Journée de formation « Naître et devenir » Grenoble, 22 novembre 2016

## **Déficiences Intellectuelles:**

Comment améliorer le soin et l'accompagnement des personnes ?



Vincent DES PORTES,

Neuropédiatrie, CHU de Lyon, Université Lyon1 centre de référence national « déficiences intellectuelles de cause rare », Institut des Sciences Cognitives, CNRS UMR 5304, Lyon,





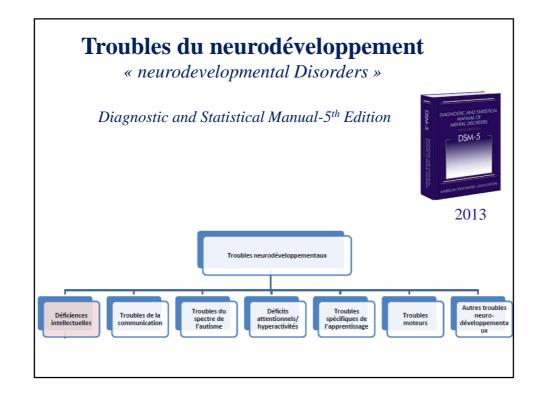












## Déficience Intellectuelle

American Association on Intellectual and Developmental Disabilities

## AAIDD Definition Manual 11th edition, 2010

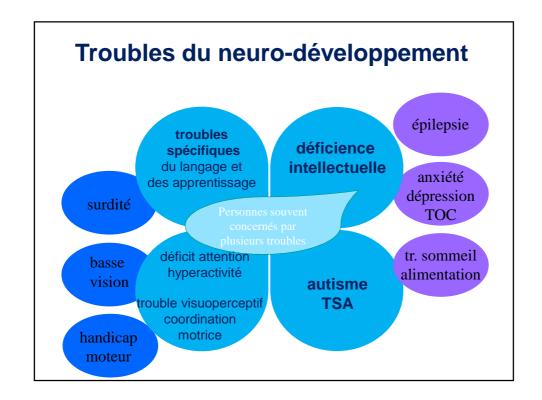
#### 3 critères

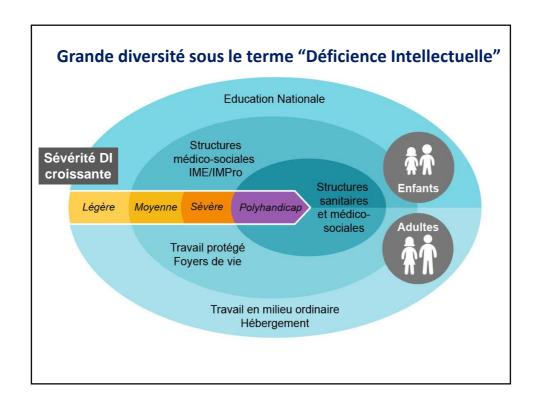
- 1. Limitations significatives du fonctionnement intellectuel:

  Un QI qui est environ deux écarts types sous la moyenne si on prend en considération l'erreur type de mesure des instruments utilisés ainsi que leurs forces et limites.
- Comportement adaptatif:
   Performance selon une mesure standardisée du comportement adaptatif, normalisé eu regard à la population générale, qui est approximativement deux écarts types sous la moyenne, soit d'une des trois dimensions (habilités conceptuelles, sociales, pratiques), soit d'un score général d'une mesure standardisée.
- 3. Âge d'apparition: avant 18 ans.

Disability: incapacité / invalidité / désavantage / handicap

Emprunté au Dr Wil H.E. Buntinx, Maastricht







## Expertise collective de l'INSERM : Un rapport de plus... à ranger dans sa bibliothèque ?

- L'expertise collective « Déficiences Intellectuelles »
  - Sous l'impulsion de l'UNAPEI et de l'Alliance Maladies Rares (Collectif DI)
  - Commande de la CNSA (Commission Nationale de la Solidarité pour l'Autonomie) en 2012.
  - Constitution d'un fond documentaire de 2500 références.
  - Groupe de travail de 12 « experts » francophones : psychologue, psycho-pédagogue, sociologue, généticien, neuropédiatre, épidémiologiste, neurobiologiste,
  - + contributions externes : pédopsychiatre, oncologue, gériatre, psychologue de l'éducation...
  - Document d'analyse : 1200 pages (disponible depuis le 11 mai 2016)
  - Synthèse et recommandations, diffusées le 1er mars 2016

## Groupe de 12 experts

Wil BUNTINX, Psychologie en soins de santé, Maastricht, Pays-Bas Christine CANS, Épidémiologie, RHEOP, Grenoble

Laurence COLLEAUX, Génétique, Necker, Paris Delphine HERON, Génétique, Pitié-Salpêtrière, Paris

Vincent DES PORTES, Neuropédiatrie, Lyon Martin DEBANNE, Psychologie clinique de l'adolescence, Genève, Suisse

Yannick COURBOIS, Psychologie de l'enfant, psychologie du handicap, Lille Bruno FACON, Psychologie du Langage, Villeneuve d'Ascq Geneviève PETITPIERRE, Psychologie clinique et développementale, Fribourg, Suisse

Eric PLAISANCE, Sociologie, Université Paris-Descartes, Paris Jean-Jacques DETRAUX, Psychopédagogie, Liège, Belgique Marie-Claire HAELEWYCK, Psychopédagogie, Mons, Belgique

8

# Personnes extérieures ayant rédigé une communication

Amaria BAGHDADLI, Psychiatrie de l'enfant et l'adolescent, Montpellier

Britt-Marie MARTINI-WILLEMIN, Psychologie et des Sciences de l'Éducation, Genève

Koviljka BARISNIKOV, psychologie clinique et de neuropsychologie de l'enfant, GenèveNathalie NADER-GROSBOIS, Sciences Psychologiques, Louvain-la-Neuve, Belgique

Dagmar ORTHMANN BLESS, pédagogie spécialisée, Fribourg, Suisse

Anne-Sophie REBILLAT, Gériatre, INSERM et Institut Jérôme Lejeune, Paris

Daniel SATGÉ, Association Oncodéfi, Montpellier

Marc ZABALIA, Psychologie de l'enfant et de l'adolescent, Caen

Stéphanie TOUTAIN, Université Paris Descartes, Paris,

David GERMANAUD, neuropédiatrie, Hl Robert Debré, Paris

Thierry BIENVENU, Hôpital et Institut Cochin, Pierre BILLUART, Institut Cochin, Paris Isabelle MANSUY, génétique moléculaire (épigénétique), Genève

9

## Principaux sujets abordés

Définitions de la déficience intellectuelle

Epidémiologie de la DI (prévalence, causes)

Le repérage et le dépistage

Diagnostic positif et différentiel (outils psychométriques récents et validés)

Diagnostic étiologique des DI

Troubles psychiatriques associés

Troubles graves du comportement (« comportement défi »)

Expression de la douleur

Problèmes de santé (sous diagnostiqués et mal pris en charge)

La santé améliorée (prise en compte du handicap, coordination des soins, formation).

Cancer et DI

Vieillissement

10

## Principaux sujets abordés (II)

Les théories neuro-développementales

Intervention et éducation précoces

Acquisition du langage

Habiletés en numératie et littéracie

Education inclusive (objectifs d'apprentissage personnalisés)

Transitions entre scolarité et l'accès à l'emploi

Emploi (milieu ordinaire / emploi protégé)

Capacités d'autodétermination

Evaluation précise et répétée des besoins de soutien

Mesure de la qualité de vie

Implication et Besoin de soutien de la famille

Prévention des situations de négligence, maltraitance

Approche éco-systémique sur place des professionnels

11

## Expertise collective de l'INSERM : Un rapport de plus... à ranger dans sa bibliothèque ?

L'expertise collective « Déficiences Intellectuelles » Que dit-elle ? Que peut-elle apporter ?

- 1 million de personnes concernées
  - + 5 millions de parents, d'aidants familiaux et de professionnels
- La déficience intellectuelle est accessible aux progrès de la science
- Messages prioritaires :
  - Intervention précoce tout au long de la vie
  - Santé et accès aux soins (somatiques ET psychiques)
  - Participation autodétermination
- Une boite à outils.

Langage commun. Repères méthodologiques. Propositions d'actions.

• Des Centres Ressource DI ?

## Déficiences intellectuelles :

## Repérage / dépistage

# repérage et dépistage : deux approches complémentaires

## • Repérage:

- repérage d'un décalage dans le développement psychomoteur
- peut être réalisé par un parent, un proche ou un professionnel impliqué auprès de l'enfant
- concerne les enfants « tout venant » et n'est pas réservé à une population spécifique

## ■ Dépistage :

- relève d'une politique de santé publique
- nécessite l'utilisation d'outils d'évaluation standardisés
- par des professionnels dédiés à cette mission
- peut cibler une **population vulnérable** (ex. anciens prématurés) ou
- concerner **tous les enfants** d'une classe d'âge (ex. médecine scolaire)

#### Des contextes cliniques variés de repérage et dépistage

- ✓ Diagnostic prénatal : trisomie 21; échographies : malformations cérébrales / autres organes.
- ✓ Dépistage néonatal systématique : Phénylcétonuries; Hypothyroïdie congénitale; extension à d'autres pathologies en débat.
- ✓ Suivi des populations vulnérables :
  - Nouveau-nés prématurés, ou ayant eu des signes d'anoxie périnatale
  - Nouveau-nés exposés pendant la grossesse à un agent infectieux, un toxique (alcool, antiépileptique...) ou une pathologie maternelle (dysthyroïdie)
  - Anomalie cérébrale de pronostic incertain sur échographies prénatales

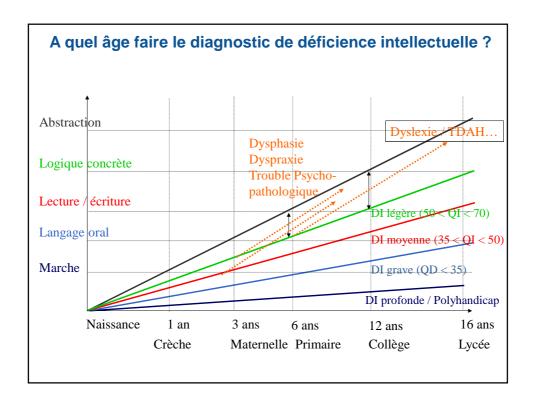
En France, suivi organisé des nouveau-nés prématurés ; mais aucun suivi systématique organisé pour d'autres populations à risque : Ex. exposition toxique / anomalies cérébrales de pronostic incertain

- ✓ Des signes d'appels à la naissance : malformation, hypotonie, convulsions, etc...
- ✓ Décalage dans le développement psychomoteur d'un enfant sans facteur de risque personnel ou familial
  - = situation clinique la plus fréquente +++

## Le type de signe d'appel et l'âge du repérage dépendent du degré de déficience

- Déficience sévère à profonde : dès les premières semaines hypotonie, mauvais contact oculaire, absence de sourire réponse
- Déficience modérée : entre un et cinq ans retard de langage, retard de marche, hyperactivité, agressivité
- Déficience légère : en école élémentaire, voire au collège échec scolaire, voire troubles des conduites ou dépression à l'adolescence

Gillberg. In A clinical Handbook of Child and Adolescent Psychiatry, 2005 Einfeld et Emerson. In Rutter's Child and Adolescent Psychiatry, 2008 Moeschler et al., Curr Opin Neurol. 2008 Patel et Merrick, In Neurodevelopmental Disabilities, 2011



## Qui alerte?

## • Les parents, un proche, un professionnel petite enfance :

premiers à repérer décalage du développement psychomoteur, avant 2 ans Lemcke et al., J Autism Dev Disord. 2013; Bolton et al., J Am Acad child Adol Psychiatry, 2012

#### • Premiers signes d'inquiétude :

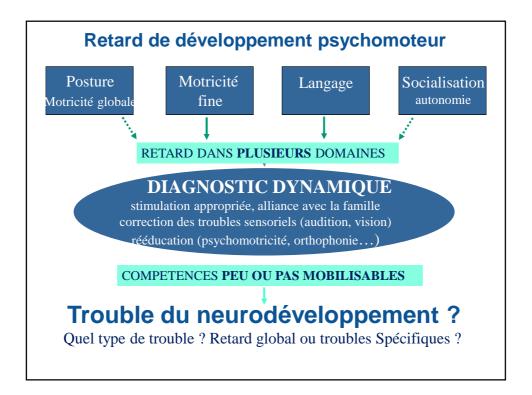
459 questionnaires <u>ouverts</u> renseignés par les parents d'enfants autistes 87 % des parents avaient repéré un problème chez leur enfant <u>avant</u> d'être alertés par un professionnel

Guinchat, et al., Research in Autism Spectrum Disorders 2012

 $\Rightarrow$  Le doute d'un parent concernant le développement de son enfant doit donc être pris au sérieux.

Lemcke et al., J Autism Dev Disord. 2013

## Ne pas banaliser le doute d'un parent!



#### Recommandations d'action

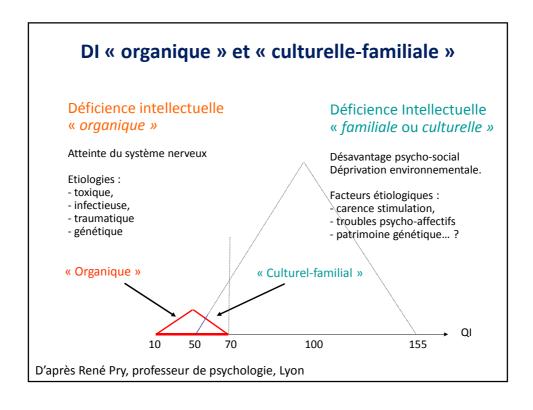
## Mieux repérer un trouble du neuro-développement / une DI

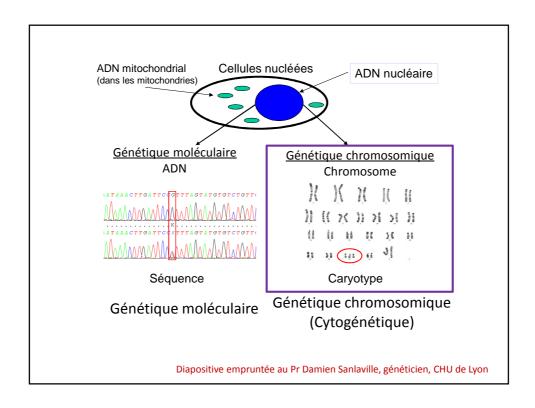
- ✓ Favoriser le repérage précoce d'un trouble du neurodéveloppement chez les enfants « tout venant »
  - Sensibiliser les professionnels de la petite enfance aux signes d'alerte d'un trouble neurodéveloppemental.
  - S'appuyer sur des échelles de développement précoce validés en France (exemple Brunet-Lézine), mais également sur des questionnaires parentaux.
  - Développer des outils reposant sur une approche plus dynamique et intégrée de l'évaluation de l'enfant et de l'intervention précoce (exemple EIS)
  - Aider les enseignants au repérage des troubles des apprentissage
- ✓ Renforcer le dépistage systématique d'un trouble neurodéveloppemental lors des examens obligatoires
  - S'appuyer sur les examens obligatoires du carnet de santé pour détecter d'éventuels troubles neurodéveloppementaux
  - Soutenir et renforcer les missions de dépistage des PMI et de la médecine scolaire.

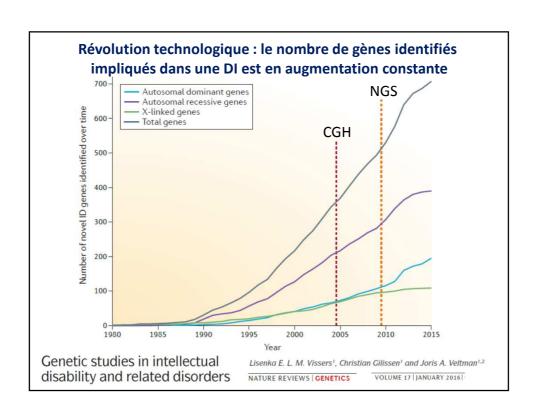
✓ Poursuivre le suivi des populations à risque (anciens prématurés... ) et élargir à d'autres populations (SAF, anomalies prénatales...).

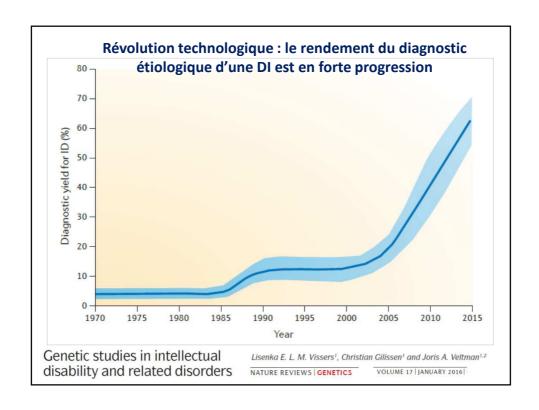
## **Déficiences Intellectuelles:**

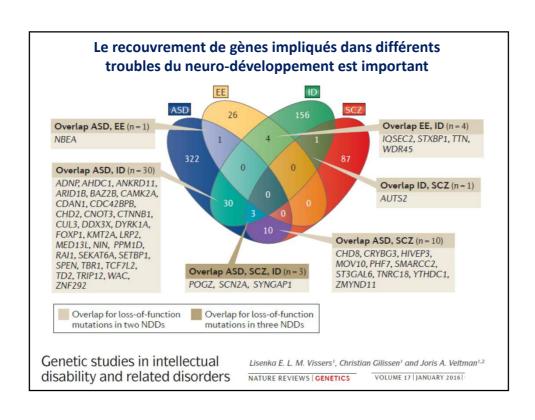
# Un vaste groupe de maladies rares



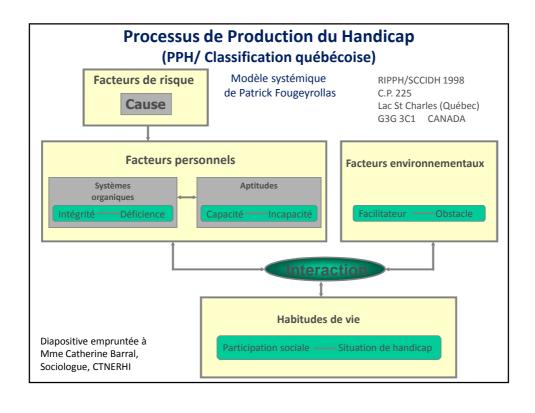








# Déficiences Intellectuelles : Evaluations multidimensionnelles



## L'EVALUATION FONCTIONNELLE MULTIDIMENSIONNELLE d'un Trouble du Neuro-Développement

## Evaluation médicale somatique

#### Examen somatique

Examen clinique complet Examen neurologique Orthopédie / Motricité

Nutrition / croissance (IMC) Comportement alimentaire Evaluation de la **douleur** 

#### Diagnostic étiologique

Tests Génétiques

#### Pathologies associées

Audition Vision / oculomotricité Sommeil Epilepsie

soins dentaires Suivi gynécologique

# ➤ Améliorer l'accès aux soins et aux diagnostics des pathologies somatiques

- ✓ Dépister et assurer un suivi régulier des pathologies associées à la DI
- ✓ Faciliter l'accès aux soins courants et à des équipes spécialisées
- ✓ Améliorer les conditions d'accueil et de soins dans les hôpitaux et cliniques
  - Expérimenter l'attribution de Coordonnateur ou Référent du Parcours de Santé (RPS)

## ✓ Développer le suivi médical de proximité

- Mener des expérimentations pilotes de bilans de santé systématiques, évaluer les coûts et bénéfices
- Déployer un outil d'évaluation de la santé des personnes avec DI, pour les médecins généralistes avec un carnet de suivi et des conseils pour communiquer
- Encourager la formation de réseaux de professionnels spécialisés
- √ Développer la prévention et la diffusion de bonnes pratiques
  - •En direction des médecins : Rédaction et diffusion des PNDS
  - •Supports accessibles aux personnes avec DI rédigés en FALC (Facile A Lire et à Comprendre)
  - •Dans établissements et services médico-sociaux (ESMS) : Recrutement d'infirmiers formés et/ou recours à des **coordonnateurs de parcours de santés** (faciliter l'accès aux soins, actions d'éducation à la santé, prévention, sensibilisation et veille sanitaire )

## L'EVALUATION FONCTIONNELLE MULTIDIMENSIONNELLE d'un Trouble du Neuro-Développement

**Evaluation médicale** somatique

Évaluation « formelle » des compétences

**Evaluation des** fonctions Cognitives et des apprentissages

Examen somatique Examen clinique complet Examen neurologique Orthopédie / Motricité

Efficience intellectuelle Fonctions exécutives Attention

Nutrition / croissance (IMC) Comportement alimentaire

Mémoires MCT/MT/MLT Visuelle/auditive

Evaluation de la douleur

**Diagnostic étiologique** IRM cérébrale Tests Génétiques

Procédurale Episodique Sémantique

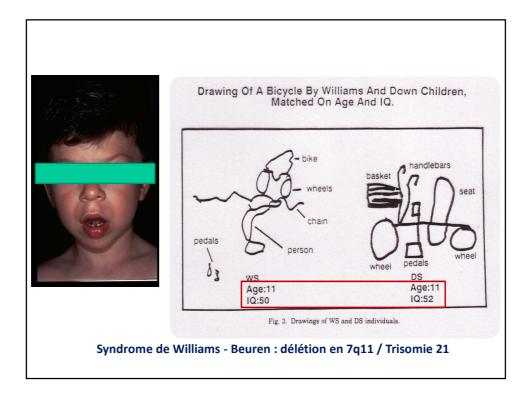
Visuo-spatial/perceptif Intégration Sensorielle Coordination motrice Motricité globale et fine Praxies gest./buccales

Pathologies associées Audition Vision / oculomotricité Sommeil Epilepsie

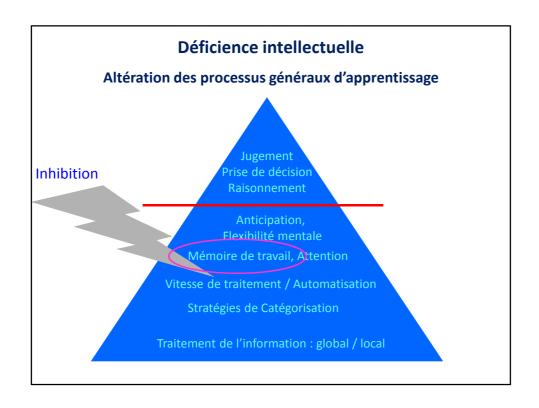
Langage oral Expressif/réceptif

Compétences Scolaires Calcul, lecture, écriture

soins dentaires Suivi gynécologique



Profils langagiers selon les syndromes						
Composantes langagières						
0.0	Down	Williams	X-Fragile	Prader- W		
Phonétique Phonologie		+ +		==		
Lexique	-	+	+	_		
Morphologie Syntaxe	==	(comprehension)	=	-		
Pragm atique	+			_		
Organisation discursive		+	_	_		



# Rôle de la Mémoire Court Terme (MCT) dans la lecture

- MCT importante pour l'apprentissage des lettres
- MCT et MDT importantes pour l'apprentissage de la correspondance Graphème-Phonème
- Lecture mots, association des phonèmes, syllabes...

Ex: anticonstitutionnellement: 9 syllabes

Importance dans la compréhension de phrases
 « Si tu peux voir détruit l'ouvrage de ta vie
 Et sans dire un seul mot te mettre à rebâtir,
 Ou perdre d'un seul coup le gain de cents parties
 Sans un geste et sans un soupir... » R. Kipling.

## L'EVALUATION FONCTIONNELLE MULTIDIMENSIONNELLE d'un Trouble du Neuro-Développement

#### Evaluation médicale Évaluation « formelle » Evaluation Écologique somatique des compétences « en situation d'interaction » **Evaluation des** Evaluation psychofonctions Cognitives pathologique et de psychiques et des apprentissages la cognition sociale Examen somatique Efficience intellectuelle Examen clinique complet Examen neurologique Orthopédie / Motricité Cognition sociale Estime de soi / Fonctions exécutives Attention des émotions Théorie de l'esprit Nutrition / croissance (IMC) Autodétermination MCT/MT/MLT Attribution d'Intentior Attribution de pensée Comportement alimentaire Evaluation de la douleur Auto-régulation Procédurale Episodique Sémantique **Tests projectifs** psychologique Diagnostic étiologique et de personnalité Auto-actualisation Conscience de soi IRM cérébrale Tests Génétiques Visuo-spatial/perceptif Diagnostic Psycho-Intégration Sensorielle pathologique Coordination motrice Régulation socio-Pathologies associées Motricité globale et fine Audition Vision / oculomotricité Praxies gest./buccales Dimension Langage oral psychoaffective Expressif/réceptif **Epilepsie** Compétences soins dentaires Suivi gynécologique Calcul, lecture, écriture

## L'auto-détermination et le projet de vie une ambition partagée

Aimable contribution de Marie-Claire Haelewyck







## L'autodétermination

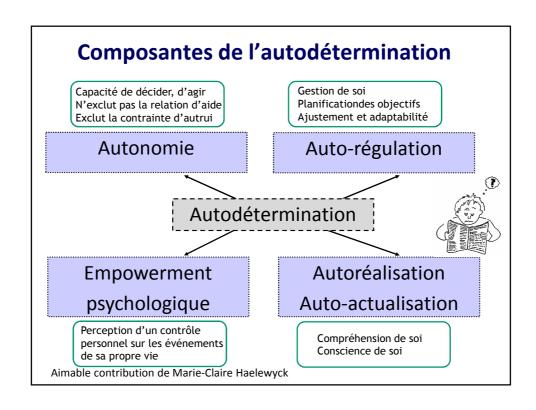
(Wehmeyer, 1996)

Habiletés et attitudes requises pour agir comme un <u>agent</u> <u>causal</u> de sa propre vie, pour faire des choix et prendre des décisions en regard de sa qualité de vie, <u>libre de toute influence externe excessive ou d'interférence</u>

- □ Un agent causal est celui qui induit et contrôle les événements qui se produisent dans sa vie
- □ La personne autodéterminée est capable de prendre des décisions indépendantes, basées sur ses habiletés à utiliser les ressources.
- ⇒ Etre indépendant n'empêche pas la collaboration et le travail avec les autres.

Aimable contribution de Marie-Claire Haelewyck





#### L'EVALUATION FONCTIONNELLE MULTIDIMENSIONNELLE d'un Trouble du Neuro-Développement Evaluation médicale Évaluation « formelle » Evaluation Écologique somatique « en situation d'interaction » **Evaluation des** Evaluation psycho fonctions Cognitives **Participation** pathologique et de la cognition sociale psychiques de la personne et des apprentissages Examen somatique Efficience intellectuelle Utilisation des Examen clinique complet Examen neurologique Orthopédie / Motricité Cognition sociale Estime de soi / Fonctions exécutives compétences Scolaires Numératie Littératie Attention des émotions Théorie de l'esprit Nutrition / croissance (IMC) MCT/MT/MLT Attribution d'Intention Attribution de pensée Comportement alimentair adaptatives Evaluation de la douleur Auto-régulation Procédurale Comportements Episodique Sémantique Inadaptés / défis **Tests projectifs** psychologique Diagnostic étiologique to-actualisation IRM cérébrale Tests Génétiques Visuo-spatial/percepti Conscience de so **Diagnostic Psycho** Intégration Sensorielle Aptitude au travail Coordination motrice Régulation socio-Employabilité Pathologies associées Motricité globale et fin Statut juridique Ressources financières Audition Vision / oculomotricité Praxies gest./buccales Dimension Langage oral psychoaffective Expressif/réceptif Activité physique Sports/ Loisirs / culture Epilepsie Compétences soins dentaires Suivi gynécologique Calcul, lecture, écriture Qualité de Vie



Britt-Marie Martini-Willemin (PhD)
Université de Genève (FPSE / SSED)

## Littératie : définition

La littératie dépasse le "savoir lire et écrire".

« La littératie intègre les capacités en lecture, écriture, écoute, production langagière et pensée critique. Elle inclut les connaissances qui permettent à une personne qui parle, qui écrit ou qui lit d'utiliser un langage approprié dans différentes situations sociales ».

(Van Kraayenoord, 2002, p.86, traduction libre)

AAIDD intègre les compétences conceptuelles, dont la littératie dans les comportements adaptatifs (Schalock et al., 2010)

41

# La littératie un apprentissage tout au long de la vie

- Prise en compte de l'augmentation de l'espérance de vie des personnes avec DI (Leclair Arvisais & Ruel, 2009)
- Un apprentissage à continuer après l'école obligatoire, à l'âge adulte, tout au long de la vie (Browder et al., 2006)
- Adultes avec DI utilisent avec plaisir leurs compétences en littératie, souhaitent progresser (Petitpierre & Gremaud, 2014)
- Des enseignements sur mesure en fonction de la vie quotidienne et des intérêts des personnes.

Aimable contribution de Britt-Marie Martini-Willemin (PhD) Université de Genève (FPSE / SSED)

## Aimable contribution de Geneviève PETITPIERRE

Professeure ordinaire et présidente du Département de Pédagogie spécialisée, Université de Fribourg, Suisse

## La numératie

La numératie implique la gestion d'une situation ou résolution d'un problème dans un contexte réel, en répondant à un contenu/à des informations/à des concepts mathématiques représentés de différentes manières. »

(OCDE, 2013)



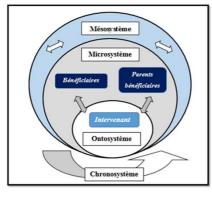




## L'EVALUATION FONCTIONNELLE MULTIDIMENSIONNELLE d'un Trouble du Neuro-Développement

Evaluation médicale somatique	Évaluation « formelle » des compétences		Evaluation Écologique « en situation d'interaction »		Environnement Eco-Système
	Evaluation des fonctions Cognitives et des apprentissages	Evaluation psycho- pathologique et de la cognition sociale	Ressources psychiques	Participation de la personne	
Examen somatique Examen clinique complet Examen neurologique Orthopédie / Motricité Nutrition / croissance (IMC) Comportement alimentaire Evaluation de la douleur Diagnostic étiologique IRM cérébrale Tests Génétiques Pathologies associées Audition Vision / oculomotricité Sommeil Epilepsie Soins dentaires Suivi gynécologique	Efficience intellectuelle Fonctions exécutives Attention Mémoires MCT/MT/MLT Visuelle/auditive Procédurale Episodique Sémantique Visuo-spatial/perceptif Intégration Sensorielle Coordination motrice Motricité globale et fine Praxies gest./buccales Langage oral Expressif/réceptif Compétences Scolaires Calcul, lecture, écriture	Cognition sociale Reconnaissance des émotions Théorie de l'esprit Attribution d'Intention Attribution de pensée Tests projectifs et de personnalité Diagnostic Psychopathologique	Estime de soi / Résilience  Autodétermination Autonomie Auto-régulation Empowerment psychologique Auto-actualisation Conscience de soi Régulation socio- Émotionnelle Dimension psychoaffective	Utilisation des compétences Scolaires Numératie Littératie Compétences adaptatives Comportements Inadaptés / défis  Aptitude au travail Employabilité Statut juridique Ressources financières Activité physique Sports/ Loisirs / culture Qualité de Vie	Compétences des Aidants familiers parents professionnels Résilience/ ressources psychiques Capacité à faire face « coping » Structure familiale Catégorie Socio Professionnelle Sports/ Loisirs / cultur Qualité de Vie Environnement Lieu de vie Lieu de travail Valorisation des Rôles Sociaux

## Une approche éco-systémique permet d'ajuster la place des professionnels autour de la personne en situation de handicap

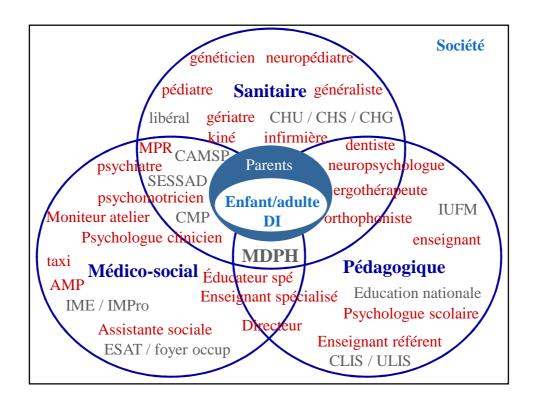


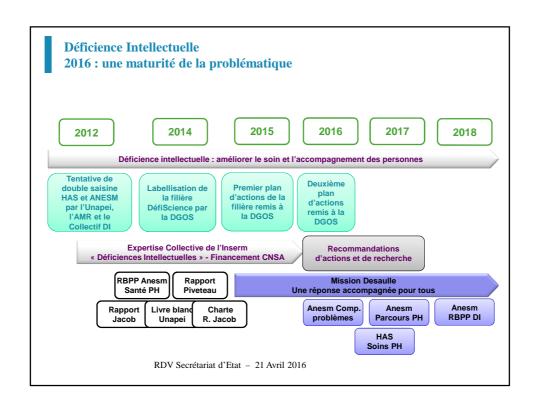
Bronfenbrenner

- Importance de la communication : Le professionnel doit pouvoir entamer et entretenir le dialogue avec la personne, sujet capable de poser des choix
- Importance d'une position relationnelle ajusté (ni excès, ni manque de confiance en ses compétences)
- Importance du partenariat, mais le contexte quotidien n'est pas toujours propice aux relations d'attachement (turn over, rendement)
- Importance du sentiment de satisfaction et de justice chez le professionnel pour éviter les tensions et les comportements aversifs (réduction d'implication, démission) et une diminution de la QV de chacun

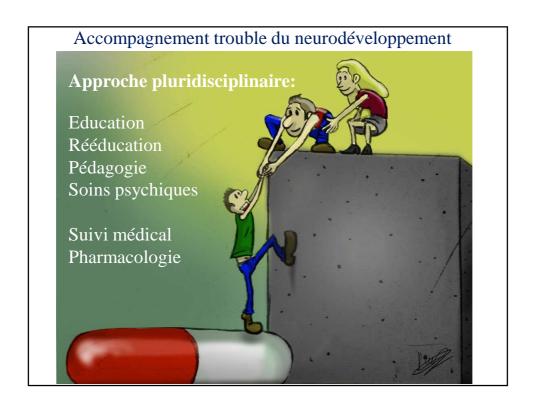
# 'Lieux de vie' D'une culture de 'prise en charge' vers une culture de 'soutien' Wil BUNTINX

'Prise en charge'	'Soutien'
Alternatives au dehors de la vie communautaire	Inclusion et participation dans la communauté
Programmes collectifs	Soutiens individualisés
Intervenants spécialisés	Intervenants spécialisés et 'naturels' intégrées
Objectif d'intervention: 'le fonctionnement'	Objectif d'intervention: 'la qualité de vie'
Rôle social: 'Patient' – 'Élève' – 'Handicapé'	Rôle social: 'Citoyen' – 'Client' / 'Utilisateur de services'
Discours central: Protection	Discours central: Autonomisation
Services: bureaucraties professionnelles	Services axés sur le client
Stockage d'informations	Partage d'informations fonctionnelles dans le réseau de soutien
Professionnel = expert externe	Professionnel = partenaire
Culture plutôt introvertie	Culture ouverte de collaboration





- ✓ « En attendant que la médecine guérisse les [enfants présentant une déficience intellectuelle], j'ai décidé de les faire participer aux bienfaits de l'éducation ». Edouard Seguin, 1843.
- ✓ « Le traitement éducatif commence pour chaque enfant là ou son évolution naturelle s'est arrêtée. Autant d'enfants, autant de commencements ». Edouard Seguin, 1866.









## DIPLÔME INTER – UNIVERSITAIRE (DIU) Année 2016 – 2017

## DEFICIENCE INTELLECTUELLE / HANDICAP MENTAL

de l'enfant à l'adulte, une approche trans-disciplinaire

- ✓ Formation **continue** / Nombre de places limité : 50
- ✓ Pour **TOUS** professionnels ayant une **expérience** auprès de personnes handicapées mentales (médico-social, éducatif, sanitaire).
- ✓ OBJECTIFS : corpus commun de connaissances, échanges d'expériences, réseau
- ✓ **TROIS séminaires** de 5 jours « **en immersion** » (102 heures d'enseignement) : décembre (Lyon), Mars (Paris), Mai (Sète)

✓ CONTACT: Mme Anne BONNET, diu@intelli-cure.fr