021) ne les dispense pas d'exercer, dans le même temps leur parentalité, et de rester les premiers acteurs de l'accompagnement de leur enfant. L'accompagnement des familles par les professionnels au domicile constitue alors un enjeu majeur, à la fois pour prévenir les risques liés à la fragilisation des parents (angoisse et découragement en particulier) mais aussi pour construire, entre professionnels et famille, les conditions les plus favorables au développement du très jeune enfant polyhandicapé. Comment, durant cette phase de développement intense que constitue la prime enfance, de la naissance à la 3^e année, parents et professionnels vont-ils mettre en œuvre, de manière différente et complémentaire, leurs compétences à observer le jeune enfant au-delà de ses déficiences ? Comment vont-ils pouvoir s'adapter aux modalités particulières d'être au monde de cet enfant, et répondre à ses besoins spécifiques, de manière à favoriser son bien-être et son développement physique, psychique et mental ? Quels sont enfin les environnements inclusifs ou spécialisés, en complément de la famille, qui accueillent et accompagnent l'éducation du très jeune enfant polyhandicapé ?

Parcours de santé du très jeune enfant (de la naissance à 3 ans)

Pluralité des annonces liées au polyhandicap

Il apparaît à la vue de la littérature, qu'annoncer un polyhandicap n'est pas exactement la même chose qu'annoncer une maladie grave ou un handicap. Le plus souvent, les parents vont aussi découvrir ce qu'est le polyhandicap en même temps qu'ils vont découvrir leur enfant. Le polyhandicap, en effet, s'il est une entité clinique définie, se manifeste progressivement au cours du développement de l'enfant. Si les professionnels médicaux peuvent, à partir de ce diagnostic, faire un pronostic du développement de l'enfant, c'est avec une certaine incertitude relative à la sévérité, à l'importance, à la multiplicité des troubles et des limitations d'activité précises qui seront celles de tel enfant. Aussi, il ne s'agit pas d'une annonce d'un « type de handicap mais plusieurs annonces qui s'inscrivent dans un temps plus ou moins long » (Juzeau, 2010) à différents moments. Les différentes étiologies et comorbidités peuvent aussi faire l'objet d'annonces, tout comme le devenir fonctionnel (l'absence d'acquisition de la marche, etc.). Dans la situation de polyhandicap, on annonce donc la pathologie causale (quand celle-ci est connue ; qu'en est-il alors quand elle n'est pas connue ?), on annonce les co-morbidités (épilepsie, troubles de l'oralité, épisodes médicaux aigus, etc.), on annonce le tableau fonctionnel et son devenir, mais d'une part, pour les familles se confronter à ce qu'est le

polyhandicap se fera aussi au fur et à mesure des expériences, et d'autre part, pour les professionnels, c'est aussi au fur et à mesure du développement de l'enfant qu'ils pourront préciser ce qu'est le polyhandicap pour cet enfant. Les familles doivent être impliquées dans la prise en soins précoce et la construction du projet de l'enfant. Si derrière le polyhandicap, se déploie une pluralité d'annonces, l'annonce précoce du polyhandicap de l'enfant, avec toute son incertitude, apparaît essentielle car c'est elle qui permet la mise en place d'actions précoces pour l'enfant et ses parents. Ce diagnostic est une ressource pour rendre possible le développement de l'enfant et non une étiquette qui l'enferme définitivement dans une incapacité à se développer.

Diagnostiquer le polyhandicap... et l'étiologie de celui-ci

Il apparaît comme essentiel et nécessaire de porter, le plus précocement possible, le diagnostic du tableau de polyhandicap sans attendre le diagnostic formel de l'étiologie de celui-ci. En effet, il est nécessaire de l'énoncer à la famille le plus précocement possible afin d'accompagner au mieux, et le plus tôt possible, l'enfant et les familles, dans son (leurs) parcours de soins et de santé (DéfiScience – Filière de santé des maladies rares du neurodéveloppement, 2020). De plus, au-delà de nommer à sa famille la situation de polyhandicap de l'enfant, il est nécessaire que les équipes médicales mettent en œuvre, parallèlement à l'accompagnement, l'entièreté des moyens disponibles pour porter le diagnostic de la cause des lésions cérébrales responsables du polyhandicap (étiologie). Nommer la maladie permet aux familles de se projeter dans l'avenir, et permet aux équipes soignantes de proposer une démarche de soins. Les objectifs médicaux, rééducatifs et réadaptatifs, mais aussi socio-éducatifs, peuvent alors être envisagés, à court, moyen et long termes. Cela peut notamment permettre l'accès à certains traitements médicaux disponibles ou à venir (cas des maladies métaboliques, génétiques : voir la thérapie génique dans le chapitre « Génétique ») pour traiter l'étiologie et permettre l'accès à un conseil génétique et un dépistage pour les grossesses futures.

Aussi, au sein du tableau de polyhandicap, rechercher les « maladies traitables est une priorité absolue pour les médecins » (Rodriguez, 2017).

Se pose alors la question du repérage des signes cliniques chez l'enfant. Le tableau de polyhandicap peut parfois être difficilement repéré par les familles mais aussi par les professionnels de santé, retardant le diagnostic de la situation. La difficulté peut consister, notamment pour des parents (surtout lors d'un premier enfant), en la faculté à appréhender rapidement le décalage (par rapport aux enfants du même âge) dans les acquisitions de leur enfant (Cole, 2020). Les décalages dans le domaine moteur (absence de déplacement en

rampant et/ou à 4 pattes [*crawling*] et/ou marche [*walking*]) et le langage (babillage et parler) sont les premiers domaines identifiés par les familles (Riou et coll., 2009) et les médecins (Brothers et coll., 2008).

La surveillance du développement psychomoteur de l'enfant doit se faire systématiquement, lors de visite médicale bien codifiée et à des âges précis, pour chaque enfant. Les professionnels, notamment médicaux, doivent être formés à l'examen du jeune enfant et au dépistage des troubles du neurodéveloppement (HAS, 2020). Des recommandations françaises (HAS, 2020) existent pour ce dépistage et de nombreuses recherches publiées (Novak et coll., 2017 ; Lipkin et Macias, 2020) cherchent à identifier les signes cliniques précurseurs pouvant orienter précocement le clinicien vers un tableau de polyhandicap. Ainsi certaines recommandations existent pour le diagnostic précoce de la paralysie cérébrale (voir chapitre « Troubles de la motricité et autres comorbidités motrices »), notamment les tableaux de paralysie cérébrale sévère (*severe cerebral palsy*) avec une précision de 98 % (Morgan et coll., 2019). Des outils de repérage précoce (à l'âge de 2 à 9 mois) sont développés pour le clinicien, afin de prédire le devenir moteur des enfants, notamment vers un statut de « non-ambulants » (système de classification de la fonction motrice globale⁶¹ : niveaux GMFCS IV et V). L'échelle HINE (*Hammersmith Infant Neurological Examination*) qui explore cinq domaines neurologiques (la posture, les paires crâniennes, les mouvements et les réflexes et réactions) semble être utile, et peut être recommandée lors des examens médicaux pour le dépistage du polyhandicap (HAS, 2020). Les repères de développement disponibles, en France, dans le nouveau carnet de santé sont aussi de bons marqueurs pour juger du développement de l'enfant aussi bien pour les professionnels de santé que pour les familles et les autres aidants professionnels de l'enfant. Son utilisation et son renseignement sont essentiels et doivent être encouragés (HAS, 2020) afin de dépister au mieux les situations de polyhandicap.

Parfois, la question du polyhandicap, avec un accompagnement nécessaire de l'enfant et de la famille, se pose dès la vie fœtale, dès la naissance ou dans les premiers jours via un épisode de « détresse neurologique sévère » (Billette de Villemeur, 2017). Le diagnostic du polyhandicap est alors facilité, mais se pose alors nécessairement la question du devenir de l'enfant, notamment de son pronostic fonctionnel.

L'accompagnement médical dès la suspicion du tableau de polyhandicap, par une équipe spécialisée en soins neurologiques de l'enfant, permet la prise en soins précoce des multiples comorbidités potentiellement associées à la situation de l'enfant : épilepsie, difficultés visuelles, auditives, respiratoires, troubles

de l'oralité, etc. On peut noter ici qu'il existe un lien avéré entre la sévérité de l'atteinte motrice fonctionnelle et la présence de comorbidités (Shevell et coll., 2009). La sévérité du tableau multiplie d'autant le nombre d'interventions médicales (voire chirurgicales), paramédicales, nécessaires au jeune enfant, complexifiant alors son parcours et l'accompagnement de la famille dans ce parcours. D'autre part, même si les enfants avec une paralysie cérébrale sévère (GMFCS IV et V) semblent atteindre 90 % de leur potentiel moteur global à l'âge de 3 ans (Rosenbaum et coll., 2002), ceux-ci sont capables de progrès et d'apprentissages dans les domaines moteurs (voir chapitre « Troubles de la motricité et autres comorbidités motrices ») mais aussi dans bien d'autres domaines, justifiant dès la suspicion, chez le jeune enfant d'un tableau de polyhandicap, une prise en soins médicale et en soins de réadaptation (voir infra).

Annnonce médicale

Le moment de l'annonce du polyhandicap ou de la maladie causale est un moment compliqué, douloureux, pour les familles mais aussi pour les professionnels. Aussi, quand on interroge les familles sur la perception de l'annonce qui leur a été faite, la très grande majorité d'entre elles (plus de 50 à 70 % des parents selon les études : Quine et Rutter, 1994) se disent insatisfaites de la manière dont s'est déroulé ce moment, aussi bien dans les années 1990 (Quine et Rutter, 1994) que récemment en 2023 (Morgan et coll., 2023). Une étude qualitative a été menée chez 9 mères (Morgan et coll., 2023), quant à l'annonce de tableau de paralysie cérébrale qu'elles ont reçue. Cette étude révèle que ce moment a été traumatique, mais que c'était un moment nécessaire et que les mères auraient préféré avoir été informées le plus tôt possible. La volonté des parents d'être informés le plus tôt possible est notable également dans d'autres publications (Morgan et coll., 2023). Il apparaît aussi que la formation des professionnels à ce type d'annonce est nécessaire (Direction de l'hospitalisation et de l'organisation des soins et coll., 2002), or ces formations sont encore trop peu nombreuses.

Devant les difficultés de ce qu'il convient de nommer l'annonce, de nombreuses recommandations d'experts (Direction de l'hospitalisation et de l'organisation des soins et coll., 2002 ; Juzeau, 2010 ; Novak et coll., 2019) existent, mais pas spécifiquement sur l'annonce du polyhandicap, insistant sur des points précis quant aux conditions de l'annonce médicale et à la façon de communiquer avec les parents pour le diagnostic du handicap (« *Best practice guidelines for communicating to parents the diagnosis of disability* ») (Novak et coll., 2019). Dans le cadre de l'annonce du handicap d'un enfant, il est recommandé d'énoncer aux parents le plus précocement possible le handicap, afin, selon les auteurs,

de réduire le stress des parents quant à un diagnostic incertain, et de maximiser au mieux les interventions précoces. De plus, il est conseillé au moment de l'annonce faite à la famille, de pouvoir en même temps que l'annonce du handicap proposer un plan précis de suivi et d'accompagnement médical et paramédical afin que les parents ne se sentent pas abandonnés (Novak et coll., 2019). Il faut informer les deux parents, et bien que le devenir fonctionnel et médical puisse être compliqué à prédire, il faut leur permettre de se faire une idée de ce que sera le handicap pour leur enfant dans l'avenir, sans être trop optimiste ni trop pessimiste, sans « briser les fantasmes » (« *he does not wish to destroy parents' hope, nor to foster false optimism* » : Quine et Rutter, 1994).

En conclusion sur l'annonce médicale, il est important de souligner que les professionnels de santé et de l'accompagnement de l'enfant doivent pouvoir annoncer le tableau de polyhandicap, la maladie causale, le plus précocement possible, tout en gardant à l'esprit que cette annonce sera multiple, sur plusieurs étapes, en restant à l'écoute des parents et en proposant la construction du projet médical et d'accompagnement pour la famille et l'enfant. Les équipes doivent être formées à ce type d'annonce et ces formations doivent se développer.

Prise en soins précoce

Les prises en soins précoces, chez l'enfant polyhandicapé, bien que ne permettant pas la guérison du tableau de polyhandicap, apparaissent comme nécessaires aux parents car elles permettent de leur donner de l'espoir, d'être acteurs dans la prise en soins de leur enfant, de commencer à construire un devenir (Morgan et coll., 2023). Les prises en soins précoces doivent être favorisées au domicile de leur enfant, ou du moins en ambulatoire, et le moins possible en hospitalisation complète quand cela est possible (« *home is better* » : Morgan et coll., 2023). Favoriser le domicile (ou l'ambulatoire) dans les prises en soins favorise en effet le processus d'attachement parental.

Le risque, lors de la proposition de prise en soins précoce, est que les parents surinvestissent les thérapies pour leur enfant dans l'espoir d'une guérison. Impliquer les parents dès l'annonce et dans les thérapies permettrait que les enfants reçoivent la bonne dose de thérapie, notamment motrice (ni trop, ni pas assez), même si pour le moment, le dosage optimum des thérapies, en particulier la rééducation motrice, ne peut être clairement établi (Mahoney et Perales, 2006 ; Morgan et coll., 2021).

Les interventions rééducatives précoces proposées sont le plus souvent orientées initialement vers les thérapies motrices du fait de l'importance de la difficulté motrice dans le polyhandicap, mais aussi car la motricité est un élément

d'apparition précoce et un marqueur de développement chez l'enfant. Tôt dans la vie de leur enfant, les parents s'attendent à ce que celui-ci tienne assis, puis marche. Aussi les objectifs moteurs apparaissent comme prioritaires pour les parents dans cette petite enfance.

Les rationnels scientifiques et le niveau de preuves dans la littérature autour des interventions, notamment motrices précoces, restent encore faibles. Il existe cependant quelques éléments en faveur d'une intervention précoce sur les aspects moteurs (Hadders-Algra, 2014 ; Morgan et coll., 2016) chez l'enfant avec diagnostic de polyhandicap mais aussi à fort risque de développer un polyhandicap (Morgan et coll., 2021). Toutefois, l'entièreté des programmes de soins des enfants (thérapie motrice) sont peu décrits et le rationnel à proposer ce type d'intervention précocement repose sur l'idée de favoriser la plasticité du cerveau de l'enfant et l'accompagnement des parents. Cependant, tous les programmes ne reposent pas sur un rationnel fort, notamment en termes d'apprentissage moteur (voir chapitre « Troubles de la motricité et autres comorbidités motrices »), et il est nécessaire d'engager des programmes de recherche sur l'efficacité clinique des thérapies précoces.

Une revue de littérature Cochrane de 2015 (Spittle et coll., 2015) sur les interventions précoces chez les enfants grands prématurés (et donc potentiellement à risque de développer un polyhandicap), élabore le rationnel à proposer des thérapies de rééducation à ces enfants (notamment plasticité cérébrale de l'enfant et accompagnement des familles) mais souligne le peu d'effet prouvé actuellement sur le pronostic fonctionnel de ces enfants. Il est noté un effet initial sur les fonctions cognitives mais qui ne perdure pas à l'âge scolaire des enfants, et un effet faible sur la fonction motrice. Cette revue conclut à la nécessité d'engager des études solides méthodologiquement, pour décrire, développer et prouver l'efficacité de certaines interventions précoces. En attendant, il est recommandé de développer des interventions précoces. Dans leur revue systématique et méta-analyse, Benzies et coll. (2013) insistent sur le fait que les interventions précoces, notamment en ambulatoire, permettent d'accompagner les familles qui sont très en demande, surtout après un séjour en soins intensifs de pédiatrie (Benzies et coll., 2013). Par ailleurs, la plasticité cérébrale étant importante à cet âge (Graaf-Peters et Hadders-Algra, 2006), cela pourrait constituer une fenêtre d'opportunités pour favoriser cette dernière.

Cependant, les interventions précoces doivent se réaliser en ambulatoire, et permettre aux parents de s'organiser pour garantir leur bien-être (le programme proposé ne doit pas nuire à l'organisation pratique des parents et à leur qualité de vie). En effet, il existe un lien entre bien-être des parents et évolution fonctionnelle de l'enfant (Bronfenbrenner, 1986 ; Miller et coll., 2022b). Il est maintenant prouvé que la famille joue un rôle clé dans le développement cognitif,

comportemental et socio-émotionnel de l'enfant avec ou sans lésion cérébrale (Bronfenbrenner, 1986 ; Ministère des Solidarités et de la Santé, 2020) en le stimulant et en favorisant la plasticité cérébrale dépendant de l'activité. Aussi, en cas de dysfonctionnement cérébral, il est probable que ces mêmes mécanismes s'exercent. Actuellement, des programmes de soins qui accompagnent les familles se développent de par le monde, on peut par exemple citer le *Healthy Mothers Healthy Families* pour soutenir les mères qui élèvent des enfants handicapés ou atteints de maladies chroniques en Australie (Bourke-Taylor et Jane, 2018) ou encore le Programme *Healthy Parent Carers* visant à améliorer la santé et le bien-être des aidants (*caregiver*) en Grande-Bretagne (Borek et coll., 2018). La difficulté est de permettre aux parents de concilier l'emploi du temps thérapeutique de leur enfant avec le leur, et celui de la famille (Morgan et coll., 2023).

En conclusion sur la prise en soins précoce, il est important de souligner que les interventions précoces doivent être centrées sur les besoins de l'enfant et sur les besoins des familles, qui doivent être intégrées dans le soin. Cette philosophie n'est pas spécifique au polyhandicap de l'enfant, mais constitue un mouvement actuel du soin à l'enfant présentant une condition chronique de santé (Kuo et coll., 2012 ; Cunningham et Rosenbaum, 2014). Certains programmes d'interventions précoces sont co-construits avec les familles (Miller et coll., 2022a). Toutefois, impliquer les parents dans le soin peut générer chez eux une période de stress important, notamment en énonçant les perspectives d'avenir, et il faut accompagner les parents dans le processus d'annonce autant que dans le soin (Young et coll., 2020 ; Miller et coll., 2022a) en leur réservant la juste place au juste moment.

Quelles structures de soins ?

Les interventions précoces doivent se dérouler le plus possible en ambulatoire et au domicile des parents. Les jeunes enfants polyhandicapés vivent au domicile des parents car à cet âge l'enfant est naturellement dépendant de ses parents. Il existe des établissements pour enfants polyhandicapés (EEAP : Établissement pour enfants et adolescents polyhandicapés) qui ont autorisation de les prendre en soins en externat ou internat à partir de l'âge de 3 ans, sur notification de la Maison départementale pour les personnes handicapées (MDPH). Quand l'enfant est à domicile, le plus souvent celui-ci a son parcours de soins initialement coordonné par un Centre d'action médico-sociale précoce (CAMSP) qui est un établissement médico-social chargé de l'accompagnement précoce des enfants avec handicap, de 0 à 6 ans⁶². En effet, dans

le parcours de soins précoce de l'enfant polyhandicapé, les parents et l'enfant vont rencontrer de multiples professionnels dans le cadre de multiples consultations médicales (médecin du CAMSP, des structures hospitalières, pédiatre ou médecin traitant qui accompagne aussi la santé des parents, etc.) et paramédicales nécessaires, ce qui complexifie le parcours. Il apparaît essentiel qu'une coordination des besoins de l'enfant puisse se mettre en place. Les prises en charge rééducatives peuvent se faire dans un cabinet libéral (orthophonie, kinésithérapie), en établissement médico-social (majoritairement en CAMSP avant 3 ans) ou en situation mixte (libéral et médico-social).

La MDPH est le pivot central du droit à la compensation et le socle pour les besoins et futurs besoins de l'enfant et de sa famille en termes de soins, de scolarisation et de réadaptation. Un dossier doit pouvoir être constitué tôt dans la vie de l'enfant, et les parents doivent être accompagnés pour la réalisation de celui-ci⁶³ (Billette de Villemeur et coll., 2012).

L'enfant polyhandicapé de moins de 3 ans vit le plus souvent au domicile des parents, et il faut favoriser cela ; cependant, lorsque l'enfant est très médicalisé, il peut être difficile pour les parents de maintenir leur enfant à la maison, et il est alors nécessaire de penser à une solution de répit pour ces parents (Jaravel et coll., 2012). Ces jours de répit apportent indéniablement un bénéfice pour le bien-être des parents quand ce séjour est bien construit et bien motivé par les parents (McConkey et coll., 2004).

En conclusion sur les structures de soins, il est important de souligner qu'il faut favoriser le domicile des parents pour l'enfant de moins de 3 ans en situation de polyhandicap, tout en garantissant aux parents des possibilités de séjour de répit ou de soutien. Ces solutions doivent être développées.

Accompagnement éducatif et rééducatif du très jeune enfant en situation de polyhandicap (de la naissance à 3 ans)

Des besoins particuliers d'accompagnement du développement psychomoteur, sensoriel, perceptif et cognitif

Le nourrisson en situation de polyhandicap arrive bien souvent au monde avec un déficit d'expériences de base durant la vie intra-utérine, expériences fondamentales. Or, rappelons-le, « les expériences sensorielles dans l'utérus

63. Collège français des enseignants universitaires de médecine physique et de réadaptation (COFEMER). Chapitre « L'enfant handicapé ». In : Médecine physique et de réadaptation. (7^e édition). Les Référentiels des collègues, Elsevier/Masson ; 2021.

durant la grossesse apportent déjà à l'enfant des informations fondamentales sur lui-même. De telles informations somatiques, vestibulaires et vibratoires, concernant tout le corps, représentent pour l'enfant le point de départ pour construire son propre moi-même en délimitation du monde extérieur. Cette perception basale est nécessaire pour développer une idée du corps propre. La peau, comme enveloppe corporelle, est l'organe de contact et de délimitation » (Visscher et Toras, 2010).

Durant les premières semaines de vie, les soins intensifs nécessaires à la survie du nourrisson, transforment bien souvent ce corps en « objet » de douleurs et de manipulations. La douleur physique empêche d'abord l'orientation vers d'autres stimuli et peut provoquer l'isolement et la passivité. Si la douleur est un frein à l'autonomie de l'enfant polyhandicapé, le trouble moteur en est un autre.

Comme nous l'avons précédemment évoqué, le polyhandicap affecte le développement perceptivo-moteur qui est à la fois atypique, retardé et limité, et touche toutes les structures du corps :

- l'activité non-volontaire d'agrippement des objets (qui constitue la 1^{re} forme de préhension de contact et qui disparaît normalement vers 3 mois) peut perdurer, et perturber le développement de l'activité volontaire qui tarde, elle, à se mettre en place ;
- l'hypotonie globale chez l'enfant polyhandicapé engendre des difficultés de tenue de tête, dont les conséquences sont orthopédiques mais aussi fonctionnelles (fausses-routes, troubles respiratoires, etc.) et relationnelles : le redressement volontaire et le maintien de la tête sont problématiques, ce qui entraîne une certaine limitation de l'activité, de l'autonomie et des échanges spontanés ;
- l'atrophie musculaire associée à l'atteinte cérébrale affecte la tonicité et la motricité. La capacité à mobiliser son corps pour changer de position, se déplacer et agir sur le monde est dans ce contexte extrêmement restreinte ;
- la variation des états toniques entre tension et détente comme entre diverses nuances tonico-émotionnelles (états de surprise, de peur, de plaisir, de déplaisir) est limitée, voire impossible : les mouvements du tronc, de la tête et des yeux ressemblent alors à des décharges motrices généralisées (Saulus, 2009) que le jeune enfant polyhandicapé n'a pas les moyens de contrôler ;
- certaines fonctions organiques essentielles sont entravées (la respiration à cause des déformations thoraciques et rachidiennes, la digestion notamment par le manque de verticalisation et de mouvements, la mastication et la déglutition, etc.) ;

- bien que pouvant être affectée, la peau reste souvent un moyen privilégié d'entrer en relation et de communiquer avec l'enfant. Stimulée, elle peut lui donner le sentiment de son unité psycho-corporelle (Visscher et Toras, 2010). Certains enfants présentent cependant une hypersensibilité au toucher qu'il convient d'évaluer pour éviter les sensations déplaisantes et les réactions de rejet au contact d'autrui ou au contact d'objets.

Compte tenu des troubles décrits sur le plan perceptivo-moteur, le très jeune enfant polyhandicapé va avoir besoin d'être stimulé et aidé pour accéder à des activités et des expériences sensori-motrices nécessaires à son développement. En particulier pour édifier son « sentiment continu d'exister » (Winnicott, 1969), faire naître en lui un sentiment d'unité corporelle et favoriser sa recherche d'une reproduction d'éprouvés, les soins corporels et psychiques doivent être répétés de manière rythmique et continue (Saulus, 2009). L'enjeu de l'accompagnement psychomoteur, grâce aux aides humaines et techniques spécialisées (psychomotricité, kinésithérapie, ergothérapie) et à l'entourage familial de l'enfant, est donc de favoriser les situations permettant à l'enfant d'expérimenter et d'éprouver son corps, en relation avec autrui, et de l'aider à mettre du sens sur ses perceptions corporelles. Il s'agit, malgré les distorsions et les perturbations neuromotrices liées au polyhandicap, de permettre au jeune enfant de découvrir son corps qui : réagit, agit (développement du désir d'action), interagit, se meut (développement du goût du mouvement), et s'émeut (reconnaissance des émotions).

Proposées au bébé puis au jeune enfant seul (en présence le plus souvent de son parent) ou à un petit groupe, les stimulations sensorielles adaptées, qu'elles soient, le toucher, les jeux corporels nombreux et variés (avec ou sans médiation de la musique, de l'eau, des animaux, etc.), aident à la prise de conscience du corps qui peut alors devenir un instrument d'expression et de communication pourvu qu'on se donne le temps et les moyens d'écouter et de comprendre ce que l'enfant polyhandicapé veut dire ou ressent, lors de « dialogues tonico-émotionnels⁶⁴ ». Le psychomotricien a ici un rôle important à jouer auprès des parents et des aidants pour les aider à déchiffrer cette communication corporelle si particulière.

La balnéothérapie est privilégiée comme mode de prise en soins car certaines caractéristiques physiques de l'eau chaude s'avèrent pertinentes à des fins thérapeutiques : on sait que l'eau chaude a des vertus décontracturantes, antalgiques, inhibitrices de la spasticité dans certaines conditions (Kemoun et coll., 2006 ; Legrand, 2008). Suivant la poussée d'Archimède, l'immersion

64. Il s'agit d'échanges qui mobilisent le corps et le tonus des deux partenaires de communication et permettent un partage d'émotions.

dans l'eau modifie le rapport à la pesanteur et induit des réactions posturales très différentes de celles observées dans le milieu aérien (Le Camus, 1991). Le poids du corps étant plus léger dans l'eau, les différents portages réalisés dans l'eau par les soignants sont facilités : leurs prises sont modifiées, leurs efforts sont moindres, leur disponibilité accrue (Goumas et coll., 2014).

Chez le petit enfant, la motricité joue un rôle capital dans le développement cognitif, l'activité motrice volontaire et automatico-volontaire⁶⁵ est mémorisée et amène progressivement l'enfant à construire une représentation du monde qui l'entoure, stable et fiable pour lui. Durant cette période sensori-motrice (qui se déroule normalement entre la naissance et 18-24 mois), les informations qui alimentent l'activité psychique sont surtout issues des perceptions sensorielles et motrices, véritables objets de connaissance et d'enseignement pour le jeune enfant. Ce n'est qu'ensuite, à partir d'une représentation intériorisée, que l'enfant pourra développer son monde constitué de ses idées et de ses représentations, et commencer à avoir une interprétation de ses sensations (Saïas et coll., 2010). Pour le petit enfant en situation de polyhandicap, la limitation de ses expériences sensori-motrices et la restriction de ses possibilités d'interagir spontanément avec l'extérieur, à cause de ses troubles neuromoteurs, entraîne une quasi-impossibilité d'aller seul à la rencontre du monde. De plus, les informations sensorielles, conçues comme des intégrateurs de données ou correcteurs de la programmation neuro-motrice, peuvent être également perturbées gravement (à cause des troubles fréquents de la vision, ou de l'ouïe par exemple). Elles ne fournissent plus alors d'informations structurées, signifiantes et stables sur l'environnement qui peut être perçu comme incohérent et anxiogène.

Parmi les troubles sensoriels, celui de la vision a une incidence particulièrement importante sur les capacités motrices, cognitives, relationnelles et sociales (Chokron et Zalla, 2017). La fonction visuelle, complexe, intervient en particulier dans le développement psychomoteur. Par ailleurs, l'utilisation de l'information visuelle dépend de la réponse des fonctions cognitives, en particulier de l'attention et de la mémoire.

Parents et professionnels vont attribuer de fait une valeur intentionnelle à l'ensemble des indices non verbaux qu'ils perçoivent de l'enfant en situation de polyhandicap, comme s'ils leur étaient adressés, afin qu'un jour

65. L'activité motrice automatico-volontaire est un type de mouvement qui peut être défini comme étant un mouvement intentionnel et non stéréotypé. La motricité volontaire agit consciemment sur les muscles striés squelettiques en synergie avec les informations sensorielles. Les trois types d'activités – activité réflexe, activité automatique ou motricité volontaire – concernent les mêmes réseaux de motoneurones (neurones commandant les muscles) et les mêmes muscles.

– peut-être – un de ces indices devienne un code de communication. Cette reconnaissance d'une intentionnalité potentielle appelle l'enfant à se vivre comme sujet-désirant. La compréhension du très jeune enfant polyhandicapé repose d'autant plus sur une impression, une perception intuitive et sensorielle, et donc sur la subjectivité de l'accompagnant, que la manifestation corporelle d'un oui ou d'un non, d'une demande ou d'un refus de sa part est loin d'être aisément identifiable (voir chapitre « Apprentissages »).

Des besoins particuliers d'accompagnement du développement affectif, émotionnel et social

L'un des points les plus importants de la recherche développementale est l'importance des interdépendances entre des domaines jusqu'ici séparés : cognition, attachement, langage, et interaction (Saïas et coll., 2010). Ainsi les premiers apprentissages sociaux, émotionnels et cognitifs dépendent des échanges et des liens d'attachement forts et sécurisés qui s'établissent entre le bébé et ses parents. Malgré sa motricité immature, le bébé est, dès la naissance, capable d'une gamme d'expressions émotionnelles communicatives : sourire, regard intense orienté, vocalisations (Saïas et coll., 2010 ; Ministère des Solidarités et de la Santé, 2020).

Alors que chez un bébé au développement typique, c'est lui qui prend l'initiative de l'échange et le régle, si la sensibilité de ses partenaires le lui permet, le bébé en situation de polyhandicap aura plus de difficultés à s'engager dans l'échange et à maintenir cet engagement (van Keer et coll., 2019). Marie-Claude Camélio (Camélio, 2006) analyse plusieurs types de difficultés dans le registre des dysfonctionnements interactifs entre le parent et le jeune enfant en situation de polyhandicap :

- des troubles de l'empathie : le polyhandicap fragilise les capacités identificatoires du parent envers son bébé ainsi que les capacités expressives de l'enfant envers lui. Les particularités du répertoire expressif ne sont pas forcément comparables à la base des états émotionnels possibles et aux réactions de l'enfant valide. L'enfant en situation de polyhandicap aura recours essentiellement à des modalités mimo-gestuelles au détriment des émotions primaires de base, reconnues socialement ;
- des difficultés dans l'apaisement et la régulation émotionnelle : ce n'est qu'à la longue, après de nombreuses séquences partagées, que le parent parvient, souvent de façon intuitive, à trouver une réponse médiatrice pour distraire l'enfant de ce qu'il perçoit de son anxiété, ou de la cause supposée d'une douleur probable, sous forme d'une enveloppe musicale ou d'une médication sédative. L'auto-régulation, c'est-à-dire la capacité de l'enfant à réguler ses

émotions, ne peut se faire qu'avec l'aide d'un « tiers auto-régulateur » qui vivra un partage émotionnel très impliquant avec l'enfant ;

- une dépendance émotionnelle active mutuelle. L'auteure décrit une dépendance importante chez l'enfant qui pousse les personnes interagissant avec lui à un renforcement des relations émotionnelles : « Cette dépendance prend la forme d'une certaine compétence afin de suppléer la difficulté de s'inscrire dans une continuité. On peut penser que l'émotion garde la fonction de modalité communicative chez l'enfant polyhandicapé. »

Supports et aides (techniques et humaines)

Supports et aides techniques

L'utilisation du jeu est reconnue comme utile et nécessaire pour stimuler le très jeune enfant en situation de polyhandicap. Les jouets peuvent utiliser des technologies avancées pour devenir des robots d'assistance sociale (SAR : *Socially Assistive Robot*) ou des robots interactifs (SIR : *Socially Interactive Robots*). Dans tous les cas, pour être adaptés aux enfants polyhandicapés, favoriser leur engagement et soutenir leur intérêt, ces robots doivent fournir un apport multi-sensoriel (Clark et coll., 2019).

La problématique des aides techniques est transversale à toutes les formes d'accompagnement : quelles aides choisir ? Qui les choisit ? Dans quel but ? Les aides techniques doivent permettre un gain fonctionnel et d'autonomie. Leur choix, en complément des aides humaines, voire des aides animalières, constitue un enjeu pour les parents, et l'ergothérapeute est un intervenant de référence pour le choix des aides techniques (Charrière, 2017). L'aide technique est définie comme « tout produit, instrument, équipement ou système technique utilisé par une personne atteinte d'un handicap ou d'un désavantage social, fabriqué spécialement ou existant sur le marché destiné à prévenir, compenser, soulager ou neutraliser la déficience, l'incapacité ou le handicap ». L'interaction aide technique-personne fonctionne bien si l'outil est accepté par l'enfant et par l'adulte, et donc acceptable. L'enfant appareillé de ses aides techniques, à une distance intime, doit être regardable, touchable, acceptable. Pascal Prayez (2003) remarque qu'on ne peut toucher l'autre sans être touché soi-même, soulignant ainsi la dimension affective et relationnelle du toucher (Prayez, 2003). Cela concerne les parents mais aussi les auxiliaires, ou les *baby-sitter* qui installent, portent ou repositionnent l'enfant. L'acquisition d'une aide technique n'est pas une fin en soi. La finalité est qu'à l'usage, l'aide technique se fonde dans le quotidien sans poser de problèmes et améliore la situation. Le confort de vie procuré, en famille, entre dans un champ qui va de la bienveillance à la

bientraitance. Le choix pour un enfant en situation de handicap sévère est loin d'être une adéquation simple entre un besoin et une réponse matérielle fonctionnelle. Pour que les produits prothétiques et d'assistance soient acceptés par les proches, et utiles à l'enfant, il faut donc se montrer attentif aux facteurs humains. Il faut également veiller à ce que ces différentes aides techniques aient du sens pour l'enfant polyhandicapé, au regard de son développement. De même, le fait que le jeune enfant lui-même, au final, accepte bien ce qui lui est proposé, en tire du plaisir et de la satisfaction, constitue un élément fondamental dans le choix de l'aide technique. Dans ce contexte, accéder à la communication représente le fil rouge des situations complexes de handicap (Barreyre et coll., 2011). La communication avec et autour de l'enfant permet de construire un projet cohérent, en phase avec l'évolution des technologies, des métiers et des collaborations. Certaines aides techniques peuvent être des dispositifs médicaux. Conçus à des fins médicales, ces derniers sont inscrits sur la liste des produits et prestations remboursables par l'Assurance maladie⁶⁶. Ils couvrent l'audioprothèse, l'optique médicale, l'ortho-prothèse, la podorthoèse, le matériel médical d'aide à la vie – dont les sièges modulables et évolutifs, les lits médicaux, les coussins et matelas de prévention d'escarres –, et les véhicules pour les personnes en situation de handicap physique dont les fauteuils roulants, les tricycles et les poussettes. L'ergothérapeute joue un rôle central pour aider au choix des aides techniques, qui peuvent « soulager le manque qui reste impossible à compenser » (Charrière, 2017).

Supports et aides humaines

L'accompagnement du très jeune enfant en situation de polyhandicap doit être global, multidimensionnel et transdisciplinaire (Labadie Mazoyer, 2018), compte tenu des liens étroits entre le développement moteur, cognitif et social, et de la massivité des troubles qui impactent toutes les sphères du développement. Il doit commencer par une évaluation fine des déficits et des compétences neurosensorielles et neuromotrices du tout petit, ainsi que de ses appétences particulières. Les parents ont par ailleurs un rôle primordial dans la compliance du jeune enfant lors des soins prodigués (van Hasselt et coll., 1987).

Différentes aides rééducatives peuvent être proposées, en ambulatoire, dans les espaces de vie du jeune enfant, la plupart du temps au domicile des parents, en leur présence et bien souvent, dans la mesure où il s'agit de bébés, avec leur participation. La psychomotricité va chercher à dégager l'identité psychocorporelle de l'enfant du poids du handicap en l'accompagnant

66. Consultable sur le site internet de l'Assurance maladie : www.ameli.fr

à habiter son corps avec plaisir, malgré le polyhandicap. L'approche psychomotrice participe également à l'antalgie par des moyens non médicamenteux. Le psychomotricien travaille la motricité globale à partir de bons points d'appui, de manière à favoriser l'équilibre et la stabilité avant d'être mobile pour entrer en relation avec l'environnement (Petrovic et coll., 2017). L'approche du kinésithérapeute vise, en proposant une éducation motrice à l'enfant polyhandicapé, à optimiser et développer au maximum les capacités fonctionnelles. Cette éducation sera d'autant plus efficace qu'elle sera commencée très précocement pour éviter à l'enfant d'entretenir des schémas moteurs pathologiques et des attitudes morbides qui pourraient se fixer très vite et majorer le risque de déformations orthopédiques. Le kinésithérapeute joue également un rôle auprès des familles et du personnel qui accompagne l'enfant en leur enseignant les techniques de facilitation, pour détendre les muscles lors des manipulations, si utiles lors des soins de *nursing* et des actes de la vie quotidienne. L'ergothérapeute intervient dans l'aménagement des lieux de vie pour favoriser au maximum l'autonomie et la sécurité de l'enfant d'une part, et d'autre part pour aider les accompagnants, famille comprise, au niveau ergonomique. Il va chercher à optimiser chaque geste fiable pour développer la motricité fonctionnelle en situation et, en lien avec les parents, les médecins et les kinésithérapeutes, à favoriser l'aide au déplacement (ces aides vont de la flèche⁶⁷ jusqu'au fauteuil roulant électrique). En partenariat avec les parents et l'orthophoniste, il va aussi contribuer à développer toutes les aides à la communication (accès à un oui/non gestuel ou symbolique, présentation d'objets-références, tablette de communication avec photos et pictogrammes, synthèse vocale), pour permettre le plus possible à l'enfant d'être acteur. Dans la petite enfance, l'orthophoniste intervient pour diminuer l'effet des troubles sensori-moteurs qui touchent la sphère bucco-faciale, et sont responsables de bavage, de troubles de la déglutition et de déformations au niveau des maxillaires. Le deuxième axe de son intervention est l'aide à la communication.

Environnements éducatifs familiaux, inclusifs et spécialisés

De nombreux travaux insistent sur le bien-fondé d'une inclusion précoce, l'environnement spécialisé ayant tendance à privilégier la communication entre un enfant et un adulte au détriment de la communication entre pairs, jugée plus efficiente pour maintenir l'enfant polyhandicapé à un niveau de

vigilance satisfaisant pour le développement des premiers apprentissages (par exemple : Roberts et coll., 2005). Cependant, y compris sur le plan international, peu d'études s'intéressent aux enfants d'âge préscolaire, en situation de polyhandicap (van Keer et coll., 2019).

Avant l'âge de 6 ans, les enfants en situation de polyhandicap sont majoritairement accompagnés au domicile de leurs parents. Une étude comparative (entre enfants au développement typique et enfants avec *Profound Intellectual and Multiple Disabilities* – PIMD) réalisée aux Pays-Bas auprès de familles avec des enfants âgés de 6 à 59 mois, montre que les enfants avec PIMD font généralement l'expérience d'activités moins diversifiées dans leur environnement familial (avec une fréquence supplémentaire plus faible des activités hors domicile) et manifestent un engagement plus faible par rapport aux enfants en développement typique. Cette étude préconise de mieux adapter les activités de loisirs au schéma d'activité quotidienne des enfants atteints de PIMD, de manière à les impliquer plus activement (van Keer et coll., 2020a).

Le rapport du Haut conseil de la famille, de l'enfance et de l'âge⁶⁸ (HCFEA, 2018) rend compte des modes de garde et d'accueil des enfants (avant 6 ans) en situation de handicap, sans distinguer le polyhandicap des autres situations. Il révèle que 54 % des enfants en situation de handicap de moins de 3 ans sont gardés exclusivement par leurs parents selon les données des CAMSP, contre 32 % pour les autres enfants selon les données en population générale. Toujours selon les données des CAMSP, 24 % des enfants en situation de handicap sont accueillis en crèche, et on observe une très faible inclusion chez les assistantes maternelles. Mais un tiers de ces enfants accueillis en crèche le sont à temps très partiel. Le rapport estime un potentiel de 20 000 enfants à accompagner plus tôt (ce qui augmenterait d'autant le nombre de projets personnalisés de scolarisation de 3 à 6 ans) et un besoin de compléments éducatifs pour 8 000 enfants de 3 à 6 ans (aujourd'hui scolarisés à temps partiel sans autre lieu additionnel). Par ailleurs, la fréquentation des lieux d'accueil enfant-parent (LAEP) par les familles concernées par le handicap est également très faible. D'après ce rapport, la souplesse institutionnelle, nécessaire à l'accueil des jeunes enfants en situation de handicap (et à l'ajustement à leurs besoins individualisés), est freinée par l'absence de lisibilité (manque d'informations et de connaissance des besoins), la multiplicité des interlocuteurs et la difficulté de coordination de l'ensemble des actions. Cette étude identifie 6 axes prioritaires des transformations à mener pour combiner des objectifs

68. Haut conseil de la famille, de l'enfance et de l'âge (HCFEA) : <https://www.hcfea.fr/>

de précocité d'un accompagnement dans les services de droit commun et le respect des temporalités du projet de la famille pour l'enfant :

- avant l'âge de 3 ans, ouvrir davantage les modes d'accueil individuels et collectifs aux enfants en situation de handicap ;
- compléter et améliorer la scolarisation en école maternelle ;
- faciliter la vie des familles dans leur rapport aux services « petite enfance et handicap » dans le parcours d'un éventuel diagnostic ;
- développer l'appui aux professionnels et le travail en réseau au service des enfants ;
- prendre en considération et améliorer la vie des fratries ;
- aider les parents, soutenir leur parentalité et leur faciliter l'articulation avec le travail.

Si l'on compare les quelques données chiffrées par territoire, celles du rapport de l'Inspection Générale de la ville de Paris (2019)⁶⁹ et celles du rapport de l'Agence régionale de santé (ARS) sur le polyhandicap en Occitanie (ARS Occitanie, 2019)⁷⁰, il semble que le contexte d'inclusion soit très inégal sur l'ensemble du territoire. Le rapport de l'ARS Occitanie (2019) qui s'appuie sur des entretiens menés avec les professionnels de la petite enfance et des structures spécialisées (CAMPS, SESSAD – Services d'éducation spéciale et de soins à domicile, SMR – Soins médicaux et de réadaptation) et les parents, concerne spécifiquement le contexte de polyhandicap. Il ressort de cette étude que :

- les liens entretenus entre les CAMSP et les dispositifs spécialisés pour la petite enfance comptent pour beaucoup dans la construction de réponses de socialisation (ou l'absence de construction si les CAMSP ne sont pas saisis). Les rares SESSAD avec agrément précoce, mais aussi les SMR pédiatriques, peuvent également travailler à cet accompagnement et l'étayer en soutenant les professionnels du secteur de la petite enfance ;
- la question de la socialisation reste très importante pour les parents qui ont souhaité que leur enfant accède à une crèche, et qu'il rencontre d'autres enfants ;
- les démarches administratives vers les MDPH ne sont pas toujours activées à cette étape (petite enfance : 0 à 2 ans), un CAMSP n'est pas forcément investi non plus ; les parents se rapprochent des mairies, des CAF (Caisse d'allocations familiales), des CCAS (Centre communal d'action sociale), des associations, etc.

69. Evaluation Inspection Générale – Ville de Paris : Rapport « L'accompagnement humain des élèves en situation de handicap scolarisés en milieu ordinaire à Paris », Avril 2019, 86 p.

70. ARS Occitanie – CREAI-ORS : Rapport « Polyhandicap en Occitanie », Mai 2019, 119 p.

Également dans le rapport de l'ARS Occitanie (2019), l'expérience de la crèche, quand l'état de santé de l'enfant le permet, est toujours rapportée comme une expérience positive (ARS Occitanie, 2019). Elle redonne de la « normalité » à l'endroit de l'exception, permet aux parents quelques moments de répit dans la semaine, facilite les rencontres avec d'autres parents et limite ainsi l'isolement de l'aidant principal. Les parents expriment combien l'enfant semble généralement s'y épanouir et apprécier le contact des autres enfants. Ils relatent aussi l'ajustement des professionnels de la petite enfance aux besoins de l'enfant.

Le recours à des assistantes maternelles n'est pas toujours satisfaisant, du point de vue des parents, compte tenu d'un déficit de formation et d'accompagnement de ces professionnelles (rapport de l'ARS Occitanie, 2019). L'article de Barbaud et Rabiller (Barbaud et Rabiller, 2017) confirme la nécessité d'une formation, d'une forte implication et surtout d'un étayage important de l'assistante maternelle. L'irrégularité des temps d'accueil et son imprévisibilité du fait d'urgences ou du parcours de soins peuvent gêner ces professionnelles de la petite enfance.

L'école maternelle est abordée dans des termes relativement proches de ceux relevés dans le parcours en crèche (rapport de l'ARS Occitanie, 2019). Les parents relatent des expériences positives dès lors que l'inclusion s'avère possible, c'est-à-dire soutenue par un accompagnant d'élève en situation de handicap (AESH) notamment, et avec un professeur des écoles disposé à cet accueil. C'est souvent plus aisé dans les petites communes compte tenu de la proximité des liens entre l'école et les habitants. Dès lors, la scolarisation en maternelle est très personnalisée dans les rythmes et quelques enfants ont pu y être maintenus au-delà de 6 ans, à titre exceptionnel.

On note, à partir de cette étude de l'ARS Occitanie (2019), différents facteurs facilitant l'accès des jeunes enfants polyhandicapés aux modes d'accueil inclusif de la petite enfance :

- l'investissement des communes reste central dans cette politique d'accueil ainsi que la participation des différentes CAF (formation, moyens humains et matériels complémentaires, poursuite de l'accueil jusqu'à 6 ans...);
- la création d'un réseau associant des parents et des professionnels (par exemple, le réseau Association des collectifs enfants parents professionnels – ACEPP –), pour promouvoir des actions de formation, de guidance parentale, d'information. Le déficit de guidance parentale mais aussi à l'inverse la non-reconnaissance de l'expertise d'usage des parents restent en effet des points sensibles pour des parents en demande de partage concernant la situation de leur enfant ;

- on relève en termes de bonnes pratiques des liens entre crèches et écoles maternelles, avec l'exemple d'un détachement d'une « référente crèche » lors du premier trimestre de scolarisation de l'enfant en maternelle. Les actions de cette référente, en fonction des besoins, vont du relais d'information à la présence en classe durant les premiers jours, de manière à favoriser la transition ;
- la mise en place et le maintien des liens entre les différents acteurs impliqués : les parents, les professionnels des services spécialisés et les professionnels de la petite enfance, dans une démarche de « co-éducation » ;
- le partenariat entre les différentes structures, les environnements inclusifs qui œuvrent dans le secteur de la petite enfance et les environnements spécialisés : la municipalité (qui gère les Relais Assistantes Maternelles – RAM –, les structures de la petite enfance, le périscolaire, les LAEP), le Conseil général (centres de Protection maternelle et infantile – PMI –, services sociaux), le secteur associatif (réseau ACEPP, crèche), le secteur médico-social (SESSAD, CAMPS...), le secteur sanitaire (SMR pédiatrique) et l'Éducation nationale.

Rôle particulier des parents

Les auteurs s'accordent sur l'idée que l'environnement familial, et en particulier les interactions entre l'enfant et ses parents, constitue l'espace privilégié pour le développement de l'enfant polyhandicapé (Bronfenbrenner, 1986 ; Lerner et coll., 2002 ; Lochman, 2004 ; Sameroff, 2009) (cités par : van Keer et coll., 2019 et 2020b). Compte tenu de ses déficiences, l'enfant polyhandicapé dépend en effet entièrement de ses proches pour accéder à des expériences significatives pour son développement.

Les travaux de van Hasselt et coll. (1987) suggèrent que la « formation des parents » aide ces derniers à mieux accompagner leurs enfants, en particulier pour développer leur compliance au traitement (van Hasselt et coll., 1987). Par ailleurs, la réactivité et l'affect positif du parent augmentent grâce à une meilleure connaissance de l'enfant, que l'observation et l'expérience favorisent, et/ou diminuent à cause des difficultés persistantes à interpréter les signes idiosyncrasiques de l'enfant (boucle vertueuse de communication) (van Keer et coll., 2019). Cette étude montre que les interactions à l'initiative des parents ont plutôt comme objectif la création d'une expérience mutuellement partagée (caractérisée par un comportement réactif et affectif) que celui d'une opportunité d'enseignement (qui serait caractérisée par un comportement plus orienté vers la réussite et directif). L'étude suggère

également la création, au sein des dyades, d'un système de communication relativement stable, le comportement des parents étant fortement corrélé à celui de l'enfant, et réciproquement. Cette étude suggère que l'engagement relationnel du parent (sa réactivité vis-à-vis de l'enfant) joue un rôle fondamental dans l'engagement dans la relation et l'activité de l'enfant en situation de polyhandicap. Ces travaux vont aussi dans le sens de la nécessité d'un accompagnement précoce pour soutenir les parents dans leurs capacités à identifier les modalités particulières d'être au monde de leur enfant, de manière à ce qu'ils puissent répondre de façon cohérente et appropriée à son comportement idiosyncratique, et contribuer ainsi à développer leur engagement interactif. Pour conclure, cette étude montre que des changements dans l'engagement interactif des enfants sont présents et possibles à ce jeune âge. Enfin, il est à noter qu'il existe peu de recherches portant sur les styles d'interaction entre parents et jeunes enfants en situation de polyhandicap, malgré l'importance du rôle des parents dans l'accompagnement précoce de leur enfant (van Keer et coll., 2019).

Conclusion

Il apparaît que le repérage, le diagnostic et l'annonce du tableau de polyhandicap doivent se faire le plus précocement possible, même en l'absence d'étiologie formellement identifiée. En l'absence d'étiologie, il est nécessaire de poursuivre la démarche diagnostique pour essayer d'obtenir un diagnostic de la maladie causale. Les conditions de l'annonce sont bien codifiées et doivent être connues des équipes de soins. La prise en soins ne doit pas être retardée par l'absence de diagnostic formel, et doit pouvoir être coordonnée, centrée autour de la famille (impliquant celle-ci le plus possible) et de l'enfant. Les parents doivent être accompagnés et leur bien-être doit être une priorité pour favoriser l'attachement et les liens à l'enfant. Des solutions de répit doivent être proposées. Enfin, il est nécessaire de proposer des interventions précoces, dont le type et le dosage sont encore à définir. Les principes de l'apprentissage moteur et de la prévention des déficits secondaires doivent être respectés dans ces interventions précoces (voir chapitre « Troubles de la motricité et autres comorbidités motrices »). L'accueil dans les espaces inclusifs de la petite enfance (crèche, LAEP, etc.), lorsque l'état de santé de l'enfant le permet et qu'il est pensé en partenariat avec les professionnels des environnements spécialisés, est à rechercher, compte tenu des effets positifs sur l'enfant et sa famille. Des études portant sur l'accueil du très jeune enfant en situation de polyhandicap seraient toutefois nécessaires pour préciser les conditions requises pour un accueil efficient. Enfin, malgré le manque de travaux portant sur les interactions entre le

très jeune enfant polyhandicapé et ses parents, dans les différents contextes de vie (soins, changes, vie quotidienne, sorties, etc.) et lors des transitions entre différents modes de garde, les quelques études citées montrent l'importance du rôle des parents dans le développement précoce, la compliance aux traitements et l'évolution de la situation de l'enfant. Le soutien des parents, sous toutes ses formes et de manière précoce, continue et consistante, constitue un point central.

RÉFÉRENCES

Barbaud P, Rabiller B. Accueil d'une enfant polyhandicapée chez une assistante maternelle. In: *Jeunes enfants en situation de handicap*. Toulouse : ERES, 2017 : 151-62.

Barreyre JY, Asencio AM, Peintre C. *Les situations complexes de handicap*. CEDIAS, 2011.

Benzies KM, Magill-Evans JE, Hayden KA, et coll. Key components of early intervention programs for preterm infants and their parents: a systematic review and meta-analysis. *BMC pregnancy and childbirth* 2013 ; 13 Suppl 1 : S10.

Billette de Villemeur T. Chapitre 37. Quand un risque de polyhandicap est suspecté en réanimation néonatale ou en prénatal. In: Camberlein P, Ponsot G, eds. *La personne polyhandicapée : La connaître, l'accompagner, la soigner*. Paris : Dunod, 2017 : 681-90.

Billette de Villemeur T, Mathieu S, Tallot M, et coll. Le parcours de santé de l'enfant polyhandicapé. *Arch Pédiatr* 2012 ; 19 : 105-8.

Borek AJ, McDonald B, Fredlund M, et coll. Healthy Parent Carers programme: development and feasibility of a novel group-based health-promotion intervention. *BMC Public Health* 2018 ; 18 : 270.

Bourke-Taylor HM, Jane FM. Mothers' Experiences of a Women's Health and Empowerment Program for Mothers of a Child with a Disability. *J Autism Dev Disord* 2018 ; 48 : 2174-86.

Bronfenbrenner U. Ecology of the family as a context for human development: Research perspectives. *Developmental Psychology* 1986 ; 22 : 723-42.

Brothers KB, Glascoe FP, Robertshaw NS. PEDS: developmental milestones--an accurate brief tool for surveillance and screening. *Clin Pediatr (Phila)* 2008 ; 47 : 271-9.

Camélio M-C. L'enfant polyhandicapé et les aléas de la communication empathique et émotionnelle. *Dialogue* 2006 ; 174 : 63-73.

Charrière C. Aides techniques et petite enfance sévèrement handicapée : la difficulté de choisir. *Contraste* 2017 ; 45 : 129-78.

Chokron S, Zalla T. Troubles de la fonction visuelle, troubles de l'interaction et développement cognitif. *Revue de neuropsychologie* 2017 ; 9 : 35-44.

Clark C, Sliker L, Sandstrum J, et coll. Development and Preliminary Investigation of a Semiautonomous Socially Assistive Robot (SAR) Designed to Elicit Communication, Motor Skills, Emotion, and Visual Regard (Engagement) from Young Children with Complex Cerebral Palsy: A Pilot Comparative Trial. *Adv Hum-Comput Interact* 2019 ; 2019.

Cole SC. *Caregiving for a child with multiple disabilities: A mother's story*. University of the Pacific, Dissertation. 2020 : 159 p.

Cunningham BJ, Rosenbaum PL. Measure of processes of care: a review of 20 years of research. *Dev Med Child Neurol* 2014 ; 56 : 445-52.

DéfiScience – Filière de santé des maladies rares du neurodéveloppement. *Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS) – Générique Polyhandicap*. DéfiScience – Filière de santé des maladies rares du neurodéveloppement, 2020 : 126 p [https://www.has-sante.fr/jcms/p_3187081/fr/generique-polyhandicap].

Direction de l'hospitalisation et de l'organisation des soins, Direction générale de la santé, Direction générale de l'action sociale. *Circulaire cabinet santé, cabinet famille et enfance DHOS/DGS/ DGAS n° 2002/239, du 18 avril 2002 relative à l'accompagnement des parents et à l'accueil de l'enfant lors de l'annonce pré- et postnatale d'une maladie ou d'une malformation*, 2002 : 9 p.

Goumas J, Grimont-Rolland E, Lambicchi S. Approche sensorimotrice de la prise en charge d'un jeune avec polyhandicap douloureux. *Enfance* 2014 ; 66 : 159-69.

Graaf-Peters VB de, Hadders-Algra M. Ontogeny of the human central nervous system: what is happening when? *Early Hum Dev* 2006 ; 82 : 257-66.

Hadders-Algra M. Early diagnosis and early intervention in cerebral palsy. *Frontiers in Neurology* 2014 ; 5 : 185.

HAS. *Troubles du neurodéveloppement : Repérage et orientation des enfants à risque*. HAS, 2020 : 226 p.

HCFEA. *Travaux du Conseil enfance et adolescence et droits de l'enfant : Rapport adopté par consensus le 23 novembre 2018*. 2018 : 132 p.

Jaravel A, Bayle B, d'Anjou M-C, et coll. Séjours de répit dans un service de médecine physique et réadaptation pédiatrique : intérêt pour les patients polyhandicapés. *Motricité Cérébrale* 2012 ; 33 : 174-80.

Juzeau D. L'annonce du polyhandicap. In: Juzeau D, ed. *Vivre et grandir polyhandicapé*. Paris : Dunod, 2010 : 1-12.

Kemoun G, Watelain E, Carette P. Hydrokinésithérapie. *EMC – Kinésithérapie – Médecine physique – Réadaptation* 2006 ; 2 : 1-28.

Kuo DZ, Houtrow AJ, Arango P, et coll. Family-centered care: current applications and future directions in pediatric health care. *Matern Child Health J* 2012 ; 16 : 297-305.

Labadie Mazoyer V. Maximizing the benefits of interdisciplinary work without compromising on the physiotherapist's expertise in the context of the re-education of a child with multiple disabilities: Case study. *Motricité Cérébrale* 2018 ; 39 : 21-9.

Le Camus J. *Les pratiques aquatiques du bébé*. Pratiques corporelles. Paris : Presses Universitaires de France, 1991 : 1159 p.

Legrand O. Tentative de représentation de la corporéité d'une enfant polyhandicapée et accompagnement en bain sensoriel. *Contraste* 2008 ; 28-29 : 295-320.

Lerner RM, Rothbaum F, Boulos S, et coll. *Developmental systems perspective on parenting* In: Bornstein MH, ed. *Handbook of parenting: Biology and ecology of parenting* (2nd ed.). Lawrence Erlbaum Associates Publishers, 2002 : 315-344.

Lipkin PH, Macias MM. Promoting Optimal Development: Identifying Infants and Young Children With Developmental Disorders Through Developmental Surveillance and Screening. *Pediatrics* 2020 ; 145.

Lochman JE. Contextual Factors in Risk and Prevention Research. *Merrill-Palmer Quarterly* 2004 ; 50 : 311-25.

Mahoney G, Perales F. The role of parents in early motor intervention. *Downs Syndr Res Pract* 2006 ; 10 : 67-73.

McConkey R, Truesdal M, Conliffe C. The features of short-break residential services valued by families who have children with multiple disabilities. *Journal of Social Work* 2004 ; 4 : 61-75.

Miller L, Nickson G, Pozniak K, et coll. ENabling VISions and Growing Expectations (ENVISAGE): Parent reviewers' perspectives of a co-designed program to support parents raising a child with an early-onset neurodevelopmental disability. *Res Dev Disabil* 2022a ; 121 : 104150.

Miller L, Imms C, Cross A, et coll. Impact of «early intervention» parent workshops on outcomes for caregivers of children with neurodisabilities: a mixed-methods study. *Disabil Rehabil* 2022b : 1-12.

Ministère des Solidarités et de la Santé. *Les 1000 premiers jours : Là où tout commence*. 2020 : 130 p.

Morgan C, Badawi N, Novak I. «A Different Ride»: A Qualitative Interview Study of Parents' Experience with Early Diagnosis and Goals, Activity, Motor Enrichment (GAME) Intervention for Infants with Cerebral Palsy. *J Clin Med* 2023 ; 12.

Morgan C, Fetters L, Adde L, et coll. Early Intervention for Children Aged 0 to 2 Years With or at High Risk of Cerebral Palsy: International Clinical Practice Guideline Based on Systematic Reviews. *JAMA Pediatr* 2021 ; 175 : 846-58.

Morgan C, Romeo DM, Chorna O, et coll. The Pooled Diagnostic Accuracy of Neuroimaging, General Movements, and Neurological Examination for Diagnosing Cerebral Palsy Early in High-Risk Infants: A Case Control Study. *J Clin Med* 2019 ; 8.

Morgan C, Darrah J, Gordon AM, et coll. Effectiveness of motor interventions in infants with cerebral palsy: a systematic review. *Dev Med Child Neurol* 2016 ; 58 : 900-9.

Novak I, Morgan C, McNamara L, et coll. Best practice guidelines for communicating to parents the diagnosis of disability. *Early Hum Dev* 2019 ; 139 : 104841.

Novak I, Morgan C, Adde L, et coll. Early, Accurate Diagnosis and Early Intervention in Cerebral Palsy: Advances in Diagnosis and Treatment. *JAMA Pediatr* 2017 ; 171 : 897-907.

Petrovic M, Banbuck Q, Rabourdin M, et coll. Chapitre 32. Les intervenants auprès des personnes polyhandicapées dans le secteur médico-social. In: Camberlein P, Ponsot G, eds. *La personne polyhandicapée : La connaître, l'accompagner, la soigner*. Paris : Dunod, 2017 : 549-91.

Prayez P. *Distance professionnelle et qualité du soin: Distance et affectivité, distance et déshumanisation, enjeux individuels et collectifs*. Fonction cadre de santé. Rueil-Malmaison : Lamarre, 2003 : 228 p.

Quine L, Rutter DR. First diagnosis of severe mental and physical disability: a study of doctor-parent communication. *J Child Psychol Psychiatry* 1994 ; 35 : 1273-87.

Riou EM, Ghosh S, Francoeur E, et coll. Global developmental delay and its relationship to cognitive skills. *Dev Med Child Neurol* 2009 ; 51 : 600-6.

Roberts S, Arthur-Kelly M, Foreman P, et coll. Educational approaches for maximizing arousal in children with multiple and severe disability: New directions for research and practice in early childhood contexts. *Pediatr Rehabil* 2005 ; 8 : 88-91.

Rodriguez D. Chapitre 38. Le diagnostic étiologique du polyhandicap et l'accompagnement des familles dans cette démarche. In: Camberlein P, Ponsot G, eds. *La personne polyhandicapée : La connaître, l'accompagner, la soigner*. Paris : Dunod, 2017 : 691-707.

Rosenbaum PL, Walter SD, Hanna SE, et coll. Prognosis for gross motor function in cerebral palsy: creation of motor development curves. *JAMA* 2002 ; 288 : 1357-63.

Saïas T, Tereno S, Pintaux E, et coll. Le développement précoce de l'enfant : évolutions et révolutions. *Devenir* 2010 ; 22 : 175-85.

Sameroff A. The transactional model. In: Sameroff A, ed. *The transactional model of development How children and contexts shape each other: How children and contexts shape each other*. American Psychological Association, 2009 : 3-21.

Saulus G. Le concept d'éprouvé d'existence : Contribution à une meilleure lecture des particularités psychodéveloppementales du polyhandicap. In: Korff-Sausse S, ed. *La vie psychique des personnes handicapées*. Connaissances de la diversité. Toulouse : ERES, 2009 : 25-44.

Shevell MI, Dagenais L, Hall N. Comorbidities in cerebral palsy and their relationship to neurologic subtype and GMFCS level. *Neurology* 2009 ; 72 : 2090-6.

Spittle A, Orton J, Anderson PJ, et coll. Early developmental intervention programmes provided post hospital discharge to prevent motor and cognitive impairment in preterm infants. *Cochrane Database Syst Rev* 2015 ; 2015 : CD005495.

Tézenas du Montcel M-C. Chapitre 20. L'enfant polyhandicapé, l'annonce, la famille, parents et fratrie. In: Camberlein P, Ponsot G, eds. *La personne*

polyhandicapée: La connaître, l'accompagner, la soigner. Guides Santé Social. Paris : Dunod, 2021 : 413-26.

van Hasselt VB, Sisson LA, Aach SR. Parent training to increase compliance in a young multihandicapped child. *J Behav Ther Exp Psychiatry* 1987 ; 18 : 275-83.

van Keer I, Seghers N, van Leeuwen K, et coll. Family Activities in Families Including a Young Child with a Significant Cognitive and Motor Developmental Delay: an Ecocultural Perspective. *J Dev Phys Disabil* 2020a ; 32 : 155-85.

van Keer I, Bodner N, Ceulemans E, et coll. Parental behavior and child interactive engagement: a longitudinal study on children with a significant cognitive and motor developmental delay. *Res Dev Disabil* 2020b ; 103 : 103672.

van Keer I, van Leeuwen K, Maes B. Exploring family activities and child engagement: A study on children with a significant cognitive and motor developmental delay. *J Appl Res Intellect Disabil* 2019 ; 32 : 779-91.

Visscher C de, Toras P. Activités groupales et découverte du corps avec des enfants polyhandicapés, dans une crèche spécialisée. *La nouvelle revue de l'adaptation et de la scolarisation* 2010 ; 50 : 59-66.

Winnicott DW. Le développement affectif primaire. In: Winnicott DW, ed. *De la pédiatrie à la psychanalyse*. Paris : Éditions Payot et Rivages, 1969 : 145-56.

Young S, Shakespeare-Finch J, Obst P. Raising a child with a disability: a one-year qualitative investigation of parent distress and personal growth. *Disability & Society* 2020 ; 35 : 629-53.