



HAL
open science

La place de l'orthoptiste chez les polyhandicapés

Juliette Sion

► **To cite this version:**

Juliette Sion. La place de l'orthoptiste chez les polyhandicapés. Sciences du Vivant [q-bio]. 2021. dumas-03487060

HAL Id: dumas-03487060

<https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-03487060>

Submitted on 17 Dec 2021

HAL is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.



Année universitaire 2020 – 2021
Mémoire de fin d'études d'orthoptie

LA PLACE DE L'ORTHOPTISTE CHEZ LES POLYHANDICAPES

SION Juliette

Maitre de mémoire :
TRINQUET Laure
Orthoptiste

Directrice des mémoires :
TRINQUET Laure
Directrice pédagogique

Aix-Marseille Université – Faculté des Sciences Médicales et Paramédicales – 27 boulevard
Jean Moulin – 13385 Marseille Cedex

REMERCIEMENTS :

J'adresse mes remerciements aux personnes qui m'ont aidé dans la réalisation de mon projet de fin d'études.

Je voudrais tout d'abord adresser toute ma reconnaissance à ma directrice de mémoire Madame Laure TRINQUET pour l'aide qu'elle a fournie et les connaissances qu'elle a su me transmettre. Je la remercie également pour sa patience, sa disponibilité et la qualité de ses conseils.

Je remercie également Madame Delphine Bousquel, qui a contribué, au succès de mon stage en structure pour enfants et adultes polyhandicapés, qui m'a partagée ses connaissances et expériences dans ce milieu et qui a contribué à alimenter ma réflexion.

Je tiens à remercier Monsieur Thibault Boblin, qui a accepté de me rencontrer et de répondre à mes questions durant mes recherches.

Je voudrais exprimer ma reconnaissance envers ma famille, mon conjoint et mes amies qui ont toujours été là pour moi et qui m'ont apportés leurs soutiens moral et intellectuel tout au long de mes études et de mon projet.

The particularity of orthoptic management of polyhandicapped patients

Résumé

La prise en charge orthoptique des personnes polyhandicapées est atypique, elle nécessite connaissance du handicap, maîtrise et patience. L'accompagnement de ces patients est réalisé par une équipe pluridisciplinaire qui est le plus gros atout de ce suivi. L'orthoptie est une profession encore peu connue dans cette prise en charge mais qui est en évolution. Aujourd'hui plusieurs organismes se battent pour une plus grande reconnaissance du polyhandicap et pour une prise en charge plus complète.

Mots clés : reconnaissance – prise en charge – orthoptie – évolution

Orthoptic care for people with multiple disabilities is atypical, requiring knowledge of the disability, mastery and patience. The support of these patients is provided by a multidisciplinary team which is the greatest asset of this care. Orthoptics is a profession that is still little known in this field but which is evolving. Today, several organisations are fighting for greater recognition of multiple disabilities and for more comprehensive care.

Keywords : recognition - care - orthoptics - evolution

Introduction

Le polyhandicap est un terme récent, il est apparu en France seulement dans les années soixante. Il est défini comme un handicap lourd, à expression multiple dû à une atteinte cérébrale précoce entraînant des déficits intellectuels, moteurs, sensoriels et cognitifs mais également une altération des capacités de communication et de relation. Certains patients peuvent également présenter, de façon transitoire ou continu, des signes de la série autistique. Le polyhandicap est un handicap grave qui limite sévèrement l'autonomie et rend vulnérable les personnes atteintes sur le plan physique, psychique mais également sur le plan social. C'est un handicap qui touche environ une naissance sur mille par an en France. La place de l'orthoptiste n'est pas encore bien définie dans l'accompagnement des personnes polyhandicapées mais les bénéfices sont réels et nécessaires pour le développement cognitif, dans la communication de ces patients et du monde qui les entourent. La prise en charge est multiple et les professionnels unissent leurs compétences pour améliorer l'accompagnement. Le polyhandicap est encore en France peu compris. Les associations, les familles et les organismes de santé se mobilisent pour faire reconnaître les droits et faire évoluer la prise en charge, encore incomplètes de ces patients.



Figure 2 : <https://www.cesap.asso.fr/recherche-informations-pratiques/actualites-2/1349-handiconnect-fiche-polyhandicap>



Figure 1. En 2016, l'UNAPEI a mis en place un livre blanc, pour tous les acteurs concernés par l'accompagnement des personnes polyhandicapées. Le but de cette action était que les professionnels de santé, les accompagnants s'interrogent et proposent des solutions d'accompagnement plus adaptées pour ces patients.

Prise en charge orthoptique

Chez les enfants souffrant d'atteintes cérébrales, les troubles visuels sont fréquents et mal connus. On retrouve chez la plupart d'entre eux :

- Des gros troubles de la fixation et de la motricité conjuguée, avec absence de fixation, poursuite déficiente ou absente.
- Déviation oculaire avec majorité d'exotropie à angle variable.
- Troubles neuro-visuels : agnosies visuelles, cécité corticale.
- Champ visuel réduit ou mal exploré.
- Amétropie
- Nystagmus
- Déficience visuelle : moyenne à sévère

Sans oublier toutes les pathologies ophtalmologiques associées comme les cataractes congénitales, les glaucomes, les déchirures rétiniennes.

Le bilan orthoptique sur ces patients est peu conforme aux techniques habituelles et enseignées. Il demande rigueur et patience.

Le but d'une prise en charge orthoptique est de répondre à : Comment l'enfant voit-il ? La réponse à cette question est essentielle et guide toute la démarche orthoptique.

Elle permet de comprendre comment l'enfant interagit avec son environnement, quelles sont ses difficultés, ses capacités visuelles et surtout soutiennent-elles le geste et la communication ? ou au contraire est ce que la fonction visuelle perturbe l'équilibre des autres fonctions ?

Le bilan orthoptique se déroule en général sur deux temps, pour que l'enfant et sa famille se familiarise avec les lieux et l'orthoptiste. Ces temps durent environ une heure chacun.

Le premier examen est le temps du recueil de donnée, de l'interrogatoire, la famille connaît son proche polyhandicapé, ses habitudes et ses besoins essentiels pour une bonne prise en charge. Ce temps est aussi nécessaire pour l'observation, clé d'un bon suivi orthoptique chez ses patients. Est-ce qu'il y a présence des stéréotypies ? Est-il intéressé par un objet dans la pièce ? Répond-il au sourire ? communique t'il visuellement avec ses proches ? Oriente t'il son regard ? La vision soutient-elle le geste ?

Le deuxième temps du bilan est une mise en situation avec réalisation des examens orthoptiques. A la fin de ce dernier temps le projet de soin doit être posé et la démarche thérapeutique définie.

Le bilan orthoptique

Il est délicat chez ces enfants, puisque les tests normés utilisés ne sont pas adaptés à cet handicap. Il est donc nécessaire d'adapter le bilan et les examens à réaliser.

Au niveau moteur : Analyser le parallélisme oculaire et évaluer la variabilité de l'angle. Déviation qui peut également mettre en avant une amblyopie et indiquer l'œil préférentiel. Il est également important d'apprécier la qualité de la fixation et d'analyser la motricité conjuguée en notant si elle est efficiente ou si elle est responsable des difficultés visuelles de l'enfant. Cette étape se réalise avec l'aide du château de Labro et des mires de fixation attrayantes pour l'enfant (lumière, contraste élevé, etc).

Au niveau sensoriel : Le but de cette partie du bilan, ce n'est pas de donner un chiffre brut d'acuité visuelle mais d'étudier le potentiel visuel. Les tests par appariement ou de dénomination ne sont pas accessibles pour ces enfants. Il est alors réalisé des tests de regard préférentiel qui seront de bons indicateurs pour le suivi orthoptique. Les tests utilisés sont :

- Lea symbols pour l'acuité visuelle de près
- Les cartes tropiques du bébé vision
- L'épreuve de Mary Sheridan

Le champ visuel attentionnel donne une bonne indication sur l'étendue de la zone de vision, et s'il y a une partie non explorée.

Au niveau fonctionnel : Le but va être d'analyser la coordination œil/main avec des gestes de préhension à différentes distances et sur des objets de différentes tailles. Il faudra noter si la préhension se fait en palmaire ou en pince fine.

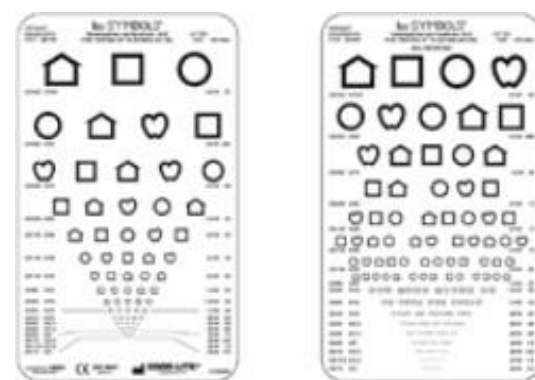


Figure 4 : acuité visuelle Lea symbols
<http://www.leatest.fi/fr/tests/instruct/2508/index.html>

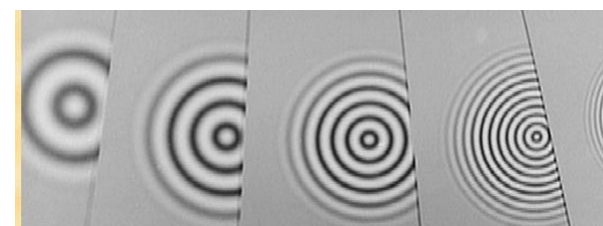


Figure 5 : carte tropique bébé vision
<https://www.tropique.fr/fr/bebe-vision-tropique/336-test-bvt-planche-a-l-unite.html>

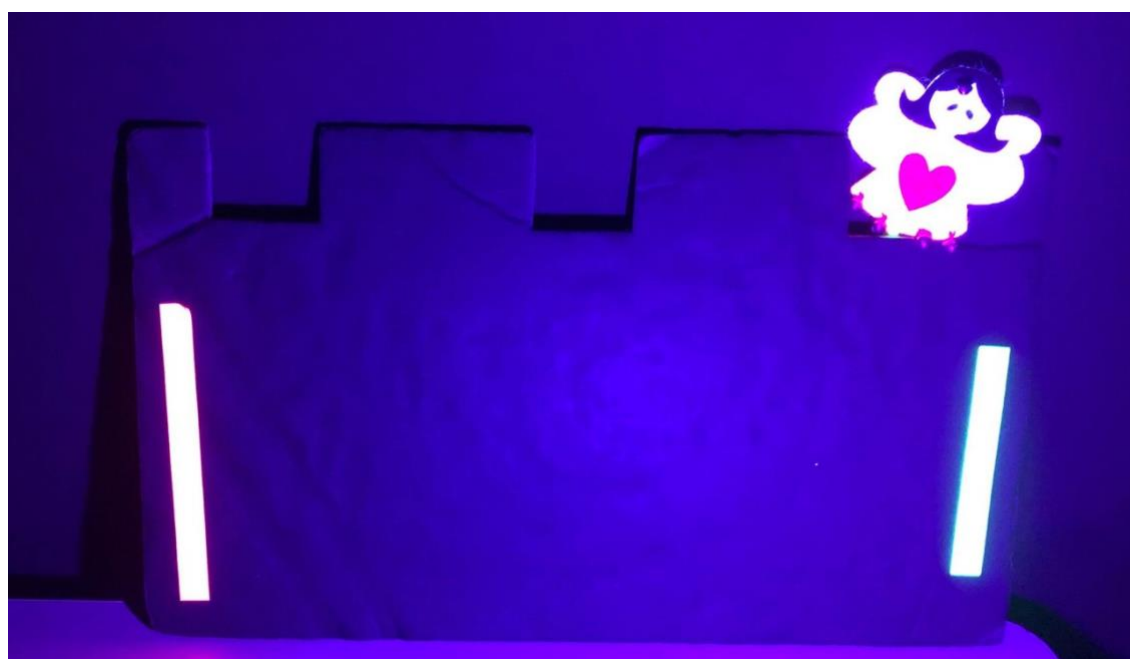


Figure 6 : Château de Labro éclairé par lumière UV en séance de rééducation.

La rééducation orthoptique

Les séances de rééducations durent en moyenne trente à quarante-cinq minutes par patient. Elles doivent être constantes et identiques pour donner un rythme et un repère à l'enfant.

Le travail est essentiellement porté sur la motricité conjuguée, qui est réalisé au château de Labro avec les saccades d'attraction. Elles sont réalisées avec la fixation et les poursuites par le biais d'une intermodalité sensoriel : audition-vision. Ce travail peut également être réalisé dans le noir avec éclairage par lampe à ultra-violet.

Le travail de la fixation et de la motricité dans une pièce noire améliore significativement l'attraction et les performances visuelles. La fixation est plus stable, plus longues et à une distance plus importante.

La cible de fixation étant mise en évidence par rapport à une ambiance photopique, le travail est plus simple pour les enfants ayant des difficultés de fixation et d'orientation du regard.

Ces panneaux sont utiles dans la détection d'objet, dans la stimulation de l'exploration visuelle et sur l'amélioration de la motricité conjuguée.

Le but étant de placer le panneau en face de l'enfant, et de présenter en avant une cible de couleur pour stimuler l'exploration du champ visuel mais aussi pour maintenir une fixation plus stable. Il peut également être placé sur la table de travail pour renforcer le contraste entre fond et figure pour travailler la coordination oculo-manuelle.

Pour la coordination œil/main on peut utiliser des jeux de construction magnétique, le puzzle de Léa ou encore les boîtes à formes (utile aussi pour l'appariement de forme).

La rééducation améliore, développement psychomoteur mais aussi la communication de l'enfant qui apprend « le regard social ».

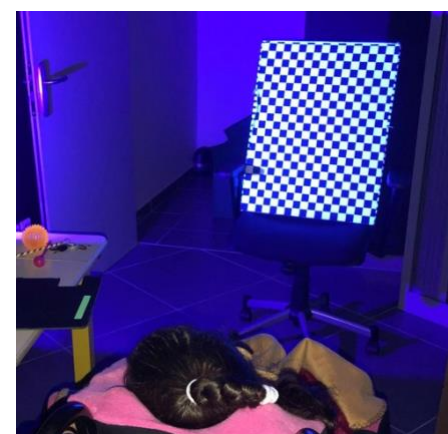


Figure 7 : Rééducation avec les panneaux vichy éclairé en UV.



Figure 8 : rééducation avec le puzzle de Léa

Travail d'une équipe pluridisciplinaire

L'orthoptiste joue un rôle important car peu de professionnels sont formés à l'impact des troubles visuels. Il doit donc guider et informer l'équipe professionnelle, faire comprendre comment l'enfant voit, quels sont ces difficultés, ce qu'il ne peut pas voir et ce qui peut être mis en place pour améliorer son quotidien.

La réussite d'une prise en charge orthoptique ne repose pas seulement sur le travail fourni mais sur celui de l'équipe pluridisciplinaire entourant le patient.

Il est important de noter, que la collaboration de différentes professions est un gros atout dans cette prise en charge. Chaque professionnel va observer et analyser sous l'angle de sa spécialité. Les échanges entre équipes sont donc complémentaires et bénéfiques pour accompagner au mieux les patients.

L'enjeu de cette mise en commun est de coordonner les expertises, pour favoriser la qualité et la durée de l'accompagnement. Chaque spécialiste met son expertise à contribution dans la structure auprès de la personne polyhandicapée et aide à améliorer la qualité et la prise en charge en répondant aux besoins et aux envies des patients.

L'orthoptiste, bien que sa place soit encore discutée au sein de ces structures, contribue à l'amélioration de la qualité de vie et au développement personnel de ces personnes en situation de handicap.

Les limites

La prise en charge orthoptique de ces patients, reste spécifique de par la complexité de leur handicap. Leurs états de santé étant fragile, il faut savoir s'adapter et savoir passer le relais. Parfois les soins dont ils ont besoin dépassent l'orthoptie. L'accompagnement de ces patients est long et les progrès restent faibles, ce qui peut être décourageant mais le bénéfice que la prise en charge orthoptique apporte est non négligeable.



Figure 9 : <https://www.handi-mais-pas-que.com/pages/les-handicaps/plurihandicap-et-polyhandicap.html>



Figure 10 : <http://ash.circo90.ac-besancon.fr/procedure-mdph/>

Conclusion

La prise en charge des personnes polyhandicapées est un travail atypique qui demande connaissance, patience et grande écoute. Cet accompagnement nécessite d'être observateur, créatif et volontaire afin d'améliorer la qualité de vie de ces patients. Le rôle de l'orthoptiste au sein de cette prise en charge particulière est encore à définir. En effet, aujourd'hui en France, peu d'orthoptistes travaillent autour de ce handicap même si les bienfaits de l'orthoptie sont perceptibles sur le développement psychomoteur et cognitif des patients. Pour prendre en charge ces patients il faut néanmoins être formé à ce handicap ou en avoir une certaine expérience. C'est ainsi que la prise en charge évoluera et sera bénéfique pour toutes ces personnes. On peut remarquer que cet accompagnement est en évolution grâce aux associations et aux organismes de santé dont le but est de faire connaître plus généralement ce handicap. Mais aussi de faire reconnaître, les enfants et adultes polyhandicapés, comme étant des personnes à part entière (aux yeux de notre société) tout en respectant leurs besoins et leurs envies. Côté des personnes polyhandicapées a été, pour moi, une expérience enrichissante, instructive, bouleversante et riche en émotions.

Bibliographie

- Agence nationale de l'évaluation et de la qualité des établissements et services sociaux et médico-sociaux. « L'ACCOMPAGNEMENT DE LA PERSONNE POLYHANDICAPEE DANS SA SPECIFICITE ». Lettre de cadrage. 5, avenue du stade de France Immeuble Green Corner 93218 Saint-Denis La Plaine Cedex, mars 2018. www.anesm.sante.gouv.fr.
- Catherine B. « Pour une approche globale des soins auprès des personnes polyhandicapées. » La revue de l'infirmière, décembre 2010.
- Denormandie, Pr Ginisty et du Dr drBursztyn, Philippe. « Prise en charge ophtalmologique et stomatologique de l'enfant et de l'adulte polyhandicapés ». Résumés d'interventions. Mission handicaps. Assistance Publique - Hôpitaux de Paris 3, avenue Victoria 75184 Paris cedex 4: Assistance hopitaux publique de paris, 25 septembre 2003. <http://ageps.aphp.fr/wp-content/blogs.dir/20/files/2012/04/Prise-en-charge-ophtalmologique-et-stomatologique-chez-lenfant-et-ladulte-polyhandicap%C3%A9s.pdf>.
- Haute autorité de santé. « L'ACCOMPAGNEMENT DE LA PERSONNE POLYHANDICAPEE DANS SA SPECIFICITE ». ARGUMENTAIRE, 13 octobre 2020. https://www.has-sante.fr/jcms/p_3215404/fr/l-accompagnement-de-la-personne-polyhandicapee-dans-sa-specificite.
- Haute autorité de santé. « L'accompagnement de la personne polyhandicapée dans sa spécificité Les dimensions fonctionnelles ». Recommandation des bonnes pratiques. 5 avenue du Stade de France – 93218 Saint-Denis la Plaine Cedex., 13 octobre 2020. www.has-sante.fr.
- Mazeau, Georges Janet. « Troubles sensoriels et communication chez l'enfant polyhandicapé déficient mental ». Informtaions. CESAP. Consulté le 18 février 2021. file:///Users/Juliette/Documents/Troubles_sensoriels_neurovisuels_Cesap_info1984.pdf.
- Vanberten, Denise. « LES PANNEAUX VICHY Le contraste noir et blanc ». CNRHR la pépinière, 2016. https://www.cnrlapepiniere.fr/wp-content/uploads/sites/20/2016/04/panneaux%20vichy_0.pdf.
- Organisation mondiale de la Santé. « Classification internationale du fonctionnement, du handicap et de la santé ».2007. https://apps.who.int/iris/bitstream/handle/10665/81988/9789242547320_fre.pdf;jsessionid=43B12FCB53187AFA73104234E47CC80F?sequence=1.

TABLE DES MATIERES

Remerciements :	1
Introduction	1
I. Présentation du concept de Polyhandicap :	2
A. Histoire et définition générale du Polyhandicap	2
1. Histoire du polyhandicap	2
2. Définition de Polyhandicap	3
B. Prévalence, Etiologies et maladie à l'origine du polyhandicap :	5
1. Prévalence	5
2. Etiologie	5
3. Syndromes rencontrés dans ce handicap grave	6
C. Signes cliniques et traitements	7
1. les signes cliniques :	7
2. Accompagnement et traitement :	10
II. La prise en charge visuelle des enfants polyhandicapés :	13
A. Vision et polyhandicap	13
1. Examen Ophtalmologique	13
2. Atteintes de l'oeil de l'enfant cérébrolésé :	14
B. Prise en charge orthoptique de l'enfant poly-handicapé	17
1. Le bilan orthoptique :	17
2. La rééducation orthoptique chez les patients polyhandicapés :	22
III. La place de l'orthoptiste dans les structures pour polyhandicapés	25
A. Etablissements pour polyhandicapés et rôle joué par l'orthoptiste en leurs seins	25
1. Les différentes structures d'accueils	25
2. Orthoptiste et équipe pluridisciplinaire	27
3. Les limites de l'orthoptie	29
B. Cas clinique : observation des bénéfiques de la prise en charge orthoptique	30
IV. Conclusion :	31
V. Bibliographie	32

INTRODUCTION

Le Pr Stephan W Hawking disait : « En fait, nous avons le devoir moral de lever les obstacles à la participation et d'investir des fonds suffisants et l'expertise nécessaire pour libérer l'immense potentiel des personnes handicapées ». Le handicap touche de plus en plus de personnes dans le monde, handicap entraînant, chez la plupart d'entre eux, des troubles visuels sévères. Notre rôle, en tant qu'orthoptiste, est d'apporter confort et perception visuelle accrue à des personnes en coupure relationnelle (due à leur pathologie) avec leur environnement.

Pour mon projet de mémoire, je me suis donc intéressée au polyhandicap, sujet encore peu compris en France.

Ma première rencontre avec le polyhandicap a été avec les enfants du centre EEAP Decanis de Voisins. J'ai rapidement pris conscience de la lourdeur de ce terme « poly - handicap ». Le polyhandicap est une accumulation de déficiences graves à expression multiple il est la conséquence d'un dysfonctionnement du système nerveux central.

Les personnes polyhandicapées présentent donc des déficiences motrices et intellectuelle sévères ou profondes ainsi que perceptives et cognitives entraînant une restriction extrême d'expression et de relation.

Au cours de mes différents stages en structures spécialisées j'ai pu observer que l'orthoptiste joue un rôle bien différent de celui que l'on nous apprend lors de notre formation.

J'ai également pu me rendre compte au fil de mes lectures de la difficulté d'étudier cette population, du fait de l'absence de communication et de la multiplicité des handicaps.

Mon étude a commencé avec le désir de combler un manque d'information dans la compréhension de ces personnes, qui en ont pourtant le plus besoin, et la volonté de découvrir le rôle que joue l'orthoptiste dans la prise en charge de ces personnes polyhandicapées.

Les objectifs de mon travail sont : De mettre en lumière ce handicap lourd ou les prises en charges sont multiples et peu décrites. De décrire le suivi orthoptique et le bénéfice qu'il engendre. De questionner la place et le rôle de l'orthoptiste au sein des structures qui accompagnent les polyhandicapés. Et enfin de savoir si une formation spécialisée et pointue est indispensable pour les orthoptistes qui souhaitent intervenir auprès de ces personnes en grandes difficultés.

I. PRESENTATION DU CONCEPT DE POLYHANDICAP :

A. HISTOIRE ET DEFINITION GENERALE DU POLYHANDICAP

1. HISTOIRE DU POLYHANDICAP

Dans notre pays jusque dans les années soixante, les enfants porteurs de séquelles et/ou d'une lésion cérébrale grave étaient nommés jusqu'alors « arriérés profonds » ou « encéphalopathes » [1]. De plus ils étaient décrétés comme des patients pour qui « on ne peut rien faire », ils ont alors été privés de soins, de suivi et d'accompagnement, de même pour leurs familles qui se retrouvaient isolées et impuissantes. Le terme de polyhandicap à été apporté pour caractériser une population qui ne trouvait pas sa place dans les structures pour personnes souffrant de handicap moteur, en particulier pour les infirmes moteurs cérébraux (IMC) dont la capacité intellectuelle est préservée.

C'est à partir de 1964 qu'un petit groupe de professionnel parmi lesquels les docteurs Zucman et Tomkiewicz. soutenu par L'AP-HP (Assistance publique – Hôpitaux de Paris) ont créé en 1965 le CESAP (Comité d'études et de soins aux arriérés profonds) qui avait trois objectifs : agir en faveur des enfants déficients mentaux et leurs familles ; essayer de connaître les causes et conséquences de ce handicap et de former des professionnels qualifiés. Le Dr Elisabeth Zucman (médecin de rééducation et réadaptation fonctionnelle) est la première à employer *officiellement* le terme de Polyhandicap en Avril 1969 dans son article intitulé la « *guidance parentale* ».

En 1972 le Pr Fontan propose le terme « poly-handicap grave congénital » et le CESAP insiste sur la prise en charge multiple de ce dernier.

En 1975 sort une la loi d'orientation en faveur des personnes handicapées et celle sur les institutions sociales et médico-sociales. Dans laquelle sont prévu des maisons d'accueil spécialisées ou MAS pour les adultes polyhandicapés.

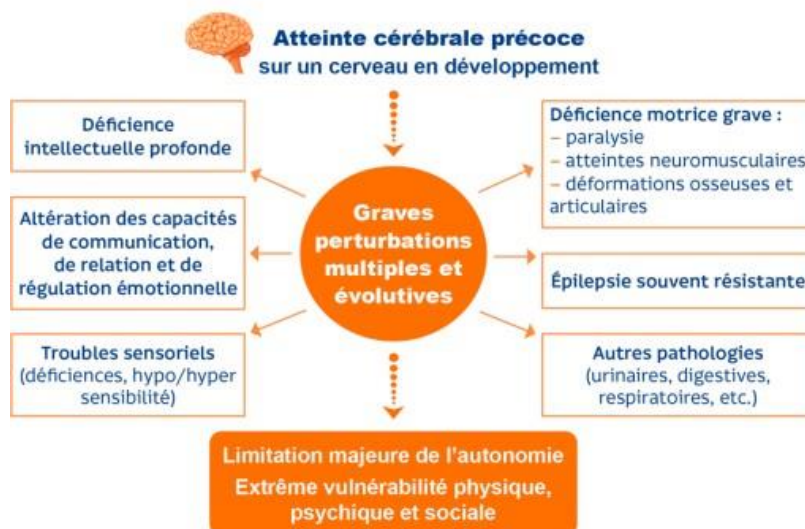
2. DEFINITION DE POLYHANDICAP

La première définition du polyhandicap apparaît en 1984 dans le CTNERHI[2]. On peut observer trois grands groupes de handicaps associés dont le polyhandicap défini comme « Handicap grave à expression multiple avec restriction extrême de l'autonomie et déficience mentale profonde ; prévalence : 2 pour mille. »

La première définition officielle du poly-handicap sera quant à elle donnée dans l'annexe XXIV TER du décret n° 89-798 du 27 Octobre 1989 [3]. « *Handicap grave à expression multiple associant déficience motrice et déficience mentale sévère ou profonde et entraînant une restriction extrême de l'autonomie et des possibilités de perception, d'expression et de relation. Ce polyhandicap éventuellement aggravé par d'autres déficiences ou troubles nécessite le recours à des techniques spécialisées pour le suivis médical, l'apprentissage des moyens de relation et de communication, le développement des capacités d'éveil sensorimoteur et intellectuelles concourant à l'exercice d'une autonomie optimale.* » Le décret pose également les caractéristiques techniques pour les établissements accueillant des patients polyhandicapés.

Depuis des modifications ont été apportées notamment par l'Organisation mondiale de la santé en 2001 qui publie la CIF[4]. (Classification Internationale du Fonctionnement du Handicap et de la santé). Cette nouvelle classification aborde la notion de façon plus complète puisqu'elle introduit les facteurs environnementaux et personnels, qui sont impliqués dans l'augmentation ou la diminution de la situation de handicap. Aujourd'hui, la dernière définition en date est celle du décret du 9 mai 2017[5]. , qui définit les personnes polyhandicapés comme « *présentant un dysfonctionnement cérébral précoce ou survenu au cours du développement, ayant pour conséquence de graves perturbations à expressions multiples et évolutives de l'efficacité motrice, perceptive, cognitive et de la construction des relations avec l'environnement physique et humain, et une situation évolutive d'extrême vulnérabilité physique, psychique et sociale au cours de laquelle certaines de ces personnes peuvent présenter, de manière transitoire ou durable, des signes de la série autistique* ».

Qu'est-ce que le polyhandicap ?



La Haute Autorité de Santé a publié dans un rapport[6]. Ce schéma afin de « mieux comprendre comment le polyhandicap se manifeste, les différents éléments auxquels il faut penser et leurs intrications ».

Cette reconnaissance officielle au fil des années montre la complexité de ces atteintes cérébrales et leurs nombreuses conséquences qui restent évolutives tout au long de la vie (troubles neurologiques, intellectuels, sensoriels, osseux, respiratoires, etc).

Elle nous permet de les évaluer et de les prendre en compte dans le but d'adapter l'accompagnement à chaque personne atteinte et d'améliorer la prise en charge thérapeutique et surtout leur qualité de vie.

La définition de ce terme est en évolution en France mais le terme « polyhandicap » ne s'est pas imposé dans la littérature internationale. On retrouve son équivalent dans la littérature anglo-saxonne avec le terme « *Deep Intellectual and Multiple Disabilities* » (PIMD) c'est à dire Déficiences cognitives profondes associées à des déficiences neuromotrices ou sensorielles sévères.

B. PREVALENCE, ETIOLOGIES ET MALADIE A L'ORIGINE DU POLYHANDICAP :

1. PREVALENCE

Les études et les données en France sur le polyhandicap sont variables et rares, dû à la complexité de ce terme et à la coexistence de plusieurs définitions.

D'après les données les plus récentes (ministre des affaires sociales et de la santé), en France le polyhandicap concernerait entre 0,7 et 1 naissance sur 1000 soit 800 nouveaux cas par an, quelque'en soit l'origine[7].

D'après une enquête de la DREES (Direction de la Recherche, des Etudes, de l'Evaluation et des Statistiques), il y aurait 9 300 enfants et 23 000 adultes polyhandicapés accompagnés par des établissements et services médico-sociaux en France[8].

2. ETIOLOGIE

Les étiologies du polyhandicap sont variées et de mieux en mieux identifiées grâce au progrès de la médecine, Il reste cependant 30 % de cause inconnue à ce handicap grave[9].

Selon Ponsot il y a trois types de polyhandicap qui diffèrent par des caractéristiques propres à chacun. Au départ pour les trois types, il y a à l'origine une lésion cérébrales qui est soit congénitale soit acquise. Pour les congénitales il y a celles qui sont fixées qui représentent 80 % des cas, et celle qui sont évolutives dont on ne connaît pas réellement la prévalence.

Dans ses lésions congénitales fixées il est compris :

- les causes d'origine prénatale : 50%, dû à une affection chromosomique, accidents vasculaires cérébraux, le VIH, le CMV ou encore la toxoplasmose ;
- les causes d'origine périnatale : environ 15%, séquelles d'une grande prématurité, encéphalite méningite.

Pour les lésions acquises on parle d'origine postnatale comme des traumatismes, des infections, des arrêts cardiaques qui représenterais 5 % des cas de polyhandicap.

3. SYNDROMES RENCONTRES DANS CE HANDICAP GRAVE

Le syndrome de Rett est une maladie développemental rare d'origine génétique qui touche principalement les filles. Elle se traduit par un grave trouble du développement du système nerveux central. C'est la première cause de polyhandicap d'origine génétique chez les jeunes filles. Les enfants atteints se développent pour la plupart normalement pendant 7 à 8 mois après la naissance, après cette période la maladie évolue et présente des symptômes variables comme ; perte des acquis de communication, de l'utilisation des mains mais également un retrait social. D'autres signes font leur apparition au fur et à mesure que l'enfant grandit, crise d'épilepsie, troubles musculaires et squelettiques, comportements autistiques. Le syndrome de Rett évolue vers un polyhandicap avec une durée de vie d'environ cinquante ans. C'est une maladie non héréditaire, qui dans la plupart des cas ne s'exprime pas chez les parents, on parle alors de mutation de novo[10].

Le syndrome d'Angelman est un trouble sévère du développement neurologique rare dû à une altération ou l'absence d'un ou plusieurs gènes localisés sur le chromosome 15. Il touche aussi bien les filles que les garçons et à une prévalence entre 1/10 000 et 1/20 000. Les manifestations du syndrome sont absentes à la naissance et difficiles à identifier avant l'âge d'un an. Les manifestations constantes sont un retard du développement qui s'intensifie et entraîne un déficit intellectuel, une absence de langage et une hyperactivité. Les enfants atteints présentent également des traits comportementaux particulier, ils sont joviaux, ils ont le rire très facile et sont agités : ils peuvent battre des bras frénétiquement qui traduit une hyperexcitabilité. Les enfants porteurs de ce syndrome sont des enfants très sensibles à leur environnement. Les signes fréquents (plus de 80 % des cas), l'épilepsie qui débute avant l'âge de trois ans, les myoclonies qui sont des petites secousses des mains, des troubles du sommeil ou encore les absences, qui correspondent à des pertes de contact brève avec l'entourage. Il y a également les signes associés (50 % des cas), microcéphalie qui s'accompagne de traits typiques du visage (bouche large, protusion de la langue avec « bavage » fréquent), les strabismes sont également des manifestations typiques de ce syndrome. En fonction de la mutation si le gène est présent ou totalement absent, le syndrome d'Angelman entrainera une limitation dans les gestes de la vie quotidienne même si une certaine autonomie est possible à un polyhandicap avec une prise en charge différente[11].

Le syndrome d'Aicardi est une maladie très rare correspondant à une encéphalopathie développementale touchant presque exclusivement les filles. C'est actuellement une maladie de cause inconnue. Trois critères majeurs définissent ce syndrome, il y a association d'une agénésie totale ou partielle du corps calleux, des lacunes chorio-rétiniennes et des spasmes épileptiques infantiles. Les enfants atteints présentent également une microcéphalie, des traits du visage particulier comme un nez retroussé, un maxillaire proéminent, une épilepsie, une hypertonie, un retard de développement et un déficit intellectuel modéré à sévère. La prévalence exacte de ce syndrome est inconnue. Le traitement est symptomatique et vise à limiter les complications. La prise en charge est celle du polyhandicap et de ses complications[12].

Les Trois syndromes présentés ci-dessus avec les malformations cérébrales (microcéphalie etc..) font parties des encéphalopathies développementales responsables de polyhandicap. Il y en a évidemment d'autres certaines connues ou d'autres pas encore.

C. SIGNES CLINIQUES ET TRAITEMENTS

1. LES SIGNES CLINIQUES :

Il est important de savoir repérer les signes d'alerte, lors de la prise en charge d'un jeune enfant et lors de l'échange avec la famille de ce dernier.

Les principaux signes d'alerte sont : Convulsions, Difficultés d'alimentation, trouble de succion/déglutition, Anomalies du tonus, Microcéphalie / Macrocéphalie, Absence de préhension volontaire, Mauvais contact oculaire, Fixation oculaire dégradée, Absence de réponse aux sourires, Retard ou absence d'initiation du langage. Dès les premiers signes évocateurs, il faut adresser l'enfant à un neuro-pédiatre pour que la prise en charge se face précocement. Que la lésion soit brutale ou se mette en place progressivement, le poly-handicap évolue vers un handicap grave entraînant de nombreux déficits décrits ci-après :

Déficience intellectuelle : La déficience intellectuelle est sévère à profonde mais difficilement quantifiable dû à l'altération de la communication (le langage oral est le plus souvent absent, et les expressions sont les plus souvent non-verbales) et des fonctions cognitives (parler, bouger, mémoriser...).

Troubles moteurs et orthopédiques : On observe des troubles du tonus musculaire par défaut de sa régulation avec une hypotonie massive, des troubles de la commande et de la coordination motrice. Ces difficultés motrices et orthopédiques induisent des mouvements anormaux (myoclonies, battement des avant-bras) luxations de hanches, des scolioses évolutives ou cypho, des déformations des membres mais également une méconnaissance de la position du corps dans l'espace. Ces troubles nécessitent des aides d'installation pour faciliter confort et améliorer les capacités fonctionnelles. Les appareillages sont importants pour le maintien d'une bonne posture.

Atteintes respiratoires : Elles constituent la première cause de décès chez les personnes polyhandicapées. Souvent liées à des fausses routes (alimentaire) et peuvent aussi être liées à la faiblesse des muscles respiratoires et aux déformations thoraciques liées à une déformation rachidienne qui peut être importante. Il ne faut pas négliger non plus les atteintes virales qui provoquent des infections dues à un système immunitaire déficitaire.

Epilepsie : Elle représente l'une des comorbidités les plus fréquentes environ 50% des sujets polyhandicapés en sont atteints. Il s'agit souvent d'épilepsie pharmaco-résistante (25 à 31% des cas). Elle se manifeste par différents signes cliniques comme des absences (perte de réaction aux stimuli), des cris, des contractions musculaires involontaires (myoclonies), des mouvements anormaux (rotation de la tête et des yeux) qui sont les signes les plus reconnaissables. Le traitement a pour but de supprimer ou du moins diminuer la fréquence et la gravité des crises (fonctionne dans environ 70% des cas), ce traitement de fond est confié à un neurologue.

Troubles digestifs : Les deux principaux sont les reflux gastro oesophagiens (RGO) et la constipation, ils sont sources de douleurs et doivent être pris au sérieux. Le RGO est améliorable grâce à un traitement médical sur le long terme. Les troubles digestifs qui sont associés à des troubles respiratoires entraînent des troubles nutritionnels. De plus les dénutritions entraînent l'aggravation de toutes les autres pathologies. Il est donc nécessaire d'être vigilant.

Troubles sensoriels : Ils sont auditifs (difficile d'évaluer le niveau d'audition du au besoin de compréhension du sujet) et souvent visuels. Les troubles visuels sont fréquents :

- Amétropie
- Cataracte congénitale ou acquise
- malformations oculaires
- strabismes

Les atteintes neuro-visuelles expliquent en partie les difficultés de communication et les conséquences sont étroitement liées à la limitation de la motricité. Pour comprendre et apprécier les atteintes visuelles, il faut faire des examens répétés. Il faut également une bonne connaissance de l'enfant et de son évolution dans son environnement. Une aide ophtalmologique est indispensable pour savoir si les milieux de l'oeil sont normaux ou non, si la rétine centrale et périphérique est fonctionnelle. Et si les voies optiques et les aires cérébrales sont capables de recevoir, transmettre, et décoder les informations visuelles. Afin de connaître l'étendue des atteintes, un bilan orthoptique est essentiel, pour analyser et comprendre ce que le sujet polyhandicapé voit et comment il voit, pour ajuster un projet de soin et orienter spécifiquement la rééducation en fonction des capacités et des besoins. Les personnes polyhandicapées ont pour la plupart un trouble visuel, or ces personnes communiquent très souvent par le regard d'où l'importance d'un suivi régulier, et spécifique.

Les troubles associés : trouble dentaire, qu'il faut prendre en charge car joue un rôle important dans l'état nutritionnel : fragilité cutanée, risque d'escarre dû aux positions particulières et à l'état nutritionnel ; les troubles vésicaux ; les troubles du sommeil; les troubles du comportement et de la personnalité qui peuvent être dû au passage de l'adolescence, à la douleur, à un deuil, ou un changement particulier dans l'environnement.

Fragilité médicale : Cette fragilité médicale a des conséquences élevées sur la mortalité. Le taux de mortalité des personnes polyhandicapés est selon le Dr Lucie Georges-Janet dans son écrit sur le sujet, dix fois plus élevé que chez un sujet normal. Le taux de mortalité étant de 30 % avant l'âge de trente ans. L'état clinique de la personne polyhandicapée est très fragile et évolutif et peut devenir un « état d'urgence » : un suivi périodique tout au long de leurs vies est nécessaire.

2. ACCOMPAGNEMENT ET TRAITEMENT :

Le poly-handicap entraîne une dépendance importante voir totale dans la vie quotidienne des personnes. Les soins sont vitaux dûs à la dépendance et au degré de fragilité médicale des malades. C'est grâce à cet accompagnement qu'une relation s'installe entre les soignants et les personnes poly-handicapées. La réussite de cette dernière est due en partie à une communication adaptée et spécifique à chaque patient.

La communication permet de se construire mais également d'exister au sein de la société, puisqu'elle permet d'exprimer ses émotions, ses besoins et ses désirs. Elle permet également de recevoir et transmettre des informations et donc d'entretenir des relations avec les autres. Dans le polyhandicap elle est difficile à établir puisque pour la plupart des sujets l'expression est altérée ou, dans les cas les plus graves sont sans langage verbale. Toutefois le langage parlé est toujours utilisé par les accompagnants car beaucoup de personnes atteintes comprennent une partie de ce qui leur est dit, cela permet également de mettre du sens à l'affect et au vécu.

Pour mieux communiquer il faut, en première intention, observer les capacités et le potentiel des patients en matière de communication. Ces observations sont menées par l'ensemble des personnes qui les côtoient. Dans un second temps, l'élaboration du projet individuel de communication permet d'orienter ce projet vers des outils adaptés pour communiquer. Après l'évaluation et l'élaboration du projet individuel vient la mise en place d'outils et de comportement adaptés. Le choix de tel outil ou de tel comportement envers le patient doit être en adéquation avec le handicap et avec la relation soignant-soigné d'où l'importance d'un comportement adapté. La dernière étape de ce projet est l'évaluation des progrès et de l'évolution, elle est aussi présente pour ajuster si nécessaire la démarche et en tirer la communication la plus adaptée et la plus efficace en rapport avec le patient.

Même si cette communication est particulière les personnes poly-handicapées communiquent par leurs postures, leurs regards, leurs gestes, leurs cris et leurs comportements. Pour faciliter cette communication nous pouvons utiliser les codes imagés ou les pictogrammes lorsque la personne a acquis la signification du oui et du non.

Le code de communication le plus récurrent est celui par pictogramme, le GRACH (Groupement et Recherches pour l'Apprentissage de la Communication avec les Handicapés). Il contient 675 pictogrammes. Ce code est accessible à tous niveaux[13].

Le Guimel est lui aussi adapté aux enfants déficients moteurs, mentaux ou auditifs. Il comporte certains outils tactiles.

J'ai rencontré un adolescent qui devenait agité lorsqu'il avait peur, il avait du mal à faire confiance et avait besoin de beaucoup de repère, son éducatrice était l'un d'eux. La première fois qu'il nous a vu, il a été impressionné. Il possède un fauteuil sur lequel est placé deux pictogrammes : un bonhomme content jaune sur l'accoudoir droit et l'autre en colère de couleur rouge sur l'accoudoir gauche. A chaque fois qu'il s'agitait son éducatrice lui faisait remarquer les images pour qu'il puisse s'exprimer. Grâce à cette mise en place nous avons pu le prendre en charge en respectant ce qu'il voulait, ou non, accepter de faire.

L'orthoptiste joue un rôle primordial dans la construction de cette communication, puisqu'il va suivre semaine après semaine les enfants en rééducation et sur des périodes longues. Son rôle est d'établir une relation de confiance, en prêtant attention aux intonations, aux gestes d'accompagnement, en exagérant les mimiques et en utilisant gestes et signes pour renforcer la verbalisation mais également en expliquant expliquer pourquoi il réalise tel geste ou tel autre pour que l'enfant ne soit pas surpris et évolue dans un climat où il se sent à l'aise et serein et non dans un environnement où il pourrait se sentir contraint, emprisonné ou surpris.

Autre point essentiel après la communication est l'installation de l'enfant polyhandicapé, ou le rôle de l'orthoptiste est primordial. Chaque individu réalise des centaines de modifications de position dans une journée dans le but de résister à la gravité, d'orienter son corps dans l'espace ou encore de maintenir son équilibre. La posture est normalement maintenue par une activité tonique permanente que l'on appelle tonus musculaire. Pour générer des réponses musculaires adaptées à des situations ou des mises en action, plusieurs informations sensorielles convergent : information proprioceptive, labyrinthique et visuelle. Dans le polyhandicap, il y a une perturbation de cette fonction posturale comme vu dans le 1.3.1, car il entraîne un défaut de régulation du tonus musculaire. Les personnes en souffrant sont donc dans l'impossibilité d'ajuster leurs positions corporelles. Le handicap postural peut entraver la mise en jeu du potentiel visuel ou moteur, il est donc important que la posture soit la plus conforme aux contraintes et capacités des personnes handicapées sur le plan orthopédique, postural, gestuel et visuel. Les kinésithérapeutes, ergothérapeutes et orthoptistes se concertent pour évaluer les fonctions motrices et visuelles et proposer un équipement sur mesure.

Le rôle des appareillages est alors un pallier obligatoire pour exploiter les capacités des patients et leurs permettre une meilleure action sur leur environnement.

Le but est de viser une position assise dite « naturelle » c'est à dire qui nécessite une activité musculaire réduite. La tête bien droite par rapport au tronc, les pieds reposent sur un appui, les cuisses sont à l'horizontal, les avant-bras sont à 90° sur une tablette ou un plan de travail et les hanches, le bassin sont en position primaire. Mais il est important de préciser que cette posture n'est pas toujours réalisable et doit tenir compte du confort, de la douleur et des tâches réalisées au quotidien[14].

- **Les corsets siège** : facilitent les activités quotidiennes. Ils peuvent se régler en fonction de la taille et de la longueur des segments corporels. Ils sont inclinables en arrière. Ils sont équipés d'appui-tête sur mesure et de repose pieds. Des accoudoirs peuvent être installés pour maintenir la décontraction des membres supérieurs. Ils sont plus ou moins modulables selon les besoins spécifiques de la personne.

- **Les selles flèches** : elles sont intéressantes pour les enfants qui déambulent un peu, les jambes sont tendues. Elles favorisent le mouvement et l'indépendance. Elles sont conçues en mousse ferme.

- **L'orthèse de verticalisation** : La position des pieds est contrôlée par chaussures orthopédiques ou avec coques. La verticalisation améliore le transit, les fonctions urinaire et respiratoire. Les bienfaits sur le plan de l'éveil sont évidents. Elles sont plus présentes pour les enfants car chez les adultes elles sont plus complexes à réaliser et à utiliser.

Tous les signes cliniques du polyhandicap cités plus haut sont traités ou pris en charge à travers des soins journaliers, par médication, rééducation ou grâce à l'aide de matériel mais également grâce à des thérapeutiques particulières comme l'approche Snoezelen, la stimulation basale, la musicothérapie ou encore la zoothérapie. Le dernier recours quand cela est possible est la chirurgie.

II. LA PRISE EN CHARGE VISUELLE DES ENFANTS POLYHANDICAPES :

A. VISION ET POLYHANDICAP

On estime que les afférences visuelles représentent 80 % des afférences globales. En effet la vision joue un rôle primordial dans l'élaboration du dispositif sensorimoteur du jeune enfant, dispositif qui lui permet d'avoir des interactions avec son environnement. Les causes d'une déficience visuelle seraient dûes à des causes périnatales types : strabisme, myopie, rétinopathie, décollement de rétine et cataracte. Et les causes prénatales dûes à des embryopathies entraînant cataractes, rétinopathie et également dû à des pathologies génétiques. Il est difficile de classer les troubles visuels car les tests ne sont pas quantifiés voir même qualifiés pour les enfants poly-handicapés. De plus la communication entrave la compréhension des consignes des tests et la réponse aux questions. C'est une tâche difficile d'imaginer ce que ces enfants peuvent voir mais il est essentiel de repérer ou plutôt d'essayer de diagnostiquer des troubles visuels ou neuro-visuels.

1. EXAMEN OPHTALMOLOGIQUE

L'examen ophtalmologique de l'enfant polyhandicapé est difficilement interprétable et doit être au plus possible adapté à son âge et ses capacités. L'examen doit être orienté, renseigné et motivé. Il commence par :

L'interrogatoire : qui est très important. Il doit réunir le contexte pathologique, l'histoire de la maladie, le résultat des examens médicaux déjà faits. L'interrogatoire doit être poussé et très détaillé. Il doit également tenir compte des observations de l'équipe pluridisciplinaire et des parents qui suivent l'enfant dans son quotidien.

L'étude de la réfraction : est un point important et doit être réalisée le plus tôt possible, pour que la maturation du système visuel se fasse dans des conditions les plus normales possibles. Cependant un défaut réfractif peut participer à un trouble du comportement visuel et à un retard d'acquisition mais n'en est que très rarement responsable chez ces enfants. Généralement d'autres anomalies générales ou oculaires accompagnent ces défauts réfractifs. Cette étude doit mettre en avant les hypermétropies, myopies, astigmatismes et les anisométries.

Pour la mise en place d'une correction optique il faut bien évaluer le bénéfice risque de cette indication car l'adaptation est très difficile et même parfois impossible en raison à la déformation des flux visuels, aux montures inadaptées... Mais si elle est nécessaire il faut faire un travail d'adaptation et en parler avec l'équipe et les parents pour que tout se passe le mieux possible et que le port de la correction soit utile.

L'étude de l'acuité visuelle : ne peut être mesurée que s'il y a présence d'une fixation, présence de langage et de compréhension souvent absentes chez ces enfants. La valeur de l'acuité visuelle est donc difficilement chiffrable et souvent incorrecte. De plus elle ne représente pas un grand intérêt puisqu'elle ne représente qu'une petite partie des compétences visuelles. Le plus important est de savoir quelle capacité possède un enfant à utiliser son regard.

L'observation : est la partie la plus importante de l'examen. La première question à se poser est « comment voit-il ? ». Une réponse doit être émise en cas de comportement visuel anormal, de plus une recherche de pathologie oculaire organique ou une atteinte neuro-visuelle doit être cherchée.

Pour répondre à cette question, il faut s'intéresser au comportement visuel de l'enfant en tenant compte de ses capacités et en demandant l'appui de son entourage (équipe pluridisciplinaire et famille).

Le fond d'oeil : est primordial chez ces enfants, il est rarement fait sous anesthésie générale ou le moins possible. Le but étant de savoir si les milieux sont normaux ou non.

ERG : permet de savoir si la rétine est sensible aux impressions lumineuses. C'est une bonne aide au diagnostic.

IRM et Scanner : permettent l'interprétation de l'examen clinique en visualisant le trajet des voies optiques.

L'examen ophtalmologique de l'enfant ou même de l'adulte polyhandicapé est spécifique et requiert une bonne expérience. Cet examen est difficile et demande patience et maîtrise mais il est nécessaire qu'il soit précis pour une meilleure orientation du projet de soins et du travail réalisé en amont par les équipes médicales.

2. ATTEINTE DE L'ŒIL DE L'ENFANT CEREBROLESE

D'après le Dr Georges-Janet les pathologies oculaires seraient associées au polyhandicap dans 40 % des cas. Il est donc important que l'examen ophtalmologique révèle ces anomalies et que l'examen orthoptique mette en avant comment la personne handicapée perçoit son environnement. Les atteintes visuelles sont nombreuses du fait de la complexité de maturation du système visuel et au long parcours que doit faire une information visuelle pour être traitée au niveau cérébral. Pour rappel, la perception visuelle s'appuie sur l'oeil. Les cellules rétiniennes vont transmettre aux aires corticales les informations perçues et transformer les longueurs d'ondes en impulsions électriques qui vont transiter par la suite vers le cortex. Cette perception est efficiente grâce à des stratégies oculomotrices développées au cours de la vie.

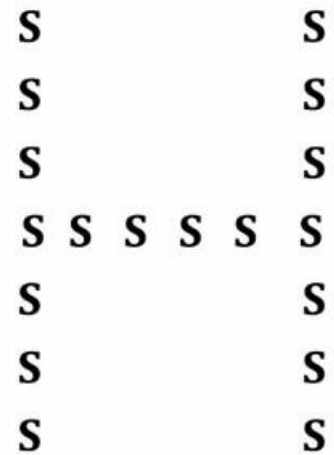
Il y a différentes formes de déficiences visuelles qui vont concerner : l'œil en lui-même, les voies visuelles et/ou les zones de traitement cérébral.

Les atteintes pouvant toucher l'œil peuvent être génétiques, dégénératives, malformatives. Elles peuvent être le résultat de rétinopathies, cataracte congénitale, d'atrophies optiques ou d'infections. Elles sont susceptibles de toucher toutes les parties de l'oeil : cornée, cristallin, vitré, rétine ... Il est à noter que ces atteintes sont souvent associées à des atteintes des voies visuelles. Il faut savoir que ces atteintes sont parfois liées à des traumatismes dûs au polyhandicap, comme les chutes mais aussi les auto-mutilations qui provoquent dans les cas les plus extrêmes des décollements de rétine ou des plaies du globe.

La longueur des voies visuelles et la complexité de l'organisation cérébrale explique la fragilité mais également les multiples atteintes possibles sur ces voies de transmissions.

La voie occipito-pariétale (voie dorsale) traite les données spatiales et du mouvement. Une lésion de cette voie va induire :

- négligence spatiale : trouble qui va toucher la perception, la représentation mentale. Elle va se traduire par une incapacité à détecter, s'orienter et répondre à des stimuli.
- ataxie visuomotrice : impossible ou difficile pour l'enfant poly-handicapé d'attraper les choses qu'il regarde.
- simultagnosie : absence de globalisation mais la capacité à identifier des éléments individuels est préservée.



La voie occipito-temporale est impliquée dans le traitement de l'identification des objets et de leurs attributs (couleur, forme, texture), une atteinte de cette voie serait responsable :

- d'agnosie visuelles : est une impossibilité d'identifier objets, images, formes.
- prosopagnosies : impossibilité de reconnaître les visages
- troubles de la fixation
- absence de contrôle visuel précis

Chez des enfants souffrant d'atteintes cérébrales, les troubles visuels sont fréquents, variés et mal connus. L'agnosie des images semble la plus fréquente dans les agnosies visuelles touchant cette population. Ses pathologies entraînent pour la plupart une déficience visuelle non négligeable. Il est important d'évaluer le plus précisément possible la fonction visuelle pour permettre à l'ensemble de l'équipe soignante de comprendre comment l'enfant voit, s'il a une vision centrale ou périphérique, si la pathologie oculaire est stable ou si elle va finir par évoluer et ce qu'elle va entraîner en termes de conséquences visuelles, et enfin quel est le degré de sévérité du déficit visuel.

« Les personnes polyhandicapées ont besoin d'un accompagnement proche, continu et individualisé » (Zucman). Cet accompagnement a pour but de répondre aux besoins, soit observés par l'équipe médicale, soit basés sur la personne polyhandicapée et ses capacités. Le projet de soin se base sur plusieurs critères tels que les déficits, la présence de communication ou non, les capacités, mais également l'âge, qui est un vecteur important dans l'accompagnement. Les jeunes enfants n'ont pas les mêmes besoins et il est important de leur apporter confort et plus grande autonomie dès que cela est possible pour leur donner les meilleures chances de se développer « normalement ». Cet objectif thérapeutique doit être personnalisé et doit garder une exigence éthique primordiale dans ce domaine.

B. PRISE EN CHARGE ORTHOPTIQUE DE L'ENFANT POLY-HANDICAPÉ

Le rôle de l'orthoptiste est de développer au mieux la fonction visuelle pour permettre à l'enfant d'utiliser ses yeux pour avoir ou maintenir une fixation, pour suivre du regard, pour avoir une bonne exploration visuelle, pour maintenir une posture correcte grâce au regard. L'orthoptiste est important également dans la construction de la relation entre l'enfant et son environnement, le but étant quand cela est possible d'apprendre à l'enfant à « regarder l'autre », à communiquer par le regard. C'est aussi un travail sur l'adaptation à l'environnement : placer les objets sur telle partie du champ visuel de l'enfant, s'adapter s'il y a des zones non vues, jouer sur les contrastes au quotidien avec la vaisselle, les plateaux qui s'adaptent sur les fauteuils.

1. LE BILAN ORTHOPTIQUE :

Comme dit précédemment, les enfants atteints présentent des problèmes visuels moteurs mais également neurologiques complexes :

- troubles optomoteurs sévères avec fixation brève ou inexistante, saccades et poursuites déficientes.
- déviation oculaire (majorité d'exotropie précoce à angle variable, signe d'atteintes neurologiques).
- absence de vision binoculaire, de vision des couleurs et parfois des contrastes.
troubles neuro-visuel : agnosies visuelles, cécité corticale.
- champ visuel réduit ou mal exploré. Amétropie.
- nystagmus réduisant l'acuité visuelle et perturbant l'exploration visuelle.
- déficience visuelle.

Le bilan orthoptique sur ces patients est peu conforme aux techniques habituelles, il demande rigueur et patience. Il faut savoir s'accorder du temps, les longues consultations permettent à l'enfant et à la famille de se familiariser avec les lieux[15].

Il doit permettre de comprendre comment l'enfant utilise ses fonctions visuelles, motrices et cognitives pour interagir avec son environnement. Le choix de faire un bilan sur deux séances semble dans ce cas judicieux pour évaluer les acquisitions et les incapacités. Les deux temps du bilan se feront chacun sur une heure environ. Le but sera alors de savoir ce qui est compensable, ce qui peut être compensé et ce qui est non compensable. Avant d'attaquer un bilan qu'il soit orthoptique ou d'une autre profession, l'équipe qui entoure l'enfant (psychomotricien, ergothérapeute, orthoptiste, éducateurs) doit se réunir pour évaluer les possibilités générales du patient. Après concertation et réflexion, il sera alors posé les objectifs moteurs, visuels et ceux d'amélioration de la vie quotidienne. Cette réunion définira le projet de vie de la personne handicapée et quel type de prise en charge et d'accompagnement il est nécessaire de mettre en place.

Le premier temps du bilan est utile pour recueillir les données nécessaires. L'interrogatoire doit être poussé :

- Antécédents médicaux
- Traitements médicaux en cours
- Développement psychomoteur et sensoriel.
- Problématique ophtalmique.

Ce temps est surtout celui de l'observation, primordial dans cette prise en charge particulière.

Au cours de cette première approche il est aussi important de trouver la meilleure installation au niveau postural. Elle sera reprise tout au long de la prise en charge. Il faut que la posture libère l'attention visuelle. Il est donc important de compenser au maximum le trouble postural, pour cela nous pouvons nous aider de tout le matériel à disposition (vu dans la première partie : table réglable et inclinable ; appui podal, coussin pour poser les bras etc...). C'est aussi le temps de définir la problématique orthoptique.

Ce tableau peut être la ligne de conduite à tenir pour l'observation et le type de réponse que l'on veut avoir. Toute grille qui indique le potentiel visuel du patient peut être communiquée aux autres professionnels entourant l'enfant.

Questions sur le comportement lors du bilan orthoptique :	OUI	NON
L'enfant présente-t-il des stéréotypies évocatrices de déficit visuel ?	Signe de l'éventail ? Signe digito oculaire ?	
L'enfant est-il angoissé ?		
Réagit-il à un stimuli ?	Plus proprioceptif, Visuel ou Auditif ?	
Présente t-il une déviation oculaire ?		
Possède t-il une fixation ?	Est- elle stable ou déficiente ?	
Communique t-il visuellement ?	Réponds aux sourires ? Echange-t-il des regards avec ses parents ou l'orthoptiste ?	
Est-il capable d'orienter son regard ?		
Utilise-t-il sa vision centrale ou tourne la tête pour utiliser la vision périphérique ?		
La vision soutient-elle le geste ?		
Repère t-il des choses dans la pièce d'examen ?		

Le deuxième temps du bilan est une mise en situation pour obtenir le projet de soin. Il nous sert à réaliser les examens orthoptiques utiles pour conclure sur les troubles visuels et sur le type de travail à réaliser avec le patient et si la rééducation orthoptique est à envisager ou non.

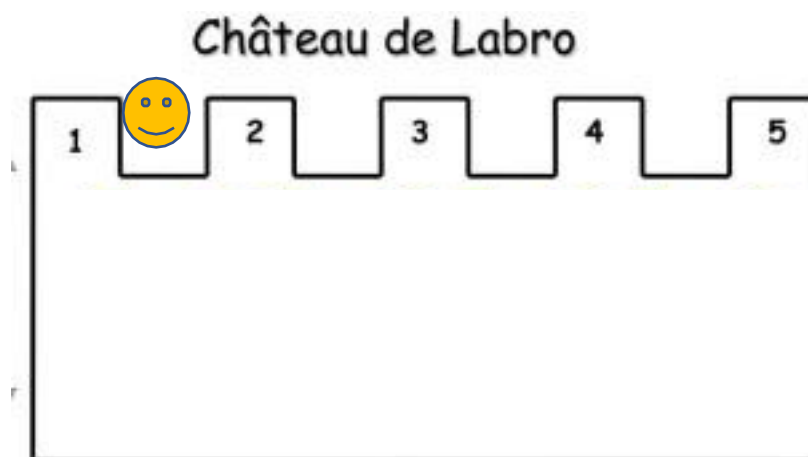
Le bilan peut débuter par l'évaluation de la déficience visuelle, plus précisément son degré de sévérité. Tâche qui est délicate chez des enfants qui ne parlent pas et pour qui les tests ne sont pas adaptés. Pour avoir une idée du déficit, on peut présenter à l'enfant cinq tailles différentes de pictogrammes contrastés et observer par lequel il est le plus attiré. L'autre étape primordiale est de trouver l'accessibilité visuelle de l'enfant, savoir où elle se trouve dans l'espace et de quelle taille elle est pour faciliter la communication[16].

Au niveau optomoteur :

Il est souvent plus facile de débuter par le bilan moteur. Au départ il faut étudier le regard préférentiel oeil droit ou oeil gauche. Tâche souvent difficile à réaliser chez ces enfants.

Il faut ensuite analyser le parallélisme oculaire. Savoir évaluer la variabilité de l'angle même si les valeurs ne sont pas exactes à la dioptrie près. La recherche de cette déviation va nous permettre de dépister les amblyopies strabiques et de déduire quel œil est préférentiel.

Une autre étape est d'apprécier la motricité conjuguée. En étudiant la fixation, savoir s'il y a une position préférentielle, si la fixation est endurante et stable ou à l'inverse non endurante et fuyante et si elle soutient ou non la communication. Il est essentiel d'analyser les poursuites et les saccades par des suivis de détection de cibles au château de Labro. Il est indiqué de stimuler du non vu vers le vu pour une meilleure réponse visuelle.



Au niveau sensoriel :

L'important est d'étudier la qualité de la discrimination visuelle, le but n'est pas de donner dans cette partie du bilan un chiffre brut d'acuité visuelle. Ces enfants ne sont pas accessibles aux tests d'acuité par appariement ou dénomination, on va alors réaliser des tests de regards préférentiels qui vont être de bons indicateurs sur le potentiel visuel du jeune patient. De plus ces tests permettront de suivre l'évolution des capacités au fil de la prise en charge.

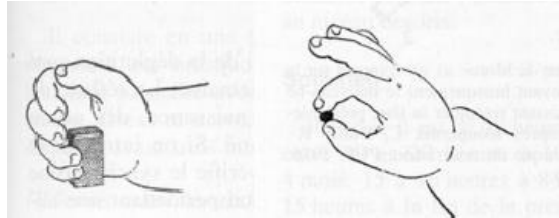
Les tests en réseaux sont utilisés ce qui nous donne une bonne indication sur la qualité de la vue (si le patient est assez intéressé). *« Ce test permet de détecter très tôt une amblyopie, mais aussi permet une mesure de l'acuité visuelle chez les personnes polyhandicapées quand les autres tests ne sont pas réalisables. Le but est de savoir si l'enfant se situe dans une norme, ou en dessous, et dans quelle mesure sa vision évolue dans le temps ».*

Il est également possible pour avoir une idée du potentiel visuel de réaliser le test de Mary Sheridan décrit en 1973. Il est aujourd'hui très peu utilisé. Ce test consiste à faire rouler sur un tapis (de couleur contrastée) face à l'enfant une série de balle de diamètre différents entre 6cm et 3mm. Le test commence avec la plus grosse balle pour finir avec la plus petite, on note la moins volumineuse que l'enfant voit. Le but étant d'indiquer à qu'elle distance minimum l'enfant voit et quelle est la taille optimale des objets que l'on peut lui présenter. On peut également si possible, faire le « puzzle Lea test » pour étudier l'appariement de forme.

Il est aussi important dans cette partie du bilan de tester le champ visuel. Même si l'examen n'est pas conforme à ceux normalement réalisés, il nous permet de suspecter une hémianopsie ou une réduction du champ visuel en partie inférieure. Le champ réalisé est nommé le champ visuel attentionnel, il se réalise avec le château de Labro et si possible en monoculaire.

Au niveau fonctionnel :

Le but va être d'analyser, la coordination œil/main avec des gestes de préhension à différentes distances et sur des objets de différentes tailles. Il faudra noter si la préhension se fait en palmaire ou en pince fine. On peut aussi étudier la coordination oculo-céphalique.



Dernière chose que l'on peut interpréter, s'il y a une stratégie de l'exploration visuelle : par repérage d'objets répartis sur la table de travail. Pour capter l'attention de l'enfant, on peut utiliser des stimuli dit « primaires » comme des lumières ou encore cible œil de bœuf. Il faut quand même être vigilant et ne pas sur-stimuler l'enfant. Sur-stimulation qui peut entraîner des réactions inadaptées. Il est important de préciser que ces enfants sont sensibles aux stimulations proprioceptives de sensibilité vibratoire, de plus il faut que la salle d'examen soit silencieuse et qu'il n'y est pas de distracteur visuel dans la pièce (la pièce doit au maximum être épurée).

2. LA REEDUCATION ORTHOPTIQUE CHEZ LES PATIENTS POLYHANDICAPES :

Le projet de la rééducation orthoptique chez ses patients va être, de travailler :

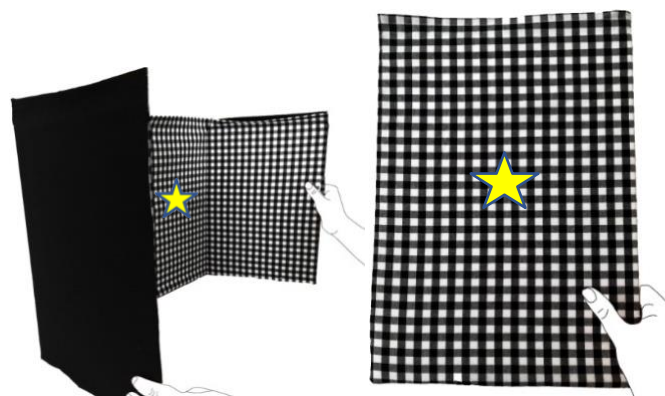
- L'orientation du regard
- La communication visuelle
- L'adaptation de l'environnement
- Les capacités sensorielles restantes en les consolidant ou en les maintenant
- L'exploration visuelle de l'espace
- La coordination œil/main

Les séances de rééducation durent en moyenne trente à quarante-cinq minutes par patient, elles doivent être constantes et identiques pour ne pas perturber l'enfant et pour qu'il intègre ce qu'il travaille plus facilement.

Le travail est essentiellement porté sur la motricité conjuguée, qui est réalisé avec le château de Labro. Il peut également être réalisé dans le noir avec éclairage par une lampe à ultra-violet qui crée un environnement contrasté et très stimulant visuellement pour l'enfant.

Cette technique est surtout utilisée lorsqu'il n'a pas de fixation ou qu'elle est trop instable, de même pour une motricité déficiente.

Les panneaux vichy, dit aussi de Bullinger[17], sont très utilisés pour les personnes malvoyantes ou pour des personnes présentant des séquelles de cécités corticales ou encore pour des enfants handicapés ayant des troubles de l'oculo-motricité. Le panneau est placé face à l'enfant et un objet de couleur est placé devant, ce qui accentue le contour de l'objet. Cette technique est utile dans la détection d'objet, dans la stimulation de l'exploration visuelle et pour l'amélioration de la motricité conjuguée. Il peut également être placé sur la table de travail, ce qui va marquer le contraste entre figure/fond ce qui va améliorer la coordination oculo-manuelle.



Pour travailler la coordination œil/main autrement qu'avec le panneau, on peut utiliser des objets d'abord de grande taille puis plus fins. Comme :

- Jeux de construction magnétique
- « Stikeez » : petite figurine en dessous à ventouse qui se colle sur les surfaces de travail.

Le but étant d'obtenir une meilleure coordination oculomanuelle mais également d'avoir une prise en pince fine efficace.

Pour travailler l'appariement des formes, chez les enfants les plus éveillés sont utilisés le puzzle de Léa mais également les boîtes à formes. Tests très utiles également dans l'observation de la coordination œil/main.

La rééducation orthoptique peut également être utile pour la mise en place de commandes oculaires dans le quotidien de l'enfant, qui va permettre une meilleure compréhension de ses envies et de ses besoins. Ce qu'on appelle « eye tracker » fonctionne en émettant un signal proche de l'infrarouge, qui va par la suite être reflété sur la cornée. Ces réflexions vont être filmées par les caméras (tracker) et analysées. Cette analyse donnera la position des yeux. Une autre utilité de la rééducation est celle de la mise en place des commandes électriques du fauteuil des enfants avec l'aide des ergothérapeutes et des psychomotriciens. Il est à noter que le suivi orthoptique est parfois non envisagé, dû à un contexte trop perturbé ou aussi à une surcharge de prises en charge. Il est également possible que la rééducation ne soit pas régulière, les enfants souffrant de polyhandicap ou des états de santé très fragiles, il faut donc s'adapter à cette fragilité et à ses complications.

Cependant la rééducation améliore le développement psychomoteur et cognitif de l'enfant. Mais améliore aussi sa communication et sa posture. Elle est très intéressante pour l'incidence qu'elle a sur le développement de l'enfant. Le bilan orthoptique doit en pratique être réalisé avant toute autre rééducation car il permet de comprendre comment l'enfant perçoit son environnement et quels sont ses difficultés. Les autres professionnels peuvent alors se baser sur ses données pour leurs rééducations et leurs soins.

III. LA PLACE DE L'ORTHOPTISTE DANS LES STRUCTURES POUR POLYHANDICAPES

A. ETABLISSEMENTS POUR POLYHANDICAPES ET ROLE JOUE PAR L'ORTHOPTISTE EN LEURS SEINS

1. LES DIFFERENTES STRUCTURES D'ACCUEILS

Les modes d'accueil sont différenciés selon la déficience, sa sévérité et l'âge. Pour les enfants polyhandicapés il existe plusieurs structures qui peuvent les accompagner[18]: :

- Centre d'Action Médico-Sociale Précoce (CAMPS) : Accueil des enfants de 0 à 6 ans présentant des déficits sensoriel, moteur ou mentaux. Certains sont spécialisés dans la déficience visuelle. L'accompagnement par un CAMPS n'est pas soumis à une décision administrative. Peut-être mobilisable sur un simple appel, attention les délais sont longs pour obtenir un rendez-vous.
- Service d'Education Spéciale et de Soins A Domicile (SESSAD) : Intervient dans les différents lieux de vie de l'enfant. Il intervient auprès d'enfant de 0 à 20ans. Pour les jeunes polyhandicapés on parle aussi de SSAD. Il apporte un soutien éducatif et thérapeutique individualisé. L'admission se fait en créant un dossier MDPH et soumis à une décision de la Commission des droits et de l'autonomie des personnes handicapées (CDAPH).
- Institut Médico-Educatif (IME) : Prend en charge des enfants dont le handicap est important et rend la scolarisation impossible. L'admission se fait avec un dossier de la MDPH.
- Etablissement pour Enfant et Adolescent Polyhandicapés ou EEAP [19]: Etablissement spécialisé dans la prise en charge du polyhandicap pour des enfants de maximum 20 ans. Il accompagne des enfants qui présentent un handicap grave à expression multiple. Soumis au dossier MDPH et à la décision de la CDAPH.

Les établissements accueillant les adultes polyhandicapés :

- Service d'Accompagnement Médico-Social pour Adulte Polyhandicapé ou SAMSAH : Il permet le maintien à domicile des personnes handicapés.
- Foyer d'Accueil Médicalisé (FAM) : Accueil des personnes souffrant de handicap lourd et qui ne peuvent avoir d'activité professionnelle.
- Maison d'Accueil spécialisée (MAS) : Il s'agit de foyer qui accueillent des personnes lourdement handicapées, qui nécessitent soin et surveillance constants avec poursuite des traitements et de rééducation.

D'après une enquête de la Direction de la Recherche, des Etudes, de l'Evaluation et des Statistiques (DRESS), en 2014 ; 7% des places en établissement étaient agréées pour des personnes souffrant de polyhandicap. De plus, les services pour enfants (SESSAD) proposeraient plus de place aux déficients moteurs (47%) et sensoriels et moins de place pour les enfants atteints de troubles du spectre autistique ou de polyhandicap (environ 13%). De même pour les services pour adultes qui proposent moins de place aux personnes ayant une déficience d'origine intellectuelle (moins de 10% contre 36% pour les handicaps moteur chez l'adulte). Il est également analysé que les établissements pour enfants sont plus spécialisés au niveau des déficiences que ceux pour adultes.

Auparavant, les jeunes adultes pouvaient être exclus de leurs établissements après leurs vingtièmes anniversaires ou s'ils dépassaient l'âge limite d'accueil de leur établissement. Depuis 1989, l'amendement Creton permet le maintien de ces jeunes adultes dans leurs structures pour enfants et jeunes handicapés jusqu'à ce qu'ils trouvent une place dans un établissement pour adulte. Cet amendement, permet de diminuer les retours à domicile sans prise en charge et les ruptures d'accompagnement. Malheureusement, il est observé que plus le handicap est lourd plus la sortie d'un établissement pour enfant est tardive. Parmi les jeunes polyhandicapés sortis en 2014 de leur établissement pour enfant, 25% d'entre eux avaient 25 ans. Le maintien de l'amendement Creton est donc plus fréquent et plus long pour cette population.

Les instituts médico-sociaux, ont différents modes d'accueil selon les établissements. Ils peuvent accueillir l'enfant en internat, en semi-internat, en externat ou en accueil temporaire.

Chaque établissement ou structure fonctionne sur un travail pluridisciplinaire, ou tous se rencontrent. 81% des adultes polyhandicapés sont en internat dans leurs établissements, les enfants quant à eux se retrouvent en majorité 50% dans un accueil de jour par leur structure.

La stratégie quinquennale de l'évolution de l'offre médico-sociale comporte un volet sur le polyhandicap. Il a pour but de développer des modes d'accompagnements plus souples, notamment pour les personnes qui vivent encore à domicile, ou les familles souhaitent garder les liens mais également un appui médico-social. Le budget de cette stratégie s'élève à 180 millions d'euros. Il est précisé dans le circulaire de 2017 que ce budget doit prioritairement financer les actions du volet polyhandicap et handicap psychique.

2. ORTHOPTISTE ET EQUIPE PLURIDISCIPLINAIRE

L'accompagnement et la bonne prise en charge d'une personne polyhandicapée se fait grâce à un travail pluridisciplinaire. Chaque professionnel met en commun ses compétences et ses objectifs de projets de soins pour accompagner, du mieux possible, ces personnes en situation de handicap lourd.

L'orthoptiste joue un rôle important au sein de cette équipe, puisque la plupart des autres professionnels ne sont pas formés aux troubles visuels et à leurs conséquences sur le quotidien.

L'orthoptiste doit donc palier à ce manque d'information, en échangeant sur les difficultés du patient mais aussi en transmettant les points forts sur lesquels les rééducateurs comme les psychomotriciens ou ergothérapeutes pourront s'appuyer. C'est à lui de faire comprendre aux autres professionnels comment l'enfant voit et comment il perçoit son environnement, quelles sont les atteintes visuelles, ses besoins et les équipements à mettre en place. En fonction de ses informations, les autres professionnels pourront à leur tour fournir la meilleure prise en charge, en mettant en place des thérapies individualisées et bénéfiques.

Il a également un rôle dans la guidance parentale, en pratique l'examen ophtalmologique ne se fait pas avant le bilan orthoptique. C'est alors à l'orthoptiste de répondre aux questions de la famille et d'expliquer le plus clairement possible les problèmes visuels du patient et pourquoi une rééducation est bénéfique ou non.

Il doit également être en alerte sur les signes oculaires, dans la plupart des cas c'est l'orthoptiste qui demande une consultation en ophtalmologie, il doit alors être très observateur et au moindre changement alerter et orienter vers un médecin spécialisé (œil rouge, modification brutale du comportement visuel, pas d'amélioration même avec la rééducation voir même régression, myopie forte ou traumatisme à répétition)

L'orthoptiste joue également un rôle important dans l'adaptation de l'environnement du patient, il peut guider les autres professionnels pour améliorer la prise en charge et mentionner :

- Quelles directions et distances sont plus faciles ? ou possibles ?
- Quelle partie du champ visuel est à privilégier
- Quel contraste utiliser pour les activités du quotidien ?
- Quel type de stimulation utiliser ?

L'orthoptiste joue plusieurs rôles dans la prise en charge des patients polyhandicapés, il a pour objectif de sociabiliser, d'autonomiser et d'aider à communiquer ces enfants en marge de la société. Il est également là pour répondre aux questions posées par les éducateurs, les différents intervenants et la famille. Il s'agit de leur faire comprendre si la déficience visuelle explique les difficultés que le patient peut rencontrer ou si cette déficience est une entrave à certaines de ses activités.

Comme l'a cité la Haute Autorité de Santé (HAS) « La mise en œuvre d'un accompagnement adapté relève de disciplines variées et complémentaires. Ces dernières peuvent être mobilisées en interne comme en externe de la structure. » La collaboration de différentes professions est un gros atout dans la prise en charge de ces patients. Chaque professionnel va observer le patient sous l'angle de sa spécialité. Les échanges d'équipes sont alors complémentaires et bénéfiques. Ainsi, même avec des patients très atteints, qui ne communiquent pas, le suivi est personnalisé et correspond à la personne. Au-delà de l'expertise des différents professionnels, les observations de la famille sont déterminantes pour connaître la personne.

L'enjeu de cette mise en commun est principalement la coordination des expertises (des différents professionnels et parents) qui favorise la continuité et la qualité de l'accompagnement sur la durée. Chaque professionnel détient une expertise spécifique dans son domaine qu'il met à contribution dans la structure auprès de la personne polyhandicapée. La famille connaît le fonctionnement de son proche, ses besoins, ses envies, elle connaît les signes qui montrent un inconfort, une douleur mais aussi les signes qui montrent une attention de la part de la personne handicapée. La famille est donc à intégrer au projet de soin avec également tous les professionnels extérieurs (les orthoptistes libéraux, services à domicile, etc.) qui doivent participer à l'échange d'informations et au croisement des données et expertises.

Certains outils sont déjà mis en place dans les structures, comme les cahiers de liaison entre l'établissement et le domicile. Toutes les informations essentielles sont inscrites. Des grilles d'évaluations peuvent également être mises en place, comme pour la douleur, pour la communication, mais aussi pour les capacités visuelles (communiquée entre professionnels surtout) [20].

3. LES LIMITES DE L'ORTHOPTIE

Les bienfaits de l'orthoptie ne sont pas encore bien connus au sein de ces structures. Peu d'orthoptistes sont en poste dans les établissements accompagnants les personnes polyhandicapées. Les structures où ils sont bien représentés sont les CAMPS pour déficients visuels. D'après le rapport de la caisse nationale de solidarité pour l'autonomie, 22%⁸ du personnel fait partie de la catégorie paramédicale, pour les MAS seulement 17%, et pour les CAMPS 50%. De plus dans la plupart des ouvrages présentant les professionnels accompagnant les polyhandicapés, la profession d'orthoptiste n'est pas citée, de même pour les offres d'emplois dans les structures accompagnant ces personnes le poste d'orthoptiste n'est pas mentionné. La reconnaissance du métier va trouver sa place : en fin d'année 2020 la HAS publie un rapport et précise que «la prise en charge des troubles sensoriels chez les personnes polyhandicapées est un aspect fondamental dans la compréhension de leur fonctionnement cognitif ». La définition, la compréhension et la prise en charge évoluent pour un meilleur accompagnement et une reconnaissance de ces personnes handicapées et des professionnels qui les accompagnent.

Après discussion avec une orthoptiste exerçant au sein d'un EEAP et un orthoptiste au sein d'une IME, j'ai pu conclure qu'un des aspects les plus difficiles de cet accompagnement, est l'état de santé des patients. Leur état est instable, et souvent évolutif, souvent accompagnés de crises d'épilepsie lourdes et difficiles à gérer. C'est un travail long et atypique, preneur d'énergie, car les évolutions sont lentes et minimes. Il faut être observateur, créatif, patient et volontaire d'améliorer la qualité de vie de ces personnes. Il faut également une bonne connaissance du handicap et ne pas être trop sensible affectivement pour travailler dans ce type de structure. Côté des personnes polyhandicapées a été, pour moi, une expérience enrichissante, instructive, bouleversante et riche en émotions.

B. CAS CLINIQUE : OBSERVATION DES BÉNÉFICES DE LA PRISE EN CHARGE ORTHOPTIQUE

Jeune fille de 12 ans atteinte du Syndrome de Rett	2017	2018
Plan sensoriel	Acuité visuelle difficile du à une fixation instable, mais OD très difficile. Plusoptix : OD +2,00(-0,75)40° OG -1,00(-1)150°	Amélioration de l'acuité visuelle de l'OD au test LEA.
Plan moteur	Et OD de 4-6d variable, prend difficilement la fixation mais la garde. Fixation : instable Saccades : présentent mais déficientes Poursuites : non fluides	Reflets centrés à Et OD de 4d. Motricité améliorée. Fixation meilleure sur OG que OD. Saccades et poursuites meilleures mais non durantes.
Plan fonctionnel	Communication : répond au sourire, prise palmaire dans toutes les directions.	Communication : répond au sourire, prise palmaire dans toutes les directions + fait la boîte à fromes.
Conclusion	La vision soutient la communication. L'organisation du geste à développer avec la motricité. Amblyopie OD ? Faire cycloplégique. Consultation ophtalmologique demandée	Organisation du geste bien améliorée. Se concentre beaucoup mieux, maintient plus longtemps sa fixation. Consultation ophtalmologique demandée

2019	2020
Acuité visuelle n'a pas bougé	Test acuité au tropique : OD : au moins 2/10 OG : au moins 2/10 Binoculaire : au moins 4/10 Coopération –
Reflets centrés à Et OD variable. Amélioration de la motricité conjuguée, plus endurante.	Reflets centrés à Et OD variable. Amélioration de la motricité conjuguée, plus endurante. Début des saccades volontaires verticales et horizontales.
Communication : répond au sourire, prise palmaire dans toutes les directions + fait la boîte à fromes.	Communication : répond au sourire, prise palmaire dans toutes les directions + fait la boîte à fromes + puzzle de LEA.
Bonne amélioration de l'angle du strabisme, de la motricité et de la fixation. Communication visuelle efficiente. Consultation ophtalmologique demandée	Bonne amélioration de la fixation et de la dynamique oculaire. La communication est bien établie et efficace. Consultation ophtalmologique demandée.

IV. CONCLUSION :

Le travail de l'orthoptiste avec les personnes polyhandicapées ne se résume pas seulement à la prise de mesures. C'est un exercice peu conforme à ce que l'on peut nous apprendre en formation. C'est un travail qui demande maîtrise, confiance en soi et grande écoute. Il faut analyser chaque petit mouvement oculaire, chaque mimique, chaque mouvement ou inclinaison de tête qui sont des renseignements essentiels et qui guident le professionnel dans son examen clinique. Même après rééducation, les capacités visuelles restent minimales mais les progrès sont perceptibles. Parfois, la communication visuelle se met en place, l'enfant communique avec son entourage. Il développe un « regard social » étape essentielle, pour établir un échange, communiquer, exprimer avec ses proches et son entourage. Malgré les bénéfices probants de la prise en charge orthoptique de ces patients, elle ne reste pas la priorité au sein de ce handicap complexe et des structures qui l'accompagnent. Toutefois, l'orthoptiste joue un rôle important sur le développement cognitif de l'enfant et certainement sur son épanouissement. Il reste nécessaire de se former pour pouvoir accompagner au mieux possible ces patients, savoir réagir face à toutes situations, à ne pas se laisser dépasser par un contexte lourd qui entoure les professionnels. Je conclurai que c'est une expérience riche d'avoir côtoyé ces enfants, qui m'ont appris à communiquer différemment, à me dépasser, exploiter toutes mes compétences, à en apprendre de nouvelles et à me recentrer sur l'essentiel.

V. BIBLIOGRAPHIE

- [1] Camberlein, Philippe. *La personne polyhandicapée*. Guide santé social, Dunod., 2017.
- [2] George-Janet, Lucile. « Le polyhandicap », 2002.
https://www.cesap.asso.fr/images/fichiers/Bibliographie_Dr_L_G-J/Dr%20Georges-Janet%20Lucile%202002%20Le%20Polyhandicap.pdf.
- [3] Ministre de la solidarité, de la santé et de la protection sociale. Décret n°89-798 du 27 octobre 1989 remplaçant les annexes XXIV, XXIV bis et XXIV ter au décret du 9 mars 1956, Pub. L. No. 89_798 (1989).
<https://www.legifrance.gouv.fr/loda/id/LEGITEXT000006067344/#:~:text=au%20d%C3%A9cret%20...-D%C3%A9cret%20n%C2%B089%2D798%20du%2027%20octobre%201989%20rempla%C3%A7ant,premi%C3%A8re%2C%20les%20conditions%20techniques%20d'>.
- [4] Organisation mondiale de la Santé. Classification internationale du fonctionnement, du handicap et de la santé, 2007.
https://apps.who.int/iris/bitstream/handle/10665/81988/9789242547320_fre.pdf;jsessionid=43B12FCB53187AFA73104234E47CC80F?sequence=1.
- [5] Ministre des affaires sociales et de la santé. Décret relatif à la nomenclature des établissements et services sociaux et médico-sociaux accompagnant des personnes handicapées ou malades chroniques, Pub. L. No. n° 2017-982, Texte n° 97 (2017).
- [6] Haute autorité de santé. « L'ACCOMPAGNEMENT DE LA PERSONNE POLYHANDICAPEE DANS SA SPECIFICITE ». ARGUMENTAIRE, 13 octobre 2020.
https://www.has-sante.fr/jcms/p_3215404/fr/l-accompagnement-de-la-personne-polyhandicapee-dans-sa-specificite.
- [7] Agence nationale de l'évaluation et de la qualité des établissements et services sociaux et médico-sociaux. « L'ACCOMPAGNEMENT DE LA PERSONNE POLYHANDICAPEE DANS SA SPECIFICITE ». Lettre de cadrage. 5, avenue du stade de France Immeuble Green Corner 93218 Saint-Denis La Plaine Cedex, mars 2018. www.anesm.sante.gouv.fr.
- [8] Falinower, Ida. « L'offre d'accueil des personnes handicapées dans les établissements et services médico-sociaux entre 2010 et 2014 ». Etudes et résultats, direction de recherche, des études, de l'évaluation et des statistiques. DRESS, septembre 2016. <https://drees.solidarites-sante.gouv.fr/publications/etudes-et-resultats/loffre-daccueil-des-personnes-handicapees-dans-les-etablissements>.
- [9] Denormandie, Pr Ginisty et du Dr drBursztyń. « Prise en charge ophtalmologique et stomatologique de l'enfant et de l'adulte polyhandicapés ». Résumés d'interventions. Mission handicaps. Assistance Publique - Hôpitaux de Paris 3, avenue Victoria 75184 Paris cedex 4: Assistance hopitaux publique de paris, 25 septembre 2003. <http://ageps.aphp.fr/wp-content/blogs.dir/20/files/2012/04/Prise-en-charge-ophtalmologique-et-stomatologique-chez-lenfant-et-ladulte-polyhandicap%C3%A9s.pdf>.

- [10] INSERM. « Rett (syndrome de) ». 10 février 2020. <https://www.inserm.fr/information-en-sante/dossiers-information/rett-syndrome#:~:text=Le%20syndrome%20de%20Rett%20est%20un%20d%C3%A9sordre%20neurologique%20grave%2C%20caus%C3%A9,au%20moment%20de%20la%20f%C3%A9condation.>
- [11] Association Française du syndrome d'Angelman AFSA. « Définition du Syndrome d'Angelman », 19 septembre 2018. <https://www.angelman-afsa.org/le-syndrome/description/definition/definition-du-syndrome-dangelman.>
- [12] Pr Nadia Bahi Buisson. « Synthèse à destination du médecin traitant Extraite du Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS) ». Centre de référence Déficiences intellectuelles de causes rares, septembre 2019. [https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2019-10/synthese_mg_syndrome_d_aicardi.pdf.](https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2019-10/synthese_mg_syndrome_d_aicardi.pdf)
- [13] Bourgeois C, Di Chiappari V. « Les Codes de communication pictographiques », 2003. [https://www.orthoedition.com/DVD-IMC/pdf/Fiches%20Communication/Les%20moyens%20de%20communication%20alternatifs%20et%20substitutifs/Codes%20de%20communication%20pictographiques.pdf.](https://www.orthoedition.com/DVD-IMC/pdf/Fiches%20Communication/Les%20moyens%20de%20communication%20alternatifs%20et%20substitutifs/Codes%20de%20communication%20pictographiques.pdf)
- [14] Dr Elisabeth Porsmoguer. « Appareillage de l'adulte polyhandicapé ». Powerpoint, 4 juin 2009. [http://ampan.free.fr/ampan/publication2009/jeudiappareilledupolyhandicapeadulte.pdf.](http://ampan.free.fr/ampan/publication2009/jeudiappareilledupolyhandicapeadulte.pdf)
- [15] *Revue francophone d'orthoptie, orthoptie et autisme*. Vol. 9. ELSEVIER, n°3, 2016.
- [16] *Revue francophone d'orthoptie, L'enfant infirme moteur cérébral*. ELSEVIER. Vol. 5. n°1, 2012.
- [17] Vanberten, Denise. « LES PANNEAUX VICHY Le contraste noir et blanc ». CNRHR la pépinière, 2016. [https://www.cnrlapepiniere.fr/wp-content/uploads/sites/20/2016/04/panneaux%20vichy_0.pdf.](https://www.cnrlapepiniere.fr/wp-content/uploads/sites/20/2016/04/panneaux%20vichy_0.pdf)
- [18] Toupin, Marie-hélène. « Analyse des comptes administratifs 2016 Établissements et services accueillant des personnes handicapées Services accueillant des personnes âgées et des personnes handicapées ». Analyse des comptes administratifs 2016. ESMS accueillant des personnes handicapées. Caisse nationale de solidarité pour l'autonomie, juin 2018. <https://www.cnsa.fr/actualites-agenda/actualites/situation-des-etablissements-et-services-medico-sociaux-pour-personnes-handicapees-en-2016.>
- [19] MDPH13. « Les Établissements pour Enfants et Adolescents Polyhandicapés: les EEAP », s. d. [http://www.mdph13.fr/demarches/Pages/EEAP.aspx.](http://www.mdph13.fr/demarches/Pages/EEAP.aspx)
- [20] Haute autorité de santé. « L'accompagnement de la personne polyhandicapée dans sa spécificité Les professionnels et les familles ». Recommandation des bonnes pratiques, 13 octobre 2020. [https://www.has-sante.fr/.](https://www.has-sante.fr/)
- Catherine B. « Pour une approche globale des soins auprès des personnes polyhandicapées. » La revue de l'infirmière, décembre 2010.

- Jacquier, M.-T. « Pathologies ophtalmologiques de l'enfant cérébrolésé et du polyhandicapé ». *Motricité Cérébrale: Réadaptation, Neurologie du Développement* 31, n° 2 (juin 2010): 45-59. <https://doi.org/10.1016/j.motcer.2010.03.001>.
- Bouly de Lesdain, Annick. « 10ans d'observations orthoptiques partagées dans un hôpital de jour pour autistes ». *Revue Francophone d'Orthoptie* 9, n° 3 (juillet 2016): 166-68. <https://doi.org/10.1016/j.rfo.2016.06.006>.
- Amortila, Muriel. « Orthoptie et autisme ». *Revue Francophone d'Orthoptie* 9, n° 3 (juillet 2016): 133-34. <https://doi.org/10.1016/j.rfo.2016.07.013>.
- Défiscience Fillière de santé des maladies rares du neurodéveloppement. Protocole national de diagnostic et de soins (PNDS) Générique polyhandicap (2020). https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2020-05/11_mai_2020_texte_pnds_generique_polyhandicap.pdf.
- « Pratiques: l'orthoptie basse vision: optimiser les capacités visuelles ». *Journal d'information de l'association Adèle de Glaubitz n°3*, novembre 2012. http://www.glaubitz.fr/upload/site_association/Journal/Adele3/Adele_journal_03.pdf.
- Ministère des affaires sociales et de la santé. CIRCULAIRE relative à la transformation de l'offre d'accompagnement des personnes handicapées dans le cadre de la démarche «une réponse accompagnée pour tous», de la stratégie quinquennale de l'évolution de l'offre médico-sociale (2017- 2021) et de la mise en œuvre des décisions du CIH du 2 décembre 2016, Pub. L. No. N° DGCS/3B/2017/148, AFSA1713274C (2017). <http://circulaire.legifrance.gouv.fr>.
- Bessière, Maurine. « Les jeunes adultes relevant de l'amendement Creton ». LES DOSSIERS DE LA DREES. Direction de la recherche, des études, de l'évaluation et des statistiques, juin 2016. <https://drees.solidarites-sante.gouv.fr/publications/les-dossiers-de-la-drees/les-jeunes-adultes-relevant-de-lamendement-creton>.
- République Française. Journal officiel lois et décrets, Pub. L. No. 254, ISSN 0373_0425 (1989).
- Dutheil, Nathalie. « Les personnes polyhandicapées prises en charge par les établissements et services médico-sociaux ». études et résultats, direction de recherche, des études, de l'évaluation et des statistiques, avril 2005. <https://drees.solidarites-sante.gouv.fr/publications/etudes-et-resultats/les-personnes-polyhandicapees-prises-en-charge-par-les>.
- Jourdan, Cindy. « Coopération entre ophtalmologistes et orthoptistes en unité de lieu et protocoles de coopération », 2017. <https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-01685576>.
- Organisation mondial de la santé. « Rapport mondial sur le handicap », 2011. https://www.who.int/disabilities/world_report/2011/summary_fr.pdf.
- Haute autorité de santé. « L'accompagnement de la personne polyhandicapée dans sa spécificité Les dimensions fonctionnelles ». Recommandation des bonnes pratiques. 5 avenue du Stade de France – 93218 Saint-Denis la Plaine Cedex., 13 octobre 2020. www.has-sante.fr.

Mazeau, Georges Janet. « Troubles sensoriels et communication chez l'enfant polyhandicapé déficient mental ». Informtaions. CESAP. Consulté le 18 février 2021.
file:///Users/Juliette/Documents/Troubles_sensoriels_neurovisuels_Cesap_info1984.pdf.

Dr Jacquier, Marie-thérèse. « Les pathologies ophtalmologiques et neuro-ophtalmologiques de l'enfant et de l'adulte polyhandicapés. », 30 mars 2015.
https://www.cesap.asso.fr/images/CESAP_Formation/pdf/JMvision2015-CesapFormation-MTJacquier.pdf.