

**AIX-MARSEILLE UNIVERSITE**  
**FACULTE DE MEDECINE DE MARSEILLE**  
**Ecole Doctorale des Sciences de la Vie et de la Santé**

**THESE**

Présentée et publiquement soutenue à  
LA FACULTE DE MEDECINE DE MARSEILLE

Le 7 décembre 2018 par

**Marie-Christine Rousseau**

Née le 22 mai 1965 à Nîmes

**CARACTERISATION DU POLYHANDICAP :**  
**DETERMINANTS DE SANTE, PERFORMANCE**  
**DU SYSTEME DE SOINS ET IMPACT SUR LES AIDANTS**

Pour obtenir le grade de Doctorat d'Aix-Marseille Université

Mention « Pathologie humaine »/Spécialité « Recherche Clinique et Santé Publique »

Membres du jury de la thèse

|   |   |
|---|---|
| Monsieur le Professeur Pascal Auquier<br>Directeur de thèse | Monsieur le Professeur Thierry Billette de Villemeu<br>Directeur de thèse |
| Madame le Professeur Brigitte Chabrol                       | Examineur   |
| Madame le Professeur Isabelle Desguerre                     | Rapporteur  |
| Monsieur le Professeur Vincent Gautheron                    | Rapporteur  |

## Résumé

Le polyhandicap se définit par l'association d'une déficience mentale profonde et d'un déficit moteur grave entraînant une mobilité réduite et une réduction extrême de l'autonomie et des possibilités de perception, d'expression et de relation. Il s'agit d'un désordre, d'une anomalie ou d'une lésion survenant sur un cerveau en développement ou immature. Le système de santé doit répondre aux besoins d'accompagnement sanitaire et éducatif de ces patients. L'amélioration des connaissances des besoins particuliers des personnes PLH nécessite de caractériser au plan médical cette population de patients, de documenter le retentissement du polyhandicap sur les aidants ainsi que la performance du système de soins. Ce travail a pour objectifs de 1) décrire les caractéristiques médicales et la prise en charge des patients polyhandicapés par le système de soin Français et évaluer l'adéquation de la prise en charge au regard de la sévérité du polyhandicap et de l'âge, 2) évaluer l'impact du polyhandicap sur la qualité de vie et le vécu des aidants familiaux et professionnels. Méthodologie : Nous avons mis en place une étude nationale de cohorte : la cohorte « Eval-PLH ». Sept centres ont participé à l'étude : 5 structures SSR spécialisées, une structure médico-sociale, les patients inclus via une consultation neuropédiatrique ont permis de capter les patients suivis au domicile de leurs parents. Population étudiée: patients présentant un polyhandicap défini par l'ensemble des critères suivants : i) atteinte ou lésion cérébrale causale survenue avant l'âge de 3 ans, ii) déficience mentale profonde, iii) avec handicap moteur iv) mobilité réduite v) restriction extrême de l'autonomie. Pour chaque patient inclus, sont aussi inclus ses aidants familiaux et un aidant institutionnel (soignant). Données recueillies : données cliniques et médicales concernant le patient, modalités de prise en charge (SSR, médico-sociale ou domicile), données socio-démographiques et médicales concernant la famille satisfaction quant à la prise en charge du patient (aidants naturels). Résultats : Un total de 875 patients polyhandicapés a été inclus entre mars 2015 et septembre 2016, d'âge moyen 24 ans (3-68), enfants 45.8%, adultes 54.2%, garçons 53.3%, filles 46.7%, type de prise en charge : SSR 47.3%, médico-social 43%, domicile 9.7%. Etiologie du PLH inconnue dans 14% des cas, 56% présentent un polyhandicap sévère, ils sont porteurs de nombreuses comorbidités dont les principales sont : les infections pulmonaires récurrentes (en lien avec les troubles de la déglutition), les troubles orthopédiques (scolioses, luxations de hanche, malformation des membres en lien avec la spasticité et fractures ostéoporotiques), l'épilepsie, les troubles du transit, le reflux gastro œsophagien ainsi que des surhandicaps comme les déficits sensoriels, la douleur chronique. Le niveau développemental reste extrêmement bas. L'adéquation objective de prise en charge en SSR est de 60% au plan de la sévérité du polyhandicap. De plus 40% des patients pris en charge au domicile sont en attente d'une place en structure témoignant de l'insuffisance de places en structure et d'une couverture géographique insuffisante obligeant les parents à garder leur enfant à la maison. L'adéquation de la prise en charge au regard de l'âge révèle que 10% d'adultes polyhandicapés sont accueillis en structure pédiatrique tant SSR que médico-sociale. Le polyhandicap de l'enfant a un retentissement considérable sur le vécu des parents impactant lourdement l'ensemble des dimensions de leur qualité de vie qui est significativement plus basse que celle de la population générale. La qualité de vie au travail des soignants est significativement plus faible que celle de la population générale, la proportion importante de soignants en burn-out très élevé (42%) explique en partie le taux d'absentéisme important de ces établissements.

## Abstract

Polyhandicap (PLH) is a complex disability condition corresponding to a chronic affliction occurring in an immature brain, leading to the combination of profound mental retardation and serious motor deficit, resulting in an extreme restriction of autonomy and communication. This term is close to the notion of profound intellectual and multiple disabilities, which is used in other countries, and does not systematically refer to a disorder affecting an immature brain. Polyhandicap is a syndromic entity and meets several progressive and non-progressive etiologies. Due to the combination of severe motor deficit and profound mental retardation, the patients, completely dependent on human and technical aid, develop with aging, various comorbidities and over-handicaps, which can lead to premature death. The French health system allows these patients to benefit from three main care management modalities: specialized rehabilitation centers (SRC), residential facilities (RF), and home care. To improve the knowledge concerning this population of patients we implemented a cohort study. The aims of this study were as follows: i) To describe PLH patients' health status (including severity, comorbidities and handicaps, neurodevelopmental status) and to estimate the adequacy of care management of these patients ii) To assess the impact of PLH on the parents and health-care workers of PLH patients' QoL. Method: Patients were included from 5 specialized reeducation centers, one residential facility and home. Three different populations were eligible: i. patients with severe PLH defined by the combination of motor deficiency (tetraparesia, hemiparesia, paraparesia, extra pyramidal syndrome, cerebellar syndrome, neuromuscular problems) and intellectual impairment (Intelligence quotient [IQ]<40), associated with everyday life dependence (functional independency measure FIM <55), restricted mobility (Gross Motor Function Classification System levels GMFCS III, IV and V), and age at onset of cerebral lesion below 3 years old; ii. institutional health care workers of the included patients; iii. familial referents of the included patients (French legal mention for this kind of patients, represented by parents in most cases). The present study focused on parents as familial referents.

Data collection: socio demographic data, etiology, biological and clinical data, comorbidities and associated handicaps ((orthopedic, digestive, urinary, respiratory, neurology, epilepsy, sensorial deficiency, chronic pain, swallowing disorders, behavior disorders, medical devices...), developmental state (posture, language, sociability, communication). Modalities of care management. Results: A total of 875 PLH patients were included in the cohort. Mean ages  $24.6 \pm 16.8$  (3-68), 45.8% children, 54.2% adults, 47.3% in SRC, 43% in residential facility and 9.7% in home care, etiology of PLH was unknown in 14% of cases, main comorbidities of PLH patients were pulmonary infections due to swallowing disorders, orthopedic, epilepsy, constipation, gastro esophageal reflux, sensorial impairments (visual and auditive), chronic pain. The neurodevelopmental status of the patients was close to those of a 4-month-old child without progression across age. Global objective adequacy (health severity and age category) was higher for patients cared for in SRC compared with patients cared for in RF (57 vs. 44%,  $p \leq 10^{-3}$ ). Global subjective adequacy (self-perception of the referring physician and request of change in structure) was higher for patients cared for in SRC in comparison with patients cared for in RF (98 vs. 92%,  $p \leq 10^{-3}$ ). The QoL scores of all dimensions were significantly lower for parents than for controls. For health-care workers, the scores of the physical and social dimensions of QoL were significantly lower, and the score of the psychological dimension significantly higher, than those of a comparison group.



## Remerciements

A Monsieur le professeur Thierry Billette de Villemeur,

Je te remercie de la confiance que tu m'as témoignée en me confiant ce travail dont tu es à l'initiative et pour m'avoir entourée de tes conseils, soutenue et guidée tout au long de sa réalisation. Permet moi de t'exprimer ma profonde admiration et ma reconnaissance, je me dirai toujours fière d'être ton élève.

A Monsieur le Professeur Pascal Auquier,

Sans vous, rien de tout cela n'aurait été possible, soyez assuré de ma reconnaissance et de mon profond respect.

A Karine Baumstarck,

Avec toute mon amitié et ma gratitude pour ta guidance, ta patience et ta gentillesse tout au long de ce travail que tu as dirigé et qui te doit beaucoup !

Je remercie très sincèrement les rapporteurs de cette thèse, Monsieur le Professeur Vincent Gautheron et Madame le Professeur Isabelle Desguerre, pour avoir consacré un temps précieux à la relecture de ce manuscrit.

Je souhaite exprimer mes sincères remerciements et ma gratitude à Madame le Professeur Brigitte Chabrol d'avoir accepté de participer à ce jury.

A Sandrine Loubière, Anderson Loundou ainsi qu'à Eric Humbertclaude et à tous ceux trop nombreux pour être cités ici mais qui se reconnaîtront, pour votre soutien, votre aide et votre accueil.

## Tables des Matières

|  |           |
|--|-----------|
| <b>I-OBJECTIFS ET QUESTIONS DE RECHERCHE .....</b>   | <b>9</b>  |
| <br>   |           |
| <b>II- LE POLYHANDICAP ET SA PRISE EN CHARGE .....</b>   | <b>13</b> |
| <b>2.1) Le polyhandicap : un concept français.....</b>   | <b>13</b> |
| 2.1.1 Emergence du concept du polyhandicap et définitions .....  | 13        |
| 2.1.2 Epidémiologie.....   | 17        |
| 2.1.3 Les étiologies du polyhandicap .....   | 18        |
| 2.1.4 Présentation clinique.....   | 18        |
| <b>2.2) Prise en charge du polyhandicap par le système de soins français.....</b>  | <b>20</b> |
| <br>   |           |
| <b>III- ETUDE DE L'ETAT DE SANTE ET DE LA PERFORMANCE DU SYSTEME DE SOINS FRANÇAIS DANS LA PRISE EN CHARGE DES PATIENTS POLYHANDICAPES : LA COHORTE EVAL-PLH.....</b>  | <b>21</b> |
| <b>3.1) Contexte général : .....</b>   | <b>21</b> |
| <b>3.2) Méthodologie : mise en place d'une cohorte nationale de patients polyhandicapés .....</b>  | <b>22</b> |
| 3.2.1 Choix des centres participant de la cohorte .....  | 23        |
| 3.2.2 Critères de sélection des patients de la cohorte .....   | 24        |
| 3.2.3 Principales données recueillies à l'inclusion .....  | 26        |
| 3.2.4 Calendrier .....   | 29        |
| <b>3.3) Analyses statistiques .....</b>  | <b>30</b> |
| <b>3.4) Etat de santé et caractéristique des patients : résultats et discussion.....</b>   | <b>30</b> |
| 3.4.1 Résultats sur les caractéristiques de santé des patients polyhandicapés.....   | 31        |
| 3.4.1.1 Résultats pour les patients polyhandicapés enfants et jeunes adultes : comorbidités, sévérité et modalités de traitement .....   | 33        |
| 3.4.1.2 Résultats pour les patients polyhandicapés adultes et vieillissants : comorbidités, sévérité et modalités de traitement .....  | 38        |
| 3.4.2 Etat de santé et caractéristiques des patients polyhandicapés enfants, adultes et vieillissants : discussion .....   | 41        |
| 3.4.3 Articles portant sur les deux périodes de vie étudiées chez les patients polyhandicapés .....  | 51        |
| 3.4.3.1 Article « Caractéristiques de santé des patients polyhandicapés en fonction de l'âge : résultats d'une étude nationale française » .....   | 51        |
| 3.4.3.2 Article "Polyhandicap et vieillissement" .....   | 75        |
| <b>3.5) Le système de soins en France et ailleurs .....</b>  | <b>96</b> |
| 3.5.1 Etude transversale sur la performance du système de soins français dans la prise en charge du polyhandicap en s'intéressant à l'adéquation de la sévérité du polyhandicap et de l'âge du patient au regard de la structure d'accueil ..... | 96        |
| 3.5.1.1 Objectifs .....  | 97        |
| 3.5.1.2 Méthode .....  | 97        |
| 3.5.1.3 Résultats et principaux éléments de discussion .....   | 99        |
| 3.5.1.4 Article publié : « Performance du système de soins français dans la prise en charge des patients polyhandicapés au regard de l'âge et du genre » .....   | 107       |
| 3.5.2 Le parcours de santé des patients polyhandicapés chez nos voisins européens .....  | 125       |

|   |                |
|---|----------------|
| <b>IV- EVALUATION DE L'IMPACT DU POLYHANDICAP SUR LA QUALITE DE VIE ET LE VECU DES AIDANTS FAMILIAUX ET PROFESSIONNELS .....</b>              | <b>128</b>     |
| <b>4.1) Contexte général .....</b>  | <b>128</b>     |
| 4.1.1 Problématique des aidants professionnels (soignants) .....  | 128            |
| 4.1.2 Problématique des aidants familiaux .....   | 129            |
| <b>4.2) Objectifs.....</b>  | <b>130</b>     |
| <b>4.3) Méthode .....</b>   | <b>131</b>     |
| 4.3.1 Les centres .....   | 131            |
| 4.3.2 Critères de sélection des aidants .....   | 131            |
| 4.3.3 Calendrier .....  | 132            |
| 4.3.4 Les données recueillies .....   | 135            |
| <b>4.4) Résultats et principaux éléments de discussion concernant les aidants professionnels (soignants).....</b>                             | <b>136</b>     |
| 4.4.1 Les principaux résultats .....  | 136            |
| 4.4.2 Les principaux éléments de discussion.....  | 140            |
| 4.4.3 Article publié "Impact de la prise en charge du polyhandicap sur la qualité de vie des soignants : déterminants et spécificités » ..... | 143            |
| <b>4.5) Résultats et principaux éléments de discussion de l'impact du polyhandicap sur les familles .....</b>                                 | <b>152</b>     |
| 4.5.1 Les principaux résultats .....  | 152            |
| 4.5.1.1 Les scores de qualité de vie des parents.....   | 156            |
| 4.5.1.2 Liens entre les scores de qualité de vie et les caractéristiques des parents.....   | 157            |
| 4.5.1.3 Liens entre les scores de qualité de vie des parents et les caractéristiques des patients .....                                       | 163            |
| 4.5.1.4 Comparaison entre les parents accueillant davantage leur enfant au domicile et ceux dont l'enfant est davantage en structure .....    | 165            |
| 4.5.2 Les principaux éléments de discussion.....  | 169            |
| 4.5.3 Article « Impact du polyhandicap sur la qualité de vie des parents : déterminants et spécificités » .....                               | 175            |
| <b>4.6) Impact de ces résultats et perspectives .....</b>   | <b>200</b>     |
| 4.6.1 Les soignants .....   | 200            |
| 4.6.2 Les familles.....   | 200            |
| <br><b>V- DISCUSSION/CONCLUSION .....</b>   | <br><b>201</b> |
| <br><b>VI- REFERENCES .....</b>   | <br><b>205</b> |
| <br><b>VII- GLOSSAIRE .....</b>   | <br><b>221</b> |
| <br><b>VIII- ANNEXES .....</b>  | <br><b>223</b> |



## I-Objectifs et questions de recherche

Le concept du polyhandicap (PLH) a émergé récemment en France dans le champ du handicap et reste encore trop souvent méconnu et mal compris. Le terme polyhandicap est français. Il existe dans la littérature internationale des vocables moins précisément définis, désignant des concepts proches, incluant des patients polyhandicapés mais aussi des patients présentant d'autres affections, ce point est développé plus loin dans le chapitre 2.1.1.

Le polyhandicap est une affection chronique syndromique recouvrant de nombreuses étiologies et qui se définit par l'association d'une déficience mentale profonde et d'un déficit moteur grave entraînant une mobilité réduite et une réduction extrême de l'autonomie et des possibilités de perception, d'expression et de relation. Il s'agit d'un désordre, d'une anomalie ou d'une lésion survenant sur un cerveau en développement ou immature. L'ensemble de ces handicaps moteurs et cognitifs, initiaux et surajoutés, se potentialise et entraîne une aggravation progressive du polyhandicap et une fragilité croissante du patient.

Le polyhandicap, quelle qu'en soit la cause, est définitif, la dépendance de ces patients est très importante vis-à-vis de l'aide humaine et/ou technique. Au regard de l'espérance de vie des patients polyhandicapés, et du fait de l'importance de leurs déficits, le système de santé doit répondre aux besoins d'accompagnement sanitaire et éducatif d'enfants et d'adultes présentant des troubles de sévérité variable et nécessitant un accompagnement qualifié permanent associant éducation, soins, communication et socialisation. Bien qu'il s'agisse d'une pathologie peu fréquente offrant des tableaux cliniques complexes, les études portant sur le polyhandicap de l'enfant et/ou de l'adulte sont rares, portent sur des effectifs réduits et sont souvent restreintes à un seul critère. L'accompagnement des personnes polyhandicapées soulève aussi des questions éthiques quand l'aggravation progressive de leur état de santé nécessite une prise en charge de réanimation ou la mise en place de dispositifs médicaux invasifs ainsi que lorsque se pose la question de la limitation des soins ou de l'arrêt des traitements.

Mon parcours professionnel de praticien hospitalier en médecine physique & réadaptation (MPR) m'a amenée à occuper pendant 14 années les fonctions de chef de service et de pôle à l'hôpital San Salvador (APHP) qui est un hôpital de soins de suites spécialisé (SSR) de l'Assistance Publique Hôpitaux de Paris dédié à la prise en charge des patients polyhandicapés enfants et adultes. J'ai pu mesurer durant ces années d'exercice clinique auprès de ces patients la méconnaissance de cette pathologie par le corps médical et soignant, le désarroi des équipes des services d'urgence ou des services MCO face à ces patients non communicants présentant des tableaux cliniques très sévères et demandant une prise en charge très spécifique. J'ai pu aussi observer l'isolement des familles de ces patients souvent contraintes à renoncer à leur vie sociale et professionnelle pour s'occuper de leur proche. Or, le retentissement du polyhandicap sur l'aidant, tant institutionnel que familial, n'est sensiblement jamais abordé dans la littérature contrairement aux populations présentant une paralysie cérébrale.

L'amélioration des connaissances des spécificités et des besoins particuliers des personnes polyhandicapées nécessite de caractériser au plan médical cette population de patients, de documenter le retentissement du polyhandicap sur les aidants ainsi que la performance du système de soins Français dans la prise en charge de cette affection. Mieux connaître cette catégorie de patients pourra également permettre de définir leurs besoins en termes de prise en charge médicale, de structures d'accueil et d'établir un référentiel de prise en charge de ces patients dans leurs spécificités.

Des constats précédents découlent trois questions principales :

- La nécessité de caractériser le polyhandicap en tant qu'entité clinique distincte, d'en décrire l'histoire naturelle, les caractéristiques médicales, les sous-groupes de gravité.
- Evaluer la performance du système de soin français dans la prise en charge des patients polyhandicapés.
- Evaluer l'impact du polyhandicap sur la qualité de vie et le vécu des aidants professionnels et familiaux.

**Sur la base de ces questions nous avons décliné les deux objectifs suivants :**

- **Objectif 1** : Décrire les caractéristiques médicales et la prise en charge des patients polyhandicapés et évaluer la performance du système de soin au travers de l'adéquation de la prise en charge au regard de la sévérité du polyhandicap et de l'âge du patient.
- **Objectif 2** : Evaluer l'impact du polyhandicap sur la qualité de vie et le vécu des aidants familiaux et professionnels.

-

Afin de répondre à ces objectifs, nous avons initié la mise en place d'une cohorte de patients polyhandicapés qui permet de décrire l'histoire naturelle du polyhandicap, d'étudier les déterminants médicaux, comportementaux, socio-économiques et environnementaux de l'état de santé de ces patients ainsi que les différentes modalités de prise en charge de cette affection dans le champ du sanitaire, du médicosocial et du libéral. Cette cohorte permettra de suivre le devenir et la morbidité des patients à moyen et à long terme et d'explorer la mortalité et la survie.

Ce travail de recherche s'est inscrit au sein de l'unité de recherche EA 3279 thématisée autour de la recherche sur les services de santé et la qualité de vie (Aix-Marseille Univ, Faculté de Médecine - Secteur Timone, EA 3279 CERESS-Centre d'Etude et de Recherche sur les Services de Santé et la Qualité de vie). Elle est placée sous la direction du Professeur Pascal Auquier. L'un des champs d'application de l'unité de recherche concerne les maladies chroniques appliquées aux maladies neurologiques et aux handicaps, depuis 2012 le polyhandicap est une thématique centrale de recherche dans laquelle s'inscrit ce travail.



## II- Le polyhandicap et sa prise en charge

### *2.1) Le polyhandicap : un concept français*

#### *2.1.1 Emergence du concept du polyhandicap et définitions*

La notion de polyhandicap a émergé dans la deuxième moitié du siècle dernier : jusque dans les années 1950, les patients présentant une atteinte globale et sévère étaient désignés sous le terme «d'encéphalopathes» (Tomkiewicz 1963), ce vocable recouvrait un groupe hétérogène de patients associant Infirmités Motrices Cérébrales (IMC), Infirmités Motrices d'Origine Cérébrale (IMOC), polyhandicapés, autistes, psychotiques, paralysés cérébraux.

Le terme de polyhandicap est mentionné pour la première fois par le docteur Elisabeth Zucman en 1969 (INSERM s. d.), il est repris par différents groupes de travail qui ont élaboré et affiné au cours du temps sa définition affirmant le polyhandicap comme une entité clinique spécifique, différente de la paralysie cérébrale (qui exclut les étiologies progressives), des handicaps rares, du multihandicap ou des handicaps associés (R. Salbreux 1996; Roger Salbreux 2001).

On peut retenir les principales étapes suivantes concernant l'évolution de la définition du polyhandicap :

Dans les années 1980, Salbreux donne la description suivante du polyhandicap : « atteinte motrice sévère, niveau intellectuel très bas, avec un QI souvent inférieur à 30, fréquemment associé à une comitialité grave et à des complications somatiques diverses: dénutrition, nanisme, reflux gastro-œsophagien, complications respiratoires » (R. Salbreux et al. 1979).

Le Centre Technique National D'études et de Recherches sur les Handicaps et Inadaptations CTNERHI (coordonné par E. Zucman et Spinga) a donné en 1985 une définition plus précise du polyhandicap insistant sur la restriction d'autonomie : «Handicaps grave a expression multiple, avec restriction extrême de l'autonomie et déficience intellectuelle sévère QI<50» (« CTNERHI 1985 Zucman et Spinga » s. d.).

Cette définition a été ensuite reprise dans un texte législatif : l'annexe XXIV ter d'octobre 1989 de la circulaire du 06 mars 1986 concernant les conditions techniques d'autorisation

des établissements et des services prenant en charge des enfants et adolescents présentant un polyhandicap: «handicap grave à expression multiple associant déficience motrice et déficience mentale sévère ou profonde entraînant une restriction extrême de l'autonomie et des possibilités de perception, d'expression et de relation » (« Décret n°89-798 du 27 octobre 1989 fixant les conditions techniques d'agrément des établissements et des services prenant en charge des enfants ou adolescents polyhandicapés. | Legifrance » s. d.). C'est cette définition administrative et sociale qui est la plus largement utilisée encore à ce jour.

En 1993, le CTNERHI donne une nouvelle définition du polyhandicap s'appuyant sur la classification internationale du handicap de l'OMS qui insiste sur la notion de déficience cognitive «Association de déficiences graves avec retard mental moyen, sévère ou profond (QI<50) entraînant une dépendance importante à l'égard d'une aide humaine et technique permanente, proche et individualisée » (« CTNERHI 1993 Zucman » s. d.; INSERM s. d.; E. Zucman 1994, 2000).

Ces premières définitions mettent en exergue la notion de complexité et d'intrication des déficits dans le polyhandicap ce qui amène le Groupe Polyhandicap France<sup>1</sup> en 2002 à affiner encore la définition du polyhandicap en introduisant le rôle de la précocité de la lésion cérébrale dans le polyhandicap et en soulignant le caractère évolutif: « une situation de vie spécifique d'une personne présentant un dysfonctionnement cérébral précoce, ou survenu en cours de 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. Il s'agit d'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. » (« Définition du Polyhandicap | G.P.F. » s. d.)

La notion de polyhandicap est reprise dans la loi 2005-102 du 11 février 2005 : «constitue un handicap au vue de la présente loi, toute limitation d'activité ou restriction de participation à la vie en société subie dans un environnement par une personne, en raison d'une altération

---

<sup>1</sup>Le Groupe Polyhandicap France, créé en 1996 rassemble des parents, des professionnels et des associations, gestionnaires ou non d'établissements et a pour vocation de faire connaître et reconnaître la spécificité du polyhandicap.

substantielle durable ou définitive d'une ou plusieurs fonctions physiques, sensorielles mentales, cognitives ou psychiques, d'un polyhandicap ou d'un trouble de santé invalidant» (« Polyhandicap 2005» s. d., 257).

Enfin, très récemment le décret n° 2017-982 du 9 mai 2017 relatif à la nomenclature des établissements et services sociaux et médicosociaux décrit le polyhandicap comme « une situation de vie d'une personne 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. Il s'agit d'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 ». Cette dernière définition qui insiste encore sur la notion d'évolutivité du polyhandicap est celle qui est retenue par le comité de pilotage de la stratégie quinquennale de l'offre de soin médico-sociale qui élabore actuellement le volet polyhandicap.

De cet ensemble d'approches descriptives, il ressort que le PLH implique toujours une lésion cérébrale précoce intervenue pendant la phase de maturation cérébrale entraînant des limitations majeures d'activités au plan moteur, au plan cognitif et perceptif amenant une restriction très importante des possibilités de participation sociale et relationnelle de ces sujets. La restriction des possibilités motrices a des incidences sur le développement des praxies, la pauvreté des expériences sensorimotrices entrave l'élaboration de repères somatognostiques et temporels spatiaux et vient majorer la déficience intellectuelle. Il s'agit donc d'un groupe assez hétérogène de patients présentant un tableau clinique complexe et sévère avec intrication des déficits ou les multiples déficiences cognitives et motrices ne s'additionnent pas mais interfèrent entre elles (Tomkiewicz 1987).

Le polyhandicap se distingue de différentes entités parfois considérées à tort comme proches : le pluri/multihandicap (association de déficiences, souvent de même niveau, sans lien de cause à effet entre elles, pas de déficience intellectuelle profonde) et le surhandicap (surcharge progressive d'une déficience par une ou plusieurs autres, intrication de handicaps de cause somatique aggravés par l'environnement socio culturel) (Roger Salbreux 2001; R.

Salbreux 1996, 1988). Il se distingue aussi de la paralysie cérébrale par la sévérité de la lésion cérébrale précoce qui, au handicap moteur, associe systématiquement une déficience mentale sévère à profonde et par le caractère progressif ou non progressif de l'affection causale.

Le polyhandicap fait aussi partie des situations complexes de handicap telles que définies par Barreyre et coll. (« Les situations complexes de handicap. Des populations qu'on ne veut pas voir, pas entendre, pas comprendre ? | Ancreai » s. d.). Il est à noter que la Classification Internationale du Fonctionnement (CIF) qui offre une vision plus environnementale et sociétale de la personne en situation de handicap, ne permet pas d'identifier des similarités ou des différences permettant d'isoler des catégories de handicaps (« WHO | International Classification of Functioning, Disability and Health (ICF) » s. d.)

Dans les pays anglo saxons, des concepts proches du polyhandicap sont décrits et dénommés par différents sigles: le plus fréquemment utilisés dans la littérature est le terme *Profound Intellectual and Multiple Disabilities (PIMD)* ou *PIMD Spectrum* qui recouvre des typologies de patients proches mais ne réfère pas systématiquement à une lésion cérébrale précoce (Nakken et Vlaskamp 2007; Mariely Lima et al. 2012). Les anglo saxons désignent aussi cette population de patients sous différentes appellations: « paralysie cérébrale sévère » (J L Hutton 2006) ou *Profound and Multiple Disabilities (PMD)*, associant déficit moteur majeur et  $QI < 55$  (Calis et al. 2008a)(Singh et al. 2004b; Carolyn W. Green et Reid 1999) ou bien encore « *profound mental retardation and multiple impairments* » (James Hogg 1999; Special interest research group SIRG 2001). Au Japon, Oshima en 1971 a décrit un groupe de patients associant retard mental profond et handicap moteur sévère et Arima en 1996 les a désignés sous le vocable: *Severe Motor and Intellectual Disabilities Syndrome (SMID)* (Arima 1996; Ohshima, s.d.).

Ces différentes terminologies rendent difficile l'exploitation des données issues de la littérature internationale. Or, si l'ensemble de ces dénominations approche le cadre nosologique objet de ce travail, la notion de polyhandicap est plus précise car elle prend en compte la notion d'évolutivité, d'intrication des déficiences et le rôle de la lésion cérébrale précoce intervenant sur un cerveau en voie de développement. C'est la définition que nous retenons dans le cadre de ce travail.

### 2.1.2 Epidémiologie

La prévalence du polyhandicap est difficile à estimer du fait des différentes définitions coexistant et des approches méthodologiques utilisées dans les différentes études. Les données disponibles en France sont rares et toutes très anciennes portant quasi exclusivement sur des enfants.

Les données épidémiologiques les plus anciennes relatives à la prévalence du polyhandicap sont celles de Salbreux en 1979 qui relevait en Île de France une prévalence du polyhandicap à 2 à 2.5/1000 (R. Salbreux et al. 1979). En 1998 dans le cadre d'une enquête faite à partir de dossiers de demande d'orientation de 14 CDES (commission départementale d'éducation spéciale) et d'hôpitaux de jour, Rumeau-Rouquette et coll. ont retrouvé une prévalence du polyhandicap de l'enfant de 1,28 pour mille, (Rumeau-Rouquette et al. 1998b).

En 1999, Juzeau et coll. ont retrouvé une prévalence de 0,7/1000 lors d'une enquête recensant les enfants polyhandicapés du département du Nord de la France (Juzeau, Cachera, et Vallée 1999b).

Plus récemment en 2005 lors d'un congrès Français sur le polyhandicap, le CTNERHI a donné une prévalence de 0,7 à 1,1/1000 (« Polyhandicap 2005 - Extrait\_257.pdf » s. d.), la même année une enquête de la DREES portant exclusivement sur les établissements médico-sociaux (internat, externat, services d'éducation spéciale et de soins à domicile SESSAD) recensait 7300 enfants et 6500 adultes polyhandicapés (« Les personnes polyhandicapées prises en charge par les établissements et services médico-sociaux - Ministère des Solidarités et de la Santé » s. d.).

L'ensemble de ces éléments permet de retenir une prévalence stable en France depuis 1998 située entre 0.7 et 1.2/1000, soit environ 880 nouveaux cas d'enfants polyhandicapés, qui peut s'expliquer par le fait que les progrès en matière de dépistage précoce voire anténataux sont contrebalancés par les progrès de la réanimation néonatale (Billette de Villemeur T, Mathieu S, Tallot M, Grimont E, Brisse C., s. d.) et par l'amélioration de la prise en charge médicalisée des adultes polyhandicapés prolongeant la survie de ces patients (Thierry Billette de Villemeur et al. 2012). L'espérance de vie de ces patients, évaluée à une

quarantaine d'années tend à progresser grâce à l'amélioration des soins prodigués à ces patients tout au long de leur vie, cependant l'analyse des données issues de la littérature se heurte toujours aux problèmes de dénominations et de terminologies utilisées évoqués dans le chapitre précédent (J L Hutton 2006; Motawaj et al. 2010b; J. Hogg, Juhlberg, et Lambe 2007).

### *2.1.3 Les étiologies du polyhandicap*

Le polyhandicap est une entité syndromique correspondant à des étiologies variées progressives ou fixées. Les étiologies du polyhandicap ne sont que partiellement connues, survenant tant aux périodes anténatales (affections chromosomiques ou géniques, maladies métaboliques, malformations cérébrales, embryofœtopathies infectieuses, médicamenteuses ou toxiques) et néonatales (méningite, encéphalite, souffrance obstétricale, séquelles de prématurité, ictère nucléaire, AVC) que post-natales (traumatismes, anoxie, infections, AVC).

Quarante pour cent d'entre elles, notamment anténatales, restent indéterminée (Billette de Villemeur T, Mathieu S, Tallot M, Grimont E, Brisse C., s. d.; Motawaj et al. 2010b; INSERM s. d.; M. C. Rousseau et al. 2015).

### *2.1.4 Présentation clinique*

Le tableau clinique caractérisant le polyhandicap est dominé par deux éléments : l'atteinte cognitive qui est toujours sévère à profonde, non évaluable par les tests cognitifs existants, associée à une atteinte motrice importante compromettant la marche et les déplacements. C'est la précocité de la survenue de la lésion cérébrale qui fait l'intrication des déficits et la gravité de l'affection. Cliniquement, les patients polyhandicapés présentent le plus souvent un tableau de tétraparésie spastique avec hypotonie axiale associés à des troubles orthopédiques sévères (scolioses, luxation des hanches). D'autres manifestations neurologiques se surajoutent souvent, telles que l'hypertonie pyramidale, la dystonie, les

crises d'épilepsie et les troubles de la déglutition qui entraînent un risque de complication et de surhandicap (Calis et al. 2008a; Matsumoto et al. 2007; Ohtsuka et al. 2005a; van der Heide et al. 2009a; Yoshikawa, Yamazaki, et Abe 2005a)(Kurikawa 1998, Matsumoto 2009, Hamamoto 2003). L'évolution des comorbidités associées a une conséquence aggravante du handicap initial et de ses manifestations prolongées. L'intrication des handicaps aboutit à une instabilité conduisant à une aggravation inéluctable et à la fragilité croissante du patient (Billette de Villemeur T, Mathieu S, Tallot M, Grimont E, Brisse C., s. d.). L'espérance de vie de ces patients est estimée à une quarantaine d'années (J. Hogg, Juhlberg, et Lambe 2007; J L Hutton 2006; « Cerebral Palsy Life Expectancy » 2006; Motawaj et al. 2010b; D. Strauss, Eyman, et Grossman 1996). Les principales études cherchant à identifier les déterminants médicaux, socio-économiques et épidémiologiques du polyhandicap -ou d'entités proches- portent sur des groupes hétérogènes de patients incluant souvent d'autres affections (Hirono et al. 2009a; Mana Kurihara et al. 1998; Penne, ten Brug, et al. 2012; A van der Putten et al. 2005; C. Vlaskamp et Cuppen-Fontaine 2007a; Yoshikawa, Yamazaki, et Abe 2005a; Hamamoto, Ogawa, et Mitsudome 2003a). Certaines sont restreintes à la description d'un seul critère et n'apportent qu'une connaissance limitée: aspects buccodentaires (Idaira et al. 2008a), troubles digestifs (Calis et al. 2008a; L. Lee et MacPherson 2010a), qualité de vie (Carolyn W. Green et Reid 1999; Katja Petry, Maes, et Vlaskamp 2005a, 2009b; Singh et al. 2004b), troubles du comportement et de l'humeur (G Lancioni et al. 2009; Poppes, van der Putten, et Vlaskamp 2010a) (Ge Lancioni et al. 2005), fonction cardiaque (Hirono et al. 2009a), stress oxydatif (Tanimura 2008), anomalies biologiques (Ohwada et al. 2006b). D'autres reposent sur des données recueillies de façon hétérogène et rétrospective : voie postale, registres de décès des institutions accueillant ces patients (Ohwada et al. 2006b; Wilder, Axelsson, et Granlund 2004a)(Wilder 2004, Ohwada 2007, Ohwada 2008, Hanaoka 2010). La plupart de ces études ne portent que sur des enfants (Calis et al. 2008a; Kennedy, Juarez, et al. 2007; Mariely Lima et al. 2012; Ohtsuka et al. 2005a; A. van der Putten et al. 2005; van Vonderen, Duker, et Didden 2010b; Veugelers et al. 2010a; Yoshikawa, Yamazaki, et Abe 2005a).

Il découle de l'ensemble de ces éléments que le polyhandicap nécessite une approche spécifique pour l'étude de ses caractéristiques cliniques, des modalités de prise en charge de ces patients et de l'impact de cette affection sur les aidants.

## *2.2) Prise en charge du polyhandicap par le système de soins français*

Au regard de l'espérance de vie des patients polyhandicapés et du fait de l'importance de leurs déficits, le système de santé doit répondre aux besoins d'accompagnement sanitaire et éducatif d'enfants et d'adultes présentant des troubles de sévérité variable et nécessitant un accompagnement qualifié permanent associant éducation, soins, communication et socialisation. En France, la prise en charge du polyhandicap peut se faire en structure ou au domicile et repose sur une filière tripartite articulée entre le MCO, les SSR spécialisés et le secteur médicosocial dont l'enjeu est la prise en charge des comorbidités et des décompensations et la prévention des surhandicaps.

### III- Etude de l'état de santé et de la performance du système de soins français dans la prise en charge des patients polyhandicapés : la cohorte Eval-PLH

#### 3.1) *Contexte général :*

Le caractère chronique de l'état de santé des personnes polyhandicapées implique une prise en charge offrant les soins médicaux spécifiques nécessaires (traitement des épisodes de décompensation, des comorbidités, actions de prévention des surhandicaps et de la dégradation liée au vieillissement) tout en prenant en compte aussi la dimension sociale et éducative afin de proposer à la personne polyhandicapée un projet de vie cohérent, adapté et intégratif. Compte tenu du caractère évolutif du polyhandicap au cours de la vie du patient, les soins deviennent de plus en plus lourds et complexes et requièrent le plus souvent un accompagnement qualifié permanent et une prise en charge en milieu médicosocial ou sanitaire en fonction de leurs besoins (Billette de Villemeur T, Mathieu S, Tallot M, Grimont E, Brisse C., s. d.; Motawaj et al. 2010Dutheil 2005) .

La structuration actuelle du système de santé français permet aux patients polyhandicapés de bénéficier de différents types de prises en charge : hospitalière (conventionnelle MCO, Soins de Suite et de Réadaptation SSR), médicosociale (en externat ou en internat), ou ambulatoire (consultations spécialisées, hôpital de jour, soins à domicile) constituant un maillage complexe. La prise en charge hospitalière des personnes polyhandicapées est d'abord effectuée en MCO à la phase initiale, parfois dès la naissance en service de néonatalogie ou en neuropédiatrie selon l'âge et les besoins de l'enfant. Durant l'enfance, la prise en charge MCO se poursuit en neuropédiatrie ou en pédiatrie (hospitalisation ou suivi de consultation) pour des investigations régulières ou des épisodes de décompensation comme pour toute pathologie chronique. A l'âge adulte, la prise en charge hospitalière est moins bien codifiée, ces patients peuvent être accueillis en service de neurologie, leur suivi est aussi parfois assuré dans le cadre d'une consultation dédiée par un médecin de médecine physique et réadaptation (MPR).

Pour certains de ces patients, la lourdeur médicale de la pathologie nécessite la prolongation de l'hospitalisation, laquelle hospitalisation ne peut pas être assurée dans les SSR classiques

du fait du caractère spécifique et chronique du polyhandicap, ni même dans les secteurs médico-sociaux du fait de leur sévérité et de leur instabilité qui imposent un haut niveau de médicalisation et de soins spécialisés. Il existe donc un aval SSR spécialisé adapté pour ces patients qui a pour mission d'accueillir les patients polyhandicapés présentant les troubles les plus sévères (pour des séjours de moyenne à longue durée) tandis que la majorité des patients relève plutôt des structures médicosociales proposant une prise en charge davantage éducative.

Cependant ce parcours de santé n'est pas toujours optimal et peut manquer de fluidité : malgré l'existence de services de SSR spécialisés, certains patients polyhandicapés médicalisés ne peuvent y être accueillis faute de places disponibles et/ou du fait probablement de la couverture géographique imparfaite ; de plus une part importante de patients adultes demeurent dans des établissements pédiatriques faute de place dans les structures pour adultes. Ces constats traduisent une non performance du système de soins qui n'est pas pleinement mis en œuvre. Afin d'étudier la performance du système de soins en fonction de la sévérité du polyhandicap et de l'âge des patients nous explorerons dans un premier temps les caractéristiques médicales des patients polyhandicapés et dans un second l'adéquation de la prise en charge de ces patients au sein de notre système de soin.

### *3.2) Méthodologie : mise en place d'une cohorte nationale de patients polyhandicapés*

Afin de documenter les caractéristiques médicales et les spécificités des patients polyhandicapés, d'évaluer le système de soin qui les prend en charge et l'impact du polyhandicap sur les aidants professionnels et naturels nous avons mis en place une étude nationale de cohorte : la cohorte Eval-PLH qui a pour objectifs de 1) décrire les caractéristiques médicales et la prise en charge des patients polyhandicapés et évaluer la performance du système de soin au travers de l'adéquation de la prise en charge au regard de la sévérité du polyhandicap et de l'âge du patient, 2) d'évaluer l'impact du polyhandicap sur la qualité de vie et le vécu des aidants professionnels et familiaux.

Cette cohorte a fait l'objet d'un financement conjoint : par la DGOS dans le cadre de l'appel à projet PREPS 2013, projet « Trajectoire PLH » et par l'IRESP via l'appel à projet Handicap et perte d'autonomie 2013, projet « Familles-PLH ».

*Un rappel des grandes lignes de la méthodologie, nécessaire à la compréhension est présenté ici, la méthodologie détaillée est produite dans le protocole figurant en annexe 1.*

### 3.2.1 Choix des centres participant de la cohorte

Le recrutement de patients en SSR a été effectué dans les 4 SSR spécialisés de la Fédération du Polyhandicap de l'Assistance Publique Hôpitaux de Paris, cette fédération, créée en 2010, regroupe les quatre hôpitaux de soins de suite et de réadaptation dédiés à la prise en charge des patients polyhandicapés : l'hôpital de La Roche Guyon (95), l'hôpital de San Salvador (83), l'hôpital d'Hendaye (64) et l'hôpital de Berck (62). Son objectif est de coordonner et d'améliorer l'offre de soins relative au polyhandicap. A ces 4 centres SSR s'ajoute le centre SSR de l'Union Générale des Caisses d'Assurance Maladie d'Ile de France (UGECAM-IDF) (93). Au sein de ces hôpitaux de SSR répartis sur le territoire français, environ 500 patients (enfants et adultes) sont accueillis. La participation à la cohorte de ces 5 SSR spécialisés permet de recruter plus de 60% des patients polyhandicapés accueillis en SSR au plan national.

Pour ce qui est du secteur médicosocial, la majorité des structures dédiées à l'accueil des enfants handicapés est gérée par des associations nombreuses et dispersées sur tout le territoire, offrant différentes modalités de prise en charge (internat, externat, séquentiel internat-externat). Les patients du secteur médicosocial (MAS et IME, séjours en internat ou en externat) ont été recrutés dans 9 des 17 centres du Comité d'Études, d'Éducation et de Soins Auprès des Personnes Polyhandicapées (CESAP) comprenant 730 lits (250 dédiés aux adultes et 480 pour les enfants) ce qui représente un échantillon important des patients polyhandicapés pris en charge en secteur médicosocial.

Enfin, la consultation mise en place à l'Hôpital Trousseau (APHP) permet de capter des patients gardés au domicile parental en Ile de France dont une partie ne bénéficie d'aucun accompagnement, une autre partie est accueillie durant la journée et en semaine en secteur

médico-social (externat) et une autre partie est prise en charge au domicile parental dans le cadre d'un suivi par les Services d'Education Spéciale et de Soins A Domicile (SESSAD) (médico-social). Un total de 445 patients polyhandicapés a été accueilli dans le cadre de cette consultation pendant la durée de l'étude.

**Tableau N°1: effectifs attendus de la cohorte**

| Centres investigateurs | Type de structure | File active | File active attendue les années suivantes |
|------------------------|-------------------|-------------|---|
| San Salvador           | SSR               | 220         | 20  |
| La Roche Guyon         | SSR               | 100         | 10  |
| Hendaye                | SSR               | 125         | 10  |
| UGECAM IdF             | SSR               | 40          | 3   |
| Berck sur Mer          | SSR               | 10          | 1   |
| CESAP                  | Médicosociale     | 400         | 40  |
| Trousseau              | Consultation MCO  | 100         | 20  |
| Total                  |                   | 995         | 104                                       |

### 3.2.2 Critères de sélection des patients de la cohorte

Les critères d'inclusion retenus pour les patients polyhandicapés sont assez stricts, notamment pour l'âge d'acquisition de la lésion cérébrale afin d'être sûr de ne retenir que des patients atteints de polyhandicap. Nous avons utilisé des échelles reconnues partout afin que nos résultats puissent être communiqués hors de France, le vocable polyhandicap n'ayant pas d'équivalent dans la littérature internationale et pouvant être partiellement recouvert par différentes terminologies.

Nous avons inclus tous les patients (cas incidents et prévalent) vus en consultation ou hospitalisés au sein des sept centres participants et répondant à l'ensemble des critères d'inclusion suivants :

- Patient âgé d'au moins 3 ans<sup>2</sup>,
- Patient pris en charge au sein du service à partir du 1<sup>er</sup> septembre 2014,
- Patient présentant un PLH défini par l'ensemble des 5 critères suivants<sup>3</sup> :
  - Atteinte ou lésion cérébrale causale survenue avant l'âge de 3 ans,
  - Quotient Intellectuel inférieur à 40 ou non évaluable,
  - Handicap moteur : para/tétraparésie, hémiparésie, ataxie, troubles neuromusculaires et/ou troubles moteurs extrapyramidaux,
  - Score au Gross Motor Function Classification System de III, IV ou V (Palisano et al. 1997a),
  - Score à la Mesure d'Indépendance Fonctionnelle inférieur à 55, (Minaire 1991a)
- Patient affilié à un régime d'assurance maladie.

Pour chaque patient polyhandicapé inclus dans la cohorte, il était convenu d'inclure au moins un aidant naturel (parents ou référent familial) ainsi que le soignant référent pour la prise en charge du patient. Leurs critères d'inclusion sont définis dans la partie IV relative à l'impact du polyhandicap sur les aidants.

---

<sup>2</sup> La problématique des enfants de moins de 3 ans étant tout à fait spécifique, il a été convenu de ne pas les inclure. En effet, l'examen neuro-développemental du très jeune enfant évolue de mois en mois avec une grande variabilité d'un enfant à l'autre. De plus, les très jeunes enfants ne sont pas évaluables au moyen d'une large partie des tests utilisés dans cette étude notamment aux plans de l'évaluation de l'autonomie, de la communication et des fonctions cognitives et motrices.

<sup>3</sup> Les 5 critères déterminant la présence d'un PLH ont fait l'objet de discussions entre deux experts partenaires du projet et les investigateurs associés pour obtenir une définition consensuelle eu égard à la spécificité du concept dans notre organisation.

### 3.2.3 Principales données recueillies à l'inclusion

- **Sociodémographiques**

Âge, genre

- **Antécédents et histoire de la maladie**

Etiologie du polyhandicap (anténatale, néonatales, postnatale ou indéterminée) et âge au diagnostic, caractère progressif ou non de la pathologie.

- **Etat de santé détaillé du patient à l'inclusion**

-Notion de sévérité du polyhandicap définie par l'ensemble des critères suivants : handicap moteur (paraparésie ou tétraparésie et / ou syndrome extrapyramidal et / ou hypotonie générale grave),  $QI < 25$ ,  $MIF \leq 20$  et  $GMFCS$  IV et V.

-Notion d'instabilité du polyhandicap définie pour les patients qui répondent à l'un au moins des critères suivants : infections pulmonaires récurrentes ( $\geq 5$  par an), épilepsie pharmaco résistante ( $\geq 4$  crises par mois)

-Développement du patient :

Le stade de développement cognitif est évalué au moyen de l'échelle de Brunet-Lézine (D. Josse 1997) qui est un outil d'évaluation du quotient développemental élaboré pour des enfants de 0 à 2 ans qui permet d'évaluer les différents schémas neuromoteurs et de calculer un quotient développemental valable pour des enfants âgés de 1 mois à 2 ans. Ce quotient développemental ne peut pas être utilisé chez des patients ayant dépassé l'âge de 2 ans mais nous avons choisi d'utiliser l'échelle pour coter le niveau de développement atteint par le patient pour chacun des 4 domaines : posture, coordination, langage et sociabilité, on obtient ainsi un profil de compétence propre à chaque patient polyhandicapé dans chacun des 4 domaines.

-Autonomie : modalités de déplacement spontané, modalités d'alimentation, de préhension, d'élimination, modalités de communication (verbale ou infraverbale), Mesure

d'Indépendance Fonctionnelle : MIF pour les adultes et MIF Mêmes pour l'enfant de 3 à 7 ans (Minaire 1991a; Charmet et al. 1996), mobilité Gross Motor Function Classification Scale (GMFCS)(Palisano et al. 1997a).

-Evaluation des fonctions :

-Respiratoire : épisodes de pneumopathies récurrentes encombrement bronchique chronique,

-Orthopédique : anomalies orthopédiques rachidiennes ou des membres, nombre et nature des interventions orthopédiques,

-Digestive : reflux gastro-œsophagien, fausses routes alimentaires ou salivaires, ralentissement du transit,

-Thyroïdienne,

-Rénale : clearance rénale appréciée par la formule de Cockcroft et Gault,

-Urinaire : infections urinaires, rétention urinaire ( $\geq 1$  / an),

-Sensorielles : surdit , c civit ,

-Cutan e : escarres,

-Biologie (num ration-formule sanguine, notion d'an mie, de carence martiale)

-Douleur h t ro- valu e : Echelle Douleur Enfant San Salvador (EDESS) (Collignon et Giusiano 2001)

▪ **Handicaps associ s, comorbidit s, d ficiences, et troubles du patient**

-Handicaps moteurs et troubles neurologiques : dipl gie, h mipl gie, t trapl gie, existence de signes pyramidaux, hypotonie globale, dystonie, atteinte c r belleuse,

-Ost oporose : ant c dents de fractures,

-Troubles du comportement : agitation, pleurs inexpliqu s, m rycisme, bruxisme, automutilations, comportements h t roagressifs, st r otypies gestuelles, repli autistique,

-Epilepsie : partielle ou g n ralis e, fr quence des crises, notion d' pilepsie pharmaco-r sistante

▪ **Traitements et prises en charge du patient ant rieurs et actuels :**

- Dispositifs médicaux (gastrostomie, sonde nasogastrique, trachéotomie, respirateur, sonde urinaire, hétéro sondages urinaires intermittents), nécessité de grand appareillage (corset sièges), d'orthèses
- Modalités d'alimentation (entérale, per os, état buccodentaire (évalué à partir de l'âge de 12 ans : troubles de l'implantation des dents, édentation partielle ou totale, bavage),
- Prise en charge paramédicale spécialisée : kinésithérapie ; ergothérapie, psychomotricité, orthophonie, éducateurs spécialisés, diététicienne
- Traitements en cours au moment de l'évaluation (médicaments, fluides médicaux, mobilisations, monitorings...).

- **Données concernant le parcours de soins du patient**

- Modalités de prise en charge sanitaire (SSR), médico-sociale ou domicile, service adulte ou pédiatrique à l'inclusion,
- Existence d'inscriptions du patient sur des listes d'attente pour une prise en charge dans une structure quelle qu'elle soit,
- Existence de modalités formalisées de la transition enfants-adultes le cas échéant.

*Les données détaillées concernant les patients figurent dans le cahier de recueil du patient figurant en annexe 2, les données recueillies concernant les aidants naturels figurent dans les cahiers de recueil «proche domicile » et « proche structure » figurant en annexe 3 et les données recueillies concernant les soignants figurent dans le cahier de recueil « soignant » en annexe 4.*

### 3.2.4 Calendrier

#### **Etape 1. Autorisations, recrutements, élaboration et construction des cahiers de recueil de données**

Cette étape s'est déroulée entre janvier 2014 et décembre 2014. Après avoir obtenu les différentes autorisations réglementaires (CPP Sud méditerranée en septembre 2014, autorisation ANSM en mai 2014, déclaration à la CNIL en mai 2014, assurance en juin 2014), après avoir établi les différentes conventions inter-établissements, après avoir procédé aux recrutements nécessaires à la progression de l'étude (techniciens d'étude clinique, chef de projet), les différents formulaires de recueil de données, y compris les notices/consentements ont été élaborés et validés par l'ensemble des partenaires.

#### **Etape 2. Identification des populations éligibles**

Cette étape s'est déroulée entre septembre 2014 et janvier 2015 au sein des 7 centres.

#### **Etape 3. Inclusion des patients**

Nous avons adressé une notice d'information aux 884 familles des patients éligibles dans l'étude. Sur chaque centre, les médecins investigateurs ont renseigné à partir des éléments des dossiers médicaux des patients inclus, les éléments sociodémographiques, des éléments médicaux et thérapeutiques, la trajectoire au sein du système de soin et les modalités de prise en charge. Cette procédure s'est déroulée sur 18 mois, entre mars 2015 et septembre 2016.

#### **Etape 4. Saisie des données / Contrôle qualité**

L'ensemble des données recueillies a été saisi entre mars 2016 et décembre 2016. Le contrôle qualité de la base de données des patients a été opéré entre janvier et mars 2017.

### 3.3) *Analyses statistiques*

Tous les paramètres ont été comparés entre les différentes classes d'âge en utilisant des tests de Jonckheere-Tepstra pour des variables continues, Cochrane-Armitage pour les variables qualitatives, les détails sont présentés au chapitre méthode des articles correspondant, paragraphe 3.4.3.

### 3.4) *Etat de santé et caractéristique des patients : résultats et discussion*

A l'issue de la procédure d'inclusion, 875 patients polyhandicapés enfants et adultes ont été inclus (taux global d'inclusions  $875/884 = 99\%$ ) provenant de 6 centres différents (le centre de Berck n'a pas inclus de patients suite à une évolution du projet médical du site vers le handicap acquis).

**Tableau N°2: Effectifs de la cohorte par centre**

| Centre investigateur | Type de structure | Patients inclus |
|----------------------|-------------------|-----------------|
| San Salvador         | SSR               | 205             |
| La Roche Guyon       | SSR               | 82              |
| Hendaye              | SSR               | 100             |
| UGECAM IdF           | SSR               | 29              |
| Berck sur Mer        | SSR               | 0               |
| CESAP                | Médico-sociale    | 366             |
| Trousseau            | Consultation MCO  | 93              |
| Total                |                   | 875             |

Dans ce chapitre, nous présentons les résultats de l'objectif N°1 de la cohorte Eval-PLH qui est de décrire les caractéristiques médicales et la prise en charge des patients polyhandicapés et d'évaluer la performance du système de soins au travers de l'adéquation de la prise en charge au regard de la sévérité du polyhandicap et de l'âge du patient.

### 3.4.1 Résultats sur les caractéristiques de santé des patients polyhandicapés

Les 875 patients polyhandicapés inclus dans notre étude sont répartis également entre enfants et adultes avec une légère majorité d'hommes/garçons et un âge moyen de 24 ans (étendue de 3 à 68ans). Ils sont majoritairement pris en charge en structure et seulement 9% d'entre eux au domicile de leur parents. L'étiologie du polyhandicap demeure inconnue dans près de 14% des cas, la majorité des patients présente un polyhandicap sévère et un quart d'entre eux un polyhandicap instable.

**Tableau N°3: Les principales caractéristiques des 875 patients polyhandicapés**

| Caractéristiques des 875 patients   |          | N (%)      | Données manquantes % |
|---|----------|------------|----------------------|
| <b>1. Sociodémographiques</b>   |          |            |                      |
| Genre   | Masculin | 466 (53.3) | 0                    |
|   | Féminin  | 409 (46.7) |                      |
| Répartition enfants/adultes   | Enfants  | 401 (45.8) | 0                    |
|   | Adultes  | 474 (54.2) |                      |
| Age   | Moy±SD   | 24.5±19    | 0                    |
| Modalité de prise en charge <sup>a</sup>  | SSR      | 410 (47.3) | 1                    |
|   | MS       | 372 (43)   |                      |
|   | Domicile | 84 (9.7)   |                      |
| <b>2. Polyhandicap</b>  |          |            |                      |
| Etiologie inconnue  |          | 119 (13.8) | 1.4                  |
| Sévérité du PLH   |          | 489 (56.4) | 0.9                  |
| Instabilité du PLH  |          | 215 (25.1) | 1.9                  |
| Dispositif médical (au moins 1)   |          | 317 (36.6) | 1                    |
| <b>3. Principales comorbidités</b>  |          |            |                      |
| Epilepsie   |          | 478 (55.5) | 1.6                  |
| Infections pulmonaires récurrentes  |          | 90 (10.5)  | 1.8                  |
| Infection urinaires récurrentes   |          | 79 (9.2)   | 1.6                  |
| Scoliose avec déformation thoracique  |          | 474 (57.2) | 5.4                  |
| Luxation de hanche  |          | 219 (26.3) | 4.9                  |
| Escarres  |          | 43 (5)     | 1.4                  |
| Reflux gastro œsophagien  |          | 344 (40.5) | 2.9                  |
| Fécalomes   |          | 413 (48.8) | 3.3                  |
| <b>4. Statut neuro développemental (adapté du Brunet-Lézine par domaines) Med (IQR)</b> |          |            |                      |
| Posture   |          |            | 4 (2-8)              |
| Coordination*   |          |            | 4 (2-6)              |
| Langage   |          |            | 4 (2-7)              |
| Socialisation*  |          |            | 4 (2-8)              |

a Modalités de prise en charge : SSR (soins de suite & réadaptation) ; MS (médico-social), b Plus de 4 épisodes de pneumopathie par an, c Plus d'un épisode d'infection urinaire par an \*Plus de 15% de données manquantes

Nous avons choisi d'étudier les déterminants de santé, la sévérité, l'instabilité du polyhandicap et les modalités de traitement des 875 patients inclus sur 2 périodes de vie différentes :

-Une première période de vie permettant d'observer et de comparer la cinétique d'installation des comorbidités et des surhandicaps chez les patients les plus jeunes : de la petite enfance jusqu'au début de l'âge adulte de 3 ans à 25 ans. Concernant la première période de la vie des patients polyhandicapés, il nous a semblé intéressant d'étendre la comparaison des comorbidités jusqu'à l'âge de 25 ans compte tenu de leur retard développemental retardant la puberté qui survient souvent tardivement, l'étude de cette première période de vie permettra de pouvoir dégager des pistes en termes de stratégies de gestion des soins préventifs et curatifs. Cette description a pris en compte 4 classes d'âge : les 3 premières correspondent aux différentes périodes du développement de l'enfant [3 à 5 ans], [6 à 11 ans], [12 à 17 ans] et une quatrième période correspondant au début de l'âge adulte [18 à 25 ans].

-Une seconde période de vie permettant l'observation de l'évolution des différentes comorbidités ainsi que les phénomènes de vieillissement des patients polyhandicapés ainsi que leur prise en charge du début de l'âge adulte jusqu'à l'âge le plus avancé atteint par les patients de notre cohorte (68 ans). Cette seconde période allant de 18 ans à 68 ans a été découpée arbitrairement en 3 classes d'âge, relativement homogènes en effectifs et correspondant aux étapes de la vie adulte : [18 à 34 ans], [35 à 49 ans] et [50 à 68 ans].

L'étude de ces deux périodes de vie a abouti à l'écriture de deux articles qui sont insérés à la fin de ce chapitre.

Les patients âgés de 18 à 25 ans sont donc inclus dans les deux périodes étudiées. Ce choix permet de comparer la fréquence des comorbidités et les modalités de prise en charge et de traitement de l'enfance jusqu'à l'âge adulte pour la première période et d'étudier ces mêmes éléments tout au long de la vie d'adulte pour la deuxième période. Les tendances ainsi observées dans les deux périodes peuvent aussi être comparées entre elles de façon plus pertinente.

Pour chacune de ces tranches d'âge nous avons décrit leur état de santé (sévérité, comorbidités et handicaps, statut neurodéveloppemental) ainsi que les dispositifs médicaux et les installations de rééducation.

Nous présentons ci-dessous les résultats de ces deux approches de façon séparée, les éléments de discussion sont en revanche communs.

*Les analyses statistiques utilisées sont détaillées dans les 2 articles correspondants situés en fin de chapitre.*

#### *3.4.1.1 Résultats pour les patients polyhandicapés enfants et jeunes adultes : comorbidités, sévérité et modalités de traitement*

Les résultats correspondants aux patients polyhandicapés « jeunes » de 3 à 25 ans sont présentés dans les tableaux ci-après et détaillés dans l'article en chapitre 3.4.3.1.

Les étiologies du polyhandicap ont été étudiées uniquement pour les patients entre 3 et 25 ans pour des raisons de l'évolution considérable des moyens d'investigation étiologiques (imagerie, génétique) qui ont aussi été plus systématiquement réalisés en raison notamment de l'importance du diagnostic étiologique pour évaluer le risque de récurrences de ces pathologies dans les fratries (conseil génétique et diagnostic prénatal) qui se sont développées dans ces dernières décennies. De plus, la fiabilité du report de ces données est sujet à erreurs lors des différentes retranscriptions.

**Tableau N°4: Principales étiologies du polyhandicap**

| Etiologie inconnue N=63 (12%) |   |   |
|-------------------------------|---|---|
| Etiologie connue N=470 (88%)  | Constitutionnelles N= (50%)                       | <p>Malformations du système nerveux central N=183 (39%)</p> <p>Encephalopathies Neurométaboliques N=25 (5%)</p> <p>Encéphalopathies neurogénétiques N=19 (4%)</p> <p>Encéphalopathies épileptiques N=10 (2%)</p>  |
|                               | Etiologies non classées, non précisées N=70 (15%) |   |
|                               | Acquises N=163 (35%)                              | <p>Pre/périnatales N=129 (79%)</p> <p>Postnatales N=34 (21%)</p>  |
|                               |   |   |
|                               |   | <p>Agénésie du corps calleux N=3</p> <p>Lissencephalie N=3</p> <p>Holoprosencéphalie N=2</p> <p>Microcephalie N=1</p> <p>Atrophie cérébelleuse N=1</p> <p>Malformation des noyaux gris N=1</p> <p>Syndrome de Pallister Kilian N=1</p> <p>Non-précisé N=171</p> <p>Maladies lysosomales N=6</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Leucodystrophie métachromatique N=2</li> <li>- Gangliosidose N=1</li> <li>- Tay Sacks N=1</li> <li>- Glucocerebrosidase (Type III Gaucher) N=1</li> <li>- Sandhoff N=1</li> <li>- Ceroid lipofushinose N=8</li> <li>- Mucopolysaccharidose II &amp; III N=3</li> </ul> <p>Maladie du péroxysome N=1</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Adrenoleucodystrophoe N=1</li> </ul> <p>Autres syndromes métaboliques N=3</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Aicardi Gouttières N=1</li> <li>- Syndrome de Sjogren Larsson N=1</li> <li>- CDG syndrome N=1</li> </ul> <p>Mitochondriopathies N=4</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Cytogénétiques N=5</li> <li>- Trisomie 21 N=1</li> <li>- Monosomie chromosome 18 N=1</li> <li>- Syndrome Wolf-Hirschhorn N=1</li> <li>- Autres N=2</li> </ul> <p>Syndrome de Pallister Killian N=1</p> <p>Syndrome de Rett N=5</p> <p>Syndrome d'Angelman N=3</p> <p>Affection démyélinisante du système nerveux central N=1</p> <p>Encephalopathie progressive dégénérative N=1</p> <p>Neuropathie sensitive type 2 N=1</p> <p>Syndrome Dygue-Melchior-Clausen N=1</p> <p>Syndrome de Moebus N=1</p> <p>Syndrome de Marinesco Sjogren N=1</p> <p>Syndrome de West N=7</p> <p>Encéphalopathie convulsivante familiale N=2</p> <p>Syndrome de Dravet N=1</p> |
|                               |   | <p>Anoxo-ischémie néonatale N=51</p> <p>Prématurité N=34</p> <p>Infectieuses N=28</p> <p>Hypoglycémie néonatale N=2</p> <p>Toxiques N=4</p> <p>Causes post traumatiques N=20</p> <p>Anoxo-ischémie N=6</p> <p>Tumeurs N=2</p> <p>Déshydratation N=1</p> <p>Hypothermie N=1</p> <p>Purpura fulminans N=1</p> <p>Pan encéphalite subaiguë sclérosante N=1</p> <p>Encéphalopathie auto immune N=1</p> <p>Syndrome de Reye N=1</p>  |
| Données manquantes N=12       |   |   |

**Tableau N°5: caractéristiques générales et de santé des patients polyhandicapés entre 3 et 25 ans**

|                                       |                                   | 3-5 ans<br>N=80 | 6-11 ans<br>N=166 | 12-17 ans<br>N=155 | 18-25 ans<br>N=144 | p                 |
|---------------------------------------|-----------------------------------|-----------------|-------------------|--------------------|--------------------|-------------------|
| <b>1. Données Sociodémographiques</b> |                                   |                 |                   |                    |                    |                   |
| Sex ratio                             | HommeGarçon/FemmeFille            | 1               | 0.9               | 1.24               | 1.3                | 0.134             |
| Modalités de prise en charge          | SSR spécialisé                    | 18 (23)         | 59 (36)           | 56 (37)            | 65 (45)            | <b>&lt;0.001</b>  |
|                                       | Médico-social                     | 14 (17)         | 85 (52)           | 81 (54)            | 75 (52)            |                   |
|                                       | Domicile                          | 47 (60)         | 20 (12)           | 12 (8)             | 4 (3)              |                   |
| Etiologie du PLH                      | Inconnue                          | 7 (9)           | 23 (14)           | 13 (9)             | 23 (14)            | 0.65              |
|                                       | Connue                            | 72 (91)         | 138 (86)          | 138 (91)           | 122 (86)           |                   |
| <b>2. Sévérité/Stabilité du PLH</b>   |                                   |                 |                   |                    |                    |                   |
| Sévérité                              | Moins sévère                      | 40 (52)         | 86 (51.8)         | 77 (50.7)          | 74 (51.4)          | 0.896             |
|                                       | Sévère                            | 37 (48)         | 80 (48.2)         | 75 (49.3)          | 70 (48.6)          |                   |
| Stabilité                             | Stable                            | 49 (63.6)       | 104 (62.7)        | 96 (63.6)          | 106 (75.2)         | <b>0.041</b>      |
|                                       | Instable                          | 28 (36.4)       | 62 (37.3)         | 55 (36.4)          | 35 (24.8)          |                   |
| <b>3. Handicaps associés</b>          |                                   |                 |                   |                    |                    |                   |
| Handicap moteur                       | Tetraplegie                       | 47 (79.7)       | 114 (85.7)        | 123 (84.8)         | 113 (85)           | 0.716             |
|                                       | Paraplegie                        | 10 (17)         | 17 (12.8)         | 17 (11.7)          | 20 (15)            |                   |
|                                       | Hémiplégie                        | 2 (3.4)         | 2 (1.5)           | 5 (3.4)            | 0 (0)              |                   |
| Troubles neurologiques                | Mouvements anormaux               | 12 (16.4)       | 25 (16)           | 21 (15)            | 16 (11.6)          | 0.266             |
|                                       | Dystonie Sévère                   | 13 (18.3)       | 19 (12.4)         | 14 (10)            | 14 (10.2)          | 0.104             |
|                                       | Hypotonie globale                 | 37 (49.3)       | 59 (37.6)         | 47 (33)            | 34 (24.8)          | <b>&lt;0.001</b>  |
|                                       | Syndrome extrapyramidal           | 13 (18.3)       | 33 (21.6)         | 40 (27.8)          | 37 (26.2)          | 0.123             |
|                                       | Ataxie                            | 4 (5.5)         | 7 (4.2)           | 4 (3)              | 5 (3.8)            | 0.469             |
| Déficits Sensoriels                   | Déficit visuel                    | 19 (24.4)       | 54 (33.1)         | 54 (35.8)          | 38 (27.1)          | 0.889             |
|                                       | Déficit auditif                   | 5 (6.7)         | 12 (7.6)          | 11 (7.5)           | 5 (3.5)            | 0.259             |
| Troubles du comportement              | Présence                          | 32 (40)         | 99 (61)           | 106(70.7)          | 102 (72.3)         | <b>&lt;0.001</b>  |
|                                       | Repli autistique                  | 9 (11.4)        | 26 (16)           | 33 (22.1)          | 30 (21.6)          | 0.06              |
|                                       | Cris intermittents                | 7 (9)           | 53 (32.5)         | 43 (29.3)          | 57 (41.3)          | <b>&lt;0.0004</b> |
|                                       | Pleurs Intermittents              | 11 (14.5)       | 40 (24.8)         | 31 (21.1)          | 39 (28.3)          | 0.14              |
|                                       | Agitation                         | 12 (15.4)       | 51 (31.3)         | 46 (31.7)          | 60 (43.5)          | <b>&lt;0.0004</b> |
|                                       | Auto-agressivité                  | 7 (9.2)         | 18 (11)           | 16 (11)            | 18 (13)            | 0.49              |
|                                       | Hétéro-gressivité                 | 5 (6.5)         | 9 (5.5)           | 4 (2.7)            | 15 (11)            | 0.28              |
|                                       | Sterotypies                       | 13 (17)         | 40 (24.5)         | 48 (32.7)          | 46 (33.3)          | <b>0.01</b>       |
| Troubles du sommeil                   | Mérocysme                         | 0 (0)           | 2 (1.2)           | 5 (3.4)            | 0 (0)              | 0.69              |
|                                       | Sommeil court                     | 5 (6.8)         | 15 (9.4)          | 8 (5.6)            | 10 (7.6)           | 0.748             |
|                                       | Réveils nocturnes                 | 19 (25)         | 41 (25.6)         | 20 (13.4)          | 19 (14.2)          | <b>&lt;0.001</b>  |
|                                       | Difficultés d'endormissement      | 14 (18.4)       | 36 (22.5)         | 15 (10.1)          | 18 (13.4)          | <b>0.039</b>      |
| <b>4. Comorbidités</b>                |                                   |                 |                   |                    |                    |                   |
| Epilepsie                             | Presence d'épilepsie              | 47 (59.5)       | 88 (54.7)         | 90 (60)            | 86 (60.6)          | 0.521             |
|                                       | Atcd état de mal                  | 17 (25.4)       | 36 (27)           | 45 (33.3)          | 26 (24.8)          | 0.847             |
|                                       | Epilepsie pharmaco-résistante     | 24 (31.2)       | 52 (31.3)         | 39 (25.5)          | 25 (17.5)          | <b>0.005</b>      |
| Orthopédiques                         | Scoliose <sup>a</sup>             | 12 (16.2)       | 55 (34.6)         | 96 (65)            | 108 (77.1)         | <b>&lt;0.001</b>  |
|                                       | Déformation des membres           | 29 (38.2)       | 90 (56.3)         | 106 (71.1)         | 114 (81.4)         | <b>&lt;0.001</b>  |
|                                       | Fracture                          | 0 (0)           | 8 (5)             | 14 (9.6)           | 12 (8.7)           | <b>0.009</b>      |
|                                       | Luxation hanche                   | 7 (9.2)         | 28 (17.6)         | 50 (34.2)          | 41 (31.1)          | <b>&lt;0.001</b>  |
|                                       | Raideur cervicale fixée           | 1 (1.3)         | 7 (4.5)           | 9 (6.4)            | 6 (4.7)            | 0.91              |
|                                       | Arthrodesis                       | 0 (0)           | 4 (2.5)           | 33 (23)            | 52 (38.2)          | <b>&lt;0.001</b>  |
|                                       | Other surgery                     | 1 (1.3)         | 30 (18.5)         | 52 (34.7)          | 78 (55.7)          | <b>&lt;0.001</b>  |
| Pulmonaires                           | Pneumopathies <sup>b</sup>        | 8 (10.4)        | 26 (15.8)         | 25 (16.6)          | 15 (10.6)          | 0.774             |
|                                       | Fausse routes                     | 24 (31.6)       | 40 (24.7)         | 39 (26.4)          | 32 (22.9)          | 0.268             |
|                                       | Encombrement bronchique chronique | 14 (18.2)       | 41 (25.2)         | 41 (27.2)          | 29 (20.4)          | 0.90              |
| Digestives                            | Bavage                            | 19 (24.1)       | 56 (34.1)         | 57 (37.5)          | 49 (35)            | 0.268             |
|                                       | Caries multiples*                 | 6 (9.4)         | 15 (11.3)         | 13 (10.6)          | 8 (7)              | 0.26              |
|                                       | Fécalomes                         | 22 (28.6)       | 53 (33.1)         | 62 (41.1)          | 64 (47.1)          | <b>0.002</b>      |
|                                       | Reflux gastro oesophagien         | 33 (43.4)       | 68 (41)           | 69 (45.7)          | 58 (42.6)          | 0.871             |
| Urinaires                             | Infections urinaires <sup>c</sup> | 1 (1.3)         | 8 (4.8)           | 11 (7.5)           | 17 (12)            | <b>0.001</b>      |
|                                       | Rétention urinaire                | 2 (2.6)         | 8 (4.8)           | 7 (4.7)            | 6 (4.2)            | 0.748             |
|                                       | Insuffisance rénale chronique*    | 1 (2.4)         | 1 (1.1)           | 8 (8.4)            | 16 (18)            | <b>&lt;0.0001</b> |
| Cutanées                              | Escarres                          | 1 (1.3)         | 4 (2.4)           | 12 (7.9)           | 11 (7.7)           | <b>0.007</b>      |
|                                       | Fragilité à la pression           | 9 (11.8)        | 35 (21.3)         | 42 (27.6)          | 53 (37.3)          | <b>&lt;0.001</b>  |
| Douleur chronique                     |                                   | 3 (3.9)         | 19 (11.4)         | 12 (8)             | 18 (12.5)          | 0.154             |
| Maladie chronique <sup>d</sup>        |                                   | 1 (1.3)         | 3 (1.9)           | 3 (2)              | 3 (2.1)            | 0.703             |
| BMR <sup>e*</sup>                     |                                   | 0 (0)           | 6 (3.6)           | 7 (4.5)            | 6 (4.1)            | 0.199             |

**Tableau N°6: Dispositifs médicaux et installations de rééducation des patients polyhandicapés entre 3 et 25 ans**

| Dispositifs médicaux et installations de rééducation des patients polyhandicapés entre 3 et 25 ans | 3-5 ans<br>N=80 | 6-11 ans<br>N=166 | 12-17 ans<br>N=155 | 18-25 ans<br>N=144 | p                 |
|--|-----------------|-------------------|--------------------|--------------------|-------------------|
| <b>1. Traitements</b>  |                 |                   |                    |                    |                   |
| Nombre Moy±SD  | 4.7±3.2         | 6±3.4             | 7.3±3.4            | 7.3±3.1            | <0.0001           |
| Laxatifs   | 43 (56.6)       | 92 (61.3)         | 102 (73.9)         | 108 (83.7)         | <b>&lt;0.002</b>  |
| Anti comitiaux   | 52 (65.8)       | 113 (69.3)        | 122 (80.3)         | 106 (74.6)         | <b>0.07</b>       |
| Antalgiques  | 22 (28.2)       | 73 (44.8)         | 97 (63)            | 89 (62.2)          | <b>&lt;0.0001</b> |
| Psychotropes   | 13 (17.8)       | 44 (30.6)         | 39 (29.1)          | 55 (43)            | <b>0.03</b>       |
| Anti spastiques  | 12 (16.4)       | 28 (18.2)         | 43 (30)            | 43 (32.6)          | <b>0.01</b>       |
| Anti dystoniques   | 11 (14.7)       | 31 (20.7)         | 44 (31.4)          | 32 (23.7)          | 0.22              |
| Antibiotiques  | 7 (9.2)         | 18 (11.1)         | 16 (11)            | 21 (15.6)          | 0.82              |
| Prévention de l'ostéoporose  | 18 (24)         | 64 (42.1)         | 74 (53.2)          | 59 (44.4)          | 0.06              |
| Supplémentation martiale   | 4 (5.4)         | 19 (13)           | 14 (10.3)          | 22 (17.1)          | 0.40              |
| <b>2. Dispositifs médicaux</b>   |                 |                   |                    |                    |                   |
| Au moins 1   | 25 (32.5)       | 67 (40.4)         | 70 (46.4)          | 61 (42.4)          | 0.146             |
| Nombre Moy±SD  | 0.4±0.6         | 0.4±0.6           | 0.5±0.7            | 0.5±0.6            | 0.190             |
| Ventilation mécanique invasive   | 1 (1.3)         | 1 (0.6)           | 3 (2)              | 3 (2.1)            | 0.316             |
| VNI  | 3 (3.9)         | 6 (3.6)           | 10 (6.7)           | 2 (1.4)            | 0.500             |
| Trachéotomie   | 1 (1.3)         | 2 (1.2)           | 3 (2)              | 5 (3.5)            | 0.170             |
| Gastrostomie   | 20 (26)         | 60 (36.4)         | 63 (41.2)          | 53 (36.8)          | 0.144             |
| Sonde urinaire à demeure   | 0 (0)           | 0 (0)             | 1 (0.7)            | 1 (0.7)            | 0.251             |
| Dérivation du LCR  | 3 (4)           | 3 (1.8)           | 4 (2.6)            | 3 (2.1)            | 0.631             |
| Cathéter veineux central   | 0 (0)           | 0 (0)             | 0 (0)              | 2 (1.4)            | 0.065             |
| <b>3. Prise en charge rééducative</b>  |                 |                   |                    |                    |                   |
| Installation en corset siège> 3h/j   | 68 (90.7)       | 147 (94.2)        | 136 (94.4)         | 131 (97)           | 0.068             |
| Installation (mousse) de lit   | 22 (29.7)       | 54 (37.2)         | 66 (51.6)          | 59 (47.2)          | 0.003             |
| Orthèses de membres  | 39 (50))        | 82 55.4)          | 75 (59)            | 57 (48.3)          | 0.782             |
| Verticalisation quotidienne  | 23 (29.5)       | 58 (41.7)         | 42 (34.1)          | 47 (40.2)          | 0.18              |
| Nombre de transferts par jour (M±SD)   | 9.9±5.2         | 8.6±4             | 7.1±2.6            | 6.5±2              | <b>&lt;0.0001</b> |
| Nombre séances de kiné par (Med (IQR))   | 8 (6-12)        | 8 (4-12)          | 8 (8-20)           | 8 (8-20)           | <b>0.004</b>      |
| Nombre séances de kiné par (Moy±SD)  | 9.4±6           | 11.3±8.5          | 13.7±9.6           | 13.2±9.5           |                   |
| Douche 1 fois par jour   | 35 (85.4)       | 98 (91.6)         | 118 (91.5)         | 140 (98.6)         | <b>&lt;0.0001</b> |
| Sortie 1 fois par jour   | 28 (62.2)       | 39 (38.6)         | 17 (13)            | 11 (7.9)           | <b>&lt;0.0001</b> |

**Tableau N°7: Statut neurodéveloppemental des patients polyhandicapés entre 3 et 25 ans:**

| N=545   | 3-5 ans              | 6-11 ans              | 12-17 ans           | 18-25 ans          | p            |
|---|----------------------|-----------------------|---------------------|--------------------|--------------|
|   | N=80                 | N=166                 | N=155               | N=144              |              |
| Âge de développement en mois<br>(adapté du Brunet-Lézine) | Md IQR<br>Moy±SD     | Md IQR<br>Moy±SD      | Md IQR<br>Moy±SD    | Md IQR<br>Moy±SD   |              |
| <b>Langage *</b>  | 5 (3-8)<br>5.6±4.3   | 6.5 (2-9)<br>7.1±5.6  | 6 (2-10)<br>6.2±5.1 | 4 (2-8)<br>5.8±5.2 | 0.28         |
| <b>Posture*</b>   | 6.5 (2-9)<br>6.2±4.1 | 7 (2-9)<br>6.9±5.1    | 5 (2-10)<br>6.3±4.8 | 4 (2-8)<br>6.1±5.7 | 0.20         |
| <b>Coordination*</b>                                      | 5.5 (2-7)<br>5.3±3.6 | 6 (2-9)<br>6.8±4.8    | 4 (2-8)<br>5.5±4.7  | 4 (2-6)<br>5.7±5.6 | <b>0.02</b>  |
| <b>Sociabilité*</b>                                       | 6 (3-9)<br>6.6±3.9   | 6.5 (4-12)<br>8.3±6.2 | 6 (2-10)<br>6.8±5.1 | 6 (4-8)<br>6.4±5.8 | <b>0.008</b> |

<sup>a</sup> Statut neurodéveloppemental d'après l'échelle de Brunet-Lézine (scores allant de 0 à 24 mois)

Med (IQR) médiane et intervalle interquartile

\*plus de 15% de données manquantes

L'article correspondant à la première période de vie des patients est présenté au chapitre 3.4.3.1

### *3.4.3.2 Résultats pour les patients polyhandicapés adultes et vieillissants : comorbidités, sévérité et modalités de traitement*

Les résultats correspondants aux patients polyhandicapés « adultes et vieillissants » de 18 à 68 ans sont présentés sous forme de tableaux ci-après et leur description est détaillée dans l'article correspondant figurant au chapitre 3.4.3.2

**Tableau N°8: caractéristiques générales et de santé des patients polyhandicapés entre 18 et 68 ans**

|                                       |                                   | 18-34 ans<br>N=219<br>N (%) | 35-49 ans<br>N=151<br>N (%) | 50-68 ans<br>N=104<br>N (%) | p                 |
|---------------------------------------|-----------------------------------|-----------------------------|-----------------------------|-----------------------------|-------------------|
| <b>1. Données Sociodemographiques</b> |                                   |                             |                             |                             |                   |
| Sex ratio                             | Homme/Femme                       | 1.2                         | 1                           | 1.4                         | 0.65              |
| Modalités de prise en charge          | SSR spécialisé                    | 92 (42)                     | 104 (69)                    | 81 (77.8)                   | <10 <sup>-3</sup> |
|                                       | Médico-social                     | 122 (55.7)                  | 47 (31)                     | 23 (22.2)                   |                   |
|                                       | Domicile                          | 5 (2.3)                     | 0 (0)                       | 0 (0)                       |                   |
| Etiologie du PLH                      | Inconnue                          | 37 (17)                     | 25 (16.6)                   | 14 (13.5)                   | 0.47              |
|                                       | Connue                            | 180 (83)                    | 126 (83.4)                  | 90 (86.5)                   |                   |
| <b>2. Sévérité/Stabilité du PLH</b>   |                                   |                             |                             |                             |                   |
| Sévérité                              | Moins sévère                      | 100 (46)                    | 49 (32.7)                   | 26 (25)                     | <10 <sup>-3</sup> |
|                                       | Sévère                            | 118 (54)                    | 101 (67.3)                  | 78 (75)                     |                   |
| Stabilité                             | Stable                            | 171 (80)                    | 130 (87.8)                  | 93 (91.2)                   | <b>0.005</b>      |
|                                       | Instable                          | 43 (20)                     | 18 (12.2)                   | 9 (8.8)                     |                   |
| <b>3. Handicaps associés</b>          |                                   |                             |                             |                             |                   |
| Handicap moteur                       | Tetraplegie                       | 169 (83.7)                  | 105 (75.5)                  | 53 (53.5)                   | <10 <sup>-3</sup> |
|                                       | Paraplegie                        | 32 (15.8)                   | 27 (19.4)                   | 39 (39.4)                   |                   |
|                                       | Hémiplégie                        | 1 (0.5)                     | 7 (5)                       | 7 (7.1)                     |                   |
| Troubles neurologiques                | Mouvements anormaux               | 23 (11)                     | 19 (12.7)                   | 7 (6.7)                     | 0.36              |
|                                       | Dystonie Sévère                   | 20 (9.5)                    | 10 (6.8)                    | 3 (3)                       | <b>0.03</b>       |
|                                       | Hypotonie globale                 | 54 (25.6)                   | 20 (13.7)                   | 16 (15.7)                   | <b>0.01</b>       |
|                                       | Syndrom extrapyramidal            | 51 (24)                     | 22 (15.2)                   | 34 (33.8)                   | 0.20              |
|                                       | Ataxie                            | 6 (3)                       | 1 (0.7)                     | 1 (1)                       | 0.13              |
| Déficits Sensoriels                   | Déficit visuel                    | 56 (26.5)                   | 39 (25.8)                   | 23 (22.5)                   | 0.47              |
|                                       | Déficit auditif                   | 9 (4.2)                     | 6 (4)                       | 7 (7)                       | 0.35              |
| Troubles du comportement              | Présence                          | 161 (74.5)                  | 130 (86.1)                  | 94 (90.4)                   | <10 <sup>-3</sup> |
|                                       | Repli autistique                  | 43 (20.1)                   | 30 (20)                     | 40(38.5)                    | <10 <sup>-3</sup> |
| Troubles du sommeil                   | Cris intermittents                | 98 (46.2)                   | 105 (69.5)                  | 81 (78)                     | <10 <sup>-3</sup> |
|                                       | Pleurs Intermittents              | 59 (27.7)                   | 71 (47)                     | 40 (38.5)                   | <b>0.01</b>       |
|                                       | Agitation                         | 85 (40)                     | 99 (65.6)                   | 58 (55.8)                   | <10 <sup>-3</sup> |
|                                       | Auto-agressivité                  | 24 (11.3)                   | 30 (20)                     | 32 (30.8)                   | <10 <sup>-3</sup> |
|                                       | Hétéro-gressivité                 | 17 (8)                      | 20 (13.2)                   | 8 (7.7)                     | 0.76              |
|                                       | Sterotypies                       | 75 (35.2)                   | 45 (30)                     | 36 (34.6)                   | 0.74              |
|                                       | Méricysme                         | 3 (1.4)                     | 4 (2.6)                     | 2 (1.9)                     | 0.64              |
|                                       | Troubles du sommeil               | Sommeil court               | 14 (7.1)                    | 17 (11.5)                   | 12 (12)           |
| Réveils nocturnes                     | 25 (12.6)                         | 22 (15)                     | 17 (17)                     | 0.28                        |                   |
| Difficultés d'endormissement          | 29 (14.6)                         | 24 (16.2)                   | 8 (8)                       | 0.18                        |                   |
| <b>4.Comorbidités</b>                 |                                   |                             |                             |                             |                   |
| Epilepsie                             | Presence d'épilepsie              | 123 (56.7)                  | 65 (43.3)                   | 65 (62.5)                   | 0.75              |
|                                       | Atcd état de mal*                 | 50 (23)                     | 25 (16.5)                   | 15 (14.4)                   | <b>0.007</b>      |
|                                       | Epilepsie pharmaco-résistante     | 31 (14.4)                   | 12 (8.1)                    | 7 (6.8)                     | <b>0.02</b>       |
| Orthopédiques                         | Scoliose <sup>a</sup>             | 158 (75)                    | 97 (71.3)                   | 54 (55.7)                   | <b>0.001</b>      |
|                                       | Déformation des membres           | 177 (82.7)                  | 118 (79.7)                  | 79 (76)                     | 0.15              |
|                                       | Fracture                          | 20 (9.4)                    | 8 (5.5)                     | 7 (7.1)                     | 0.38              |
|                                       | Luxation hanche                   | 62 (30.5)                   | 47 (32.4)                   | 25 (24.3)                   | 0.36              |
|                                       | Raideur de nuque                  | 11 (5.5)                    | 4 (2.7)                     | 2 (1.9)                     | 0.09              |
|                                       | Arthrodèse                        | 72 (36.5)                   | 10 (7.8)                    | 0 (0)                       | <10 <sup>-3</sup> |
|                                       | Autre chirurgie                   | 117 (56.5)                  | 55 (39.6)                   | 16 (15.7)                   | <10 <sup>-3</sup> |
|                                       | Pulmonaires                       | Pneumopathies <sup>b</sup>  | 17 (7.9)                    | 10 (6.8)                    | 4 (4)             |
| Fausse routes                         |                                   | 51 (23.7)                   | 31 (20.5)                   | 27 (26)                     | 0.80              |
| Encombrement bronchique chronique     |                                   | 49 (22.6)                   | 19 (12.6)                   | 13 (12.5)                   | <b>0.01</b>       |
| Digestives                            | Bavage                            | 72 (34.3)                   | 34 (22.5)                   | 28 (27.2)                   | 0.08              |
|                                       | Caries multiples*                 | 9 (5.3)                     | 5 (4.2)                     | 6 (6.4)                     | 0.78              |
|                                       | Fécalomes                         | 94 (45.6)                   | 99 (66)                     | 83 (81.4)                   | <10 <sup>-3</sup> |
|                                       | Reflux gastro oesophagien         | 88 (42.5)                   | 59 (39.6)                   | 27 (26.2)                   | <b>0.008</b>      |
| Urinaires                             | Infections urinaires <sup>c</sup> | 24 (11)                     | 25 (16.7)                   | 10 (9.6)                    | 0.96              |
|                                       | Rétention urinaire                | 8 (3.7)                     | 4 (2.6)                     | 1 (1)                       | 0.17              |
|                                       | Insuffisance rénale chronique*    | 21 (15°)                    | 29 (25.2)                   | 11 (14)                     | 0.81              |
| Cutanées                              | Escarres                          | 15 (7)                      | 10 (6.6)                    | 1 (1)                       | <b>0.04</b>       |
|                                       | Fragilité à la pression           | 86 (40.2)                   | 83 (55)                     | 48 (46.2)                   | 0.13              |
| Douleur chronique                     |                                   | 22 (10.1)                   | 37 (24.5)                   | 64 (61.5)                   | <10 <sup>-3</sup> |
| Maladie chronique <sup>d</sup>        |                                   | 5 (2.3)                     | 4 (2.7)                     | 4 (3.8)                     | 0.44              |
| BMR <sup>e*</sup>                     |                                   | 9 (9.1)                     | 6 (7.3)                     | 3 (7.5)                     | 0.7               |

a scoliose avec déformation thoracique, b plus de 4 épisodes par an, c plus d'un épisode par an, d diabète, cancer, accident vasculaire cérébral, infarctus du myocarde, e porteur de bactérie multirésistante chez les patients en structure\*plus de 15% de données manquantes

**Tableau N°9: Dispositifs médicaux et installations de rééducation des patients polyhandicapés entre 18 et 68 ans**

| Dispositifs médicaux et installations de rééducation des patients polyhandicapés entre 18 et 68 ans | 18-34 ans<br>N=219 (%) | 35-49 ans<br>N=151 (%) | 50-68 ans<br>N=104 (%) | p          |                 |
|---|------------------------|------------------------|------------------------|------------|-----------------|
| <b>1. traitements</b>   |                        |                        |                        |            |                 |
| Nombre  | Moy±SD                 | 7.5±3.4                | 8.3±3.4                | 8.2±2.9    | <b>0.01</b>     |
| Laxatifs  |                        | 175 (87.5)             | 144 (96.6)             | 103 (99)   | <b>&lt;10-3</b> |
| Anti comitiaux  |                        | 161 (75)               | 113 (75.8)             | 77 (74)    | 0.91            |
| Antalgiques   |                        | 131 (60.4)             | 103 (68.7)             | 81 (78)    | <b>&lt;10-3</b> |
| Psychotropes  |                        | 91 (46.2)              | 116 (78)               | 89 (86.4)  | <b>&lt;10-3</b> |
| Antispastiques  |                        | 67 (33.3)              | 39 (26.2)              | 17 (16.5)  | <b>&lt;10-3</b> |
| Antidystoniques   |                        | 47 (22.6)              | 19 (12.8)              | 5 (4.8)    | <b>&lt;10-3</b> |
| Antibiotiques   |                        | 28 (13.5)              | 9 (6)                  | 2 (2)      | <b>&lt;10-3</b> |
| Prévention de l'ostéoporose   |                        | 82 (40)                | 52 (35)                | 15 (14.4)  | <b>&lt;10-3</b> |
| Supplémentation martiale  |                        | 35 (17.2)              | 31 (21.2)              | 17 (16.3)  | 0.99            |
| <b>2. Dispositifs médicaux</b>  |                        |                        |                        |            |                 |
| Au moins 1  |                        | 91 (41.7)              | 40 (26.5)              | 24 (23.3)  | <b>&lt;10-3</b> |
| Nombre  | Moy±SD                 | 0.5±0.6                | 0.3±0.5                | 0.2±0.4    | <b>&lt;10-3</b> |
| Ventilation mécanique invasive  |                        | 3 (1.4)                | 0 (0)                  | 0 (0)      | 0.09            |
| VNI   |                        | 3 (1.4)                | 3 (2)                  | 0 (0)      | 0.41            |
| Tracheotomie  |                        | 8 (3.7)                | 0 (0)                  | 0(0)       | <b>0.006</b>    |
| Gastrostomie  |                        | 78 (35.6)              | 32 (21.2)              | 22 (21.2)  | <b>0.002</b>    |
| Sonde urinaire à demeure  |                        | 1 (0.5)                | 2 (1.3)                | 1 (1)      | 0.53            |
| Dérivation du LCR   |                        | 7 (3.2)                | 7 (4.6)                | 2 (2)      | 0.67            |
| Cathéter veineux central  |                        | 2 (0.9)                | 0 (0)                  | 0(0)       | 0.71            |
| <b>3. Prise en charge rééducative</b>   |                        |                        |                        |            |                 |
| Installation en corset siège> 3h/j  |                        | 205 (97.6)             | 147 (98.7)             | 101 (97.1) | 0.90            |
| Installation (mousse) de lit  |                        | 92 (46.2)              | 62 (41.6)              | 36 (34.6)  | <b>0.05</b>     |
| Orthèses de membres   |                        | 94 (50.3)              | 37 (24.7)              | 23 (22.3)  | <b>&lt;10-3</b> |
| Verticalisation quotidienne   |                        | 78 (41.7)              | 22 (14.8)              | 15 (14.6)  | <b>&lt;10-3</b> |
| Nombre de transferts par jour (M±SD)  |                        | 6.2±2                  | 5.7±2                  | 4.2±1.6    | <b>&lt;10-3</b> |
| Nombre séances de kiné par (Med-IQR)  |                        | 8 (0-12)               | 0 (0-8)                | 0 (0-0)    | <b>&lt;10-3</b> |
| Douche 1 fois par jour  |                        | 213 (98.6)             | 150 (99.3)             | 103 (100)  | 0.19            |
| Sortie 1 fois par jour  |                        | 17 (8.2)               | 15 (10.2)              | 8 (7.7)    | 0.95            |

**Tableau N°10: Statut neurodéveloppemental des patients polyhandicapés entre 18 et 68 ans**

| N=474   | 18-34 ans N=219        | 35-49 ans N=151        | 50-68 ans N=104        | p                 |
|---|------------------------|------------------------|------------------------|-------------------|
| <b>Brunet-Lézine par domaines<sup>a</sup></b> | <b>Med (IQR)</b>       | <b>Med (IQR)</b>       | <b>Med (IQR)</b>       |                   |
| <b>(en mois de développement)</b>             | <b>moy±SD</b>          | <b>moy±SD</b>          | <b>moy±SD</b>          |                   |
| <b>Langage</b>                                | 3 (2-7)<br>5.5 ± 5.2   | 3 (2-4.5)<br>4.3 ± 5.1 | 2 (2-4)<br>3.8 ± 3.8   | <10 <sup>-3</sup> |
| <b>Posture</b>                                | 3.5 (2-8)<br>5.6 ± 5.4 | 3 (2-5.5)<br>4.2 ± 2.7 | 3 (2-4)<br>4.0 ± 3.0   | <10 <sup>-3</sup> |
| <b>Coordination *</b>                         | 3 (2-6)<br>5.4 ± 5.4   | 3 (2-5)<br>3.7 ± 2.2   | 3 (2-5)<br>4.1 ± 3.4   | <10 <sup>-3</sup> |
| <b>Sociabilité*</b>                           | 3.5 (2-8)<br>6.0 ± 5.7 | 3 (2-5)<br>4.4 ± 5.0   | 2 (2-3.5)<br>4.0 ± 4.0 | <10 <sup>-3</sup> |

<sup>a</sup> Statut neurodéveloppemental d'après l'échelle de Brunet-Lézine (scores allant de 0 à 24 mois)

Med (IQR) médiane et intervalle interquartile

\*plus de 15% de données manquantes

L'article correspondant à la seconde période de vie des patients est présenté au chapitre 3.4.3.2

### *3.4.2 Etat de santé et caractéristiques des patients polyhandicapés enfants, adultes et vieillissants : discussion*

La discussion qui suit porte sur l'ensemble des résultats des caractéristiques de santé des patients polyhandicapés inclus dans l'étude première et seconde périodes de vie.

- **Caractéristiques générales (genre, type de prise en charge, sévérité/instabilité) des patients polyhandicapés :**

On observe chez les jeunes enfants polyhandicapés [3-5ans] un sex-ratio plus faible que celui d'autres pathologies neurodéveloppementales de l'enfant comme la paralysie cérébrale ou la déficience intellectuelle sévère, vers l'âge de 12 ans le sexe ratio rejoint celui de ces entités pathologiques (Delobel-Ayoub et al. 2010), témoignant d'un léger excédent de décès chez les filles.

Une proportion plus élevée des enfants les plus jeunes (60%), est prise en charge au domicile des parents, cette proportion chute à 12% à partir de l'âge de 6 ans pour atteindre 2% à l'âge adulte ; après 35 ans il n'y a plus aucune personne polyhandicapée prise en charge au domicile. Il est en effet probable que pendant les premières années de la vie les familles réussissent à garder leur enfant à la maison, mais alors que l'enfant devient adulte et qu'ils avancent en âge, les parents se voient obligés de recourir au placement en structure.

Inversement avec l'âge et l'augmentation de la sévérité du polyhandicap, les patients sont très majoritairement pris en charge en SSR spécialisé : 70% à partir de 35 ans et 80% après 50 ans. L'instabilité du polyhandicap qui domine dans l'enfance est à relier aux épilepsies pharmaco résistantes, souvent associées à des pathologies évolutives, entraînant le décès avant l'âge adulte (Mana Kurihara et al. 1998; Nordli Jr 2012).

#### ▪ **Étiologies du polyhandicap**

Nous avons étudié les étiologies du polyhandicap chez ces sujets jeunes dont les diagnostics étiologiques ont bénéficié des avancées de la génétique et de l'imagerie dans ce domaine et sont donc de ce fait plus précis et mieux documentés que chez les sujets plus âgés (Srivastava et al. 2014). Malgré cela, dans 12% des cas l'étiologie du polyhandicap demeure inconnue, cette proportion est relativement plus faible que celles issues des données de la littérature (15 à 60%) (« polyhandicap sévères » s. d.) qui portent sur des populations de patients souvent plus âgés. Parmi les étiologies connues, près de 50% des étiologies étaient des maladies constitutionnelles comprenant les malformations du système nerveux central (39%) et les troubles génétiques (maladies neurométaboliques 5%, les maladies neurogénétiques 4%). Parmi les causes constitutionnelles, les encéphalopathies épileptiques (2%) sont sous-évaluées dans notre étude : initialement leur pourcentage représentait 14% des étiologies mais après enquêtes auprès des investigateurs il s'est avéré que certains avaient reporté les épilepsies pharmaco résistantes ou mal équilibrées comme des encéphalopathies épileptiques : nous avons donc pris en considération comme encéphalopathies épileptiques uniquement celles donc le diagnostic était précisé (Lennox Gastaut, syndrome de West, syndrome de Dravet, etc...) dans le cahier de recueil. Environ 6% des étiologies constitutionnelles sont des maladies rares causes d'encéphalopathies progressives.

Les causes acquises représentent le tiers des cas totaux et sont comme dans le cas de la paralysie cérébrale le plus souvent d'origine prénatale ou périnatales (Germany et al. 2013). Quinze pourcents d'étiologies étaient décrites comme connues dans le dossier patient mais le diagnostic n'était pas renseigné sur le cahier investigateur. Pour le détail des résultats se reporter au tableau N°4.

#### ▪ **Handicaps associés et comorbidités des patients polyhandicapés**

Le handicap moteur le plus fréquent est la tétraplégie (80% des patients entre 3 et 34 ans), cette proportion décroît sensiblement à partir de 35 ans pour se « réduire » à 50% chez les plus de 50 ans. Les troubles du tonus et du mouvement prédominent chez les enfants les plus jeunes (18% de dystonie, 50% d'hypotonie axiale globale, 16% de mouvements anormaux) en lien avec certaines étiologies progressives pour les dystonies et les mouvements anormaux. L'hypotonie axiale globale est liée à l'atteinte des voies motrices chez l'enfant, elle évolue en grandissant vers un syndrome pyramidal donnant un tableau de tétraparésie spastique. Certains troubles neurologiques comme l'ataxie restent stables quel que soit l'âge. Plus de 25% des patients polyhandicapés tous âges confondus présentent une déficience visuelle cette proportion est néanmoins plus faible que celles rapportées sur des enfants présentant une déficience intellectuelle associée un handicap moteur et sur des enfants atteints de paralysie cérébrale ( de 60 à 90% de déficience visuelle) (van Timmeren et al. 2017; van den Broek et al. 2017). Cependant les pathologies ophtalmologiques sont probablement souvent négligées chez les patients polyhandicapés car elles sont difficiles à diagnostiquer et à évaluer chez ces sujets non ou peu communicants et vivant soit au domicile soit dans des institutions ne disposant que très rarement de compétences en ophtalmologie. De ce fait ils ne bénéficient généralement pas d'actions de dépistage et de suivi ophtalmologique. La déficience auditive quant à elle touche 4 à 8% des patients polyhandicapés, ces déficits sensoriels entrent souvent dans le cadre d'affections génétiques. Là aussi le dépistage et le suivi des troubles de l'audition sont difficiles dans cette population et rarement systématiques. Les principaux troubles du comportement tant chez l'enfant que chez l'adulte sont : les cris/pleurs intermittents, les états d'agitation et les stéréotypies. Leur type et leur prévalence sont proches de ce qui est décrit chez les personnes PIMD (Poppes, van der Putten, et Vlaskamp 2010a) ils augmentent considérablement à l'adolescence (70%) pour atteindre plus de 90% après l'âge de 50 ans.

D'après les données de la littérature et dans notre expérience il apparaît que les troubles du comportement des personnes polyhandicapées ne sont pas à relier à des troubles psychiques mais seraient essentiellement liés à l'incapacité des personnes polyhandicapées à comprendre et à interagir avec leur environnement immédiat humain et matériel, ils peuvent aussi correspondre à des situations d'ennui chez ces personnes dont le projet de vie reste souvent non défini et sont probablement majorés par les déficits sensoriels ou bien être la conséquence de troubles somatiques occasionnant de la gêne ou de la douleur d'où l'importance de rechercher systématiquement une cause somatique devant l'apparition ou l'aggravation de troubles du comportement (Kobe et al. 1994; Forster et Iacono 2014; Nilsson et al. 2011; Katja Petry et Maes 2007).

Les troubles du sommeil les plus fréquemment observés sont les mêmes que ceux décrits chez les enfants paralysés cérébraux (Atmawidjaja et al. 2014; Newman 2014), ils prédominent chez les enfants entre 3 et 11 ans qui présentent plus fréquemment des difficultés d'endormissement, des réveils nocturnes et un sommeil écourté.

La fréquence des différentes comorbidités rejoint les données de la littérature : les plus fréquentes sont l'épilepsie, les comorbidités orthopédiques et digestives. L'épilepsie (en particulier pharmaco-résistante) contribue à l'aggravation des lésions cérébrales, c'est l'une des principales comorbidités du polyhandicap, elle touche 55 à 60% de nos patients et parmi les enfants 25 à 31% présentent une épilepsie pharmaco-résistante et 25 à 33% ont un antécédent d'état de mal épileptique. Ces proportions sont légèrement plus faibles que celles rapportées dans des études antérieures qui retrouvent 70-80% d'épilepsie et jusqu'à 66% d'épilepsie pharmaco-résistante mais certaines de ces études sont déjà anciennes (antérieures à 2010) et depuis la mise à disposition de nouveaux traitements anti épileptiques permet un meilleur contrôle de l'épilepsie (Mana Kurihara et al. 1998; van Timmeren et al. 2017; Matsumoto et al. 2007). La proportion d'épilepsies pharmaco résistantes décroît alors que l'enfant grandit, d'une part du fait de la stabilisation fréquente des encéphalopathies épileptiques à l'adolescence et d'autre part au décès prématuré des enfants atteints d'étiologies progressives, comme les étiologies neurométaboliques (Nordli Jr 2012). Les comorbidités orthopédiques qui apparaissent dès l'enfance comme les scoliozes avec déformation thoracique, les luxations de hanches et les déformations des membres, augmentent fortement à l'adolescence du fait de la croissance et des conséquences de la spasticité ; elles sont source de douleurs chroniques et de détérioration de la mobilité, leur

détection précoce et leur prise en charge peut limiter leur évolutivité et leurs conséquences sur la santé. Les mesures préventives par le biais des installations en corset siège, du contrôle médicamenteux de la spasticité, des gestes chirurgicaux comme les arthrodesés qui, pratiquées au début de la puberté –23% des patients sont arthrodesés entre 12 et 17 ans –, permettent de réduire les scoliozes et leur retentissement sur les hanches et le bassin (Saito et al. 1998; Majd, Muldowny, et Holt 1997). Les complications respiratoires et notamment les épisodes d'infections pulmonaires représentent la première cause de décès précoce de ces patients (M. C. Rousseau et al. 2015; Hanaoka et al. 2010a; J. Hogg, Juhlberg, et Lambe 2007), l'encombrement bronchique chronique, les atélectasies pulmonaires liées aux déformations thoraciques consécutives aux scoliozes entraînent des épisodes de surinfection bronchique qui au fil des ans détruisent le parenchyme pulmonaire aboutissant à la détérioration de la fonction respiratoire et au décès. Les pneumopathies récidivantes touchent 15% des enfants de 6 à 17 ans, leur fréquence va diminuant avec l'âge et les décès consécutifs. Parmi les comorbidités digestives, certaines sont stables de l'enfance à l'âge adulte comme le bavage et le reflux gastro-œsophagien. Au contraire, la constipation chronique très fréquente, augmente avec l'âge passant de 28% chez le jeune enfant à 80% chez le sujet de plus de 50 ans. La plus grande fréquence des caries chez l'enfant peut s'expliquer à la fois par un meilleur dépistage et par la moindre proportion de patients édentés. Les infections urinaires et les épisodes de rétentions (globe urinaire) peuvent être consécutifs comme cela a été démontré pour les patients paralysés cérébraux, à des mécanismes de dysnergie vésico sphinctérienne ou bien d'atonie vésicale et aboutissent à long terme à l'altération du haut appareil et à la défaillance rénale (Cotter et al. 2016).

Il est connu que ces patients en dépit de leur état grabataire sont peu sujets aux complications cutanées (escarres, points d'appui) comparativement à d'autres affections entraînant un état grabataire comme la sclérose en plaque ou la tétraplégie (McGinnis et al. 2015; Le Fort et al. 2017) et la prévalence des escarres est très faible (environ 5%) chez les patients polyhandicapés quel que soit l'âge. On peut penser que les sujets ayant grandi en état grabataire ont une meilleure tolérance aux points d'appui et sont moins sujets aux complications cutanées comparativement aux sujets présentant un handicap acquis.

Les patients polyhandicapés sont à haut risque de douleur et d'inconfort (spasticité, déformations articulaires, points d'appui et procédures invasives...) (van Timmeren et al.

2017; Annette van der Putten et Vlaskamp 2011), elle est probablement sous diagnostiquée compte tenu des faibles capacités de communication de ces patients (Kingsnorth et al. 2015) et touche 4 à 11% des enfants avec une nette augmentation après 35 ans (24%) et pour atteindre 60% chez les plus de 50 ans.

La faible proportion de maladies chroniques peut s'expliquer en partie par le jeune âge des individus et l'absence d'exposition à certains facteurs de risque cardiovasculaire et environnementaux (tabac et alcool, hyperphagie) (K. Patja, Mölsä, et Iivanainen 2001). La proportion de patients porteurs de bactéries multi-résistantes (étudiée seulement pour les patients accueillis en structure) est d'environ 3% dans l'enfance et du double pour les tranches d'âge adulte. Tous les détails sont indiqués dans les tableaux N°5 et 8.

- **Prise en charge thérapeutique (traitements et dispositifs) et rééducative des patients polyhandicapés enfants et adultes**

Le nombre moyen de médicaments reçus par les personnes polyhandicapées double au cours de leur vie. Les traitements les plus prescrits sont les anti-comitiaux, les laxatifs, les antalgiques. Durant l'enfance, les traitements les plus prescrits sont les anti-comitiaux en lien avec la fréquence des épilepsies pharmaco-résistantes consécutives aux encéphalopathies épileptiques et aux affections neurométaboliques. Dès l'âge adulte les laxatifs sont la catégorie de traitement la plus prescrite parallèlement à l'évolution de la parésie intestinale et de la douleur chronique pouvant justifier la prescription d'antalgiques opiacés. Alors qu'une grande partie des patients adultes reçoit des antalgiques (60%), la douleur chronique reste mal contrôlée, il est important de l'évaluer systématiquement en utilisant les outils adaptés (Crellin et al. 2018; Collignon et Giusiano 2001). Moins de 30% des enfants reçoivent des traitements psychotropes et notamment des neuroleptiques, les troubles du comportement augmentant avec l'âge, cette proportion dépasse les 80% chez les sujets de plus de 50 ans ce qui peut expliquer aussi l'augmentation des hypertonies extra pyramidales chez les patients plus âgés. Ces patients reçoivent tout au long de leur vie des polythérapies pouvant entraîner des complications dont certaines comme les pancréatites secondaires à certains traitements anti-comitiaux sont difficiles à diagnostiquer chez ces personnes non communicantes (YoshikawaHideto 2004).

On pourrait s'attendre à ce que les dispositifs médicaux soient plus fréquents dans les classes d'âge les plus élevées en lien avec les diverses comorbidités s'incrémentant avec le temps, au contraire, plus de 40% des enfants et des jeunes adultes sont porteurs de dispositifs médicaux, cette proportion diminue sensiblement après 35 ans. Un tiers des patients polyhandicapés est sous nutrition entérale du fait de la fréquence des troubles de déglutition et afin de prévenir les fausses routes et les épisodes d'infections pulmonaires consécutifs. Un faible pourcentage des patients (jusqu'à 6% des adolescents mais aucun adulte après 50 ans) est sous assistance respiratoire. Chez les enfants, la dégradation de la fonction respiratoire est en lien avec les affections souvent progressives touchant la commande ventilatoire et comme chez les jeunes adultes les troubles orthopédiques et les épisodes d'infections pulmonaires viennent dégrader encore la fonction respiratoire. Très peu de patients sont porteurs de sonde urinaire à demeure, de voie veineuse centrale ou de dérivation du liquide céphalo rachidien.

Certains aspects de la prise en charge restent constants quel que soit l'âge des patients polyhandicapés, ainsi les gestes d'hygiène et l'installation au fauteuil sont effectués quotidiennement malgré les manipulations inhérentes. Certaines prises en charge rééducatives sont moins fréquentes comme le positionnement au lit, la mise en place des orthèses de membres et les séances de verticalisation, du fait de la moindre prévalence des complications orthopédiques chez les plus âgés diminuant en proportion le nombre de transferts quotidiens d'un dispositif à l'autre. Les plus âgés bénéficient rarement de sorties quotidiennes. Pour le détail des résultats se reporter aux tableaux N°6 et 9.

#### ▪ **Statut cognitif et développemental**

Le développement cognitif des patients âgés de 3 à 5 ans atteint à peine un niveau équivalent à 5 à 7 mois de développement normal, tant dans les domaines moteurs (posture, coordination) que cognitifs (langage, socialisation). Les enfants polyhandicapés présentent des troubles du tonus fréquents induisant un retard ou une impossibilité d'acquisition des mouvements ce qui entrave l'élaboration de repères somatognosiques et temporeux spatiaux. A l'âge adulte, ce niveau déjà très bas ne progresse pas et tend à diminuer encore du fait de la pauvreté des expériences sensorimotrices et à la carence

éducative, prise en charge éducative souvent absente ou insuffisante- en institution, qui viennent s'ajouter à la déficience intellectuelle.

Pourtant, ceux qui travaillent auprès des personnes polyhandicapées s'accordent à dire qu'elles ont une certaine conscience d'elle-même et de leur entourage, leur communication pré symbolique est difficile à interpréter car elle passe par les expressions faciales, les mouvements, les bruits, la posture et le tonus musculaire et ne permet pas d'appréhender leur fonctionnement psychique. L'accompagnement éducatif de l'enfant polyhandicapé est très insuffisant, il remet en question le modèle habituel de l'enfant en devenir et en progrès et interroge de ce fait l'entourage. Certains enfants parmi ceux vivant au domicile de leurs parents ou en structure médico-sociale ont accès au milieu scolaire ordinaire pendant quelques années, généralement pas au-delà de l'âge de 8 ans, ensuite ils ne bénéficient que d'un temps éducatif réduit fonction de la dotation en éducateur spécialisés de l'établissement qui les accueille. Pour le détail des résultats se reporter aux tableaux N°7 et 10

#### ▪ **Conclusion des éléments de discussion**

A chaque étape de la vie, l'avancée en âge des patients polyhandicapés est à haut risque : dans l'enfance l'épilepsie souvent pharmaco-résistante, en lien avec les maladies progressives, représente la complication la plus fréquente et la plus grave : c'est le principal facteur d'instabilité du polyhandicap et du décès au jeune âge (M.C. Rousseau et al. 2015). L'adolescence est marquée par l'aggravation de la spasticité et la croissance entraîne la majoration rapide des scolioses qui doivent faire l'objet d'un suivi attentif et de mesures de prise en charge préventives et curatives (corsets, arthrodèses). Les progrès en termes de prise en charge de la spasticité et de rééducation (corset-sièges moulés, positionnement en mousse de nuit, traitements antispastiques, toxine botulinique, renforcement des prises en charge de kinésithérapie) tout cela explique la stabilisation des complications orthopédiques (luxations de hanches, raideur de nuque, déformation des membres scolioses) à l'âge adulte. Ces mesures de prévention ont sensiblement modifié le pronostic vital de ces patients, en effet, les complications respiratoires conséquences de l'association de plusieurs facteurs (scolioses avec déformation thoracique, troubles de la déglutition, reflux gastro-œsophagien, insuffisance des mesures de drainage bronchique, troubles du transit...) sont

source d'infections pulmonaires itératives qui concourent à la dégradation inéluctable de la fonction respiratoire qui est la première cause de décès de ces patients généralement avant l'âge de 50 ans.

Le vieillissement des personnes polyhandicapées se distingue du vieillissement normal notamment par la rareté des pathologies chroniques (diabète, cancers, maladies cardio vasculaires), le tableau clinique est dominé par les troubles du comportement, la douleur chronique, les troubles extrapyramidaux et les troubles digestifs, ces deux dernières affections étant majorées par les traitements antalgiques et neuroleptiques très largement prescrits chez ces patients plus âgés. Ils sont porteurs d'un polyhandicap plus sévère du fait de l'aggravation de la déficience motrice et cognitive, ce phénomène de déclin cognitif ressemble à celui décrit chez les patients atteints de déficience intellectuelle notamment chez les personnes trisomiques (Sheehan et al. 2015; Sheehan, Ali, et Hassiotis 2014). Ils sont de ce fait tous institutionnalisés principalement en SSR spécialisés. Il est regrettable de constater qu'à partir de 35 ans la prise en charge rééducative, les sorties à l'extérieur diminuent alors que ces patients sont institutionnalisés.

L'ensemble de ces résultats illustre la complexité des besoins des personnes polyhandicapées en terme de soins qui à chaque âge de la vie doivent pouvoir bénéficier d'une prise en charge tout à la fois spécifique, complexe et prolongée.



### 3.4.3 Articles portant sur les deux périodes de vie étudiées chez les patients polyhandicapés

Comme expliqué précédemment, l'étude des caractéristiques de santé des patients a été réalisée séparément au sein de deux grands sous-groupes d'âge. Deux articles ont été rédigés à partir de ces résultats.

#### *3.4.3.1 Article « Caractéristiques de santé des patients polyhandicapés en fonction de l'âge : résultats d'une étude nationale française »*

Marie-Christine Rousseau, Karine Baumstarck, Sherezad Khaldi-Cherif, Agnès Felce, Catherine Brisse, Pascal Auquier, Thierry Billette de Villemeur et le French Polyhandicap Group.

*Cet article a été soumis à la revue BMC Pediatrics*



# Health issues in polyhandicapped patients according to age: Results of a large French survey

---

## Authors

### Authors

Marie-Christine Rousseau MD <sup>1,2</sup>, Karine Baumstarck MD PhD <sup>2</sup>, Sherezad Khaldi-Cherif MD <sup>5</sup>, Agnès Felce MD <sup>6</sup>, Catherine Brisse MD <sup>7</sup>, Pascal Auquier MD PhD <sup>2</sup>, Thierry Billette de Villemeur <sup>3,4</sup> and the French Polyhandicap Group \*

### Affiliations

1 Fédération des Hôpitaux de Polyhandicap et Multihandicap Hôpital San Salvador, Assistance Publique Hôpitaux de Paris, France

2 EA 3279, Self-perceived Health Assessment Research Unit, School of Medicine, Aix Marseille Université, 27 bd Jean Moulin, Marseille 13385, France

3 Sorbonne Université, UPMC, GRC ConCer-LD and AP-HP, Hôpital Trousseau, Service de Neuropédiatrie - Pathologie du développement, Paris, France, Centre de référence des déficits intellectuels de causes rares, Inserm U 1141, France

4 Hôpital de La Roche Guyon, Service de Polyhandicap Pédiatrique, Assistance Publique Hôpitaux de Paris, France

5 Union Générale Caisse Assurance Maladie (UGECAM), Ile de France, France

6 Hôpital d'Hendaye, Assistance Publique Hôpitaux de Paris, Hendaye, France

7 Comité d'Études, d'Éducation et de Soins Auprès des Personnes Polyhandicapées, Paris, France

### Corresponding author

Dr Marie-Christine Rousseau, M.D., Hôpital San Salvador (Assistance Publique Hôpitaux de Paris), BP 30 080, 83 407 Hyères cedex, France.

Phone number: (33) 4 94 38 08 17 / Fax: (33) 4 94 38 09 15

E-Mail: [marie-christine.rousseau@ssl.aphp.fr](mailto:marie-christine.rousseau@ssl.aphp.fr)

\* The French Polyhandicap Group

Tanguy Leroy. Groupe de Recherche de Psychologie Sociale (GRePS) EA 4163, Université Lyon 2, France

Haddadou S. Pôle Polyhandicap Pédiatrique, Hôpital de La Roche Guyon, AP-HP France

Freihuber C. Hôpital Trousseau, Service de Neuropédiatrie - Pathologie du développement, Paris, France / CESAP Association, Paris, France

Amalou S. Hôpital Trousseau, Service de Neuropédiatrie - Pathologie du développement, Paris, France

Bonheur J. CESAP Association, Paris, France

Valence S. AP-HP, Hôpital Trousseau, Service de Neuropédiatrie - Pathologie du développement, Paris, France / Sorbonne Université, UPMC, GRC ConCer-LD

Nougues M.C. AP-HP, Hôpital Trousseau, Service de Neuropédiatrie - Pathologie du développement, Paris, France

Luciani L. CESAP Association, Paris, France

Nouet J.P. CESAP Association, Paris, France

Coiffier C. CESAP Association, Paris, France

Sellier P. CESAP Association, Paris, France

Julien P. CESAP Association, Paris, France

Grasset J.C. CESAP Association, Paris, France

Delvert S. CESAP Association, Paris, France

Gaulard M. CESAP Association, Paris, France

Belorgey A. CESAP Association, Paris, France

Si Abdelkader H. Hôpital Trousseau, Service de Neuropédiatrie - Pathologie du développement, Paris, France

Mathieu S. Pôle Polyhandicap Pédiatrique, Hôpital de La Roche Guyon, AP-HP France

Ardati M. Pôle Polyhandicap Pédiatrique, Hôpital de La Roche Guyon, AP-HP France

Kammache I. Pôle Polyhandicap Pédiatrique, Hôpital de La Roche Guyon, AP-HP France / CESAP Association, Paris, France

Héron B. AP-HP, Hôpital Trousseau, Service de Neuropédiatrie - Pathologie du développement, Paris, France / Sorbonne Université, UPMC, GRC ConCer-LD

Isapof A. AP-HP, Hôpital Trousseau, Service de Neuropédiatrie - Pathologie du développement, Paris, France

Afenjar A. AP-HP, Hôpital Trousseau, Génétique clinique, Paris, France

Maincent K.

Rodriguez D. AP-HP, Hôpital Trousseau, Service de Neuropédiatrie - Pathologie du développement, Paris, France / Sorbonne Université, UPMC, GRC ConCer-LD / inserm U 1141

Doummar D. AP-HP, Hôpital Trousseau, Service de Neuropédiatrie - Pathologie du développement, Paris, France

Phan M.H. AP-HP, Hôpital Trousseau, Service de Neuropédiatrie - Pathologie du développement, Paris, France

Moutard M.L. AP-HP, Hôpital Trousseau, Service de Neuropédiatrie - Pathologie du développement, Paris, France

Willocq D. AP-HP Hôpital San Salvadour, Assistance Publique Hôpitaux de Paris, France  
Valkov M. AP-HP Hôpital San Salvadour, Assistance Publique Hôpitaux de Paris, France  
Teulade J. AP-HP Hôpital San Salvadour, Assistance Publique Hôpitaux de Paris, France  
Pietra S. AP-HP Hôpital San Salvadour, Assistance Publique Hôpitaux de Paris, France  
Lenormand S. AP-HP Hôpital d'Hendaye Assistance Publique Hôpitaux de Paris, France  
Laracca E. UGECAM-IDF, Paris, France  
Aynie V. UGECAM-IDF, Paris, France  
Grimont E. AP-HP Hôpital San Salvadour, Assistance Publique Hôpitaux de Paris, France

## Summary

**Background.** A better understanding of the natural course of the health status of patients with polyhandicap may optimize preventive and curative care management. From a large sample of patients aged from 3 to 25 years, we reported the description of their health status.

**Method.** This was an 18-month cross-sectional study including patients aged from 3 to 25 years with a combination of severe motor deficiency and profound intellectual impairment. The patients were recruited from 4 specialized rehabilitation centers, 9 residential facilities, and a pediatric/neurological department. The following data were collected: polyhandicap etiology, health status (handicaps, comorbidities, and neurodevelopmental status), medical devices, and rehabilitation procedures.

**Results.** A total of 545 patients were included (N=80 [3-5 years], N=166 [6-11 y], N=155 [12-17 y], and N=144 [18-25 y]). The etiology of polyhandicap was unknown for 11% of the cases. Behavioral disorders and (orthopedic and digestive) comorbidities were more frequent in the oldest age classes. The neurodevelopmental status of the patients was close to those of a 5- to 7-month-old child without progression across age. Gastrostomy was the most frequent device needed by the patients.

**Conclusion.** Early detection and management of handicaps and comorbidities may improve the disease course of the patients.

**Short title:** Health issues in polyhandicapped patients

### What the paper adds:

- This study provides a substantial description of the evolution over time of the health status and the care management of a large sample of French young patients with polyhandicap according to four age classes, from 3 to 25 years.
- Early detection and management of handicaps and comorbidities may improve the disease course of the patients.

## **Introduction**

Polyhandicap is a complex disability condition corresponding to a chronic affliction occurring in an immature brain, leading to the combination of profound mental retardation and serious motor deficit, resulting in an extreme restriction of autonomy and communication. This term is close to the notion of profound intellectual and multiple disabilities, which is used in other countries, and does not systematically refer to a disorder affecting an immature brain. Polyhandicap is a syndromic entity and meets several progressive and non-progressive etiologies. The scarce data available in France enable an estimation of the prevalence of polyhandicap as between 0.7 and 1.3 per thousand, i.e. <sup>1</sup>. Due to the combination of severe motor deficit and profound mental retardation, the patients, completely dependent on human and technical aid, develop with aging, various comorbidities and over-handicaps <sup>2</sup>, which can lead to premature death <sup>3</sup>. Few data examined the evolution of the health status, kinetic occurrence of comorbidities/handicaps, and adaptation of care management during the life of the individual, including childhood, adolescence, and adulthood. However, it allows a better understanding of the natural course of life of these patients and consequently optimizing the preventive and curative care management strategies.

Previous studies concerning the description of the health status of patients with polyhandicap have some limitations: performed on a small- and intermediate-sized sample (less than 200 patients), including heterogeneous samples (mixture of severe and less severe patients, such as cerebral palsy and intellectual disability patients), restricting younger children, based on retrospective design, and focusing on very specific issues (such as sensory perception, respiratory disorders, digestive disorders, etc.) <sup>4-12</sup>. For the first time, we reported from a large sample of young polyhandicapped patients aged 3 to 25 years: i) the description of their health status (including severity, comorbidities and handicaps, neurodevelopmental status) and ii) the description of their devices and rehabilitation procedures. This description considered 4 age classes according to the age-related

developmental periods of the children: 3 to 5, 6 to 11, 12 to 17, 18 to 25 years old.

## **Methods**

### **▪ Design and settings**

This study was a cross-sectional study including patients from March 2015 to September 2016. The recruitment of patients was performed from 4 specialized rehabilitation centers, from 9 residential facilities of the 17 centers of the French Comité d'Études, d'Education et de Soins Auprès des Personnes Polyhandicapées Association (CESAP), and from a specialized pediatric/neurological department of a university hospital (Service de Neuropédiatrie, UPMC, Hôpital Trousseau, Assistance Publique Hôpitaux de Paris, France) during a routine visit. This study was included in the French national PoLyHandicap (PLH) cohort.

### **▪ General organization of the PLH cohort**

The French national PLH cohort was implemented in various French centers spread over different territories: specialized rehabilitation centers, residential facility, and a university hospital center (Paris, France). The general aim of the cohort was to identify the effect of (socioeconomic, environmental, epidemiologic) determinants on the health status of the patients and the daily life of their (natural and institutional) caregivers (clinical trial registration number NCT02400528). Three different populations were eligible: i. Patients with severe polyhandicap; ii. Familial referents of the included patients (French legal mention for this type of patients, represented by parents in the majority of cases); and iii. Institutional health care workers of the included patients. The present study focused on patients.

### **▪ Selection criteria**

The patient selection criteria were as follows: aged from 3 to 25 years; with a polyhandicap defined by the combination of motor deficiency (tetraparesia, hemiparesis, paraparesia, extra pyramidal syndrome, cerebellar syndrome, and/or neuromuscular problems) and profound mental impairment

(intelligence quotient <40<sup>4</sup>) associated with everyday life dependence (Functional Independency Measure <55), and restricted mobility (Gross Motor Function Scale III, IV and V); age at onset of cerebral lesion below 3 years old

#### ▪ **Data collection**

Data were collected from medical records obtained by a dedicated clinical research assistant and was supported by the referent physician of the patient (a referent physician is designated for each patient). The data included the following items: sociodemographic data, etiology of the polyhandicap, health status, medical devices and rehabilitation procedures. These data are detailed in Figure 1.

#### ▪ **Ethics**

Regulatory monitoring was performed according to the French law that requires the approval of the French ethics committee (Comité de Protection des Personnes Sud Méditerranée V, 20/10/2014, reference number 2014-A00953-44). A written consent form was obtained for each participant.

#### ▪ **Statistics**

Four age classes were constituted from age at inclusion: [3-5 y], [6-11 y], [12-17 y], [18-25 y]. Demographics, health status, and medical devices/rehabilitation parameters were described for each age class. Trends over age classes were assessed (Jonckheere-Terpstra test and Cochran-Armitage test). Statistical analyses were performed using SPSS software (IBM SPSS PASW Statistics Inc., Chicago, Ill USA). All tests were two-sided. The threshold for statistical significance was established at  $P < 0.05$ .

---

<sup>4</sup>For patients older than 5 years old: IQ= developmental age below 2 years old; for children from 3 to 5 years old: IQ= developmental quotient<40%. For patients older than 5 years old IQ= developmental age below one year old, for children from 3 to 5 years old: IQ= developmental quotient<25%.

## Results

### ▪ General characteristics of the sample

During the 18-month study period, a total of 545 patients (participation rate 90%) were included: 80 patients were aged from 3 to 5 years, 166 from 6 to 11 years, 155 from 12 to 17 years, and 144 from 18 to 25 years. The patients' sex ratio increased with age: 1.0 for the [3-5 y] and [6-11 y] classes, 1.2 for [12-17 y] class, and 1.4 for [18-25 y] class. The youngest patients ([3-5 y] class) were predominantly care managed at home (60%), whereas the oldest age classes were shared between specialized care centers and residential facilities. All of the details are provided in Table 1.

### ▪ Etiologies

Etiologies of polyhandicap were unknown for 12% of the cases. Among the known etiologies, 39% (n=183) of the patients presented central nervous system malformations, 15% (n=70) miscellaneous causes, 5% (n=25) neurometabolic diseases, 4% (n=19) neurogenetic diseases, 2% (n=10) epileptic encephalopathies, and 163 (34%) patients presented an acquired disease, including pre-perinatal (N=129) and post-natal (N=34) etiologies. All of the details are provided in Table 2.

### ▪ Health status

All details are shown in Table 1.

1) Severity and stability: Less than half of the individuals were defined as severe according to the definition described above independent of the age classes. Thirty-six to 37% of the individuals were defined as unstable for the 3 first age classes (from 3 to 17 years) while only one-quarter of the individuals aged 18-25 years were unstable.

2) Associated handicaps: Eighty to 85% of the patients presented tetraplegia. The proportion of movement disorders was lower (12%) for the oldest individuals (18-25 years) compared with the other age classes (16% for the 3 youngest age classes). Severe dystonia was reported for 18% of the youngest age class (3-5 years) and decreased with aging (10-11% for the oldest classes). Global hypotonia decreased with aging: 49, 38, 33, and 25%, respectively, for [3-5 y], [6-11 y], [12-17 y], [18-25 y] classes. Ataxia was reported at a similar proportion for the 4 age classes. Twenty-four to 36% of

the children presented with visual impairment, and 4 to 8% presented with hearing impairment with no evident change over time. Behavioral disorders were less frequent in younger children (40%) compared with older individuals (more than 70% for the children older than 12 years). Sleep disorders were more frequently observed in younger children ([3-5 y] and [6-11 y] age classes) compared with older patients.

3) Comorbidities: Approximately 60% of the sample, independent of the age class, presented epilepsy. Drug-resistant epilepsy was less frequent for the oldest individuals (18% for the [18-25 y] class) compared with the youngest classes (31% for [3-5 y] and [6-11 y] classes). Although orthopedic comorbidities consequently increased with aging, pulmonary comorbidities (recurrent pulmonary infections and aspiration syndrome) remained stable. Although the proportion of gastro esophageal reflux was stable over age, the proportion of fecal impaction regularly increased with the age of the patients (29, 33, 41, and 47% in the 4 successive age classes). The proportion of drooling was stable across ages. Recurrent urinary tract infections were more frequent in the older age. The proportion of urinal retention was lower for the youngest age class (3%) compared to the 3 oldest age classes (approximately 4-5%). Cutaneous comorbidities (pressure fragility and bedsores) regularly increased with age. Chronic pain proportions differed between age classes. Antibiotic resistant bacteria occurrence did not change across the 4 age classes. All details are shown in Table 1.

4) Neurodevelopmental status:

All autonomy scores were low (1 to 4/7); scores tended to decrease or to be stable in the oldest age classes. From Brunet-Lezine, the developmental level of polyhandicap patients was very low (4 to 7 months) for all domains and patients did not demonstrate any progression with age in none of the four domains of the Brunet-Lézine scale. All details are shown in Figure 2.

▪ Medical devices and rehabilitation procedures:

The proportion of patients with at least one medical device increased with age: 32% for the [3-5 y] class and over 40% for the 3 other age classes. Gastrostomy was the most frequent device that patients needed (30 to 40%). Very few patients required permanent urinary probe, central venous

catheter, or tracheotomy. Installation of patients in bed without orthosis decreased and the number of transfers increased. All details are shown in Table 3.

## **Discussion**

The present study provides for the first time a substantial description of the health status and the care management of a large sample of French young patients with polyhandicap according to four age classes, from 3 to 25 years. This description of the 4 age classes presents interesting proposals of the evolution over time as key elements for health care workers to optimize the preventive and curative care management of these patients.

A higher proportion of the youngest children were managed in home care. It is probable that families succeed in keeping their child at home during the first years of life, even those who presented with severe health status and a higher level of dysautonomy. However, the families were most likely no longer able to take care of them when the child grows or becomes an adult (due to their own aging, psycho-social, and organizational reasons). The instability of health status and the progressive nature of the disease, more frequently reported for patients cared for at home, can result in important difficulties to face in these singular situations at their own home and induce parents and families to orientate the patient, after some years, towards a structure offering continuous medical monitoring.

The proportion of patients with an unknown etiology of the polyhandicap (12%) was relatively lower than the proportion provided in previous studies, which ranged from 15 to 60% (INSERM 2013 Handicaps rares: Contextes, enjeux et perspectives. Synthèse et recommandations) <sup>13</sup>. This finding may be partially explained by the fact that we focused on a population including young individuals while other studies included mixed (children and adult) populations. The spreading of etiological investigation and genetic counseling during the last years contribute to the decrease in the part of unknown etiologies <sup>14</sup>. Nearly 50% of the known etiologies were constitutional diseases (including malformations of the central nervous system and genetic disorders), while acquired etiologies constituted a third of the total cases.

The acquired etiologies had more likely prenatal or perinatal origins, as previously highlighted in a European study showing a decline in post-natal cerebral palsy cases <sup>15</sup>. Approximately 6% of the etiologies were the consequences of rare diseases, as progressive encephalopathies well-known diseases leading to premature death. A (very) low proportion of our patients presented epileptic encephalopathy, a well-known disease with severe cognitive deficiency and difficulty to control the seizures <sup>16</sup>. We are convinced that this proportion was underestimated due to the difficulty to rebuild the entire medical history of these patients since birth.

As an informative finding, we found that the global severity of the patients remains stable over the age classes. This stability over time may be due to the definition of the global severity, which we have based on non- or few-progressive clinical aspects (including motor handicap and/or cognitive deficiency). Developing a severity index comprising both fixed and progressive clinical aspects as comorbidities and associated handicaps may better reflect the global severity of the patients.

However, the stability notion varied throughout growth: older age classes were less unstable. In this study, the stability notion was partially based on drug-resistant epilepsy. Two explanations may concur: first, drug-resistant epilepsy is known to be less frequent when the child is growing (particularly for children with epileptic encephalopathy) and second, children with progressive etiologies, such as neurometabolic etiologies frequently associated with resistant epilepsy, usually die before adulthood <sup>16</sup>.

Not surprisingly, a large majority of our patients presented a heavy motor handicap (tetraplegia 85%), which is consistent with the pre-defined selection criteria of our cohort. For other neurological handicaps, movement disorders, severe dystonia, and global hypotonia were more frequent in younger. Movement disorders and dystonia are often linked to progressive diseases leading to premature death. And it is known that early cerebellar lesions were associated to hypotonia which decreased throughout growth.

Expectedly, sensorial (visual and hearing) deficiencies remained stable throughout aging because the deficiencies directly result from the etiology of polyhandicap. Nevertheless, the proportion of patients presenting visual

impairment was lower than in other studies performed on children with intellectual disability and motor handicap, and children with cerebral palsy<sup>17,18</sup>, which can be explained by an under/misdiagnosis of sensorial deficiency due to the very little communication ability of the patients. Systematic detection and diagnosis of these deficiencies may improve the wellbeing of the patients. Similar to cerebral palsy patients, behavioral disorders (40-72%) were very frequent in polyhandicapped children and largely increased during adolescence<sup>19</sup>. The presence of noisy behavioral disorders may have an important consequence for the patient, prompting the family to select a non-familial care structure when the patient is growing and aging.

People with severe or profound intellectual and motor disabilities experience multi-comorbidities that complicate health needs<sup>3,18</sup>. As one of the most frequent comorbidity of polyhandicap, epilepsy (particularly uncontrolled epilepsy) contributes to an increase in brain damage. In our study, epilepsy (55-60%) and drug-resistant epilepsy (18-31%) were a little less frequently reported than in previous studies (70-80% for epilepsy, 66% for drug-resistant epilepsy)<sup>13,18,20</sup>, and nearly one quarter of patients already presented previous status epilepticus. The availability of recent anti-epileptic drugs, allowing for a better control of epilepsy, may be an explanation. Although the proportion of epilepsies remained stable through the age classes, the proportion of drug-resistant epilepsy was lower for the oldest class, and thus this finding is most likely linked with progressive neurometabolic etiologies before adulthood and frequent stabilization of epilepsy after adolescence.

Not surprisingly, as a consequence of the neurological damage and tone disorders, orthopedic comorbidities were very frequent and increased during growth, in particular during the pubertal period. Detection and taking care of these comorbidities, source of chronic pain and mobility deterioration, may limit their health consequences. Dislocations of the hips and scoliosis associated with thoracic deformity may benefit from curative and preventive measures<sup>21,22</sup>, such as spasticity treatment, arthrodesis, and reduction of scoliosis before adolescence.

The proportion of recurrent pulmonary infections was around 10-15% over age as a probable consequence of aspiration syndrome (32%)<sup>5</sup>. The deterioration of the respiratory function probably occurs later due to aggravation of scoliosis and subsequent repeated episodes of pulmonary infections caused by chronic bronchial congestion, associated with aspiration syndrome is the leading cause of death in patients with polyhandicap<sup>3,23,24</sup>.

Other comorbidities, such as fecal impaction, recurrent urinary tract infections, renal failure, cutaneous defects, thyroid disorders, chronic anemia increased with age inducing discomfort and chronic pain, potentially lead to premature death. Strategies of detection, prevention, and treatment previously showed interesting efficacy to improve well-being of the patients and should more systematically be implemented.

One key point should draw specific attention. While a large proportion of the patients received antalgic medication, chronic pain was still sub-controlled. It is well-known that polyhandicapped patients are a high-risk pain-related medical condition (spasticity, joint dislocation, and pressure sores)<sup>18,25</sup>. We have to promote systematic assessment and management of pain using specific methods developed for these patients with communication difficulties. It remains difficult to totally control pain due to the need to be careful and cautious with the use of level III opioids.

The low proportion of chronic diseases may partially be explained by the young age of the individuals and the absence of exposure to some cardiovascular risk factors (tobacco and alcohol, overeating). Patja et al. have previously reported a similar finding, demonstrating a reduced mortality from chronic pathology, specifically from neoplasm, in patients with intellectual disability<sup>26</sup>. As previously reported in cerebral palsy children, sleep disorders were more frequent for youngest patients, particularly in difficulties initiating and maintaining sleep<sup>27,28</sup>.

Concerning the neurodevelopmental aspects, patients aged from 3 to 5 years hardly reached the level of development from 5 to 7 months of normal development, both in motor (posture, coordination) and cognitive domains (language, socialization), and the developmental process no longer evolved

during adolescence and adulthood. Tonus disorders result in a delay or an impossibility of acquisition of the movements, and consequent development of praxis and gnosis; heavy motor impairment leads to poor sensorimotor experimentations that reduce the development of spatial somatognosic and temporal references and the construction of these representations. The general benefit of poor and inappropriate educational management aggravated motor and cognitive deficits while individualized and intensive educative care should be promising of interesting progression <sup>29,30</sup>.

Expectedly, administered treatments and medical devices were more frequent in the highest age classes according to the various comorbidities that the patients developed. The most common medical device was gastrostomy (30%), a well-known device useful for preventing recurrent pulmonary infections and gastroesophageal reflux <sup>8</sup> and for treatment of swallowing disorders.

### **Conclusion**

In the polyhandicap, heavy cerebral damage occurring on an immature brain explains the severe health condition of the patients, resulting in the entanglement of multiple handicaps and comorbidities. Early detection and management of handicaps and comorbidities may improve the disease course of the patients.

### **Acknowledgements**

This work is financially supported by French PREPS (Programme de recherche sur la performance du système de soins, year 2013) and the French Institute National de la Santé et de la Recherche Médicale (INSERM, year 2013): Grant DGOS and INSERM. The sponsor was represented by Assistance Publique, Hôpitaux de Marseille, France; and its role was to control the appropriateness of ethical and legal considerations. The authors are grateful to Claire Morando and Daniel Willocq for their logistical support.

## Competing interest

The authors have stated that they had no interests which might be perceived as posing a conflict or bias.

## References

1. Rumeau-Rouquette C, du Mazaubrun C, Cans C, Grandjean H. [Definition and prevalence of school-age multi-handicaps]. *Archives de pediatrie : organe officiel de la Societe francaise de pediatrie* 1998; **5**(7): 739-44.
2. Billette de Villemeur T, Brisse C, Afenjar A, Isapof A, Humberclaude E, Mathieu S. Comment la loi Leonetti s'applique t'elle à l'enfant polyhandicapé? *Med Therap Pediatrie* 2012; **15**(1): 34-7.
3. Rousseau MC, Mathieu S, Brisse C, et al. Aetiologies, comorbidities and causes of death in a population of 133 patients with polyhandicaps cared for at specialist rehabilitation centres. *Brain injury* 2015; **29**(7-8): 837-42.
4. Vlaskamp C, Cuppen-Fontaine H. Reliability of assessing the sensory perception of children with profound intellectual and multiple disabilities: a case study. *Child: care, health and development* 2007; **33**(5): 547-51.
5. Yoshikawa H, Yamazaki S, Abe T. Acute respiratory distress syndrome in children with severe motor and intellectual disabilities. *Brain & development* 2005; **27**(6): 395-9.
6. Idaira Y, Nomura Y, Tamaki Y, et al. Factors affecting the oral condition of patients with severe motor and intellectual disabilities. *Oral diseases* 2008; **14**(5): 435-9.
7. Calis EA, Veugelers R, Sheppard JJ, Tibboel D, Evenhuis HM, Penning C. Dysphagia in children with severe generalized cerebral palsy and intellectual disability. *Developmental medicine and child neurology* 2008; **50**(8): 625-30.
8. Lee L, MacPherson M. Long-term percutaneous endoscopic gastrostomy feeding in young adults with multiple disabilities. *Internal medicine journal* 2010; **40**(6): 411-8.
9. Poppes P, van der Putten AJ, Vlaskamp C. Frequency and severity of challenging behaviour in people with profound intellectual and multiple disabilities. *Research in developmental disabilities* 2010; **31**(6): 1269-75.
10. Ohtsuka E, Hayashi M, Hamano K, et al. Pathological study of bronchospasms/tracheomalasia in patients with severe motor and intellectual disabilities. *Brain & development* 2005; **27**(1): 70-2.
11. Veugelers R, Benninga MA, Calis EA, et al. Prevalence and clinical presentation of constipation in children with severe generalized cerebral palsy. *Developmental medicine and child neurology* 2010; **52**(9): e216-21.
12. Yoshikawa H. The difficulties of diagnosing VPA-induced pancreatitis in children with severe motor and intellectual disabilities. *European journal of paediatric neurology : EJPN : official journal of the European Paediatric Neurology Society* 2004; **8**(2): 109-10.
13. Kurihara M, Kumagai K, Noda Y, Watanabe M, Imai M. Prognosis in severe motor and intellectual disabilities syndrome complicated by epilepsy. *Brain & development* 1998; **20**(7): 519-23.
14. Srivastava S, Cohen JS, Vernon H, et al. Clinical whole exome sequencing in child neurology practice. *Annals of neurology* 2014; **76**(4): 473-83.
15. Germany L, Ehlinger V, Klapouszczak D, et al. Trends in prevalence and characteristics of post-neonatal cerebral palsy cases: a European registry-based study. *Research in developmental disabilities* 2013; **34**(5): 1669-77.

16. Nordli DR, Jr. Epileptic encephalopathies in infants and children. *Journal of clinical neurophysiology : official publication of the American Electroencephalographic Society* 2012; **29**(5): 420-4.
17. van den Broek EGC, van Eijden A, Overbeek MM, Kef S, Sterkenburg PS, Schuengel C. A Systematic Review of the Literature on Parenting of Young Children with Visual Impairments and the Adaptions for Video-Feedback Intervention to Promote Positive Parenting (VIPP). *Journal of developmental and physical disabilities* 2017; **29**(3): 503-45.
18. van Timmeren EA, van der Schans CP, van der Putten AA, et al. Physical health issues in adults with severe or profound intellectual and motor disabilities: a systematic review of cross-sectional studies. *Journal of intellectual disability research : JIDR* 2017; **61**(1): 30-49.
19. Guyard A, Michelsen SI, Arnaud C, Fauconnier J. Family adaptation to cerebral palsy in adolescents: A European multicenter study. *Research in developmental disabilities* 2017; **61**: 138-50.
20. Matsumoto A, Miyazaki S, Hayakawa C, Komori T, Nakamura M. Epilepsy in severe motor and intellectual disabilities syndrome (SMIDS)--a clinical and electroencephalographic study of epileptic syndromes. *Epilepsy research* 2007; **77**(2-3): 120-7.
21. Saito N, Ebara S, Ohotsuka K, Kumeta H, Takaoka K. Natural history of scoliosis in spastic cerebral palsy. *Lancet* 1998; **351**(9117): 1687-92.
22. Majd ME, Muldowny DS, Holt RT. Natural history of scoliosis in the institutionalized adult cerebral palsy population. *Spine* 1997; **22**(13): 1461-6.
23. Hanaoka T, Mita K, Hiramoto A, et al. Survival prognosis of Japanese with severe motor and intellectual disabilities living in public and private institutions between 1961 and 2003. *Journal of epidemiology* 2010; **20**(1): 77-81.
24. Hogg J, Juhlberg K, Lambe L. Policy, service pathways and mortality: a 10-year longitudinal study of people with profound intellectual and multiple disabilities. *Journal of intellectual disability research : JIDR* 2007; **51**(Pt 5): 366-76.
25. van der Putten A, Vlaskamp C. Pain assessment in people with profound intellectual and multiple disabilities; a pilot study into the use of the Pain Behaviour Checklist in everyday practice. *Research in developmental disabilities* 2011; **32**(5): 1677-84.
26. Patja K, Iivanainen M, Vesala H, Oksanen H, Ruoppila I. Life expectancy of people with intellectual disability: a 35-year follow-up study. *Journal of intellectual disability research : JIDR* 2000; **44** ( Pt 5): 591-9.
27. Newman CJ. Sleep: the other life of children with cerebral palsy. *Developmental medicine and child neurology* 2014; **56**(7): 610-1.
28. Atmawidjaja RW, Wong SW, Yang WW, Ong LC. Sleep disturbances in Malaysian children with cerebral palsy. *Developmental medicine and child neurology* 2014; **56**(7): 681-5.
29. Kozulin A, Lebeer J, Madella-Noja A, et al. Cognitive modifiability of children with developmental disabilities: a multicentre study using Feuerstein's Instrumental Enrichment--Basic program. *Research in developmental disabilities* 2010; **31**(2): 551-9.
30. Nilsson LM, Nyberg PJ. Driving to learn: a new concept for training children with profound cognitive disabilities in a powered wheelchair. *The American journal of occupational therapy : official publication of the American Occupational Therapy Association* 2003; **57**(2): 229-33.

**Table 1. Sociodemographics and health status of polyhandicapped patients (N=545)**

|                             |                             | <b>3-5 years<br/>N=80</b> | <b>6-11 years<br/>N=166</b> | <b>12-17 years<br/>N=155</b> | <b>18-25 years<br/>N=144</b> | <b>p</b> |
|-----------------------------|-----------------------------|---------------------------|-----------------------------|------------------------------|------------------------------|----------|
| <b>1) Sociodemographics</b> |                             |                           |                             |                              |                              |          |
| Gender                      | Boys/Men                    | 41 (52.2)                 | 80 (48.2)                   | 86 (55.5)                    | 83 (57.6)                    | 0.134    |
|                             | Girls/Women                 | 39 (48.8)                 | 86 (51.8)                   | 69 (44.5)                    | 61 (42.4)                    |          |
| Care modality structure     | Spec. Reeduc.center         | 18 (23)                   | 59 (36)                     | 56 (37)                      | 65 (45)                      | <0.001   |
|                             | Residential facility        | 14 (17)                   | 85 (52)                     | 81 (54)                      | 75 (52)                      |          |
|                             | Home care                   | 47 (60)                   | 20 (12)                     | 12 (8)                       | 4 (3)                        |          |
| <b>2) Etiologies</b>        |                             |                           |                             |                              |                              |          |
|                             | Unknown                     | 7 (9)                     | 23 (14)                     | 13 (9)                       | 23 (14)                      | 0.65     |
|                             | Known                       | 72 (91)                   | 138 (86)                    | 138 (91)                     | 122 (86)                     |          |
| <b>3) Health status</b>     |                             |                           |                             |                              |                              |          |
| Severity                    | Less severe                 | 40 (52)                   | 86 (51.8)                   | 77 (50.7)                    | 74 (51.4)                    | 0.896    |
|                             | Severe                      | 37 (48)                   | 80 (48.2)                   | 75 (49.3)                    | 70 (48.6)                    |          |
| Stability                   | Stable                      | 49 (63.6)                 | 104 (62.7)                  | 96 (63.6)                    | 106 (75.2)                   | 0.041    |
|                             | Unstable                    | 28 (36.4)                 | 62 (37.3)                   | 55 (36.4)                    | 35 (24.8)                    |          |
| <b>Associated handicaps</b> |                             |                           |                             |                              |                              |          |
| Severe motor handicaps      | Tetraplegia                 | 47 (79.7)                 | 114 (85.7)                  | 123 (84.8)                   | 113 (85)                     | 0.716    |
|                             | Paraplegia                  | 10 (17)                   | 17 (12.8)                   | 17 (11.7)                    | 20 (15)                      |          |
|                             | Hemiplegia                  | 2 (3.4)                   | 2 (1.5)                     | 5 (3.4)                      | 0 (0)                        |          |
| Neurologic handicaps        | Movement disorders          | 12 (16.4)                 | 25 (16)                     | 21 (15)                      | 16 (11.6)                    | 0.266    |
|                             | Severe dystonia             | 13 (18.3)                 | 19 (12.4)                   | 14 (10)                      | 14 (10.2)                    | 0.104    |
|                             | Global hypotonia            | 37 (49.3)                 | 59 (37.6)                   | 47 (33)                      | 34 (24.8)                    | <0.001   |
|                             | Extrapyramidal syndrom      | 13 (18.3)                 | 33 (21.6)                   | 40 (27.8)                    | 37 (26.2)                    | 0.123    |
|                             | Ataxia                      | 4 (5.5)                   | 7 (4.2)                     | 4 (3)                        | 5 (3.8)                      | 0.469    |
| Sensorial disorders         | Visual impairment           | 19 (24.4)                 | 54 (33.1)                   | 54 (35.8)                    | 38 (27.1)                    | 0.889    |
|                             | Hearing impairment          | 5 (6.7)                   | 12 (7.6)                    | 11 (7.5)                     | 5 (3.5)                      | 0.259    |
| Behaviorial disorders*      |                             | 32 (40)                   | 99 (61)                     | 106(70.7)                    | 102 (72.3)                   | <0.001   |
| Sleep disorders             | Short sleep                 | 5 (6.8)                   | 15 (9.4)                    | 8 (5.6)                      | 10 (7.6)                     | 0.748    |
|                             | Night wake up               | 19 (25)                   | 41 (25.6)                   | 20 (13.4)                    | 19 (14.2)                    | <0.001   |
|                             | Difficulties falling asleep | 14 (18.4)                 | 36 (22.5)                   | 15 (10.1)                    | 18 (13.4)                    | 0.039    |
| <b>Comorbidities</b>        |                             |                           |                             |                              |                              |          |
| Epilepsia                   | Presence of epilepsia       | 47 (59.5)                 | 88 (54.7)                   | 90 (60)                      | 86 (60.6)                    | 0.521    |
|                             | Previous status epilepticus | 17 (25.4)                 | 36 (27)                     | 45 (33.3)                    | 26 (24.8)                    | 0.847    |
|                             | Drug-resistant epilepsia    | 24 (31.2)                 | 52 (31.3)                   | 39 (25.5)                    | 25 (17.5)                    | 0.005    |
| Orthopedic                  | Scoliosis                   | 12 (16.2)                 | 55 (34.6)                   | 96 (65)                      | 108 (77.1)                   | <0.001   |
|                             | Limb deformation            | 29 (38.2)                 | 90 (56.3)                   | 106 (71.1)                   | 114 (81.4)                   | <0.001   |
|                             | Limb fracture               | 0 (0)                     | 8 (5)                       | 14 (9.6)                     | 12 (8.7)                     | 0.009    |
|                             | Hip luxation                | 7 (9.2)                   | 28 (17.6)                   | 50 (34.2)                    | 41 (31.1)                    | <0.001   |
|                             | Arthrodesis                 | 0 (0)                     | 4 (2.5)                     | 33 (23)                      | 52 (38.2)                    | <0.001   |
|                             | Other surgery               | 1 (1.3)                   | 30 (18.5)                   | 52 (34.7)                    | 78 (55.7)                    | <0.001   |
| Pulmonary                   | Recurrent pulm. inf.        | 8 (10.4)                  | 26 (15.8)                   | 25 (16.6)                    | 15 (10.6)                    | 0.774    |
|                             | Aspiration syndrome         | 24 (31.6)                 | 40 (24.7)                   | 39 (26.4)                    | 32 (22.9)                    | 0.268    |
| Digestive                   | Drooling                    | 19 (24.1)                 | 56 (34.1)                   | 57 (37.5)                    | 49 (35)                      | 0.138    |
|                             | Fecal impaction             | 22 (28.6)                 | 53 (33.1)                   | 62 (41.1)                    | 64 (47.1)                    | 0.002    |
|                             | Gastroesophageal reflux     | 33 (43.4)                 | 68 (41)                     | 69 (45.7)                    | 58 (42.6)                    | 0.871    |
| Urinary                     | Reccurent urin. tract inf.  | 1 (1.3)                   | 8 (4.8)                     | 11 (7.5)                     | 17 (12)                      | 0.001    |
|                             | Urinal retention            | 2 (2.6)                   | 8 (4.8)                     | 7 (4.7)                      | 6 (4.2)                      | 0.748    |
| Cutaneous                   | Bedsore                     | 1 (1.3)                   | 4 (2.4)                     | 12 (7.9)                     | 11 (7.7)                     | 0.007    |
|                             | Pressure fragility          | 9 (11.8)                  | 35 (21.3)                   | 42 (27.6)                    | 53 (37.3)                    | <0.001   |
| Chronic pain                |                             | 3 (3.9)                   | 19 (11.4)                   | 12 (8)                       | 18 (12.5)                    | 0.154    |
| Chronic diseases**          |                             | 1 (1.3)                   | 3 (1.9)                     | 3 (2)                        | 3 (2.1)                      | 0.703    |
| Resistant bacteria          |                             | 0 (0)                     | 6 (3.6)                     | 7 (4.5)                      | 6 (4.1)                      | 0.199    |

\* behaviorial disorders including intermittent screaming, and/or agitation and/or stereotypies and/or intermittent crying and/or self-aggressivity and/or hetero-aggressivity

\*\* chronic diseases: at least one of the following diseases: vascular stroke, myocardial infarction, diabetes, and/or cancer.

**Table 2. Main etiologies of polyhandicapped patients**

|   |              |   |
|---|--------------|---|
| <b>Unknown etiologies</b>                   | N=63         |   |
| <b>Central nervous system malformations</b> | N=183        | <ul style="list-style-type: none"> <li>- Callosum agenesis N=3</li> <li>- Lissencephaly N=3</li> <li>- Holoprosencephalia N=2</li> <li>- Microcephaly N=1</li> <li>- Cerebellar atrophy N=1</li> <li>- Grey nuclei malformation N=1</li> <li>- Pallister Kilian syndrome N=1</li> <li>- Non-identified N=171</li> </ul>   |
| <b>Miscellaneous</b>                        | N=70         | - Non identified  |
| <b>Neurometabolic encephalopathies</b>      | N=25         | <ul style="list-style-type: none"> <li>- Lysosomal diseases N=6 <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Metachromatic leucodystrophia N=2</li> <li>▪ Gangliosidosis N=1</li> <li>▪ Tay Sacks N=1</li> <li>▪ Glucocerebrosidasis (Type III Gaucher disease) N=1</li> <li>▪ Sandhoff disease N=1</li> </ul> </li> <li>- Neuronal ceroid lipofushinosis N=8</li> <li>- Mucopolysaccharidosis II and III N=3</li> <li>- Peroxysomal diseases N=1 <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Adrenoleucodystrophy N=1</li> </ul> </li> <li>- Other metabolic syndroms N=3 <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Aicardi Gouttières N=1</li> <li>▪ Sjogren Larsson syndrom N=1</li> <li>▪ CDG syndrom N=1</li> </ul> </li> <li>- Mitochondriopathy N=4</li> </ul> |
| <b>Neurogenetic diseases encephalopathy</b> | N=19         | <ul style="list-style-type: none"> <li>- Cytogenetics N=5 <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Trisomic 21 N=1</li> <li>▪ Monosomy chromosom18 N=1</li> <li>▪ Wolf-Hirschhorrn syndrom N=1</li> <li>▪ Others N=2</li> </ul> </li> <li>- Rett syndrome N=5</li> <li>- Angelman syndrome N=3</li> <li>- Demyelinisating affection of central nervous system N=1</li> <li>- Progressive degenerative encephalopathy N=1</li> <li>- Sensitive neuropathy type 2 N=1</li> <li>- Dygue-Melchior-Clausen syndrome N=1</li> <li>- Moebus syndrome N=1</li> <li>- Marinesco Sjogren syndrome N=1</li> </ul>  |
| <b>Epileptic encephalopathy</b>             | N=10         | <ul style="list-style-type: none"> <li>- West syndrome N=7</li> <li>- Familial convulsive encephalopathy N=2</li> <li>- Dravet syndrome N=1</li> </ul>  |
| <b>Pre/perinatal</b>                        | <b>N=129</b> | <ul style="list-style-type: none"> <li>- Neonatal anoxia N=51</li> <li>- Prematurity N=34</li> <li>- Infectious N=28</li> <li>- Neonatal hypoglycemia N=2</li> <li>- Toxic N=4</li> </ul>   |
| <b>Postnatal</b>                            | <b>N=34</b>  | <ul style="list-style-type: none"> <li>- Post traumatic causes N=20</li> <li>- Anoxia N=6</li> <li>- Tumors N=2</li> <li>- Deshydratation N=1</li> <li>- Hypothermia N=1</li> <li>- Fulminant purpura N=1</li> <li>- Subacute Sclerosing Panencephalitis N=1</li> <li>- Immune encephalitis N=1</li> <li>- Reye's syndrome N=1</li> </ul>   |
| <b>Missing data</b>                         | <b>N=12</b>  |   |

**Table 3. Medical devices and rehabilitation procedures of polyhandicapped patients**

|                                     |                   | <b>3-5 years<br/>N=80</b> | <b>6-11 years<br/>N=166</b> | <b>12-17 years<br/>N=155</b> | <b>18-25 years<br/>N=144</b> | <b>p</b> |
|-------------------------------------|-------------------|---------------------------|-----------------------------|------------------------------|------------------------------|----------|
| <b>1. Medical devices</b>           |                   |                           |                             |                              |                              |          |
| At least one                        |                   | 25 (32.5)                 | 67 (40.4)                   | 70 (46.4)                    | 61 (42.4)                    | 0.146    |
| Number                              | M±SD<br>Med (IQR) | 0.4±0.6                   | 0.4±0.6                     | 0.5±0.7                      | 0.5±0.6                      | 0.190    |
| Invasive MV                         |                   | 1 (1.3)                   | 1 (0.6)                     | 3 (2)                        | 3 (2.1)                      | 0.316    |
| Non-invasive MV                     |                   | 3 (3.9)                   | 6 (3.6)                     | 10 (6.7)                     | 2 (1.4)                      | 0.500    |
| Tracheotomy                         |                   | 1 (1.3)                   | 2 (1.2)                     | 3 (2)                        | 5 (3.5)                      | 0.170    |
| Naso gastric tube                   |                   | 2 (2.6)                   | 5 (3)                       | 2 (1.3)                      | 2 (1.4)                      | 0.315    |
| Gastrostomy                         |                   | 20 (26)                   | 60 (36.4)                   | 63 (41.2)                    | 53 (36.8)                    | 0.144    |
| Permanent urinary probe             |                   | 0 (0)                     | 0 (0)                       | 1 (0.7)                      | 1 (0.7)                      | 0.251    |
| CSF derivation                      |                   | 3 (4)                     | 3 (1.8)                     | 4 (2.6)                      | 3 (2.1)                      | 0.631    |
| Central venous catheter             |                   | 0 (0)                     | 0 (0)                       | 0 (0)                        | 2 (1.4)                      | 0.065    |
| <b>2. Rehabilitation procedures</b> |                   |                           |                             |                              |                              |          |
| Sitting device > 3hrs/day           |                   | 68 (90.7)                 | 147 (94.2)                  | 136 (94.4)                   | 131 (97)                     | 0.068    |
| Limb orthosis                       |                   | 39 (50)                   | 82 (55.4)                   | 75 (59)                      | 57 (48.3)                    | 0.782    |
| Verticalization device once/day     |                   | 23 (29.5)                 | 58 (41.7)                   | 42 (34)                      | 47 (40.2)                    | 0.393    |

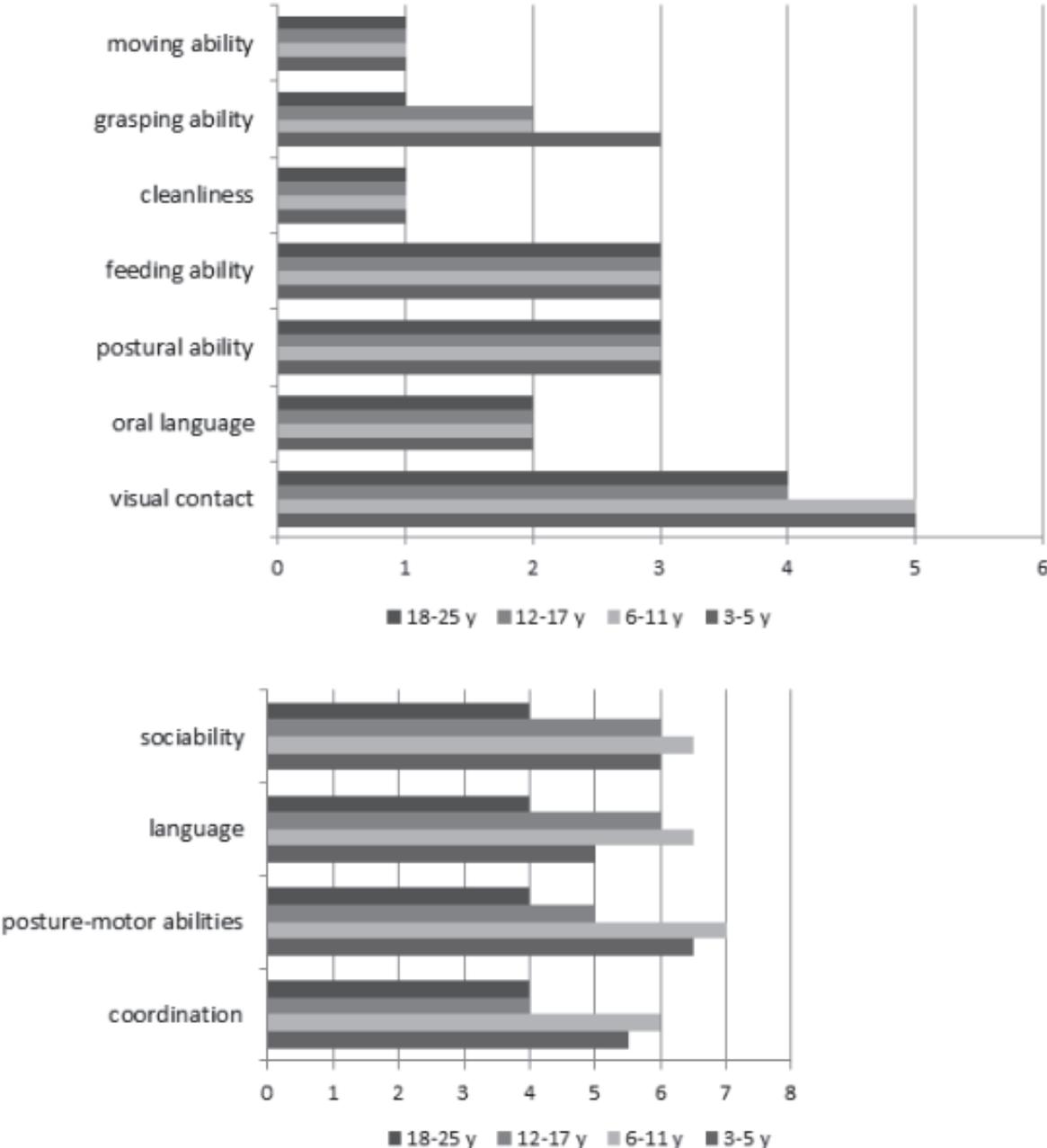
CSF cerebrospinal fluid

## Figure legends

### Figure 1. Details of data collection

- 1) Socio-demographic data: age category based on age at inclusion (4 age classes were defined in accordance with the age-related development periods of children [3-5], [6-11], [12-17], [18-25] years) (Kail, n.d.), gender, and structure of care management (specialized rehabilitation center, residential facility, at home),
- 2) Etiologies of polyhandicap: unknown etiology, known etiology (central nervous system malformations, neurometabolic and neurogenetic encephalopathy, epileptic encephalopathy, pre/perinatal and post-natal causes),
- 3) Health status:
  - Global health severity: i. severe for patients who meet all the following criteria: motor handicap (paraparesia or tetraparesia and/or extrapyramidal syndrome and/or severe general hypotonia), IQ <25, FIM <=20, and GMFCS IV and V; ii. less severe for patients who do not meet these criteria,
  - Global health stability: i. unstable for patients who meet at least one of the following criteria: recurrent pulmonary infections (>=5/yr), drug-resistant epilepsy (>=4 seizures/month); ii. stable for patients who do not meet any of these criteria,
  - Associated handicaps: i) severe motor handicaps: tetraparesia, paraparesia, hemiplegia; ii) other neurologic handicaps: movement disorders, severe dystonia, severe hypotonia, extrapyramidal syndrome, ataxia; iii) neuro-sensorial handicaps: visual impairment (partial/complete blindness) and hearing impairment (partial/complete deafness); iv) behavioral disorders (including intermittent screaming, and/or agitation and/or stereotypies and/or intermittent crying and/or self-aggressivity and/or hetero-aggressivity), v) sleep disturbance (short sleep, night wake up, and difficulties falling asleep).
  - Co-morbidities: epilepsy (yes/no, previous status epilepticus, drug-resistant disease), orthopedic (scoliosis, limb deformations, limb fractures, hip luxation, previous arthrodesis and/or other previous orthopedic surgery), pulmonary (pulmonary recurrent infections, aspiration syndrome), digestive (fecal impaction, gastro esophageal reflux, and drooling), urinary (recurrent urinary tract infections-at least once a year and urinal retention), cutaneous (bedsores, pressure sore), chronic pain, chronic diseases (at least one of the following diseases: vascular stroke, myocardial infarction, diabetes, and/or cancer), antibiotic resistant bacteria.
  - Neurodevelopmental patterns: i. autonomy: seven facets of autonomy were scored by the referent physician from 1 (worse) to 7 (best autonomy/developmental degree) for the following domains: visual contact, oral language, postural ability, grasping ability, moving ability, cleanliness, and feeding ability; ii. general neuro-developmental status: it was assessed using an adapted version of the Brunet-Lézine scale. This scale was available for infants up to 24-month old (Josse 1997). In the present study, only the 4 developmental domains (language, posture-motor abilities, coordination, and sociability) were used (Rousseau, Leroy, et al. 2015). All scores ranged from 0 to 24 months.
- 4) Medical devices and rehabilitation procedures management:
  - Medical devices: at least one, number, and type (invasive mechanical ventilation, non-invasive mechanical ventilation, tracheostomy, nasogastric tube, gastrostomy, permanent urinary probe, cerebrospinal fluid derivation, and central venous catheter).
  - Rehabilitation procedures: bed without orthosis, limb orthosis, verticalization device.

**Figure 2. Neurodevelopmental status of polyhandicapped patients according to age classes**





### *3.4.3.2 Article “Polyhandicap et vieillissement”*

Marie-Christine Rousseau, Thierry Billette de Villemeur, Sherezad Khaldi-Cherif, Catherine Brisse MD, Agnès Felce, Anderson Loundou, Karine Baumstarck, Pascal Auquier et le French Polyhandicap Group

*Cet article est en cours de relecture dans la revue Disability and Health Journal, nous sommes en attente de réponse.*



# POLYHANDICAP AND AGING

## Authors

Marie-Christine Rousseau MD <sup>1,2</sup>, Thierry Billette de Villemeur <sup>3,4</sup>, Sherezad Khaldi-Cherif MD <sup>5</sup>, Catherine Brisse MD <sup>6</sup>, Agnès Felce MD <sup>7</sup>, Anderson Loundou MD<sup>2</sup>, Karine Baumstarck MD PhD <sup>2</sup>, Pascal Auquier MD PhD <sup>2</sup> and the French Polyhandicap Group \*

## Abstract

**Background.** Knowledge of health status and care management of the oldest individuals with polyhandicap are lacking, however, a better understanding of the natural course of aging of these patients would help optimizing the preventive and curative care management strategies.

**Methods.** This was an 18-month cross-sectional study including patients aged from 18 to 68 years with a combination of severe motor deficiency and profound intellectual impairment. The patients were recruited from 4 specialized rehabilitation centers, 9 residential facilities, and a neurological department. The following data were collected: polyhandicap etiology, health status (handicaps, comorbidities, and neurodevelopmental status), medical devices, and rehabilitation procedures.

**Results.** A total of 474 patients were included (N=219 [18-34 years], N=151 [34-49 years], N=104 [50-68] years). The etiology of polyhandicap was unknown for 13 to 17% of patients across the 3 age classes. Behavioral disorders, chronic pain was more frequent in the oldest age classes. Aged PLH patients had more severe but less unstable polyhandicap. The neurodevelopmental status of the patients was close to those of a 4-month-old child without progression across age. Gastrostomy was the most frequent device needed by the patients.

**Conclusions.** Longevity of PLH patients is improving; some of them among the least unstable and with less comorbidity can survive to more than 50 years due to the improvement of preventive actions and supportive care.

## Keywords

Polyhandicap; aging; health status; rehabilitation procedures; comorbidities; medications

## **Introduction**

Polyhandicap (PLH), as a recently defined concept (M.-C. Rousseau et al. 2018; Billette de Villemeur et al. 2012; M.-C. Rousseau et al. 2017), is a dramatic health condition with severe and complex disabilities corresponding to a chronic disorder occurring in an immature brain, leading to a combination of a profound intellectual impairment and a serious motor deficit, and resulting in an extreme restriction of autonomy and communication. This definition was adopted by the French scientific community and by French law (French Law n° 89-798, 1989, October 27th, health policy of care disability). Polyhandicap is close to the notion of profound intellectual and multiple disabilities used in other countries that does not systematically refer to a disorder affecting an immature brain (Nakken et al 2007). Polyhandicap is a syndromic entity and meets several progressive and non-progressive etiologies. The scarce data available in France enable an estimation of the prevalence of polyhandicap as between 0.7 and 1.3 per thousand, i.e. (Rumeau-Rouquette et al. 1998). In polyhandicap, heavy cerebral damage occurring on an immature brain explains the severe health condition of the patients, resulting in the entanglement of multiple handicaps and comorbidities, this condition worsen with aging leading to premature death (Billette de Villemeur et al. 2012; M. C. Rousseau et al. 2015). Life expectancy of polyhandicapped patients is partially and heterogeneously described in the literature and considerably varies in the size of the population studied and in the design of the study. Life expectancy may vary from 15 to 40 years old (M. C. Rousseau et al. 2015; Motawaj et al. 2010; Hogg 1999) this is lower than cerebral palsy patients who, depending on the seriousness of their condition, can reach a slightly reduced life expectancy compared with the non-disabled population (Hutton 2006; Blair et al. 2001). Since the last decades, the better understanding of pathophysiology, and the development of new care management strategies and rehabilitation strategies adapted to these extreme pathologies has led to progress in the management of children and adults. But, knowledge of health status and care management of the oldest individuals are lacking, however, it allows a better understanding of the natural course of life of these patients and consequently optimizing the

preventive and curative care management strategies (Billette de Villemeur et al. 2012). This study aims to describe adults PLH patients aged from 18 to 68 years providing: i) the description of their health status (including severity, comorbidities and handicaps, neurodevelopmental status) and ii) the description of their medications, medical devices and rehabilitation procedures. This description considered 3 age classes: 18 to 34 (young adults), 35 to 49 (middle aged adults), and 50 to 68 years old (seniors).

## **Methods**

### **▪ Design and settings**

This study was a cross-sectional study including patients from March 2015 to September 2016. The recruitment of patients was performed from 4 specialized rehabilitation centers, from 9 residential facilities of the 17 centers of the French Comité d'Études, d'Education et de Soins Auprès des Personnes Polyhandicapées Association (CESAP), and from a specialized neurological department of a university hospital (UPMC, Hôpital Trousseau, Assistance Publique Hôpitaux de Paris, France) during a routine visit. This study was included in the French national PoLyHandicap cohort.

### **▪ General organization of the PLH cohort**

The French national PLH cohort was implemented in various French centers spread over different territories: specialized rehabilitation centers, residential facility, and a university hospital center (Paris, France). The general aim of the cohort was to identify the effect of (socioeconomic, environmental, epidemiologic) determinants on the health status of the patients and the daily life of their (natural and institutional) caregivers (clinical trial registration number NCT02400528). Three different populations were eligible: i. Patients with severe polyhandicap; ii. Familial referents of the included patients (French legal mention for this type of patients, represented by parents in the majority of cases); and iii. Institutional health care workers of the included patients. The present study focused on adult patients.

## ▪ **Selection criteria**

The patient selection criteria were as follows (The differences in terminology (polyhandicap, PIMD...) have led us to use objective criteria defined with scales recognized internationally for inclusion criteria): aged from 18 to 68 years); with a polyhandicap defined by the combination of motor deficiency (tetraparesia, hemiparesis, paraparesia, extra pyramidal syndrome, cerebellar syndrome, and/or neuromuscular problems) and profound mental impairment (intelligence quotient <40<sup>5</sup>) associated with everyday life dependence (Functional Independency Measure <55), and restricted mobility (Gross Motor Function Scale III, IV and V); age at onset of cerebral lesion below 3 years old.

## ▪ **Data collection**

Data were collected from medical records obtained by a dedicated clinical research assistant and was supported by the referent physician of the patient (a referent physician is designated for each patient). The data included the following items: sociodemographic data, known or unknown etiology of the polyhandicap, health status, medications, medical devices and rehabilitation procedures and adaptation of educative care.

1) Socio demographic data: age category based on age at inclusion (3 age classes were defined: young adults [18-34], middle aged adults [35-49], seniors [50-68] years, gender, and modality of care management: the specialized rehabilitation centers offer a high level of medical and paramedical care, the residential facilities offer a high level of psychosocial education and a lower level of medical care, home care corresponds to patients (adults and children) living at home.

2) Etiology status: (unknown, known).

3) Health status:

- Global health severity: i. severe for patients who meet all the following criteria: motor handicap (paraparesia or tetraparesia and/or extrapyramidal syndrome and/or severe general hypotonia), IQ <25, FIM

---

<sup>5</sup>For patients older than 5 years old: IQ= developmental age below 2 years old; for children from 3 to 5 years old: IQ= developmental quotient<40%.  
For patients older than 5 years old IQ= developmental age below one year old, for children from 3 to 5 years old: IQ= developmental quotient<25%.

≤20, and GMFCS IV and V; ii. less severe for patients who do not meet these criteria,

- Global health stability: i. unstable for patients who meet at least one of the following criteria: recurrent pulmonary infections (≥5/yrs), drug-resistant epilepsy (≥4 seizures/month); ii. stable for patients who do not meet any of these criteria,
- Associated handicaps: i) severe motor handicaps: tetraparesia, paraparesia, hemiplegia; ii) other neurologic handicaps: movement disorders, severe dystonia, global hypotonia, extrapyramidal syndrome, ataxia; iii) neuro-sensorial handicaps: visual impairment (partial/complete blindness) and hearing impairment (partial/complete deafness); iv) behavioral disorders (including withdrawn behavior (Poppes et al. 2016)<sup>6</sup>intermittent screaming and crying, and/or agitation and/or self-aggressivity and/or hetero-aggressivity, stereotypies and/or mericism), v) sleep disturbance (short sleep, night wake up, and difficulties falling asleep).

Co-morbidities: epilepsy (yes/no, at least one previous onset of status epilepticus reported in medical file, drug-resistant epilepsy defined by more than 4 seizures per month despite adapted anticonvulsant treatment including at least 3 anticonvulsant drugs.

orthopedic (scoliosis, limb deformations, limb fractures, hip luxation, neck stiffness, previous arthrodesis and/or other previous orthopedic surgery), pulmonary (pulmonary recurrent infections, aspiration syndrome, chronic bronchial congestion), digestive (drooling, multiple caries, fecal impaction, gastro esophageal reflux), urinary (recurrent urinary tract infections-at least once a year, urinal retention, renal failure), cutaneous (bedsores, pressure sore), pain (evaluated with the pain evaluation scale for patients with severe cerebral palsy, this scale is based on modification of the usual behavior of the patient, referred to a personal “basic chart” describing the usual state of the patient in different conditions. This pain scale was specifically developed for PLH patients (Collignon et Giusiano 2001)

---

<sup>6</sup> such as having a closed, sagging posture or making repelling gestures in response to activities that were offered.

- )(Collignon et Giusiano 2001), chronic diseases (at least one of the following diseases: vascular stroke, myocardial infarction, diabetes, and/or cancer).
  - Neurodevelopmental patterns: General neuro-developmental status: it was assessed using an adapted version of the Brunet-Lézine scale. This scale was available for infants up to 24-month old (Josse 1997). In the present study, only the 4 developmental domains (language, posture-motor abilities, coordination, and sociability) were used (josse Josse 1997). All scores ranged from 0 to 24 months.
  - General autonomy: Functional Independence Measure score (FIM).
- 4) medications, medical devices and rehabilitation procedures management, physiotherapy sessions, hygiene and going out:
- Medications: number of medication per patient, laxative, anticonvulsant, antalgics, psychotropes, antispasmodics, antidystonics, antibiotics, osteoporosis preventions, martial supplementation.
  - Medical devices: at least one, number, and type (invasive mechanical ventilation, non-invasive mechanical ventilation, tracheostomy, gastrostomy, permanent urinary probe, cerebrospinal fluid derivation, and central venous catheter).
  - Rehabilitation procedures: sitting devices at least 3hours/day, bed positioning in orthosis, limb orthosis, verticalization device at least once a day, number of physiotherapy sessions per month, number of patient transfers per day from bed to reeducation devices and from bed to shower devices, hygiene through daily shower, going out at least once a day. Referent clinician own's feeling about adaptation of educative care received by patient.

#### ▪ **Statistics**

Three age classes were constituted from age at inclusion: [18-34y], [35-49y], [50-68y]. Demographics, health status, and medical devices/rehabilitation parameters were described for each age class. Trends over age classes were assessed (Jonckheere-Terpstra test, Cochran-Armitage, and Kendall Tau test). Statistical analyses were performed using SPSS software (IBM SPSS

PASW Statistics Inc., Chicago, Ill USA). All tests were two-sided. The threshold for statistical significance was established at  $P < 0.05$ .

- **Ethics approval and consent to participate**

Regulatory monitoring was performed according to the French law that requires the approval of the French ethics committee (Comité de Protection des Personnes Sud Méditerranée V, 20/10/2014, reference number 2014-A00953-44). A written consent form was obtained for each participant.

Clinical trial registration number NCT02400528. Registered 23 March 2015.

## **Results and discussion**

- **General characteristics of the sample**

During the 18-month study period, a total of 474 patients aged from 18 to 68 years (ratio included/eligible patients 90%) were included: 219 (46.2%) patients from 18 to 34 years, 151 (31.8%) from 35 to 49 years, and 104 (22%) from 50 to 68 years. Patients' sex ratio is stable across the age from 1 to 1.21. The oldest patients ([50-68 y] class) were predominantly care managed in specialized care centers, no patients over 35y were care managed at home, and very few (2%) of the youngest adults were managed at home but. All of the details are provided in Table 1.

- **Etiology status**

Etiologies of polyhandicap were unknown in 13 to 17% of the case across the 3 age classes.

- **Health status:**

1) Severity and stability: more than half of the individuals were defined as severe according to our definition (described above), older patients being more severe. Eight to 20% of the individuals were defined as unstable for the 3 age classes, younger patients were more unstable. Functional Independent Measure significantly decreased in older age classes.

2) Associated handicaps: Fifty-three to 83.7% of the patients presented tetraplegia. For the oldest individuals (50-68 years) the proportion of paraplegia (16 to 40%) and of global hypotonia (15.7%) were lower compared with the younger age classes. Extrapyramidal syndrome was reported for 24% of the youngest age class (18-39 years) and increased with aging (34%

for the oldest classes). Severe dystonia significantly decreased in older subjects. Movement disorders and ataxia were reported at a similar proportion for the 3 age classes. About 25% of patients presented with visual impairment, and 4 to 7% presented with hearing impairment with no evident change over time. Behavioral disorders were less frequent in younger patients (74.5%) compared with older individuals (more than 90% after 50 years old). Sleep disorders proportion didn't change across the ages.

3) Comorbidities: Epilepsy proportion significantly varied across the age classes with a higher proportion in young adults and seniors (57 to 62%) lower (43%) for middle aged adults. Drug-resistant epilepsy was less frequent for the oldest individuals (6.8% for the [50-68 y] class) compared with 14% in the younger classes. Previous onset of status epilepticus significantly decreases with aging. Although scoliosis and patient with previous arthrodesis proportion significantly decrease with aging, the other orthopedic comorbidities remained stable with aging. Pulmonary comorbidities (recurrent pulmonary infections and aspiration syndrome) remained stable but the proportion of patients suffering chronic bronchial congestion decrease through the ages. The proportion of gastro esophageal reflux and drooling decreased with age, in the contrary the proportion of fecal impaction regularly increased with the age of the patients. Recurrent urinary tract infections, urinal retention remained stable across ages although renal failure increase with aging. Cutaneous comorbidities (pressure fragility and bedsores) decreased with age. Pain proportions regularly increase with age. All details are shown in Table 1.

4) Neurodevelopmental status:

The developmental level of polyhandicap patients according Brunet-Lezine was very low (2 to 3 months) and significantly decreased with aging for all domains. All details are shown in Table 2.

▪ **Medical devices and rehabilitation procedures:**

The total number of medications significantly increases with age but doesn't reach significance. Laxative, analgics, psychotropics (neuroleptics, antidepressant and anxiolytics) proportion are significantly higher with aging, in the contrary antispastic, antidystonic, antibiotics and osteoporosis prevention proportion decreased with age. Anticonvulsant drugs proportion is higher than epilepsy proportion: anticonvulsant drugs include those given in analgic purpose. Anticonvulsant and martial supplementation proportion do not change across the 3 age classes.

The proportion of patients with at least one medical device decreased with age: 42% for the [18-34 y] class and less than 30% for the 2 other age classes. Gastrostomy was the most frequent device that patients needed (21% in the older age class and up to 37% for the younger age class). Few patients required tracheotomy and the proportion significantly decreased in older age class. Very few patients required permanent urinary probe, central venous catheter, or cerebrospinal fluid derivation.

Almost all patients were installed in sitting device for more than 3hr/day and 34 to 46% of them benefited of bed positioning. The proportion of patients with limb orthosis and verticalization devices significantly decreased with aging.

Number of physiotherapy sessions was significantly lower for older patients. Almost all patients of all age classes received a daily shower. A low proportion of patients (7 to 10%) had daily outgoing.

The number of transfers from bed to rehabilitation devices/showed devices decreased in older subjects. Educative care was significantly less adapted in older age classes. All details are shown in Table 1.

## **Discussion**

Since two decades, early detection and management of handicaps and comorbidities improve the disease course of PLH patients, consequently aging is an emerging preoccupation and there is a need of research about aging outcome in this population of patients. Although It is well documented in the literature that the most common predictors of early death in disabled people are the severity of motor and intellectual deficits(Eyman et al. 1990) several studies reported for similar pathologic conditions such as patients with intellectual disability or cerebral palsy, continuing improvements in survival with increasing life expectancy (Haak et al. 2009) (Coppus 2013). Polyhandicap is a much heavier health condition, however actually more patients reach the forties and, in recent years, an increasing proportion of patients have passed the age of 50. Global severity of polyhandicap goes increasing with aging due to both the increase of some neurologic handicap (e.g. paraplegia, extrapyramidal syndrome), and the decrease of autonomy in link with the various comorbidities. Over 35 yrs, all patients are institutionalized due to the aging of their parent not allowing them to keep their children at home any more. Increasing severity of PLH in senior patients requires a higher level of medical and paramedical care; therefore, a growing proportion (up to 77% of seniors) is cared in the specialized reeducation centers.

Young adults present more unstable polyhandicap with a higher proportion of the various comorbidities (tetraplegia, scoliosis, pulmonary infections and bronchial congestion, drooling, gastro esophageal reflux, drug resistant epilepsy, cutaneous comorbidities) and instability, these heavily affected patients often dye prematurely (before their forties) (Motawaj et al. 2010; M. C. Rousseau et al. 2015): in fact, the oldest PLH patients group is half as many as young adults

Aging in PLH patients doesn't meet the characteristics of normal persons aging with a high proportion (90%) of behaviour disorders mostly withdrawn, intermittent screaming/crying, agitation and self-aggressivity. They also present a very low proportion of chronic diseases, partially explained by the relative young age of the individuals (lower than 70) and similarly with

patients with intellectual disability, the absence of exposure to some cardiovascular and cancer risk factors (tobacco and alcohol, overeating) (Patja et al 2001).

Orthopedic comorbidities prevention and care has improved these passed decades with specific attention given to early treatment of spasticity, appropriate physiotherapy and positioning of patients in adapted sitting devices and limb orthosis: nearly all patients of our study benefit of daily sitting positioning and more than 40% benefit of bed positioning, this may explain that hip luxation, limb deformations and cervical stiffness remain stable through aging. Scoliosis with important curvature is a threatening comorbidity leading to chronic bronchial congestion and subsequent bronchial infections and later to respiratory failure. In severe cerebral palsy it has been shown that scoliosis progresses with age (S. Y. Lee et al. 2016), inversely, in PLH patients, scoliosis frequency decreases with aging; two hypotheses may be stated: first some of these patients with important kyphoscoliosis suffer of respiratory failure in early adulthood inducing their premature death (M. C. Rousseau et al. 2015; Hanaoka et al. 2010), second the prevention of scoliosis with early arthrodesis (at the beginning of adolescence) and the generalization of the use of sitting devices for appropriate postural support helps preventing their aggravation. Reduced proportion of high curvature scoliosis in older patients partly explain the reduced proportion of gastroesophageal reflux with aging.

It is surprising to find that only 14 to 40% of patients receive osteoporotic prevention as osteoporosis is related with bedridden state and use of certain anticonvulsants drugs, despite the decreased osteoporotic prevention in older patients, non-traumatic limb fracture remains stable through aging. Another surprising fact is despite the bedridden condition of these patients the small proportion of bedsores decreasing with age.

An increasing proportion of the patients suffered of pain with advancing age (more than 60% in older age class) and at the same time 80% received analgic medication, pain is common in PLH patients and related to spasticity inducing musculoskeletal deformities and joint dislocation, but also to chronic constipation, gastro esophageal reflux and chronic bronchial

congestion. This proportion is lower than in cerebral palsy patients but probably underestimated due to the very limited communication abilities of PLH patients (Klingbeil et al 2004). Expectedly, sensorial (visual and hearing) deficiencies remained stable throughout aging because the deficiencies directly result from the etiology of polyhandicap. Nevertheless, the proportion of patients presenting visual impairment was lower than in other studies performed on children with intellectual disability and motor handicap (van den Broek et al. 2017; van Timmeren et al. 2017) which can be explained by an under/misdiagnosis of sensorial deficiency due to the very little communication ability of the patients. Systematic detection and diagnosis of these deficiencies may improve the wellbeing of the patients.

Concerning the neurodevelopmental aspects, PLH adults patients hardly reached the level of development from 2 to 3 months of normal development, both in motor (posture, coordination) and cognitive domains (language, socialization), and the developmental process no longer evolved during adulthood. Clinicians report that educative care was adapted for 76% of young adults but in senior patients this proportion decreases to 27%, this may contribute to worsen motor and cognitive deficits in older subjects while intensive and individualized educative care could help cognitive improvement (Kozulin et al. 2010) (Nilsson et al. 2011).

Polyhandicapped patients similarly to cerebral palsy patients receive polypharmacy with a mean of 8 medications per patient. The proportion per age class of the different categories of treatments evolves in parallel with the various comorbidities: laxatives, antalgic and psychotropic drugs proportion goes increasing with age as anticonvulsant drugs proportion remains stable. Similarly to cerebral palsy, the most frequently prescribed treatments are antalgic, anti-convulsant, psychotropes and laxatives, inversely antibiotics prescription is lower in PLH patients (10%) compared to CP patients (van der Heide et al. 2009). The number of patients receiving medical devices decreases with age, the most common medical device being gastrostomy (30%), this high proportion is related to the 20% of swallowing disorders as it helps to

prevent recurrent pulmonary infections and gastro esophageal reflux and maintaining good nutritional status (L. Lee et al 2010). Patients at risk of aspiration are offered gastrostomy much sooner in their lives helping them to keep a good nutritional status and therefore this may improve survival (Strauss et al. 2007).

It is disappointing to see that older subjects receive less reeducation care than younger ones with less physiotherapy and verticalization sessions and less orthotic procedures, less antispastic medications, less orthopedic surgery, they are also significantly less transferred from bed to seating devices than younger ones. In fact, these patients need regular rehabilitation care providing mobilisation and positioning, in order to control joint stiffness thus facilitating installation, hygiene and comfort procedures and limiting reducing pain and subsequent behavioral disorders. This confirms the observation that in adult and even more in the elderly the medical and paramedical network is less dense and less multidisciplinary than in the child whereas with age the severity of polyhandicap increases and the need for medical and specialized paramedical care remain important: service and health care providers should be aware of the lifelong need of regular reeducation care for PLH patients

## **Conclusion**

In recent years we have observed that the longevity of PLH patients is improving, some of them among the least unstable and with less comorbidity can survive to more than 50 years, and this is due to the improvement of preventive actions and supportive care

## References

- Billette de Villemeur, T., S. Mathieu, M. Tallot, E. Grimont, et C. Brisse. 2012. « Le parcours de santé de l'enfant polyhandicapé ». *Archives de pédiatrie* 19 (2): 105–108.
- Blair, E., L. Watson, N. Badawi, et F. J. Stanley. 2001. « Life Expectancy among People with Cerebral Palsy in Western Australia ». *Developmental Medicine and Child Neurology* 43 (8): 508-15.
- Broek, Ellen G. C. van den, Ans J. P. M. van Eijden, Mathilde M. Overbeek, Sabina Kef, Paula S. Sterkenburg, et Carlo Schuengel. 2017. « A Systematic Review of the Literature on Parenting of Young Children with Visual Impairments and the Adaptions for Video-Feedback Intervention to Promote Positive Parenting (VIPP) ». *Journal of Developmental and Physical Disabilities* 29 (3): 503-45. <https://doi.org/10.1007/s10882-016-9529-6>.
- Collignon, P., et B. Giusiano. 2001. « Validation of a Pain Evaluation Scale for Patients with Severe Cerebral Palsy ». *European Journal of Pain (London, England)* 5 (4): 433-42. <https://doi.org/10.1053/eujp.2001.0265>.
- Coppus, A. M. W. 2013. « People with Intellectual Disability: What Do We Know about Adulthood and Life Expectancy? » *Developmental Disabilities Research Reviews* 18 (1): 6-16. <https://doi.org/10.1002/ddrr.1123>.
- Eyman, R. K., H. J. Grossman, R. H. Chaney, et T. L. Call. 1990. « The Life Expectancy of Profoundly Handicapped People with Mental Retardation ». *The New England Journal of Medicine* 323 (9): 584-89. <https://doi.org/10.1056/NEJM199008303230906>.
- Haak, Peterson, Madeleine Lenski, Mary Jo Cooley Hidecker, Min Li, et Nigel Paneth. 2009. « Cerebral Palsy and Aging ». *Developmental Medicine and Child Neurology* 51 Suppl 4 (octobre): 16-23. <https://doi.org/10.1111/j.1469-8749.2009.03428.x>.
- Hanaoka, Tomoyuki, Katsumi Mita, Azuma Hiramoto, Yasuyuki Suzuki, Shizuo Maruyama, Toshio Nakadate, Reiko Kishi, Kitoku Okada, et Yasuhiko Egusa. 2010. « Survival Prognosis of Japanese With Severe Motor and Intellectual Disabilities Living in Public and Private Institutions Between 1961 and 2003 ». *Journal of Epidemiology* 20 (1): 77-81. <https://doi.org/10.2188/jea.JE20090024>.
- Heide, D. C. van der, A. a. J. van der Putten, P. B. van den Berg, K. Taxis, et C. Vlaskamp. 2009. « The Documentation of Health Problems in Relation to Prescribed Medication in People with Profound Intellectual and Multiple Disabilities ». *Journal of Intellectual Disability Research: JIDR* 53 (2): 161-68. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2788.2008.01141.x>.
- Hogg, James. 1999. « People with profound intellectual and multiple disabilities: Understanding and realising their needs and those of their carers ». *Edinburgh: Scottish Executive*. <http://scrutinyreview.org/resource/doc/1095/0001692.pdf>.

- Hutton, J L. 2006. « Life Expectancy in Severe Cerebral Palsy ». *Archives of Disease in Childhood* 91 (3): 254-58. <https://doi.org/10.1136/adc.2005.075002>.
- Josse, D. 1997. *Brunet-Lézine Révisé: Echelle de développement psychomoteur de la première enfance*. Éd. et applications psychologiques.
- Klingbeil, Heidi, Heather R. Baer, et Pamela E. Wilson. 2004. « Aging with a Disability ». *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation* 85 (7 Suppl 3): S68-73-75.
- Kozulin, A., J. Lebeer, A. Madella-Noja, F. Gonzalez, I. Jeffrey, N. Rosenthal, et M. Koslowsky. 2010. « Cognitive Modifiability of Children with Developmental Disabilities: A Multicentre Study Using Feuerstein's Instrumental Enrichment--Basic Program ». *Research in Developmental Disabilities* 31 (2): 551-59. <https://doi.org/10.1016/j.ridd.2009.12.001>.
- Lee, L., et M. MacPherson. 2010. « Long-Term Percutaneous Endoscopic Gastrostomy Feeding in Young Adults with Multiple Disabilities ». *Internal Medicine Journal* 40 (6): 411-18. <https://doi.org/10.1111/j.1445-5994.2009.02108.x>.
- Lee, Seung Yeol, Chin Youb Chung, Kyoung Min Lee, Soon-Sun Kwon, Kyu-Jung Cho, et Moon Seok Park. 2016. « Annual Changes in Radiographic Indices of the Spine in Cerebral Palsy Patients ». *European Spine Journal: Official Publication of the European Spine Society, the European Spinal Deformity Society, and the European Section of the Cervical Spine Research Society* 25 (3): 679-86. <https://doi.org/10.1007/s00586-014-3746-4>.
- Motawaj, Mathieu, Brisse, Ponsot, et Billette de Villemeur. 2010. « Le décès des patients polyhandicapés: l'expérience du service de pédiatrie spécialisée pour polyhandicapés de La Roche-Guyon. » *JPP Ed Journ Parisiennes Pédiatrie*, 267-71.
- Nakken, H., et C. Vlaskamp. 2007. « A need for a taxonomy for profound intellectual and multiple disabilities. » *Journal of policy and practise in intellectual disabilities* 4 (2): 83-87.
- Nilsson, Lisbeth, Mona Eklund, Per Nyberg, et Hans Thulesius. 2011. « Driving to Learn in a Powered Wheelchair: The Process of Learning Joystick Use in People with Profound Cognitive Disabilities ». *The American Journal of Occupational Therapy: Official Publication of the American Occupational Therapy Association* 65 (6): 652-60.
- Patja, K., P. Mölsä, et M. Iivanainen. 2001. « Cause-specific mortality of people with intellectual disability in a population-based, 35-year follow-up study ». *Journal of Intellectual Disability Research* 45 (1): 30-40.
- Poppes, P., A. J. J. van der Putten, W. J. Post, et C. Vlaskamp. 2016. « Risk Factors Associated with Challenging Behaviour in People with Profound Intellectual and Multiple Disabilities ». *Journal of Intellectual Disability Research: JIDR* 60 (6): 537-52. <https://doi.org/10.1111/jir.12268>.

- Rousseau, M. C., S. Mathieu, C. Brisse, M. Motawaj, E. Grimont, P. Auquier, et Th Billette de Villemeur. 2015. « Aetiologies, Comorbidities and Causes of Death in a Population of 133 Patients with Polyhandicaps Cared for at Specialist Rehabilitation Centres ». *Brain Injury* 29 (7-8): 837-42. <https://doi.org/10.3109/02699052.2015.1004757>.
- Rousseau, Marie-Christine, Karine Baumstarck, Tanguy Leroy, Cherazad Khaldi-Cherif, Catherine Brisse, Laurent Boyer, Noémie Resseguier, Claire Morando, Thierry Billette De Villemeur, et Pascal Auquier. 2017. « Impact of Caring for Patients with Severe and Complex Disabilities on Health Care Workers' Quality of Life: Determinants and Specificities ». *Developmental Medicine and Child Neurology* 59 (7): 732-37. <https://doi.org/10.1111/dmcn.13428>.
- Rousseau, Marie-Christine, Thierry Billette de Villemeur, Sherezad Khaldi-Cherif, Catherine Brisse, Agnès Felce, Karine Baumstarck, Pascal Auquier, et French Polyhandicap Group. 2018. « Adequacy of Care Management of Patients with Polyhandicap in the French Health System: A Study of 782 Patients ». *PloS One* 13 (7): e0199986. <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0199986>.
- Rumeau-Rouquette, C., C. du Mazaubrun, C. Cans, et H. Grandjean. 1998. « [Definition and prevalence of school-age multi-handicaps] ». *Archives De Pédiatrie: Organe Officiel De La Société Française De Pédiatrie* 5 (7): 739-44.
- Strauss, David, Robert Shavelle, Robert Reynolds, Lewis Rosenbloom, et Steven Day. 2007. « Survival in Cerebral Palsy in the Last 20 Years: Signs of Improvement? » *Developmental Medicine and Child Neurology* 49 (2): 86-92. <https://doi.org/10.1111/j.1469-8749.2007.00086.x>.
- Timmeren, E. A. van, C. P. van der Schans, A. a. J. van der Putten, W. P. Krijnen, H. A. Steenbergen, H. M. J. van Schrojenstein Lantman-de Valk, et A. Waninge. 2017. « Physical Health Issues in Adults with Severe or Profound Intellectual and Motor Disabilities: A Systematic Review of Cross-Sectional Studies ». *Journal of Intellectual Disability Research* 61 (1): 30-49. <https://doi.org/10.1111/jir.12296>.

**Table 1. Sociodemographics and health status of polyhandicapped patients (N=474)**

|                               |                             | 18-34 years<br>N=219<br>N (%) | 35-49 years<br>N=151<br>N (%) | 50-68 years<br>N=104<br>N (%) | p                 | trends | MD<br>% |
|-------------------------------|-----------------------------|-------------------------------|-------------------------------|-------------------------------|-------------------|--------|---------|
| <b>1) Sociodemographics</b>   |                             |                               |                               |                               |                   |        |         |
| Sex ratio                     | Men/women                   | 1.2                           | 1                             | 1.4                           | 0.65              | =      | 0       |
| Care modality/structure       | Spec. Reeduc.center         | 92 (42)                       | 104 (69)                      | 81 (77.8)                     | <10 <sup>-3</sup> | ↗      | 0       |
|                               | Residential facility        | 122 (55.7)                    | 47 (31)                       | 23 (22.2)                     |                   |        |         |
|                               | Home care                   | 5 (2.3)                       | 0 (0)                         | 0 (0)                         |                   |        |         |
| <b>2) Etiology</b>            |                             |                               |                               |                               |                   |        |         |
|                               | Unknown                     | 37 (17)                       | 25 (16.6)                     | 14 (13.5)                     | 0.44              | =      | 0.4     |
|                               | Known                       | 180 (83)                      | 126 (83.4)                    | 90 (86.5)                     |                   |        |         |
| <b>3) Health status</b>       |                             |                               |                               |                               |                   |        |         |
| <b>Severity</b>               |                             |                               |                               |                               |                   |        |         |
|                               | Less severe                 | 100 (46)                      | 49 (32.7)                     | 26 (25)                       | <10 <sup>-3</sup> | ↗      | 0.4     |
|                               | Severe                      | 118 (54)                      | 101 (67.3)                    | 78 (75)                       |                   |        |         |
| <b>Stability</b>              |                             |                               |                               |                               |                   |        |         |
|                               | Stable                      | 171 (80)                      | 130 (87.8)                    | 93 (91.2)                     | <b>0.005</b>      | ↘      | 2.1     |
|                               | Unstable                    | 43 (20)                       | 18 (12.2)                     | 9 (8.8)                       |                   |        |         |
| <b>Associated handicaps</b>   |                             |                               |                               |                               |                   |        |         |
| Severe motor handicaps        | Tetraplegia                 | 169 (83.7)                    | 105 (75.5)                    | 53 (53.5)                     | <10 <sup>-3</sup> | ↘      | 7.2     |
|                               | Paraplegia                  | 32 (15.8)                     | 27 (19.4)                     | 39 (39.4)                     |                   |        |         |
|                               | Hemiplegia                  | 1 (0.5)                       | 7 (5)                         | 7 (7.1)                       |                   |        |         |
| Neurologic handicaps          | Movement disorders          | 23 (11)                       | 19 (12.7)                     | 7 (6.7)                       | 0.36              | =      | 1.9     |
|                               | Severe dystonia             | 20 (9.5)                      | 10 (6.8)                      | 3 (3)                         | <b>0.03</b>       | ↘      | 3.4     |
|                               | Global hypotonia            | 54 (25.6)                     | 20 (13.7)                     | 16 (15.7)                     | <b>0.01</b>       | ↘      | 3.2     |
|                               | Extrapyramidal syndrom      | 51 (24)                       | 22 (15.2)                     | 34 (33.8)                     | 0.20              | =      | 3.2     |
|                               | Ataxia                      | 6 (3)                         | 1 (0.7)                       | 1 (1)                         | 0.13              | =      | 5.9     |
| Sensorial disorders           | Visual impairment           | 56 (26.5)                     | 39 (25.8)                     | 23 (22.5)                     | 0.47              | =      | 2.1     |
|                               | Hearing impairment          | 9 (4.2)                       | 6 (4)                         | 7 (7)                         | 0.35              | =      | 2.3     |
| Behaviorial disorders         |                             | 161 (74.5)                    | 130 (86.1)                    | 94 (90.4)                     | <10 <sup>-3</sup> | ↗      | 0.6     |
|                               | Autistic trait              | 43 (20.1)                     | 30 (20)                       | 40(38.5)                      | <10 <sup>-3</sup> | ↗      | 1.1     |
|                               | Intermittent screaming      | 98 (46.2)                     | 105 (69.5)                    | 81 (78)                       | <10 <sup>-3</sup> | ↗      | 1.5     |
|                               | Intermittent crying         | 59 (27.7)                     | 71 (47)                       | 40 (38.5)                     | <b>0.01</b>       | ↗      | 1.3     |
|                               | Agitation                   | 85 (40)                       | 99 (65.6)                     | 58 (55.8)                     | <10 <sup>-3</sup> | ↗      | 1.3     |
|                               | Self agressivity            | 24 (11.3)                     | 30 (20)                       | 32 (30.8)                     | <10 <sup>-3</sup> | ↗      | 1.3     |
|                               | Agressivity                 | 17 (8)                        | 20 (13.2)                     | 8 (7.7)                       | 0.76              | =      | 1.3     |
|                               | Sterotypies                 | 75 (35.2)                     | 45 (30)                       | 36 (34.6)                     | 0.74              | =      | 1.3     |
|                               | mericysm                    | 3 (1.4)                       | 4 (2.6)                       | 2 (1.9)                       | 0.64              | =      | 1.3     |
|                               | Sleep disorders             | Short sleep                   | 14 (7.1)                      | 17 (11.5)                     | 12 (12)           | 0.13   | =       |
| Night wake up                 |                             | 25 (12.6)                     | 22 (15)                       | 17 (17)                       | 0.28              | =      | 5.7     |
| Difficulties falling asleep   |                             | 29 (14.6)                     | 24 (16.2)                     | 8 (8)                         | 0.18              | =      | 5.7     |
| <b>Comorbidities</b>          |                             |                               |                               |                               |                   |        |         |
| Epilepsia                     | Presence of epilepsia       | 123 (56.7)                    | 65 (43.3)                     | 65 (62.5)                     | 0.75              | =      | 0.6     |
|                               | Previous status epilepticus | 50 (23)                       | 25 (16.5)                     | 15 (14.4)                     | <b>0.007</b>      | ↘      | 23      |
|                               | Drug-resistant epilepsia    | 31 (14.4)                     | 12 (8.1)                      | 7 (6.8)                       | <b>0.02</b>       | ↘      | 1.3     |
| Orthopedic                    | Scoliosis                   | 158 (75)                      | 97 (71.3)                     | 54 (55.7)                     | <b>0.001</b>      | ↘      | 6.3     |
|                               | Limb deformation            | 177 (82.7)                    | 118 (79.7)                    | 79 (76)                       | 0.15              | =      | 1.7     |
|                               | Limb fracture               | 20 (9.4)                      | 8 (5.5)                       | 7 (7.1)                       | 0.38              | =      | 3.4     |
|                               | Hip luxation                | 62 (30.5)                     | 47 (32.4)                     | 25 (24.3)                     | 0.36              | =      | 4.9     |
|                               | Neck stiffness              | 11 (5.5)                      | 4 (2.7)                       | 2 (1.9)                       | 0.09              | =      | 5.1     |
|                               | Arthrodesis                 | 72 (36.5)                     | 10 (7.8)                      | 0 (0)                         | <10 <sup>-3</sup> | ↘      | 12.4    |
|                               | Other surgery               | 117 (56.5)                    | 55 (39.6) <sup>o</sup>        | 16 (15.7) <sup>o</sup>        | <10 <sup>-3</sup> | ↘      | 5.5     |
| Pulmonary                     | Recurrent pulm. Inf.        | 17 (7.9)                      | 10 (6.8)                      | 4 (4)                         | 0.19              | =      | 1.7     |
|                               | Aspiration syndrome         | 51 (23.7)                     | 31 (20.5)                     | 27 (26)                       | 0.80              | =      | 0.8     |
|                               | Bronchial congestion        | 49 (22.6)                     | 19 (12.6)                     | 13 (12.5)                     | <b>0.01</b>       | ↘      | 0.4     |
| Digestive                     | Drooling                    | 72 (34.3)                     | 34 (22.5)                     | 28 (27.2)                     | 0.08              | =      | 2.1     |
|                               | Multiple caries             | 9 (5.3)                       | 5 (4.2)                       | 6 (6.4)                       | 0.78              | =      | 19      |
|                               | Fecal impaction             | 94 (45.6)                     | 99 (66)                       | 83 (81.4)                     | <10 <sup>-3</sup> | ↗      | 3.4     |
|                               | Gastroesophageal reflux     | 88 (42.5)                     | 59 (39.6)                     | 27 (26.2)                     | <b>0.008</b>      | ↘      | 3.2     |
| Urinary                       | Reccurent urin. tract inf.  | 24 (11)                       | 25 (16.7)                     | 10 (9.6)                      | 0.96              | =      | 0.4     |
|                               | Urinal retention            | 8 (3.7)                       | 4 (2.6)                       | 1 (1)                         | 0.17              | =      | 0       |
|                               | Chronic renal failure       | 21 (15 <sup>o</sup> )         | 29 (25.2)                     | 11 (14) <sup>o</sup>          | 0.81              | =      | 29.3    |
| Cutaneous                     | Bedsore                     | 15 (7)                        | 10 (6.6)                      | 1 (1)                         | <b>0.04</b>       | ↘      | 0.8     |
|                               | Pressure fragility          | 86 (40.2)                     | 83 (55)                       | 48 (46.2)                     | 0.13              | =      | 1.1     |
| Chronic pain                  |                             | 22 (10.1)                     | 37 (24.5)                     | 64 (61.5)                     | <10 <sup>-3</sup> | ↗      | 0.2     |
| Chronic diseases <sup>a</sup> |                             | 5 (2.3)                       | 4 (2.7)                       | 4 (3.8)                       | 0.44              | =      | 0.8     |

<sup>a</sup> Chronic diseases: vascular stroke and/or myocardial infarction and/or diabetes and/or cancer: MD missing data

**Table 2. Neurodevelopmental status and autonomy of polyhandicapped patients**

|   | <b>18-34<br/>years<br/>N=219</b> | <b>35-49<br/>years<br/>N=151</b> | <b>50-68<br/>years<br/>N=104</b> | <b>p-value</b>             | <b>Trends</b> | <b>MD<br/>%</b> |
|---|----------------------------------|----------------------------------|----------------------------------|----------------------------|---------------|-----------------|
| <b>1. Neurodevelopmental status<sup>a</sup></b> | <b>Med<br/>(IQR)</b>             | <b>Med<br/>(IQR)</b>             | <b>Med<br/>(IQR)</b>             |                            |               |                 |
| Language  | 3 (2-7)                          | 3 (2-4.5)                        | 2 (2-4)                          | <b>&lt;10<sup>-3</sup></b> | ↘             | 15.6            |
| Posture-motor ability                           | 3.5 (2-8)                        | 3 (2-5.5)                        | 3 (2-4)                          | <b>&lt;10<sup>-3</sup></b> | ↘             | 14.5            |
| Coordination                                    | 3 (2-6)                          | 3 (2-5)                          | 3 (2-5)                          | <b>&lt;10<sup>-3</sup></b> | ↘             | 17.3            |
| Sociability                                     | 3.5 (2-8)                        | 3 (2-5)                          | 2 (2-3.5)                        | <b>&lt;10<sup>-3</sup></b> | ↘             | 15.2            |
| <b>2. Autonomy</b>                              | <b>M±SD</b>                      | <b>M±SD</b>                      | <b>M±SD</b>                      |                            |               |                 |
| FIM score <sup>b</sup>                          | 22.7±6.7                         | 21.5±6.8                         | 21±6.6                           | <b>&lt;10<sup>-3</sup></b> | ↘             | 2.3             |

<sup>a</sup> Neurodevelopmental status based on Brunet-Lezine scores (levels range from 0 to 24 months)

<sup>b</sup> FIM Functional Independency Measure scores (from 0 to 126)

Med (IQR) median (interquartile range); M±SD mean (standard deviation); MD missing data

**Table 3. Medical devices and rehabilitation procedures of polyhandicapped patients**

|                                      |      | <b>18-34<br/>years<br/>N=219 (%)</b> | <b>35-49 years<br/>N=151 (%)</b> | <b>50-68 years<br/>N=104 (%)</b> | <b>p values</b>   | <b>Tren<br/>ds</b> | <b>MD<br/>%</b> |
|--------------------------------------|------|--------------------------------------|----------------------------------|----------------------------------|-------------------|--------------------|-----------------|
| <b>1. Medications</b>                |      |                                      |                                  |                                  |                   |                    |                 |
| Number                               | M±SD | 7.5±3.4                              | 8.3±3.4                          | 8.2±2.9                          | 0.01              | ↗                  | 1.9             |
| Laxatives                            |      | 175 (87.5)                           | 144 (96.6)                       | 103 (99)                         | <10 <sup>-3</sup> | ↗                  | 4.4             |
| Anti convulsant                      |      | 161 (75)                             | 113 (75.8)                       | 77 (74)                          | 0.91              | =                  | 1.3             |
| Antalgics                            |      | 131 (60.4)                           | 103 (68.7)                       | 81 (78)                          | <10 <sup>-3</sup> | ↗                  | 0.6             |
| Psychotropes                         |      | 91 (46.2)                            | 116 (78)                         | 89 (86.4)                        | <10 <sup>-3</sup> | ↗                  | 5.3             |
| Antispastics                         |      | 67 (33.3)                            | 39 (26.2)                        | 17 (16.5)                        | <10 <sup>-3</sup> | ↘                  | 4.4             |
| Antidystonics                        |      | 47 (22.6)                            | 19 (12.8)                        | 5 (4.8)                          | <10 <sup>-3</sup> | ↘                  | 3               |
| Antibiotics                          |      | 28 (13.5)                            | 9 (6)                            | 2 (2)                            | <10 <sup>-3</sup> | ↘                  | 2.5             |
| Osteoporosis prevention              |      | 82 (40)                              | 52 (35)                          | 15 (14.4)                        | <10 <sup>-3</sup> | ↘                  | 3.2             |
| Martial supplementation              |      | 35 (17.2)                            | 31 (21.2)                        | 17 (16.3)                        | 0.99              | =                  | 4.6             |
| <b>2. Medical devices</b>            |      |                                      |                                  |                                  |                   |                    |                 |
| At least one                         |      | 91 (41.7)                            | 40 (26.5)                        | 24 (23.3)                        | <10 <sup>-3</sup> | ↘                  | 0.4             |
| Number                               | M±SD | 0.5±0.6                              | 0.3±0.5                          | 0.2±0.4                          | <10 <sup>-3</sup> | ↘                  |                 |
| Invasive mechanical ventilation      |      | 3 (1.4)                              | 0 (0)                            | 0 (0)                            | 0.09              | =                  | 0.2             |
| Non-invasive mechanical ventilation  |      | 3 (1.4)                              | 3 (2)                            | 0 (0)                            | 0.41              | =                  | 0.2             |
| Tracheotomia                         |      | 8 (3.7)                              | 0 (0)                            | 0(0)                             | <b>0.006</b>      | ↘                  | 0.2             |
| Gastrostomy                          |      | 78 (35.6)                            | 32 (21.2)                        | 22 (21.2)                        | <b>0.002</b>      | ↘                  | 0               |
| Permanent urinary probe              |      | 1 (0.5)                              | 2 (1.3)                          | 1 (1)                            | 0.53              | =                  | 0.2             |
| Cerebro-spinal fluid derivation      |      | 7 (3.2)                              | 7 (4.6)                          | 2 (2)                            | 0.67              | =                  | 0               |
| Central venous catheter              |      | 2 (0.9)                              | 0 (0)                            | 0(0)                             | 0.71              | =                  | 0               |
| <b>3 . Rehabilitation procedures</b> |      |                                      |                                  |                                  |                   |                    |                 |
| Sitting device> 3hrs/day             |      | 205 (97.6)                           | 147 (98.7)                       | 101 (97.1)                       | 0.90              | =                  | 2.3             |
| Bed with orthosis                    |      | 92 (46.2)                            | 62 (41.6)                        | 36 (34.6)                        | <b>0.05</b>       | ↘                  | 4.6             |
| Limb orthosis                        |      | 94 (50.3)                            | 37 (24.7)                        | 23 (22.3)                        | <10 <sup>-3</sup> | ↘                  | 7.2             |
| Verticalization device once/day      |      | 78 (41.7)                            | 22 (14.8)                        | 15 (14.6)                        | <10 <sup>-3</sup> | ↘                  | 7.4             |
| Number of transferts (M±SD)          |      | 6.2±2                                | 5.7±2                            | 4.2±1.6                          | <10 <sup>-3</sup> | ↘                  | 7.2             |
| Physiotherapy sessions (Med (IQR))   |      | 8 (0-12)                             | 0 (0-8)                          | 0 (0-0)                          | <10 <sup>-3</sup> | ↘                  | 7.8             |
| Shower 1/day                         |      | 213 (98.6)                           | 150 (99.3)                       | 103 (100)                        | 0.19              | =                  | 0.8             |
| Going out once/day                   |      | 17 (8.2)                             | 15 (10.2)                        | 8 (7.7)                          | 0.95              | =                  | 2.5             |
| Adapted educative care               |      | 168 (76.7)                           | 75 (49.7)                        | 28 (27)                          | <10 <sup>-3</sup> | ↘                  | 0               |

M±SD mean (standard deviation); Med (IQR) median (interquartile range); MD missing data

### *3.5) Le système de soins en France et ailleurs*

En France, malgré l'existence de services de SSR spécialisés, certains patients polyhandicapés médicalisés ne peuvent y être accueillis faute de places disponibles et/ou du fait probablement de la couverture géographique imparfaite : les experts estiment aussi qu'une proportion significative des patients présentant un polyhandicap peu sévère est prise en charge en structure de SSR, et qu'une part importante de patients adultes (évaluée à 13% par la DREES) demeurent ainsi dans des établissements pédiatriques faute de place adaptée dans les structures pour adultes (« er\_creton.indd - er946.pdf » s. d.). Depuis 1989, afin d'éviter la survenue de situations dramatiques pour les familles, l'article 22 de la loi n° 89-18 dit « Amendement Creton » permet le maintien d'adolescents et de jeunes adultes dans leur établissement au-delà de 20 ans dans l'attente d'une solution. Les déterminants de cette non-performance du système de soins français, dont les impacts budgétaire et sanitaire sont réels sont très peu documentés. Aussi, l'amélioration des connaissances concernant l'adéquation de la prise en charge des patients polyhandicapés au sein des différents types de structures existantes permettra à terme d'optimiser leur parcours de santé.

#### *3.5.1 Etude transversale sur la performance du système de soins français dans la prise en charge du polyhandicap en s'intéressant à l'adéquation de la sévérité du polyhandicap et de l'âge du patient au regard de la structure d'accueil*

Cette étude transversale porte sur les 875 patients polyhandicapés inclus dans les 7 centres participant à la cohorte, elle a fait l'objet d'un article publié dans la revue Plos One. L'article est présenté dans son intégralité au chapitre 3.5.1.4. Nous résumons ci-dessous les principaux éléments méthodologiques et les résultats.

### 3.5.1.1 Objectifs

Afin d'évaluer la performance du système de soins français dans la prise en charge du polyhandicap nous nous sommes fixés les deux objectifs suivants : 1. Décrire les profils cliniques (handicaps, comorbidité, autonomie et statut neurodéveloppemental) et la prise en charge des patients polyhandicapés selon les 3 modalités de prise en charge existantes (SSR spécialisés, établissements médicaux sociaux et soins à domicile) et 2. évaluer l'adéquation de la prise en charge (thérapeutique et prise en charge rééducative) de ces patients au regard de l'âge et de la sévérité du polyhandicap.

### 3.5.1.2 Méthode

La cohorte précédemment décrite au chapitre 3.2 a servi de matériel pour répondre à cet objectif : les centres, les critères d'inclusion des patients, les éléments cliniques sont les mêmes que ceux précédemment décrits. Pour la sévérité et l'instabilité du polyhandicap nous avons repris les définitions décrites au chapitre 3.2.3.

*L'ensemble des éléments est disponible dans le protocole en annexe 1.*

Afin d'évaluer l'adéquation de la prise en charge des patients dans le système de soins nous avons construit les indicateurs suivants :

- Indicateur d'adéquation objective globale de la prise en charge au regard de l'âge et de la sévérité du polyhandicap :

Cet indicateur a été construit à partir des deux éléments suivants : 1. l'adéquation de la prise en charge au regard de la sévérité du polyhandicap: définie par un patient présentant un polyhandicap sévère, soigné dans un SSR ou un patient présentant un polyhandicap moins sévère, soigné en secteur médicosocial et 2. L'adéquation de la prise en charge au regard de l'âge : définie par un individu de moins de 18 ans soigné dans une unité pédiatrique ou un individu de plus de 18 ans soigné dans une unité d'adultes. L'adéquation objective n'a pas été définie pour les patients pris en charge au domicile.

L'adéquation objective globale est définie par un individu en adéquation tout à la fois au plan de la sévérité du PLH et de l'âge.

- L'indicateur d'adéquation subjective globale au regard de la perception de l'investigateur sur l'adéquation de la prise en charge du patient :

Cet indicateur a été construit à partir des trois éléments suivants : 1) la perception du médecin investigateur sur l'adéquation de la prise en charge médicale du patient au regard de la structure, 2) l'adéquation de la prise en charge éducative du patient au regard de la structure et 3) l'existence d'une demande de changement de structure de soins : deux questions étaient posées au médecin investigateur : 3.1) Le patient est-il inscrit sur une liste d'attente pour une autre structure de soins ? 3.2) Existe-t-il une demande officielle de changement d'orientation faite auprès de la Maison Départementale des Personnes Handicapées (MDPH)?

L'adéquation subjective globale a été définie par l'adéquation de la perception du médecin investigateur quant à la prise en charge médicale du patient associée à l'une ou l'autre des autres adéquations subjectives (adéquation de la prise en charge éducative et/ou demande de réorientation).

-Statistiques :

Tous les paramètres ont été comparés pour les trois modalités de prise en charge en utilisant des ANOVA ou des tests Kruskal-Wallis pour des variables continues (comparaison multiple Bonferroni post hoc) et des CHI2 pour les variables qualitatives. Des régressions logistiques ont été effectuées pour tenir compte de l'ajustement de l'âge. La concordance entre l'adéquation objective et l'adéquation subjective a été déterminée à l'aide des coefficients kappa. Le seuil de signification statistique a été fixé à  $p < 0,05$ .

### *3.5.1.3 Résultats et principaux éléments de discussion*

Nos résultats offrent pour la première fois une description détaillée des caractéristiques médicales et de la prise en charge (médicaments, dispositifs médicaux et prise en charge paramédicale spécialisée) d'une large population de patients polyhandicapés au sein des trois modalités de prise en charge proposées par le système de soins français.

On constate que les patients accueillis en secteur sanitaire (SSR) sont porteurs d'un polyhandicap plus sévère, présentent un handicap moteur plus lourd, davantage de comorbidités (orthopédiques, pneumopathies itératives, épisodes de fausses routes, troubles du comportement) et un statut neurodéveloppemental plus faible que ceux pris en charge en secteur médico-social. D'autre part les patients pris en charge au domicile qui sont essentiellement des enfants sont aussi lourds et présentent un polyhandicap plus instable que ceux pris en charge en secteur sanitaire. Certaines comorbidités sont particulières aux enfants comme l'hypotonie axiale globale et l'épilepsie pharmaco résistante souvent en lien avec des pathologies évolutives et se manifestent surtout chez les patients pris en charge au domicile de leurs parents dont l'âge moyen est de 7 ans. Les patients accueillis en SSR reçoivent davantage de traitements médicamenteux et sont porteurs de plus de dispositifs médicaux que ceux pris en charge en médico-social ou au domicile.

Le détail des résultats est présenté dans les tableaux ci-dessous.

**Tableau N°11: Caractéristiques des patients polyhandicapés en fonction des 3 modalités de prise en charge**

|   |  | SSR spécialisés<br>N=410<br>N (%) | Médico-social<br>N=372<br>N (%) | Domicile<br>N=84<br>N (%) | p             |
|---|--|-----------------------------------|---------------------------------|---------------------------|---------------|
| <b>1. Sociodémographiques</b>                     |  |                                   |                                 |                           |               |
| Age   | Moy±SD   | 30.5±17.7                         | 22.2±14.1                       | 7.2±5.0                   | ≤10-3(1,2,3)  |
| Enfants   |  | 133 (32)                          | 180 (48)                        | 79 (94)                   | ≤10-3         |
| Adultes   |  | 277 (68)                          | 192 (52)                        | 5 (6)                     |               |
| Genre   | Garçons/homme  | 218 (53)                          | 197 (53)                        | 42 (50)                   | 0.87          |
|   | Filles/femmes  | 192 (47)                          | 175 (47)                        | 42 (50)                   |               |
| <b>2. Etiologie du polyhandicap</b>               |  |                                   |                                 |                           |               |
| Connue  |  | 348 (88)                          | 287 (82)                        | 63 (84)                   | 0.06          |
| Inconnue  |  | 47 (12)                           | 63 (18)                         | 12 (16)                   |               |
| Acquise   |  | 112 (28)                          | 55 (15)                         | 5 (6)                     | ≤10-3         |
| Congenitale                                       |  | 286 (72)                          | 316 (85)                        | 79 (94)                   |               |
| <b>3. Etat de santé</b>                           |  |                                   |                                 |                           |               |
| Sévérité du polyhandicap <sup>a</sup>             | Moins sévère   | 165 (41)                          | 177 (48)                        | 34 (41)                   | 0.13          |
|   | Sévère   | 238 (59)                          | 194 (52)                        | 50 (59)                   |               |
| Instabilité du polyhandicap <sup>b</sup>          | Stable   | 308 (77)                          | 279 (76)                        | 49 (58)                   | ≤10-3         |
|   | Instable   | 90 (23)                           | 89 (24)                         | 35 (42)                   |               |
| <b>4. Handicaps</b>                               |  |                                   |                                 |                           |               |
| Handicaps moteur                                  | Tétraplégie  | 311 (80)                          | 236 (74)                        | 55 (11)                   | ≤10-3         |
|   | Paraplégie   | 74 (19)                           | 61 (19)                         | 7 (86)                    |               |
|   | Hémiplégie   | 2 (1)                             | 20 (6)                          | 2 (3)                     |               |
| Handicaps neurologiques                           | Mouvements anormaux                                      | 43 (11)                           | 46 (13)                         | 16 (21)                   | 0.06          |
|   | Dystonie sévère  | 31 (8)                            | 34 (10)                         | 11 (15)                   |               |
|   | Hypotonie sévère   | 36 (9)                            | 153 (42)                        | 42 (54)                   |               |
|   | Syndrome extrapyramidal                                  | 113 (29)                          | 64 (18)                         | 14 (18)                   |               |
| Déficits sensoriels                               | Cécité   | 121 (30)                          | 98 (27)                         | 23 (28)                   | 0.66          |
|   | Surdité  | 23 (6)                            | 21 (6)                          | 6 (7)                     |               |
| Troubles du comportement <sup>c</sup>             |  | 377 (94)                          | 224 (61)                        | 17 (21)                   | ≤10-3         |
| <b>5. Comorbidités</b>                            |  |                                   |                                 |                           |               |
| Epilepsie   | Epilepsie  | 225 (56)                          | 203 (56)                        | 46 (55)                   | 0.99          |
|   | Atcd d'état de mal épileptique                           | 65 (17)                           | 101 (42)                        | 19 (26)                   |               |
|   | Epilepsie pharmaco-résistante<br>≥459 (15)<br>crise/mois |                                   | 75 (20)                         | 30 (36)                   |               |
| Orthopédiques                                     | Scoliose   | 258 (65)                          | 187 (55)                        | 25 (31)                   | ≤10-3         |
|   | Déformations des membres                                 | 314 (78)                          | 240 (67)                        | 36 (44)                   |               |
|   | Fracture spontanée ou à faible<br>cinétique              | 24 (6)                            | 28 (8)                          | 5 (6)                     |               |
|   | Luxation de hanche                                       | 94 (24)                           | 107 (31)                        | 14 (17)                   |               |
| Pulmonaire  | Pneumopathies itératives<br>>4 par an                    | 54 (14)                           | 24 (7)                          | 11 (13)                   | 0.004         |
|   | Fausses routes   | 125 (31)                          | 60 (16)                         | 24 (29)                   |               |
| Infections urinaires récurrentes                  | Au moins 1 par an  | 58 (15)                           | 18 (5)                          | 1 (1)                     | ≤10-3         |
| Reflux gastro œsophagien                          |  | 195 (49)                          | 121 (33)                        | 26 (32)                   | ≤10-3         |
| Escarres  |  | 20 (5)                            | 19 (5)                          | 3 (4)                     | 0.83          |
| Douleur chronique                                 |  | 132 (33)                          | 16 (4)                          | 7 (8)                     | ≤10-3         |
| ALD 30 <sup>d</sup>                               |  | 10 (3)                            | 10 (3)                          | 0                         | 0.32          |
| <b>6. Autonomie<sup>e</sup></b>                   |  |                                   |                                 |                           |               |
| Contact visuel (1-7) e                            |  | Med (IQR)<br>3 (1 - 5)            | Med (IQR)<br>4 (2 - 6)          | Med (IQR)<br>5 (2 - 6)    | ≤10-3 (1,2)   |
| Langage oral(1-7) e                               |  | 2 (2 - 2)                         | 2 (2 - 3)                       | 2 (2 - 3)                 | ≤10-3 (1,2)   |
| Posture (1-7) e                                   |  | 3 (1 - 3)                         | 3 (2 - 4)                       | 3 (2 - 4)                 | ≤10-3 (1)     |
| Préhension (1-7) e                                |  | 1 (1 - 3)                         | 2 (1 - 5)                       | 3 (1 - 5)                 | ≤10-3 (1,2)   |
| Mobilité (1-7) e                                  |  | 1 (1 - 1)                         | 1 (1 - 3)                       | 1 (1 - 3)                 | ≤10-3 (1,2,3) |
| Propreté (1-7) e                                  |  | 1 (1 - 1)                         | 1 (1 - 1)                       | 1 (1 - 1)                 | ≤10-3 (1,2)   |
| Alimentation (1-7) e                              |  | 3 (1 - 3)                         | 3 (3 - 3)                       | 3 (2 - 3)                 | ≤10-3 (1,2)   |
| <b>7. Statut neurodéveloppemental<sup>f</sup></b> |  |                                   |                                 |                           |               |
| Language  |  | 3 (2 - 6)                         | 4 (3 - 7)                       | 5 (2 - 6,5)               | 0.72          |
| Posture   |  | 3 (2 - 7)                         | 5 (2 - 9)                       | 4 (2 - 9)                 | 0.13          |
| Coordination                                      |  | 2 (2 - 6)                         | 5 (3 - 8)                       | 6 (2 - 9)                 | 0.003 (1)     |
| Sociabilité                                       |  | 3 (2 - 6)                         | 5 (3 - 9)                       | 6 (2 - 11,25)             | ≤10-3 (1,2)   |

a Sévérité du polyhandicap : handicap moteur, QI<25, MIF≤20, et GMFCS IV/V, b Instabilité du polyhandicap: infections pulmonaires itératives et/ou épilepsie pharmaco résistante, c Troubles du comportement : cris intermittents 64%, agitation 62%, stéréotypies 32%, pleurs intermittents 50%, auto-agressivité 15%, and hétéro-agressivité 8%, d Cancer, diabète, AVC, infarctus du myocarde, e Scores d'autonomie : 0 (pas d'autonomie) to 7 (totale autonomie/développement complet), f Brunet-Lézine, cotation séparée des 4 domaines

**Tableau N°12: Traitements et prises en charge de rééducation des patients polyhandicapés en fonction des 3 modalités de prise en charge**

|                             |                                    | SSR spécialisés<br>N=410<br>N (%) | Médico-social<br>N=372<br>N (%) | Domicile<br>N=84<br>N (%) | p             |
|-----------------------------|------------------------------------|-----------------------------------|---------------------------------|---------------------------|---------------|
| <b>Dispositifs médicaux</b> | Au moins un <sup>a</sup>           | 195 (48)                          | 84 (23)                         | 31 (37)                   | ≤10-3         |
|                             | Nombre                             | Moy±SD<br>1.2±0.5                 | Moy±SD<br>1.1±0.2               | Moy±SD<br>1.2±0.6         | 0.77          |
|                             | Med (IQR)                          | 0.6 (0 – 1)                       | 0 (0 – 0)                       | 0 (0 -1)                  |               |
|                             | Ventilation mécanique invasive     | 7                                 | 0                               | 1                         |               |
|                             | Ventilation mécanique non invasive | 19 (5)                            | 0                               | 6                         |               |
|                             | Trachéotomie                       | 11 (3)                            | 2                               | 1                         |               |
|                             | Sondenasogastrique                 | 7                                 | 4                               | 1                         |               |
|                             | Gastrostomie                       | 171 (42)                          | 72 (19)                         | 28 (31)                   |               |
|                             | Sondeurinaire à demeure            | 2                                 | 2                               | 1                         |               |
|                             | Dérivation du LCR                  | 16 (4)                            | 8 (2)                           | 2                         |               |
| Cathéterveineux central     | 2                                  | 0                                 | 0                               |                           |               |
| <b>Medicaments</b>          | Nombre                             | Moy±SD<br>8.3±3.3                 | Moy±SD<br>6.6±3.4               | Moy±SD<br>4.4±3.1         | ≤10-3 (1,2,3) |
|                             | Med (IQR)                          | 8 (6-10)                          | 6 (4 – 8)                       | 4 (2 – 6)                 |               |
|                             | Laxatifs                           | 330 (92)                          | 281 (77)                        | 43 (52)                   | ≤10-3         |
|                             | Antiepileptiques                   | 303 (75)                          | 275 (75)                        | 52 (63)                   | 0.05          |
|                             | Antalgiques                        | 375 (92)                          | 109 (30)                        | 16 (19)                   | ≤10-3         |
|                             | Psychotropes                       | 250 (72)                          | 137 (38)                        | 4 (5)                     | ≤10-3         |
|                             | Prevention de l'ostéoporose        | 144 (39)                          | 136 (37)                        | 23 (28)                   | 0.19          |
|                             | Antispastiques                     | 112 (31)                          | 84 (23)                         | 10 (12)                   | 0.001         |
|                             | Antidystoniques                    | 79 (22)                           | 65 (18)                         | 10 (12)                   | 0.12          |
|                             | Supplémentation martiale           | 75 (21)                           | 42 (12)                         | 3 (4)                     | ≤10-3         |
| <b>Rééducation</b>          | Kiné                               | 8 (0 - 20)                        | 4 (0 - 8)                       | 8 (4 - 8)                 | ≤10-3 (1,2)   |
|                             | Ergothérapeute                     | 0 (0 - 0)                         | 0 (0 - 2)                       | 0 (0 - 0)                 | ≤10-3 (1,2)   |
|                             | Dieticienne                        | 1 (0 - 1)                         | 0 (0 - 0)                       | 0 (0 - 0)                 | 0.004 (1)     |
|                             | Orthophoniste                      | 0 (0 - 0)                         | 0 (0 - 0)                       | 0 (0 - 4)                 | ≤10-3 (2,3)   |
|                             | Psychomotricienne                  | 0 (0 - 4)                         | 0 (0 - 4)                       | 4 (0 - 4)                 | 0.02 (3)      |
|                             | Educateur                          | 0 (0 - 4)                         | 8 (0 - 23)                      | 4 (0 - 4)                 | ≤10-3 (1,3)   |
|                             | Psychologue                        | 0 (0 - 0)                         | 0 (0 - 2)                       | 0 (0 - 0)                 | 0,02          |
|                             | Orthoptiste                        | 0 (0 - 0)                         | 0 (0 - 0)                       | 0 (0 - 0)                 | 0,39          |

a Ventilation mécanique invasive/non invasive, trachéotomie, gastrostomie, sonde naso gastrique, sonde urinaire à demeure, dérivation du LCR, cathéter veineux central

L'étude de l'adéquation des modalités de prise en charge au regard du besoin de prise en charge médicalisée des patients en lien avec la sévérité du polyhandicap amène à plusieurs constats. Alors que les SSR spécialisés sont censés offrir une prise en charge médicalisée comprenant des soins médicaux et techniques quotidiens ainsi que des actions de prévention pour les patients présentant un polyhandicap sévère et que le secteur médicosocial a pour vocation d'être avant tout un lieu de vie offrant des prises en charge éducatives et des activités occupationnelles destinées à des patients présentant un polyhandicap moins sévère, nous constatons qu'une certaine proportion de patients atteints

d'un polyhandicap moins sévère est accueillie en SSR spécialisé alors qu'à l'inverse la moitié des patients pris en charge en secteur médicosocial présente un polyhandicap sévère. Plusieurs éléments peuvent expliquer cela : en premier lieu la définition de la sévérité que nous avons proposée ne prend pas en compte les facteurs d'instabilité du polyhandicap (infections pulmonaires récurrentes, épilepsie pharmaco-résistante) qui souvent motivent le placement du patient dans une structure sanitaire. De fait un certain nombre de patients se situent donc à la marge des deux systèmes de prise en charge (sanitaire et médicosocial) : il s'agit de patients polyhandicapés stabilisés par des mesures préventives mises en place et poursuivies en secteur sanitaire qui, en cas de placement en secteur médicosocial, ne peuvent pas toujours y être maintenus sans compromettre le pronostic de ces patients.

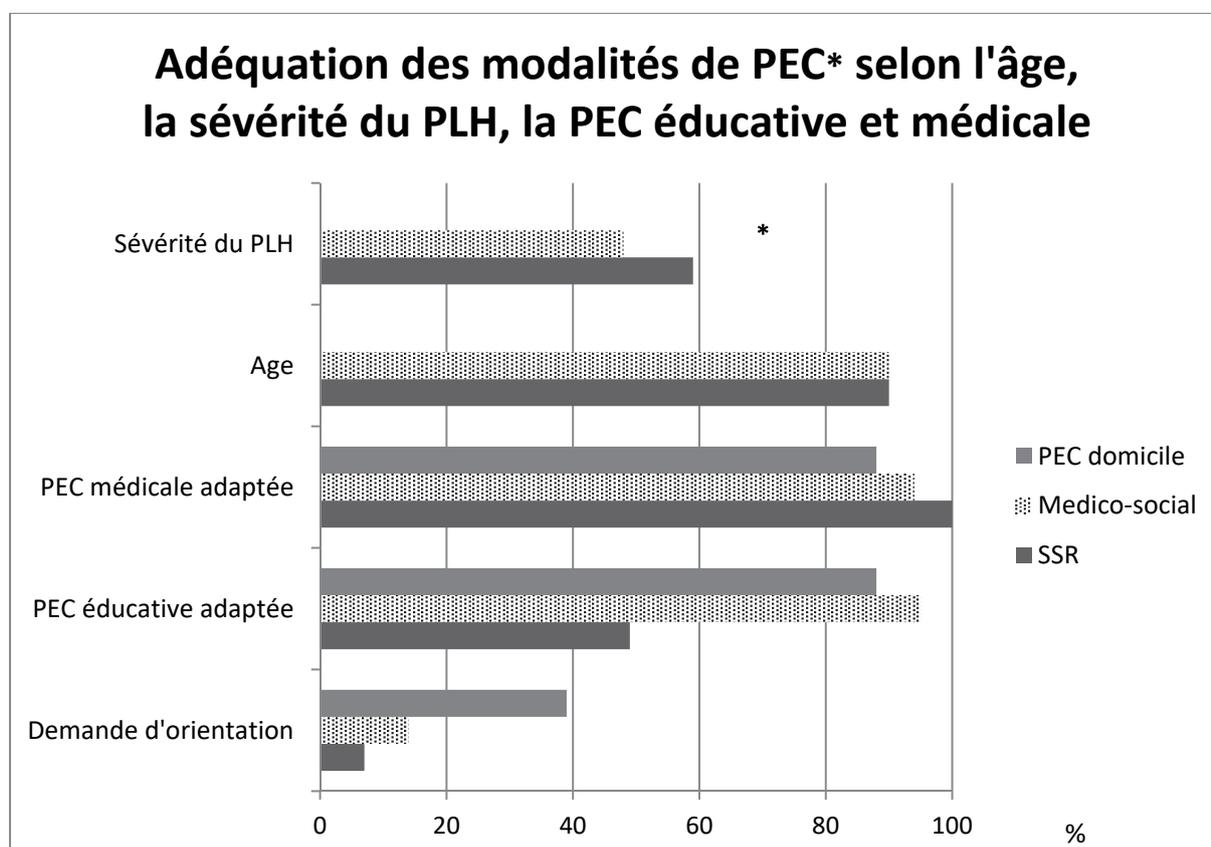
En effet, les actions de prévention des comorbidités et surhandicaps permettant de retarder l'aggravation du polyhandicap nécessitent un suivi et une coordination par des professionnels paramédicaux spécialisés qui ne sont réalisables que dans un environnement sanitaire comme par exemple dans le cas de patients porteurs de dispositifs médicaux ou bien présentant un très grand état de dépendance associé à un très faible niveau neurodéveloppemental. On observe aussi que la quasi-totalité des patients moins sévères pris en charge en SSR spécialisés présente des troubles du comportement (94%) or de nombreux travaux démontrent que les troubles du comportement sont une cause majeure de stress et d'épuisement pour les parents, les amenant à se résigner au placement de leur enfant en structure (Majnemer et al. 2012; Emerson 2003; Laurvick et al. 2006). De fait, ces patients ne sont pas pris en charge en structures médico-sociales non adaptées pour accueillir des patients ayant à la fois un polyhandicap et des troubles du comportement. Ainsi, le caractère instable du polyhandicap ou l'existence de troubles du comportement nécessitent un accueil en SSR spécialisé permettant une médicalisation pluridisciplinaire et permanente.

Un autre fait marquant est que les patients pris en charge au domicile sont majoritairement de jeunes enfants (âge moyen de 7 ans) qui présentent un polyhandicap aussi sévère et plus instable que ceux accueillis en SSR spécialisés et un polyhandicap souvent plus sévère que ceux pris en charge en secteur médico-social. On peut supposer que les familles réussissent probablement à garder leur enfant à la maison pendant les premières années, même ceux qui présentent un polyhandicap sévère et un niveau de dépendance très élevé mais par la

suite alors que les aidants vieillissent et que l'enfant devient adulte il ne leur est plus possible de s'en occuper, ce qui les amène à demander leur placement en structure.

L'adéquation objective de la prise en charge au regard de l'âge du patient montre que 10% des patients adultes admis en structure le sont dans une structure pédiatrique ce qui rejoint les résultats d'une enquête de la DREES qui estimait à 13% la proportion d'adultes en situation de handicap maintenus dans les établissements pédiatriques et l'âge moyen à l'admission en structure pour adultes est élevée (« er\_creton.indd - er946.pdf » s. d.). Plusieurs explications peuvent être avancées : d'une part un manque de places en structure pour adultes mais d'autre part cela tient aussi à des freins à la transition enfant adultes : on observe que peu de patients tant en structure qu'au domicile font l'objet d'une consultation dédiée permettant d'effectuer la transition entre les équipes pédiatriques et adultes et de faire aussi évoluer le projet de vie du patient. Les médecins sont trop peu souvent à l'initiative de ce type de consultation et les parents accueillant leur enfant au domicile la demandent dans 11% des cas seulement. Ces réticences bilatérales (médecins et parents) s'expliquent par le fait qu'il est notoire que le réseau de soins pédiatriques est plus dense et offre davantage d'établissements spécialisés et que les équipes intervenant auprès des enfants sont très pluridisciplinaires : les médecins en charge du suivi des enfants sont majoritairement des spécialistes (pédiatres, neuropédiatres ou MPR) alors que les adultes sont suivis dans 70% des cas par un médecin généraliste. Il peut aussi exister des réticences de la part des personnels soignants qui au fil du temps ont bâti avec les parents des enfants polyhandicapés une alliance thérapeutique et construits des liens affectifs souvent forts.

Figure N°1: Indicateurs d'adéquation objective (sévérité du PLH et âge du patient) et, subjective (PEC médicale ou éducative et demande d'orientation) de la prise en charge des patients polyhandicapés



\*PEC : prise en charge des patients

Tableau N°13: Etude de la transition enfant-adulte (à partir de l'âge de 15 ans)

| N=561                                 | Patients en structure |                  | Patients au domicile |
|---------------------------------------|-----------------------|------------------|----------------------|
|                                       | SSR N (%)             | Med-social N (%) | N (%)                |
| <b>Transition enfant/adulte</b>       |                       |                  |                      |
| Consultation dédiée*                  | 69 (22.7)             | 11 (4.6)         | 2 (20)               |
| Demande médicale*                     | 73 (24)               | 13 (5.5)         | 1 (10)               |
| Demande des parents*                  | 9 (3)                 | 4 (1.7)          | 1 (11)               |
| <b>Age à l'admission en structure</b> | 18.7±11               | 20.2±4.8         | 22.5±2               |
| <b>Pour adultes* Moy±SD</b>           |                       |                  |                      |

\*Plus de 15% de données manquantes

**Tableau N°14: Spécialité du médecin référent du patient en fonction de l'âge (enfant/adulte) du patient**

| <b>N=875</b>               | Enfants    | Adultes    |
|----------------------------|------------|------------|
| <b>Médecin généraliste</b> | 122 (32)   | 331 (69.8) |
| <b>Médecin MPR</b>         | 55 (14)    | 74 (15.6)  |
| <b>Pédiatre</b>            | 168 (43.5) | 64 (13.5)  |
| <b>Neuropédiatre</b>       | 41 (10.5)  | 4 (0.8)    |
| <b>Neurologue</b>          | 0 (0)      | 1 (0.2)    |

L'aspect objectif de l'adéquation de la prise en charge fondé sur la sévérité et l'âge du patient, est pondéré par des aspects subjectifs basés sur l'adéquation perçue les médecins investigateurs quant aux aspects médicaux et éducatifs de la prise en charge et par l'existence d'une demande d'orientation vers une autre structure de soins. Notre étude montre que l'adéquation subjective est plus élevée chez les patients pris en charge en SSR spécialisés et plus faible chez les patients pris en charge au domicile : cependant la moitié des médecins investigateurs a estimé que la prise en charge éducative en SSR spécialisé était partiellement voire non adaptée aux besoins des patients, ce résultat appelle d'autant plus notre attention que la durée des séjours y est très élevée (en moyenne 10 ans) du fait du caractère chronique de la pathologie (M. C. Rousseau et al. 2015).

De même, nous avons montré que les patients pris en charge en secteur médicosocial bénéficient de moins d'actes de prévention des comorbidités : ils reçoivent moins de séances de kinésithérapie (indispensable à la prévention des complications respiratoires et orthopédiques) et moins de prise en charge d'orthophonie (essentielle dans le dépistage des troubles de la déglutition et la prévention des infections pulmonaires). Autre constat : 40% des patients pris en charge au domicile sont en attente d'une place en structure ce qui témoigne non seulement de l'insuffisance de places en structure mais aussi d'une couverture géographique insuffisante obligeant les parents à garder leur enfant à la maison même quand il devient adulte et /ou nécessite une prise en charge médicalisée. L'écart entre l'adéquation fondée sur des indicateurs objectifs et l'adéquation fondée sur des indicateurs subjectifs (Figures a et b de l'article correspondant) traduit aussi la volonté de l'équipe pluridisciplinaire en charge du patient de proposer une solution individualisée tenant

compte des particularités de chaque patient et prenant en compte à la fois les besoins en termes de prévention des comorbidités et des surhandicaps, l'existence de troubles du comportement qui risquent d'amener un refus de prise en charge dans le secteur médico-social ou d'épuiser les parents mais aussi des éléments contextuels et environnementaux comme la capacité des aidants à pouvoir s'occuper de leur proche ou l'isolement géographique par rapport aux pôles de compétences. Le caractère chronique du polyhandicap implique que les soins nécessaires au patient fassent partie intégrante de son projet de vie ; de ce constat doit découler une réflexion sur l'organisation des soins et sur la nécessité d'y inclure une dimension sociale et éducative afin que ces lieux de soins soient autant des lieux de vie que des lieux de soins.

La prise en charge de ces patients très fragiles, porteurs de problématiques de santé complexes qui nécessitent souvent un accompagnement continu doit prendre en compte de nombreux facteurs, ce qui justifie parfois le maintien de certains patients polyhandicapés dans des structures de soins non adéquates au plan de l'âge et de la sévérité.

3.5.1.4 Article publié : « Performance du système de soins français dans la prise en charge des patients polyhandicapés au regard de l'âge et du genre »

Rousseau MC, Billette de Villemeur T, Khaldi-Cherif S, Brisse C, Felce A, Baumstarck K, Auquier P; French Polyhandicap Group. Adequacy of care management of patients with polyhandicap in the French health system: A study of 782 patients. *PLoS One*. 2018 Jul 6;13(7):e0199986.



RESEARCH ARTICLE

# Adequacy of care management of patients with polyhandicap in the French health system: A study of 782 patients

Marie-Christine Rousseau<sup>1,2</sup>✉, Thierry Billette de Villemeur<sup>3,4,5</sup>, Sherezad Khaldi-Cherif<sup>6</sup>, Catherine Brisse<sup>7</sup>, Agnès Felce<sup>8</sup>, Karine Baumstarck<sup>2</sup>✉\*, Pascal Auquier<sup>2</sup>, on behalf of the French Polyhandicap Group<sup>†</sup>

**1** Fédération des Hôpitaux de Polyhandicap et Multihandicap Hôpital San Salvador, Assistance Publique Hôpitaux de Paris, Hyères, France, **2** EA 3279, CEReSS—Health Service Research and Quality of Life Center, Aix Marseille Université, 27 bd Jean Moulin, Marseille, France, **3** Sorbonne Université, UPMC, GRC ConCer-LD and AP-HP, Hôpital Trousseau, Service de Neuropédiatrie—Pathologie du développement, Paris, France, **4** Centre de référence des déficits intellectuels de causes rares, Inserm, Paris, France, **5** Hôpital de La Roche Guyon, Service de Polyhandicap Pédiatrique, Assistance Publique Hôpitaux de Paris, La Roche Guyon, France, **6** Union Générale Caisse Assurance Maladie (UGECAM), Ile de France, Paris, France, **7** Comité d'Études, d'Éducation et de Soins Auprès des Personnes Polyhandicapées, Paris, France, **8** Hôpital d'Hendaye, Assistance Publique Hôpitaux de Paris, Hendaye, France

✉ These authors contributed equally to this work.

† Membership of the French Polyhandicap Group is provided in the Acknowledgments.

\* [karine.baumstarck@univ-amu.fr](mailto:karine.baumstarck@univ-amu.fr)



**OPEN ACCESS**

**Citation:** Rousseau M-C, Billette de Villemeur T, Khaldi-Cherif S, Brisse C, Felce A, Baumstarck K, et al. (2018) Adequacy of care management of patients with polyhandicap in the French health system: A study of 782 patients. PLoS ONE 13(7): e0199986. <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0199986>

**Editor:** Umberto Simeoni, Centre Hospitalier Universitaire Vaudois, FRANCE

**Received:** January 16, 2018

**Accepted:** June 17, 2018

**Published:** July 6, 2018

**Copyright:** © 2018 Rousseau et al. This is an open access article distributed under the terms of the [Creative Commons Attribution License](https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/), which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original author and source are credited.

**Data Availability Statement:** Data contain potentially identifying and sensitive patient information and can not be shared publicly. Data are from the PLH study and can be made available upon request to the Délégation de la Recherche Clinique et de l'Innovation (DRCI, [drci@ap-hm.fr](mailto:drci@ap-hm.fr)) or to the authors of the study who may be contacted at [Karine.baumstarck@univ-amu.fr](mailto:Karine.baumstarck@univ-amu.fr) (EA 3279, AMU).

## Abstract

### Background

The aims of this study were 1) to describe the health profiles and care management of polyhandicapped patients according to 2 modalities, specialized rehabilitation centers (SRC) and residential facilities (RF), and 2) to estimate the adequacy of care management of these patients.

### Methods

This was an 18-month cross-sectional study including patients with a combination of severe motor deficiency and profound intellectual impairment. The patients were from 4 SRC and 9 RF. The following data were collected: sociodemographics, health status, care management, and adequacy of care management.

### Results

A total of 782 patients were included: 410 (52%) were cared for in SRC and 372 (48%) in RF. Global objective adequacy (health severity and age category) was higher for patients cared for in SRC compared with patients cared for in RF (57 vs. 44%,  $p < 10^{-3}$ ). Global subjective adequacy (self-perception of the referring physician and request of change in structure) was higher for patients cared for in SRC in comparison with patients cared for in RF (98 vs. 92%,  $p < 10^{-3}$ ).

**Funding:** This work is financially supported by French PREPS (Programme de recherche sur la performance du système de soins, year 2013) and the French Institute National de la Santé et de la Recherche Médicale (INSERM, year 2013): Grant DGOS and INSERM to MCR. The sponsor was represented by Assistance Publique, Hôpitaux de Marseille, France; and its role was to control the appropriateness of ethical and legal considerations. The funders had no role in study design, data collection and analysis, decision to publish, or preparation of the manuscript.

**Competing interests:** The authors have declared that no competing interests exist.

## Conclusions

This study provides key elements of adequacy of care management modalities for polyhandicapped patients in France.

## Trial registration

ClinicalTrials.gov [NCT02400528](https://clinicaltrials.gov/ct2/show/study/NCT02400528)

## Introduction

Polyhandicap is a complex disability condition corresponding to a chronic affliction occurring in an immature brain, leading to a combination of profound intellectual disability and serious motor deficit, resulting in extreme restriction of autonomy and communication. This definition was adopted by the French scientific community and by French law (French Law n° 89–798, 1989, October 27th, health policy of care disability). Polyhandicap is close to the notion of profound intellectual and multiple disabilities used in other countries that does not systematically refer to a disorder affecting an immature brain. Patients with polyhandicap present varying severity of disorders and comorbidities, need permanent health and educational support, are dependent on human and technical assistance [1]. In France, the prevalence is estimated in the pediatric population to be between 0.7 and 1.28 per thousand, i.e., 880 new cases of children with polyhandicap per year [2,3].

The French health system allows these patients to benefit from three main care management modalities: specialized rehabilitation centers (SRC), residential facilities (RF), and home care (HC) [4]. The SRC offer a high level of medical and paramedical physical rehabilitation, a lower level of psychosocial education, and a high level of prevention care for inpatients for a theoretical limited duration. The RF offer a high level of psychosocial education and a lower level of medical care. For these two modalities, units are dedicated for adult and pediatric populations. HC corresponds to patients (adults and children) living at home; the family may benefit from specific nursing and medical care for the patient. No robust data are available on the number of patients cared for at home.

This healthcare pathway is meant to optimize the care management of patients with polyhandicap according to their specific needs, in terms of age, dependency degree and health severity. However, concerns have been reported by patients' families and by health care professionals that some patients seem to be inappropriately and sub-optimally managed [5]. Some patients needing a higher level of medical and paramedical rehabilitation are managed in RF, while some patients needing a rather high level of psychosocial education are managed in SRC. Some families of patients cared for at home are waiting for availability in RF or SRC, for a long time. Some children are hospitalized in adult units and vice versa. This inadequacy could have consequential impacts on the health and well-being of patients and families and on the optimization of health expenditures. Description of patients' profiles within the different types of existing structures should provide key elements to optimize the global care management of these individuals. To our knowledge, no previous study has provided information about the adequacy of care management for French polyhandicapped patients.

Our objectives are 1) to describe, from a large sample of polyhandicapped patients, the health profiles (handicaps, co-morbidities, autonomy, and neurodevelopmental status) and

care management according to 2 modalities (specialized rehabilitation centers and residential facilities); and 2) to estimate the adequacy of care management of these patients.

## Methods

### Design and settings

This cross-sectional study included patients from March 2015 to September 2016. The recruitment of patients cared for in SRC was performed in the following 4 French centers spread over different French territories: San Salvadour Hospital, La Roche Guyon Hospital, Union Générale des Caisses d'Assurance Maladie d'Ile de France (UGECAM-IDF) Hospital, and Hendaye Hospital. These 4 centers include 500 beds (300 dedicated for adults and 200 dedicated for children) and offer predominantly medical care. The patients cared for in RF were recruited from 9 of the 17 centers of the Comité d'Études, d'Éducation et de Soins Auprès des Personnes Polyhandicapées Association (CESAP). These 17 structures include 730 beds (250 dedicated for adults and 480 for children) and offer predominantly psychoeducational care.

### Inclusion criteria and data collection

The main inclusion criteria are presented in [Fig 1](#). The data included the following items: sociodemographic data, health status, and care management and are detailed in [Fig 1](#).

The estimation of adequacy of the care management was defined by the following 2 ways: objective adequacy and subjective adequacy.

1. Objective adequacy was defined from the following 2 indicators:

- Global health severity adequacy: Adequacy was defined by a patient with a severe global health status who was cared for in an SRC or by a patient with less severe global health status who was cared for in RF.
- Age adequacy: Adequacy was defined by an individual under 18 years old who was cared for in a unit dedicated to children or by an individual over 18 years old who was cared for in a unit dedicated to adults.
- Global objective adequacy: Adequacy was defined by an individual who was in adequacy for global health severity and in adequacy for age (defined above). Other cases were defined as inadequacy.

2. Subjective adequacy was defined from the following 3 indicators:

- Perception of the referring physician (a referring physician is designated for each patient) of medical care adequacy: For each included patient, the referring physician was asked to complete his/her perception of adequacy (adequate vs. not adequate) of the care structure in terms of medical care.
- Perception of the referring physician of educational care adequacy: For each included patient, the referring physician was asked to complete his/her perception of adequacy (adequate vs. not adequate) of the care structure in terms of educational care.
- Request for a change of care structure: The request for a change in care structure was collected through two questions from the referring physician: 1. 'Is the patient registered on a waiting list for another care structure? Yes/no', and 2. 'Is there an official request of change of structure made by the Department for Persons with Disabilities? Yes/no' (the French Department for Persons with Disabilities is in charge of supporting handicapped persons and their relatives). Adequacy was defined by negative answers for the 2 questions.

### Inclusion Criteria

Patients with polyhandicap were defined as patients presenting with a combination of motor deficiency (tetraparesia, hemiparesis, paraparesia, extrapyramidal syndrome, cerebellar syndrome, and/or neuromuscular problems), profound intellectual impairment (intelligence quotient (IQ) <40) associated with everyday life dependence (Functional Independency Measure (FIM) <55), and restricted mobility (Gross Motor Function Scale (GMFCS) III, IV, and V); the age at onset of cerebral lesion was under 3 years old [Minaire 1991; Palisano 1997].

### Details of data collection

1) Socio demographic data: age at inclusion, child (<18) or adult (>=18 years), gender.

2) Health status:

- Etiology of polyhandicap: unknown/known etiology, progressive/non-progressive disease, congenital/acquired disease
- Global health severity: i. severe for patients who meet all the following criteria: motor handicap (paraparesia or tetraparesia and/or extrapyramidal syndrome and/or severe general hypotonia), IQ <25, FIM <=20, and GMFCS IV and V; ii. less severe for patients who do not meet these criteria,
- Global health stability: i. unstable for patients who meet at least one of the following criteria: recurrent pulmonary infections (>=5/yrs), drug-resistant epilepsy (>=4 seizures/month); ii. stable for patients who do not meet any of these criteria,
- Handicaps: i) severe motor handicaps: tetraparesia, paraparesia, hemiplegia; ii) other neurologic handicaps: movement disorders, severe dystonia, severe hypotonia, extrapyramidal syndrome; iii) neuro-sensorial handicaps: visual impairment (partial/complete blindness) and hearing impairment (partial/complete deafness); iv) behavioral disorders (including intermittent screaming and/or agitation and/or stereotypies and/or intermittent crying and/or self-aggressivity and/or hetero-aggressivity).
- Co-morbidities: epilepsy (yes/no, previous status epilepticus, drug-resistant disease), orthopedic (scoliosis, limb deformations, limb fractures, hip luxation), pulmonary (pulmonary recurrent infections, aspiration syndrome), urinary tract infections, gastro esophageal reflux, bedsores, chronic pain, chronic diseases (at least one of the following diseases: vascular stroke, myocardial infarction, diabetes, and cancer).
- Autonomy: seven facets of autonomy were scored by the referent physician from 1 (worse) to 7 (best autonomy/developmental degree) for the following domains: visual contact, oral language, postural ability, grasping ability, moving ability, cleanliness, and feeding ability.
- General neuro-developmental status: the general neuro-developmental status was assessed using an adapted version of the Brunet-Lézine scale. This scale was available for infants up to 24-month old [Josse 1997]. In the present study, only the 4 developmental domains (language, posture-motor abilities, coordination, and sociability) were used. All scores ranged from 0 to 24 months.

3) Care management

- Medical devices: at least one, number, and type.
- Medications: number and type.
- Physical and neuropsychological rehabilitation: the number of monthly sessions for the following categories of rehabilitation were collected: physiatrist, ergo therapist, dietician therapist, speech language therapist, psychomotor therapist, educator, psychologist, and orthoptist.

Minaire P (1991) La Mesure de L'indépendance Fonctionnelle (MIF) : Historique, Présentation, Perspectives. *J Réadaptation Médicale* 11: 168–174.

Palisano R, Rosenbaum P, Walter S, Russell D, Wood E, et al. (1997) Development and reliability of a system to classify gross motor function in children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 39: 214-223

Josse D. (1997). Brunet-Lézine Révisé: Echelle de développement psychomoteur de la première enfance. Paris : Editions et Applications Psychologiques.

**Fig 1. Details of inclusion criteria and data collection.**

<https://doi.org/10.1371/journal.pone.0199986.g001>

- Global subjective adequacy: Adequacy was defined by adequacy for the self-perception of the referring physician in terms of medical care and adequacy for one of the other 2 parameters.

## Ethics

Regulatory monitoring was performed in accordance with the French law that requires the approval of the French ethics committee (Comité de Protection des Personnes Sud Méditerranée V, 20/10/2014, reference number 2014-A00953-44). A written consent form was collected for each participant. Clinical trial number: NCT02400528.

## Statistics

The quantitative data are expressed as the means and standard deviations (SD) or the medians and interquartile ranges (IQR), and the qualitative data are expressed as numbers and percentages. The normality of quantitative parameters was estimated by means of Shapiro-Wilk tests. All the parameters were compared among the 2 groups using Student's t tests or Mann-Whitney tests for continuous variables, and chi-square tests or Fisher exact tests for qualitative variables. Adequacy proportions were compared among the 2 groups. Logistic regressions were performed to consider adjustment of age (the goodness of fit for the models was tested using the Hosmer–Lemeshow test). The results were presented as odds ratios (OR) and 95% confidence intervals (CI). Concordance between objective and subjective adequacy was determined using kappa coefficients. No data imputation was performed. The statistical analyses were performed using SPSS software (IBM SPSS PASW Statistics Inc., Chicago, IL, USA). All of tests were two-sided. The threshold for statistical significance was set at  $p < 0.05$ .

## Results

### Sample and sociodemographics

During the 18-month study period, 782 patients were included: 410 (47%, rate inclusion of 95%) cared for in SRC and 372 (43%, rate inclusion of 95%) cared for in RF. The patients cared for in SRC were significantly older and consequently were more often adult patients than patients cared for in RF (8-year difference,  $p < 10^{-3}$ ). The details are in [Table 1](#).

### Health status

The unknown etiologies of polyhandicap were less frequent in patients cared for in SRC than patients cared for in RF (12 vs. 17%,  $p = 0.045$ ). Patients cared for in SRC had more often a progressive (49%) and acquired (28%) disease than the patients cared for in RF (7 and 15%,  $p < 10^{-3}$ ). Patients in SRC did not differ from patients cared for in RF for global severity status (59 vs. 52%,  $p = 0.058$ ). All details are in [Table 1](#) and [S1 Table](#).

### Care management

A higher proportion of patients in SRC needed at least one medical device (48%) in comparison with patients cared for in RF (48 vs. 23%,  $p < 10^{-3}$ ). The number of daily medications was lower for patients in RF in comparison with patients in SRC (1.7 point difference,  $p < 10^{-3}$ ). All details are in [Table 2](#) and [S2 Table](#).

Table 1. General characteristics and health status of polyhandicapped patients according to the care management modality.

|                                      |                             | Spec. rehab. centers | Residential facilities |      |                        |
|--------------------------------------|-----------------------------|----------------------|------------------------|------|------------------------|
|                                      |                             | N = 410              | N = 372                |      |                        |
|                                      |                             | N (%)                | N (%)                  | MD%  | p                      |
| <b>1. Sociodemographics</b>          |                             |                      |                        |      |                        |
| Age                                  | M±SD                        | 30.5±17.7            | 22.2±14.1              | 0    | < = 10 <sup>-3</sup> + |
| Age categories                       | Children                    | 133 (32)             | 180 (48)               | 0    | < = 10 <sup>-3</sup>   |
|                                      | Adults                      | 277 (68)             | 192 (52)               |      |                        |
| Gender                               | Boys/Men                    | 218 (53)             | 197 (53)               | 0    | 0.952                  |
|                                      | Girls/Women                 | 192 (47)             | 175 (47)               |      |                        |
| <b>2. Etiology of polyhandicap</b>   |                             |                      |                        |      |                        |
| Known                                |                             | 354 (88)             | 308 (83)               | 1.4  | 0.045                  |
| Unknown                              |                             | 47 (12)              | 62 (17)                |      |                        |
| Progressive                          |                             | 192 (49)             | 26 (7)                 | 2.2  | < = 10 <sup>-3</sup>   |
| Non progressive                      |                             | 203 (51)             | 344 (93)               |      |                        |
| Acquired                             |                             | 112 (28)             | 55 (15)                | 1.7  | < = 10 <sup>-3</sup>   |
| Congenital                           |                             | 286 (72)             | 316 (85)               |      |                        |
| <b>3. Global health status</b>       |                             |                      |                        |      |                        |
| Global health severity <sup>#</sup>  | Less severe                 | 165 (41)             | 177 (48)               | 1.0  | 0.058                  |
|                                      | Severe                      | 238 (59)             | 194 (52)               |      |                        |
| Global health stability <sup>@</sup> | Stable                      | 308 (77)             | 279 (76)               | 2.0  | 0.608                  |
|                                      | Unstable                    | 90 (23)              | 89 (24)                |      |                        |
| <b>4. Handicaps</b>                  |                             |                      |                        |      |                        |
| Severe motor handicaps               | Tetraplegia                 | 311 (80)             | 236 (74)               | 10.0 | < = 10 <sup>-3</sup>   |
|                                      | Paraplegia                  | 74 (19)              | 61 (19)                |      |                        |
|                                      | Hemiplegia                  | 2 (1)                | 20 (6)                 |      |                        |
| Neurologic handicaps                 | Movement disorders          | 43 (11)              | 46 (13)                | 4.1  | 0.411                  |
|                                      | Severe dystonia             | 31 (8)               | 34 (10)                | 5.2  | 0.471                  |
|                                      | Severe hypotonia            | 36 (9)               | 153 (42)               | 4.1  | < = 10 <sup>-3</sup>   |
|                                      | Extrapyramidal syndrom      | 113 (29)             | 64 (18)                | 4.7  | 0.001                  |
| Sensorial disorders                  | Visual impairment           | 121 (30)             | 98 (27)                | 2.2  | 0.367                  |
|                                      | Hearing impairment          | 23 (6)               | 21 (6)                 | 3.7  | 0.965                  |
| Behaviorial disorders <sup>^</sup>   |                             | 377 (94)             | 224 (61)               | 1.4  | < = 10 <sup>-3</sup>   |
| <b>5. Comorbidities</b>              |                             |                      |                        |      |                        |
| Epilepsia                            | Presence of epilepsia       | 225 (56)             | 203 (56)               | 1.7  | 0.919                  |
|                                      | Previous status epilepticus | 65 (17)              | 101 (42)               | 20.7 | < = 10 <sup>-3</sup>   |
|                                      | Drug-resistant epilepsia    | 59 (15)              | 75 (20)                | 1.4  | 0.036                  |
| Orthopedic                           | Scoliosis                   | 258 (65)             | 187 (55)               | 5.8  | 0.003                  |
|                                      | Limb deformation            | 314 (78)             | 240 (67)               | 2.9  | < = 10 <sup>-3</sup>   |
|                                      | Limb fracture               | 24 (6)               | 28 (8)                 | 4.1  | 0.415                  |
|                                      | Hip luxation                | 94 (24)              | 107 (31)               | 5.2  | 0.016                  |
| Pulmonary                            | Recurrent infections        | 54 (14)              | 24 (7)                 | 1.9  | 0.001                  |
|                                      | Aspiration syndrome         | 125 (31)             | 60 (16)                | 2.2  | < = 10 <sup>-3</sup>   |
| Urinary tract infections             |                             | 58 (15)              | 18 (5)                 | 1.7  | < = 10 <sup>-3</sup>   |
| Gastroesophageal reflux              |                             | 195 (49)             | 121 (33)               | 2.9  | < = 10 <sup>-3</sup>   |
| Bedsore                              |                             | 20 (5)               | 19 (5)                 | 1.5  | 0.932                  |
| Chronic pain                         |                             | 132 (33)             | 16 (4)                 | 0.9  | < = 10 <sup>-3</sup>   |

(Continued)

Table 1. (Continued)

|                    |  | Spec. rehab. centers | Residential facilities |     |       |
|--------------------|--|----------------------|------------------------|-----|-------|
|                    |  | N = 410              | N = 372                |     |       |
|                    |  | N (%)                | N (%)                  | MD% | p     |
| Chronic diseases * |  | 10 (3)               | 10 (3)                 | 2.3 | 0.831 |

MD: missing data; p: p-value; M±SD: mean ± standard deviation; Med (IQR): median (interquartile range)

+ Mann-Whitney test

# Severe case: association of motor handicap, IQ <25, FIM ≤ 20, and GMFCS IV/V

@ Unstable case: recurrent pulmonary infections and/or drug resistant epilepsy

^ Behavioral disorders: intermittent scream 64%, agitation 62%, stereotypies 32%, intermittent crying 50%, self-aggressivity 15%, and hetero-aggressivity 8%

\* Chronic diseases: vascular stroke and/or myocardial infarction and/or diabetes and/or cancer

<https://doi.org/10.1371/journal.pone.0199986.t001>

### Adequacy of care management

The proportion of patients in SRC in an adequate care structure regarding health severity (proportion of severe cases, 59%) was higher than for the individuals of RF (proportion of less severe cases, 48%,  $p < 10^{-3}$ ). Adequacy regarding age of the patient (90%) did not differ between the 2 groups. Global objective adequacy was higher for patients cared for in SRC compared with patients cared for in RF (57 vs. 44%,  $p < 10^{-3}$ ). The results are presented in Fig 2A. After adjusting for the main confounding factors (age, global health severity, global health instability, and medical devices), the objective adequacy was still better for patients cared for in SRC (OR = 1.6, IC = 1.1–2.1,  $p = 0.007$ ).

The referring physicians of patients considered that 1) medical care was more adapted for patients cared for in SRC in comparison with patients cared for in RF (100 vs. 94%,  $p < 10^{-3}$ ); and 2) psychoeducational care was more adapted for patients cared for in RF in comparison with patients cared for in SRC (95 vs. 49%,  $p < 10^{-3}$ ). A change of structure was requested for fewer patients cared for in SRC in comparison with patients cared for in RF (7 vs. 14%,  $p < 0.004$ ). Global subjective adequacy was higher for patients cared for in SRC (98% in comparison with patients cared for in RF (98 vs. 92%,  $p < 10^{-3}$ ). The results are presented in Fig 2B. After adjusting for the main confounding factors (age, global health severity, global health instability, and medical devices), the subjective adequacy was still better for patients cared for in SRC in comparison with patients cared for in RF (OR = 4.9, IC = 1.8–13.7,  $p = 0.002$ ).

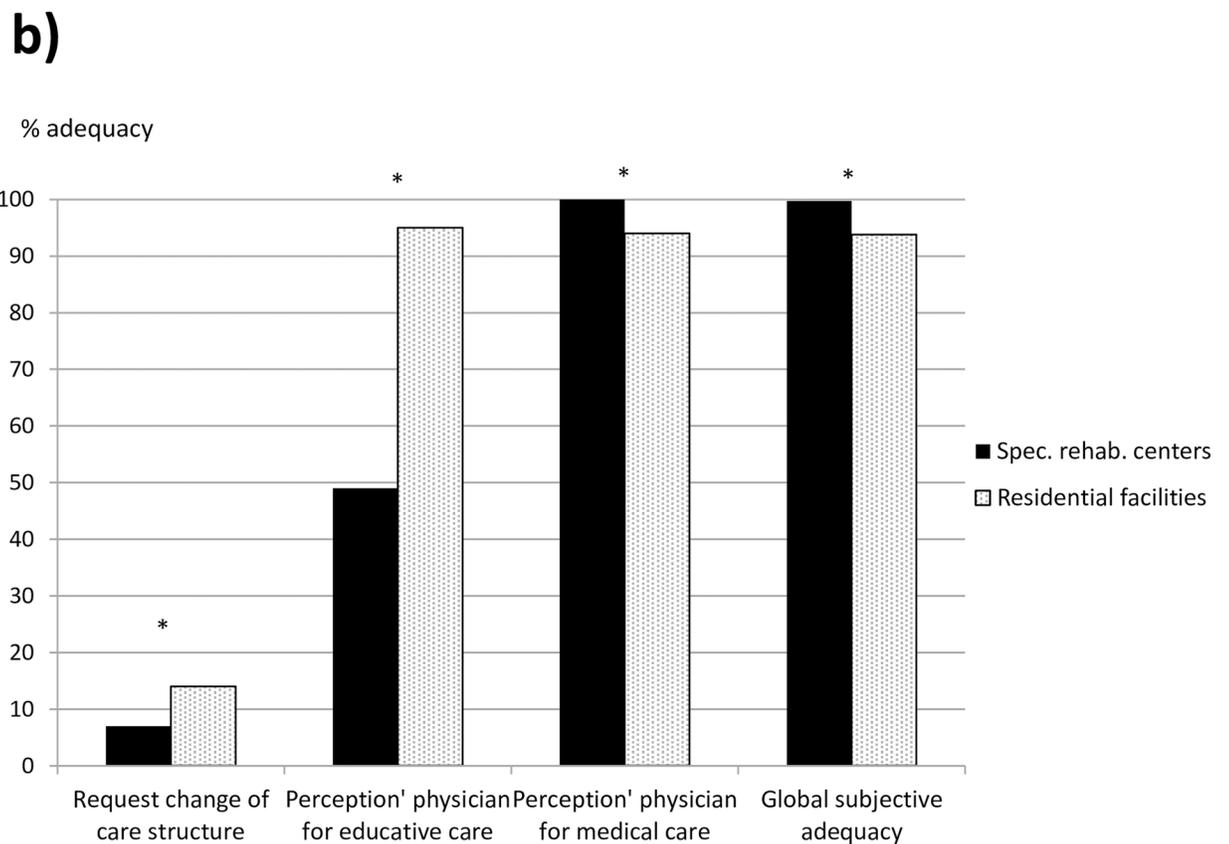
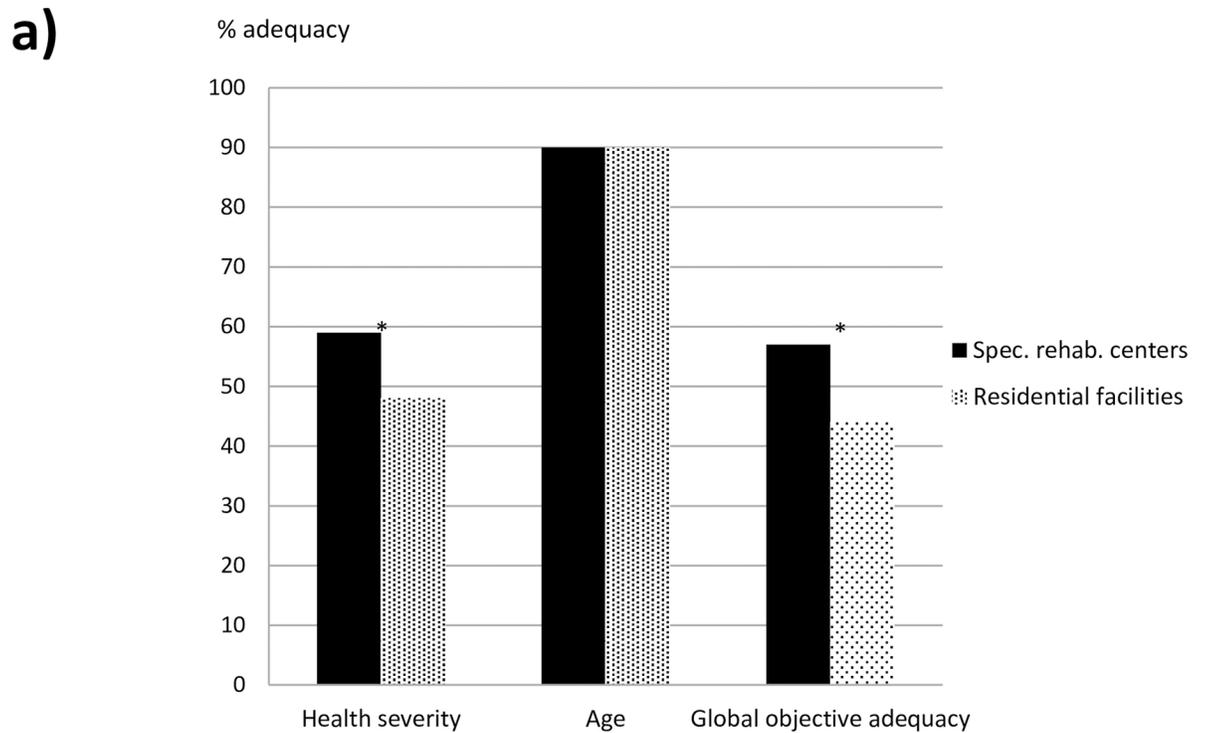
Table 2. Care management according to the care management modality.

|                 |                |                   | Spec. rehab. centers | Residential facilities |     |                    |
|-----------------|----------------|-------------------|----------------------|------------------------|-----|--------------------|
|                 |                |                   | N = 410              | N = 372                |     |                    |
|                 |                |                   | N (%)                | N (%)                  | MD% | p                  |
| Medical devices | At least one * |                   | 195 (48)             | 84 (23)                | 1.2 | $< 10^{-3}$        |
|                 | Number *       | M±SD<br>Med (IQR) | 1.2±0.5<br>1 (1–1)   | 1.1±0.2<br>1 (1–1)     | 1.2 | 0.011 <sup>+</sup> |
| Medications     | Number         | M±SD<br>Med (IQR) | 8.3±3.3<br>8 (6–10)  | 6.6±3.4<br>6 (4–8)     | 2.6 | $< 10^{-3}$        |

MD: missing data; p: p-value; M±SD: mean ± standard deviation; Med (IQR): median (interquartile range)

\* including invasive mechanical ventilation, non-invasive mechanical ventilation, tracheotomy, naso gastric tube, gastrostomy, permanent urinary probe, cerebrospinal fluid derivation, central venous catheter; + Mann-Whitney test

<https://doi.org/10.1371/journal.pone.0199986.t002>



**Fig 2. Adequacy of care management.** a) Objective adequacy of care management. b) Subjective adequacy of care management.

<https://doi.org/10.1371/journal.pone.0199986.g002>

In the subgroup including the patients cared for in SRC and the patients cared for in RF, there was no concordance between global objective adequacy and global subjective adequacy (kappa coefficient 0.06,  $p < 10^{-3}$ ).

## Discussion

To date, in France, no robust data allow for one to have a faithful picture of health profiles and care management of patients with polyhandicap. From an observational design, the present study provides a substantial and innovative description of patients with polyhandicap in terms of the adequacy of care management.

The adequacy of care management should be analyzed from the perspective of the health status severity of the patients. Because SRC were supposed to provide high-level (technical and specialized) medical care for patients presenting with the most severe health status for a limited duration, while RF were supposed to offer more educational care for less severe individuals, we hypothesized that patients in SRC would probably present with a more severe clinical disease than the patients cared for in RF. This assumption was partially confirmed by our findings. Although the severity of the health of the patients in SRC, based on our definition, was more altered than that of the patients in RF, two questions should be addressed. Were the 41% of patients with less severe health status cared for in SRC managed in the most appropriate care structure with regard to their health status and medical/educational needs? Conversely, did the 52% of patients with severe health status cared for in RF receive adequate medical care? Some answers should be suggested. First, the definition of the severity that we proposed may be inappropriate. Second, the patients in SRC still presented specific health indicators that may exclude or prohibit care management in RF or at home, including high rate of comorbidities and consequently more medications and medical devices, low autonomy and neuropsychomotor developmental level, high proportion of unstable health status (recurrent pulmonary infection, resistant epilepsy), and a high rate of behavioral disorders. Authors have previously reported that these disorders remain very difficult to manage by families and were a source of social instability and familial inconvenience [6]. Instability and noisy behavioral disorders may prompt a family to choose a non-familial care structure when the patient is growing and aging.

The adequacy of care management should also be analyzed from the perspective of the population (child or adult population) the structure is devoted to. For patients cared for in SRC, 10% of the patients were not in a structure adapted to his/her age. This result is in accordance with a French survey showing that the proportion of adults with multiple disabilities maintained in children's institutions in France was estimated at 13% (<http://fulltext.bdsp.ehesp.fr/Ministere/Drees/EtudesResultats/2016/946/er946.pdf>). If health decision-making authorities are to reconsider availability and capacities offered by the different structures, the transition process from adolescence to adulthood should be highlighted. Often under-documented, this transition is a source of reluctance of families and healthcare staff [7]. In polyhandicap, as in other chronic health conditions, a dysfunctional transition process leads to adverse consequences in health [8,9]. Future specific programs should be thought of to improve this process.

Due to its binary nature (adequate or inadequate), this objective adequacy, based on the severity and the age category of the patient, should be questioned and weighted by other subjective aspects. The global subjective adequacy, based on the perceived adequacy of the referring physicians of the patients and on the request of change of care structure, should be

examined. The subjective adequacy was better for patients cared for in SRC in comparison with patients cared for in RF. As they considered that medical care was appropriate for patients cared for in SRC, half of the referring physicians considered that the patients partially received inappropriate psychoeducational care. The very long median duration stay (often a lifelong stay) [4] in these SRC should be taken into consideration by health decision-making authorities. Despite a strained economic health system, it should be necessary to develop appropriate psychoeducational care that this population deserves.

Finally, the discrepancy between the adequacy based on objective indicators (44–57%) and the adequacy based on subjective indicators (87–98%) should be questioned. From the health-care teams' point of view, the needs in terms of patients' specific care management should not be limited to age and severity. The clinician's perception takes into account multiple factors such as the patient's needs in terms of prevention of comorbidities and handicaps, the presence of behavioral disorders (90% of patients in SRC), the relative resources in terms of healthcare, and the capacity of caregivers to care for the patient; all of these may sometimes justify the maintenance of some patients in less objectively adequate care management facilities. Future studies should more specifically explore these aspects using mixed approaches (quali-quantitative researches).

The representativeness of our sample should be discussed. We can assume that the 4 SRC included in this present study should provide a high representativeness of patients with polyhandicap cared for in SRC. Approximately 70% of hospital beds dedicated to polyhandicap in France were located in these 4 centers [4]. The representativeness of the other group of RF is more questionable. The recruitment of patients cared for in RF was exclusively based on a voluntary basis. Future studies should consider longitudinal design and medico-economic aspects to complement this cross-sectional study.

## Conclusions

The French health care system offers two main care management organizations for patients with polyhandicap (specialized rehabilitation centers and residential facilities). This observational study showed that the adequacy of care management from objective indicators (health severity and age) seems less satisfactory than the perceived adequacy of the physicians. These preliminary elements should be taken into account by clinicians, caregivers, and health decision-making authorities to optimize the global care management of these patients.

## Supporting information

**S1 Checklist. Strobe checklist.**

(DOCX)

**S1 Table. Autonomy and neurodevelopment status according to the care management modality.**

(DOCX)

**S2 Table. Details for medical devices, medications, and rehabilitation according to the care management modality.**

(DOCX)

## Acknowledgments

The French Polyhandicap Group includes the following individuals: Thierry Billette de Villemeur (lead author, [thierry.billette@trs.aphp.fr](mailto:thierry.billette@trs.aphp.fr)), Marie-Christine Rousseau, Sherezad Khaldi-

Cherif, Catherine Brisse, Agnès Felce, Karine Baumstarck, Pascal Auquier, Tanguy Leroy, Souhali Haddadou, Cécile Freihuber, Sofiane Amalou, Julie Bonheur, Stéphanie Valence, Marie-Christine Nougues, Laurent Luciani, Jean-Pierre Nouet, Catherine Coiffier, Philippe Sellier, P Julien, JC Grasset, S Delvert, M Gaulard, A Belorgey, Hasni Si Abdelkader, Sophie Mathieu, Ustafa Ardati, Kammache I, Delphine Héron, Arnaud Isapof, Alexandra Afenjar, K Maincent, Diana Rodriguez, Diana Doummar, Marie-Laure Moutard, Daniel Willocq, Maria Valkov, Julie Teulade, Stéphane Pietra, Stéphane Lenormand, Etorre Laracca, Valérie Aynie, Elizabeth Grimont.

The authors are grateful to Claire Morando for her logistical support.

## Author Contributions

**Conceptualization:** Marie-Christine Rousseau, Thierry Billette de Villemeur, Karine Baumstarck, Pascal Auquier.

**Data curation:** Marie-Christine Rousseau, Thierry Billette de Villemeur, Sherezad Khaldi-Cherif, Catherine Brisse, Agnès Felce.

**Formal analysis:** Pascal Auquier.

**Funding acquisition:** Marie-Christine Rousseau.

**Investigation:** Marie-Christine Rousseau, Thierry Billette de Villemeur.

**Methodology:** Karine Baumstarck, Pascal Auquier.

**Supervision:** Marie-Christine Rousseau, Thierry Billette de Villemeur, Karine Baumstarck.

**Validation:** Marie-Christine Rousseau, Karine Baumstarck, Pascal Auquier.

**Writing – original draft:** Marie-Christine Rousseau, Karine Baumstarck, Pascal Auquier.

**Writing – review & editing:** Thierry Billette de Villemeur, Sherezad Khaldi-Cherif, Catherine Brisse, Agnès Felce, Pascal Auquier.

## References

1. Billette de Villemeur T, Brisse C, Afenjar A, Isapof A, Humberclaude E, Matthieu S. (2012) Comment la loi Leonetti s'applique t'elle à l'enfant polyhandicapé? *Med Therap Pédiatrie* 15: 34–37.
2. Rumeau-Rouquette C, du Mazaubrun C, Cans C, Grandjean H (1998) [Definition and prevalence of school-age multi-handicaps]. *Arch Pédiatr* 5: 739–744. PMID: [9759272](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/9759272/)
3. Juzeau D, Cachera I, Vallee L (1999) [Epidemiologic study of multihandicapped children in the north of France]. *Arch Pédiatr* 6: 832–836. PMID: [10472393](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/10472393/)
4. Rousseau MC, Mathieu S, Brisse C, Motawaj M, Grimont E, Auquier P, et al. (2015) Aetiologies, comorbidities and causes of death in a population of 133 patients with polyhandicaps cared for at specialist rehabilitation centres. *Brain Inj* 29: 837–842. <https://doi.org/10.3109/02699052.2015.1004757> PMID: [25950262](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25950262/)
5. Rousseau MC, Mathieu S, Brisse C, Billette de Villemeur T (2013) Le parcours de santé de la personne en situation de polyhandicap. *Annals of Physical and Rehabilitation Medicine* 56: 271–272
6. Poppes P, van der Putten AJ, Vlaskamp C (2010) Frequency and severity of challenging behaviour in people with profound intellectual and multiple disabilities. *Res Dev Disabil* 31: 1269–1275. <https://doi.org/10.1016/j.ridd.2010.07.017> PMID: [20728304](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/20728304/)
7. Bindels-de Heus KG, van Staa A, van Vliet I, Ewals FV, Hilberink SR (2013) Transferring young people with profound intellectual and multiple disabilities from pediatric to adult medical care: parents' experiences and recommendations. *Intellect Dev Disabil* 51: 176–189. <https://doi.org/10.1352/1934-9556-51.3.176> PMID: [23834214](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23834214/)
8. Blum RW, Garell D, Hodgman CH, Jorissen TW, Okinow NA, Jorissen T W, Okinow NA, Orr DP, et al. (1993) Transition from child-centered to adult health-care systems for adolescents with chronic

conditions. A position paper of the Society for Adolescent Medicine. *J Adolesc Health* 14: 570–576. PMID: [8312295](#)

9. American Academy of P, American Academy of Family P, American College of P, Transitions Clinical Report Authoring G, Cooley WC, et al. (2011) Supporting the health care transition from adolescence to adulthood in the medical home. *Pediatrics* 128: 182–200. <https://doi.org/10.1542/peds.2011-0969> PMID: [21708806](#)

### **Inclusion Criteria**

Patients with polyhandicap were defined as patients presenting with a combination of motor deficiency (tetraparesia, hemiparesis, paraparesia, extrapyramidal syndrome, cerebellar syndrome, and/or neuromuscular problems), profound intellectual impairment (intelligence quotient (IQ) <40) associated with everyday life dependence (Functional Independency Measure (FIM) <55), and restricted mobility (Gross Motor Function Scale (GMFCS) III, IV, and V); the age at onset of cerebral lesion was under 3 years old [Minaire 1991; Palisano 1997].

### **Details of data collection**

1) Socio demographic data: age at inclusion, child (<18) or adult (>=18 years), gender.

2) Health status:

- Etiology of polyhandicap: unknown/known etiology, progressive/non-progressive disease, congenital/acquired disease
- Global health severity: i. severe for patients who meet all the following criteria: motor handicap (paraparesia or tetraparesia and/or extrapyramidal syndrome and/or severe general hypotonia), IQ <25, FIM <=20, and GMFCS IV and V; ii. less severe for patients who do not meet these criteria,
- Global health stability: i. unstable for patients who meet at least one of the following criteria: recurrent pulmonary infections (>=5/yrs), drug-resistant epilepsy (>=4 seizures/month); ii. stable for patients who do not meet any of these criteria,
- Handicaps: i) severe motor handicaps: tetraparesia, paraparesia, hemiplegia; ii) other neurologic handicaps: movement disorders, severe dystonia, severe hypotonia, extrapyramidal syndrome; iii) neuro-sensorial handicaps: visual impairment (partial/complete blindness) and hearing impairment (partial/complete deafness); iv) behavioral disorders (including intermittent screaming and/or agitation and/or stereotypies and/or intermittent crying and/or self-aggressivity and/or hetero-aggressivity).
- Co-morbidities: epilepsy (yes/no, previous status epilepticus, drug-resistant disease), orthopedic (scoliosis, limb deformations, limb fractures, hip luxation), pulmonary (pulmonary recurrent infections, aspiration syndrome), urinary tract infections, gastro esophageal reflux, bedsores, chronic pain, chronic diseases (at least one of the following diseases: vascular stroke, myocardial infarction, diabetes, and cancer).
- Autonomy: seven facets of autonomy were scored by the referent physician from 1 (worse) to 7 (best autonomy/developmental degree) for the following domains: visual contact, oral language, postural ability, grasping ability, moving ability, cleanliness, and feeding ability.
- General neuro-developmental status: the general neuro-developmental status was assessed using an adapted version of the Brunet-Lézine scale. This scale was available for infants up to 24-month old [Josse 1997]. In the present study, only the 4 developmental domains (language, posture-motor abilities, coordination, and sociability) were used. All scores ranged from 0 to 24 months.

3) Care management

- Medical devices: at least one, number, and type.
- Medications: number and type.
- Physical and neuropsychological rehabilitation: the number of monthly sessions for the following categories of rehabilitation were collected: physiatrist, ergo therapist, dietician therapist, speech language therapist, psychomotor therapist, educator, psychologist, and orthoptist.

Minaire P (1991) La Mesure de L'indépendance Fonctionnelle (MIF) : Historique, Présentation, Perspectives. *J Réadaptation Médicale* 11: 168-174.

Palisano R, Rosenbaum P, Walter S, Russell D, Wood E, et al. (1997) Development and reliability of a system to classify gross motor function in children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 39: 214-223

Josse D. (1997). Brunet-Lézine Révisé: Echelle de développement psychomoteur de la première enfance. Paris : Editions et Applications Psychologiques.

S1 Table. Autonomy and neurodevelopment status according to the care management modality

S2 Table. Details for medical devices, medications, and rehabilitation according to the care management modality

S1 Checklist. Strobe checklist

**S1 Table. Autonomy and neurodevelopment status according to the care management modality**

|                                     | <b>Spec. rehab.<br/>centers<br/>N=410</b> | <b>Residential<br/>facilities<br/>N=372</b> |            |                     |
|-------------------------------------|---|---|------------|---------------------|
| <b>Autonomy</b>                     | <b>Med (IQR)</b>                          | <b>Med (IQR)</b>                            | <b>MD%</b> | <b>p</b>            |
| Visual contact (1-7) <sup>a</sup>   | 3 (1 - 5)                                 | 4 (2 - 6)                                   | 0.8        | ≤10 <sup>-3</sup> + |
| Oral language (1-7) <sup>a</sup>    | 2 (2 - 2)                                 | 2 (2 - 3)                                   | 1.5        | ≤10 <sup>-3</sup> + |
| Postural ability (1-7) <sup>a</sup> | 3 (1 - 3)                                 | 3 (2 - 4)                                   | 0.9        | ≤10 <sup>-3</sup> + |
| Grasping ability (1-7) <sup>a</sup> | 1 (1 - 3)                                 | 2 (1 - 5)                                   | 1.0        | ≤10 <sup>-3</sup> + |
| Moving ability (1-7) <sup>a</sup>   | 1 (1 - 1)                                 | 1 (1 - 3)                                   | 0.5        | ≤10 <sup>-3</sup> + |
| Cleanliness (1-7) <sup>a</sup>      | 1 (1 - 1)                                 | 1 (1 - 1)                                   | 1.7        | 0.004 +             |
| Feeding ability (1-7) <sup>a</sup>  | 3 (1 - 3)                                 | 3 (3 - 3)                                   | 0.6        | ≤10 <sup>-3</sup> + |
| <b>Neurodevelopment status</b>      | <b>Med (IQR)</b>                          | <b>Med (IQR)</b>                            | <b>MD%</b> | <b>p</b>            |
| Language <sup>b</sup>               | 2 (2 - 6)                                 | 5 (3 - 8)                                   | 18.0       | ≤10 <sup>-3</sup> + |
| Posture-motor ability <sup>b</sup>  | 3 (2 - 7)                                 | 5 (2 - 9)                                   | 16.2       | ≤10 <sup>-3</sup> + |
| Coordination <sup>b</sup>           | 3 (2 - 6)                                 | 4 (3 - 7)                                   | 20.2       | 0.001 +             |
| Sociability <sup>b</sup>            | 3 (2 - 6)                                 | 5 (3 - 9)                                   | 17.4       | ≤10 <sup>-3</sup> + |

Med (IQR): median (interquartile range); MD: missing data; p: p-value

<sup>a</sup> Autonomy scores from 1 (worse) to 7 (highest autonomy/global development)

<sup>b</sup> Neurodevelopmental status levels range from 0 to 24 months

+ Mann-Whitney test

**S2 Table. Details for medical devices, medications, and rehabilitation according to the care management modality**

|                  |                           | <b>Spec. rehab.<br/>centers<br/>N=410</b> | <b>Residential<br/>facilities<br/>N=372</b> |            |                     |
|------------------|---------------------------|---|---|------------|---------------------|
|                  |                           | <b>N (%)</b>                              | <b>N (%)</b>                                | <b>MD%</b> | <b>p</b>            |
| Medical devices  | Invasive MV               | 7   | 0   | 0.9        | 0.016*              |
|                  | Non-invasive MV           | 19 (5)                                    | 0   | 1.2        | ≤10 <sup>-3</sup>   |
|                  | Tracheotomy               | 11 (3)                                    | 2   | 1.0        | 0.019               |
|                  | Naso gastric tube         | 7   | 4   | 1.0        | 0.439               |
|                  | Gastrostomy               | 171 (42)                                  | 72 (19)                                     | 0.8        | ≤10 <sup>-3</sup>   |
|                  | Permanent urinary probe   | 2   | 2   | 0.9        | 1.00*               |
|                  | CSF derivation            | 16 (4)                                    | 8 (2)                                       | 0.8        | 0.149               |
|                  | Central venous catheter   | 2   | 0   | 0.8        | 0.500*              |
| Medications      | Laxatives                 | 330 (92)                                  | 281 (77)                                    | 7.2        | ≤10 <sup>-3</sup>   |
|                  | Antiepileptic             | 303 (75)                                  | 275 (75)                                    | 1.5        | 0.836               |
|                  | Antalgics                 | 375 (92)                                  | 109 (30)                                    | 1.0        | ≤10 <sup>-3</sup>   |
|                  | Psychotropics             | 250 (72)                                  | 137 (38)                                    | 9.1        | ≤10 <sup>-3</sup>   |
|                  | Osteoporosis prevention   | 144 (39)                                  | 136 (37)                                    | 5.9        | 0.544               |
|                  | Antispastics              | 112 (31)                                  | 84 (23)                                     | 6.1        | 0.019               |
|                  | Antidystonics             | 79 (22)                                   | 65 (18)                                     | 5.9        | 0.193               |
|                  | Martial supplementation   | 75 (21)                                   | 42 (12)                                     | 7.9        | ≤10 <sup>-3</sup>   |
|                  |                           | <b>Med (IQR)</b>                          | <b>Med (IQR)</b>                            |            |                     |
| Rehabilitation ° | Physiatrist               | 8 (0 - 20)                                | 4 (0 - 8)                                   | 8.6        | ≤10 <sup>-3</sup> + |
|                  | Ergotherapist             | 0 (0 - 0)                                 | 0 (0 - 2)                                   | 14.6       | 0,127 +             |
|                  | Dietician therapist       | 1 (0 - 1)                                 | 0 (0 - 0)                                   | 25.0       | ≤10 <sup>-3</sup> + |
|                  | Speech language therapist | 0 (0 - 0)                                 | 0 (0 - 0)                                   | 19.6       | 0,220 +             |
|                  | Psychomotor therapist     | 0 (0 - 4)                                 | 0 (0 - 4)                                   | 16.0       | 0.027 +             |
|                  | Educator                  | 0 (0 - 4)                                 | 8 (0 - 23)                                  | 25.1       | ≤10 <sup>-3</sup> + |

p: p-value; Med (IQR): median (interquartile range); MD: missing data  
 \* Fisher exact' test; + Mann-Whitney test; ° Number of monthly sessions

### *3.5.2 Le parcours de santé des patients polyhandicapés chez nos voisins européens*

En Europe les politiques nationales en matière de handicap se conforment aux principes dictés par la Convention des Nations Unies relative aux droits des personnes handicapées, adoptée le 13 décembre 2006 et basée sur les valeurs d'autonomie, de non-discrimination, d'intégration et d'*empowerment* (« La Convention en bref | Disabilities FR » s. d.). Cette nouvelle approche du handicap substitue à l'approche médicalisée une approche sociale voire citoyenne qui n'est pas vraiment adaptée aux personnes polyhandicapées qui ne peuvent se représenter elles-mêmes du fait de leur déficience mentale sévère à profonde.

Ce changement d'approche, conforté par la nécessité de mieux contrôler les dépenses de santé, aboutit à un mouvement général de désinstitutionalisation au profit des services de proximité apportant un soutien dans le milieu ordinaire. Actuellement ce mouvement se poursuit avec la récente recommandation émise par l'Europe aux états membres de désinstitutionnaliser les enfants handicapés (« Recommandation CM/rec(2010)2 du Comité des Ministres aux Etats membres, relative à la désinstitutionalisation des enfants handicapés » s. d.).

En ce qui concerne la prise en charge des personnes en situation de handicap les plus sévères, la littérature internationale du domaine est assez pauvre, notamment en ce qui concerne le polyhandicap dont la prise en charge nécessite tout à la fois des soins médicaux et techniques spécifiques, des actions de prévention mais aussi la prise en compte la dimension sociale et éducative. D'une manière générale et dans de nombreux pays les besoins en termes de soins et de type de structures d'accueil pour ces patients sont à ce jour mal cernés (Carolyn W. Green et Reid 1999; Penne, ten Brug, et al. 2012, 2012; van der Heide et al. 2009a)(Hostyn 2011, Vlaskamp 2009, Munde 2009, Maes B. 2007, Davis 2004 ) (Katja Petry et Maes 2007).

En fonction des pays, les différentes approches de prise en charge sont basées sur les sensibilités culturelles particulières à chaque société : médico-centrée en Italie et en France où l'accent est mis sur les actions de préventions des comorbidités et des surhandicaps ou

bien non-médicalisées, privilégiant la qualité de vie et/ou la participation sociale comme aux Pays-Bas et en Scandinavie.

Dans la plupart des pays européens, la prise en charge des personnes polyhandicapées, compte tenu de leur dépendance extrême, repose sur des institutions offrant un degré variable de médicalisation. Par exemple, aux Pays-Bas, en Belgique et au Royaume-Uni, la prise en charge du polyhandicap semble être plus sociale que sanitaire : elle se fait principalement au sein de structures adaptées constituées de petites unités d'accueil dispersées au sein de la communauté et peu médicalisées de type « *Nursing homes* » (Katja Petry et Maes 2007). Ainsi lors de missions de *benchmarking* aux Pays Bas et en Belgique nous avons pu observer que la prise en charge du polyhandicap sévère rencontre des carences : les cas sévères ont bien du mal à trouver une place, faute de structures offrant le niveau de médicalisation adéquate, ce qui pose la question de leur lieu de prise en charge et des modalités de la prévention (orthopédique, neuro urologique, respiratoire...) pour ces patients lourds.

D'autres pays mettent l'accent sur le maintien à domicile des personnes même lourdement handicapées mais pour des raisons différentes : en Espagne en lien avec le faible taux d'équipement d'accueil pour ces patients lourds, dans les pays scandinaves et dans une moindre mesure en Italie du fait d'une politique volontariste de fermeture des institutions jugées stigmatisantes et potentiellement maltraitantes (« La prise en charge des personnes handicapées en Allemagne, Espagne, Pays-Bas et Suède - Une étude de cas types - Études et résultats - Ministère des Solidarités et de la Santé » s.d.). Cette politique de désinstitutionnalisation qui est particulièrement développée par le modèle scandinave y est mise en œuvre depuis les années 1970 (Tøssebro et Lundebj 2006; Tøssebro et al. 2017; « The National Institute on Intellectual Disability and Community (Norwegian acronym NAKU) | Naku » s. d.; Axelsson 2015; Axelsson, Imms, et Wilder 2014; Wendelborg et Tøssebro 2016a). Elle est basée sur les principes d'inclusion et de participation sociale, proposant une prise en charge décentralisée des personnes handicapées, sous la responsabilité des communes qui financent et organisent localement les aides (humaines et techniques) correspondant aux besoins de chacun. En Scandinavie, la prise en charge des personnes polyhandicapées repose donc sur des équipes locales, les médecins spécialisés n'intervenant qu'à leur demande.

En Italie, la prise en charge de la personne polyhandicapée repose essentiellement sur les familles mais une solution originale a été développée dans différentes régions du pays par le biais du projet DAMA -Disabled Advanced Medical Assistance. Il s'agit d'un réseau de coordination de soins adossés au secteur MCO, dotés d'un *call center* offrant aux familles des patients polyhandicapés des réponses rapides, adaptées et coordonnées par le biais de l'organisation de consultations pluridisciplinaires et spécialisées répondant aux aux problématiques de santé des patients (Corona et al. s. d.).

Ces différentes modalités de parcours de santé des personnes polyhandicapées en Europe soulèvent un certain nombre de questions : la plupart des institutions offrent une prise en charge axée sur la dépendance et méconnaissent les aspects spécifiques et les actions de prévention inhérentes à la prise en charge du polyhandicap (« Raising our Sights guides | Mencap » s. d.). La politique générale de désinstitutionalisation transfère aux familles le poids de la prise en charge de la personne polyhandicapée et entraîne aussi la dispersion des personnes polyhandicapées au domicile ce qui les coupe des pôles de compétence pluridisciplinaires et des soutiens sanitaires et techniques qui leurs sont nécessaires ; certains considérant cela comme une forme de maltraitance.

Le système de soins français, articulé entre le MCO, les SSR spécialisés et le secteur médico-social, n'a à notre connaissance pas d'équivalent européen offrant une prise en charge au long cours pour les cas les plus lourds.

## IV- Evaluation de l'impact du polyhandicap sur la qualité de vie et le vécu des aidants familiaux et professionnels

### 4.1) Contexte général

La chronicité et la gravité de la condition des personnes polyhandicapées ainsi que leur extrême dépendance à autrui impactent leur entourage, qu'il soit familial ou professionnel (le personnel soignant et éducatif qui les prend charge). Nous abordons dans ce chapitre l'évaluation de l'impact du polyhandicap sur la qualité de vie des aidants tant professionnels (les soignants) qu'informels (les familles).

#### 4.1.1 Problématique des aidants professionnels (soignants)

La prise en charge de patients atteints de pathologies chroniques et/ou de déficience intellectuelle suscite fréquemment chez les aidants institutionnels diverses formes de stress, d'épuisement professionnel (*burnout*) et de démotivation pouvant conduire à des difficultés somatiques, psychologiques et sociales, une augmentation des taux d'absentéisme, et une altération de la qualité des soins aux patients (Colombat et al. 2011a; Skirrow et Hatton 2007a; Lawson et O'Brien 1994; Rose, Jones, et Fletcher 1998; Shaddock, Hill, et van Limbeek 1998; Shanafelt et al. 2002; Melamed et al. 2006; Patton et Goddard 2003; Whittington et Burns 2005). La détresse psychique, le stress, l'épuisement professionnel et la détérioration de la qualité de vie au travail ont été décrits chez les soignants exerçant dans des domaines très différents du soin: en unités de soins intensifs (Bellagamba et al. 2015), en oncologie (Ko et Kiser-Larson 2016), en unités Alzheimer (Hazelhof et al. 2016), en obstétrique (Nowrouzi et al. 2015), en néonatalogie (Herrero Sanz et al. 2012), en santé mentale et en médecine générale (J. Jones et al. 1987; Fagin et al. 1996; Merez et al. 2006; Shiao et al. 2010; Iacovides et al. 1999; Colombat et al. 2011b; Lu, While, et Barriball 2005). Il existe aussi quelques études portant sur le vécu des soignants travaillant dans les établissements accueillant des patient atteints de déficience intellectuelle (Skirrow et Hatton 2007b; Whittingham et al. 2014; Lin, Wu, et Lin 2015). Enfin on retrouve des études s'intéressant aux soignants s'occupant de patients ayant des caractéristiques communes avec les patients polyhandicapés qui démontrent un impact négatif sur le vécu des infirmières travaillant en

secteur psychiatrique ou auprès d'enfants en état végétatif persistant (Montagnino et Ethier 2007) (Shiao et al. 2010; Sorić et al. 2013). Malgré une littérature très volumineuse s'intéressant aux aidants professionnels, aucune étude n'a encore exploré le domaine spécifique du polyhandicap et ses répercussions sur la qualité de vie des soignants qui les prennent en charge en institutions spécialisées (Hazelhof et al. 2016; « Aux confins de la grande dépendance » s. d.).

Pourtant les soignants travaillant auprès des patients polyhandicapés doivent faire face à un contexte de soins très spécifique : lourdeur des tâches physiques répétées en lien avec la dépendance physique complète de ces patients (transferts, positionnement des patients dans leurs installations/orthèses, toilette, changes et autres gestes l'hygiène), confrontation avec des familles en souffrance... L'état clinique très sévère et chronique de ces patients fait que l'exercice du soin dans le domaine du polyhandicap s'apparente souvent à des soins palliatifs de longue durée impliquant des questionnements éthiques et des décisions de limitation thérapeutique (Marrimpoey, Paternostre, et Burucoa 2004). De plus, la déficience mentale profonde et la restriction des possibilités de communication des personnes polyhandicapées privent pour une bonne partie les soignants de *feed-back* et de reconnaissance de leur part. Ce contexte professionnel difficile et très spécifique a nécessairement des répercussions sur les soignants.

#### *4.1.2 Problématique des aidants familiaux*

Plusieurs études ont été réalisées sur les aidants naturels de patients atteints de paralysie cérébrale se concentrant sur la qualité de vie, le stress, la dépression (Emerson 2003; Majnemer et al. 2012). Contrairement au domaine de la paralysie cérébrale, le retentissement du polyhandicap sur les proches n'est pratiquement pas abordé dans la littérature même si des études récentes montrent pour l'entité clinique très proche des enfants atteints de *Profound Intellectual and Multiple Disabilities* (PIMD) que les parents rapportent des niveaux de santé générale et de qualité de vie physique plus faibles que ceux d'enfants porteurs de handicaps moins sévères (Kaya et al. 2010a)(Chou, Chiao, et Fu 2011b; A. Tadema et Vlaskamp 2010).

La sévérité de l'état de santé du patient, les paramètres socioéconomiques et psycho-comportementaux des aidants, la mise à disposition et la nature des structures de soutien et

de support sont autant d'éléments pouvant être en lien avec le vécu physique, psychologique et social rapporté par les familles des personnes polyhandicapées (Chou, Chiao, et Fu 2011b; Hassall, Rose, et McDonald 2005b; Paster, Brandwein, et Walsh 2009b). Plusieurs études ont démontré que quelles que soient les modalités de prises en charge dont bénéficie leur enfant, les parents d'enfants présentant des troubles neurodéveloppementaux sont confrontés au quotidien à des situations requérant d'importantes ressources physiques, émotionnelles, sociales et financières (Silver 1998]) impactant l'ensemble de la vie familiale (Bailey et al. 2007; Kersh et al. 2006; Risdal et Singer 2004; Singer 2006; A. Guyard et al. 2011). Ces constats reposent toutefois sur des résultats issus d'échantillons de faible effectif et hétérogènes au niveau des populations ciblées.

L'ensemble de ces éléments nous amène aujourd'hui à approfondir la question du vécu des soignants et des familles confrontés à l'accompagnement des personnes en situation de polyhandicap afin d'en évaluer le retentissement sur leur qualité de vie et de documenter les liens entre les caractéristiques des aidants et leur niveau de qualité de vie.

#### *4.2) Objectifs*

- I. Documenter la qualité de vie des aidants institutionnels (soignants) et familiaux et comparer leur qualité de vie à celle de la population française ajustée sur le genre et l'âge.
- II. Identifier les déterminants socio démographiques, de santé, sociaux et psycho comportementaux de la qualité de vie des aidants institutionnels et familiaux.

## 4.3) Méthode

### 4.3.1 Les centres

Les aidants institutionnels ont été inclus à partir de 5 centres : les 4 centres SSR spécialisés (Hôpital de La Roche Guyon, Hôpital d'Hendaye et l'Hôpital de San Salvador et le SSR de l'Union pour la Gestion des Etablissements des Caisses d'Assurance Maladie (UGECAM) d'Ile de France) et le Comité d'Etudes, d'Education et de Soins auprès des Personnes Polyhandicapées (CESAP) qui permet de capter les soignants travaillant en structure médicosociale.

Les aidants familiaux ont été inclus à partir des 6 centres ayant inclus les patients de l'étude : les 4 mêmes SSR spécialisés, le CESAP (secteur médicosocial) et la consultation neuropédiatrique de l'Hôpital Trousseau qui permet de capter les aidants des patients pris en charge au domicile.

### 4.3.2 Critères de sélection des aidants

- a) Les aidants institutionnels : ce sont les soignants désignés comme référents par l'équipe pour la communication du patient, ses habitudes et les contacts avec sa famille et acceptant de participer à l'étude.
- b) Les aidants familiaux : ce sont les titulaires de l'autorité parentale des patients inclus dans la cohorte « Eval-PLH », âgé de 18 ans ou plus, ayant connaissance du diagnostic de leur enfant et acceptant de participer à l'étude.

Pour rappel, les principaux critères de sélection des patients de la cohorte « Eval-PLH » sont : patients présentant un polyhandicap défini par l'ensemble des critères suivants : i) atteinte ou lésion cérébrale causale survenue avant l'âge de 3 ans, ii) déficience mentale profonde (QI inférieur à 40 ou non évaluable), iii) avec handicap moteur (paratétraparésie/hémiparésie, ataxie, troubles neuromusculaire troubles moteurs extrapyramidaux,), iv) mobilité réduite (score Gross MotorFunction Classification System

GMFCS III, IV ou V), v) restriction extrême de l'autonomie (score Mesure d'Indépendance Fonctionnelle MIF inférieur à 55).

### 4.3.3 Calendrier

#### **Etape 1. Autorisations, recrutements, élaboration et construction des cahiers de recueil de données**

Cette étape s'est déroulée entre janvier 2014 et décembre 2014.

Après avoir obtenu les différentes autorisations réglementaires, après avoir établi les différentes conventions inter-établissements, après avoir procédé aux recrutements nécessaires à la progression de l'étude, les différents formulaires de recueil de données y compris les notices/consentements ont été élaborés et validés par l'ensemble des partenaires

#### **Etape 2. Identification des populations éligibles**

Cette étape s'est déroulée entre septembre 2014 et janvier 2015, elle a consisté à identifier pour chaque centre les aidants éligibles pour cette étude :

##### **A) Aidants institutionnels.**

Dans chaque centre participant, une présentation du projet a été faite aux équipes par l'intermédiaire des médecins investigateurs et des cadres de santé, ce qui a permis d'identifier 465 soignants référents volontaires pour participer au projet.

##### **B) Aidants familiaux**

Les éléments du dossier patient ont permis d'identifier les aidants familiaux éligibles et d'obtenir leurs coordonnées. Pour les 875 patients inclus dans « Eval-PLH », au moins un aidant familial a été identifié pour 797 d'entre eux (9% n'ont pas d'aidant naturel identifié par les structures de soin et bénéficient d'une tutelle administrative) pour un total de 1355 aidants identifiés en tout.

#### **Etape 3. Organisation générale du recueil des données**

##### **A) Aidants institutionnels**

L'organisation du recueil de données auprès des aidants institutionnels a été conduite en parallèle à celle des aidants familiaux. Au sein de chaque centre, un cadre de santé référent

pour le projet a été identifié et a eu en charge la distribution des livrets de recueil, préalablement anonymisés. Les aidants institutionnels pouvaient rendre le questionnaire directement au cadre référent ou pouvaient renvoyer par courrier à l'aide d'une enveloppe pré-timbrée.

A l'issue de la procédure, 321 soignants ont participé (taux global de participation  $321/465=69\%$ ).

Cette procédure s'est déroulée entre mars 2015 et septembre 2016.

## **B) Aidants familiaux**

Les médecins investigateurs de chaque centre ont chaque fois que cela a été possible directement rencontré les proches des patients polyhandicapés pour leur expliquer les objectifs de l'étude et leur remettre le questionnaire. Quand il n'a pas été possible pour les médecins investigateurs de rencontrer les aidant familiaux (éloignement géographique, impossibilité pour l'aidant de se déplacer), l'aidant était alors sollicité par un courrier accompagné d'une lettre de l'investigateur présentant le projet et ses objectifs et l'invitant à prendre contact avec lui. Un premier envoi courrier a été organisé pour 1355 aidants familiaux éligibles.

Afin de favoriser la participation des familles, après le 1<sup>er</sup> envoi courrier, un système de 3 relances systématiques a été organisé selon ce qui avait été annoncé dans le protocole et effectué selon la séquence suivante : i) une première relance téléphonique à 4 semaines, ii) une seconde relance courrier à 8 semaines, iii) une troisième relance téléphonique à 12 semaines.

Sur les 797 familles approchées par courrier (adresses disponibles dans les dossiers patients), seules 30% ont répondu par le système de relance précédemment détaillé).

Le faible taux initial de réponse (30%) nous a conduit à organiser un travail spécifique (une quatrième relance individualisée) sur une partie des non répondants (nous avons par tirage au sort sélectionné 142 aidants parmi les non répondants) afin d'une part d'améliorer les retours de questionnaires et d'autre part de documenter plus finement les raisons de leur non-participation. Cette quatrième relance a consisté en un appel téléphonique. Cet appel était renouvelé jusqu'à 3 fois maximum à des moments différents de la journée ; en cas de messagerie disponible, un message rassurant était énoncé, précisant les objectifs de l'étude

et invitant la famille à reprendre contact. Dans ce dernier cas, si l'aidant avait pu être contacté : soit il acceptait de participer, soit il refusait et dans ce cas il lui était demandé d'indiquer la raison motivant son refus.

Ainsi 142 aidants ont été contactés parmi lesquels : 70 ont accepté de participer à la suite de cette 4<sup>ème</sup> relance, 55 ont accepté de préciser la raison de non-participation (29 personnes présentaient des difficultés de compréhension du français, 17 ont considéré l'objet de la recherche comme trop douloureux pour eux, 6 ont jugé la question tardive par rapport à leur vécu, 3 ont justifié leur non-participation pour un problème personnel de santé), et 17 n'ont pas souhaité apporter de justification.

Pour chaque famille approchée, plusieurs aidants avaient la possibilité de participer (parents, fratrie, oncle/tante).

#### **Etape 4. Saisie des données / Contrôle qualité**

L'ensemble des données recueillies (aidants familiaux et institutionnels) a été saisi entre mars 2016 et décembre 2016.

Le contrôle qualité de la base de données des aidants institutionnels a été opéré au mois de mars 2016 pour les 238 premiers participants, et entre août et septembre 2016 pour l'ensemble des participants.

Le contrôle qualité de la base de données des aidants familiaux a été opéré entre janvier et mars 2017.

#### 4.3.4 Les données recueillies

Les données recueillies sont issues de 2 sources différentes : des données recueillies directement chez les aidants (familiaux ou institutionnels), des données relatives au patient recueillies à partir des dossiers médicaux.

| Aidants familiaux                       | Aidants institutionnels                              |
|---|--|
| Démographiques                          | Démographiques                                       |
| Socioprofessionnelles                   | Socio-professionnelles                               |
| Cellule familiale                       | Santé  |
| Santé                                   |  |
| Fardeau (Caregiver Reaction Assessment) | Epuisement professionnel (Maslach Burnout Inventory) |
| Qualité de vie (Whoqol)                 | Qualité de vie (Whoqol)                              |
| Stratégies d'ajustement (BriefCOPE)     | Stratégies d'ajustement (BriefCOPE)                  |
| Soutien social, satisfaction            |  |

La méthodologie relative à l'étude transversale sur les soignants est décrite dans l'article publié et figurant en fin du chapitre (4.4.3) décrivant les résultats de l'étude portant sur les soignants. La méthodologie relative à l'étude sur les aidants familiaux est décrite dans l'article en cours de publication figurant à la fin du chapitre 4.5 portant sur les résultats de l'étude du vécu des aidants familiaux.

*Pour le détail des données recueillies et la présentation des échelles utilisées, se reporter au protocole figurant en annexe 1.*

## 4.4) Résultats et principaux éléments de discussion concernant les aidants professionnels (soignants)

### 4.4.1 Les principaux résultats

Une première analyse transversale a porté sur les 238 premiers soignants ayant participé à l'étude a été effectuée au printemps 2016, les résultats de ce travail ont été publiés en janvier 2017 dans la revue *Developmental Medicine and Child Neurology* (IF 3.1). L'ensemble de l'échantillon (N= 321) fera l'objet d'une étude ultérieure centrée sur l'étude des déterminants de l'épuisement professionnel (non inclus dans ce travail).

#### ▪ Eléments socio démographiques

Le taux de participation des soignants était de 65%, les 97 non-participants ne différaient pas des 238 participants en termes d'âge moyen et de genre.

La population des soignants du polyhandicap est similaire à celle des soignants en général avec une grande majorité féminine (80%), les participants étaient âgés de 21 à 62 ans. Un pourcentage assez important de soignants (8%) a déclaré vivre avec une personne handicapée. Vingt pourcents d'entre eux sont atteints d'au moins une maladie chronique réparties comme suit : pathologies cardiovasculaires 10 (20%), asthme 10 (20%), troubles musculo-squelettiques 8 (16%), maladies auto-immunes 5 (10%), dysthyroïdies 4 (8%), diabète 3 (6%), autres problèmes de santé 10 (20%). La majorité (71%) des soignants exerçait dans la catégorie des soins de base (aides-soignants, aide médico-psychologique), 18% dans la catégorie des soins techniques (infirmières, kiné, psychomotriciens), et 10% dans la catégorie de l'éducatif (éducateurs).

La durée moyenne d'exercice des soignants dans la structure actuelle et leur expérience autour des personnes polyhandicapées étaient respectivement de 10 ans et de 12 ans. Concernant les caractéristiques psycho-comportementales, près de quarante-deux pourcents des soignants présentent un score de *Burnout* très élevé et plus de la moitié d'entre eux adopte des stratégies de *coping* positives.

Les caractéristiques sociodémographiques, de santé, professionnelles et les données psycho-comportementales (épuisement professionnel, stratégies d'ajustement) de l'échantillon de 238 soignants sont présentées dans le tableau N°15.

**Tableau N°15: Caractéristiques socio démographiques, professionnelles et psychocomportementales des soignants**

|  |                         | N=238      |
|--|-------------------------|------------|
|  |                         | Moy±SD     |
|  |                         | N [%]      |
| <b>1. Caractéristiques Sociodémographiques</b>     |                         |            |
| Femmes   |                         | 183 [79.2] |
| Age (années)                                       |                         | 41±10      |
| Statut marital                                     | En couple               | 156 [67.8] |
|  | Seul                    | 74 [32.2]  |
| Enfants  | Non                     | 70 [30.6]  |
|  | Oui                     | 159 [69.4] |
|  | Nombre                  | 2.0±0.9    |
| Niveau éducatif                                    | <bac                    | 92 [40.5]  |
|  | ≥bac                    | 135 [59.5] |
| Statut financier perçu                             | Aisé                    | 190 [82.6] |
|  | Difficile               | 40 [17.4]  |
| Personne handicapée vivant au domicile             | Non                     | 211 [92.1] |
|  | Oui                     | 18 [7.9]   |
| Santé des soignants                                |                         |            |
| Maladies chroniques                                | Non                     | 177 [78.3] |
|  | Oui                     | 49 [21.7]  |
| <b>2. Caractéristiques professionnelles</b>        |                         |            |
| catégories professionnelles                        | IDE                     | 37         |
|  | Kiné                    | 3          |
|  | Psychomotriciens        | 2          |
|  | Aides-soignants         | 168        |
|  | Educateurs              | 24         |
| catégories de soin exercé                          | Soin technique          | 42 [17.9]  |
|  | Soin de base            | 168 [71.8] |
|  | Educatif                | 24 [10.3]  |
| Quotité de temps                                   | Temps plein             | 172 [74.1] |
|  | Temps partiel           | 60 [25.9]  |
| Expérience dans le PLH (années)                    |                         | 12.6±9.7   |
| Ancienneté dans la structure (années)              |                         | 10.7±8.6   |
| Type de structure                                  | SSR                     | 192 [80.7] |
|  | Médico-social           | 46 [19.3]  |
| <b>3. Caractéristiques psycho comportementales</b> |                         |            |
| <i>Burnout</i> (Malash Burnout Inventory)          | Score total             | -10.4±15.0 |
|  | Bas                     | 53 [24.7]  |
|  | Modérément élevé        | 72 [33.5]  |
|  | Trésélevé               | 90 [41.9]  |
| Stratégies de <i> coping</i> (BriefCope)           | Soutien social          | 42.4±18.5  |
|  | Résolution de problèmes | 58.3±22.3  |
|  | Evitement               | 26.9±9.3   |
|  | Pensée positive         | 53.3±20.6  |

- **Qualité de vie des soignants**

Les scores de qualité de vie des soignants évalués à l'aide de l'échelle WhoQoL et comparés aux normes françaises (Bauman et al. 2010) sont tous significativement différents de ceux de la population générale ; dans les domaines de la qualité de vie physique et sociale les soignants présentent des scores plus bas que ceux de la population française, à l'inverse leurs scores de qualité de vie psychique sont plus élevés que ceux de la population générale. Concernant le domaine environnemental il n'est pas possible d'effectuer de comparaison car il n'existe pas de normes publiées pour la population générale. Pour le détail des résultats, se reporter à la figure 1 de l'article au chapitre 4.4.3.

- **Déterminants de la qualité de vie des soignants**

Les liens entre les scores de qualité de vie et les caractéristiques des soignants ont été testés d'abord en analyse univariée puis en analyse multivariée. Les principaux déterminants négatifs de la qualité de vie des soignants sont l'âge élevé (domaines physique et psychique), vivre seul (domaines social et environnemental), les difficultés financières perçues, accueillir une personne handicapée (autre que le patient polyhandicapé) au domicile (domaines physique et environnemental), être atteint d'une maladie chronique (domaines physique et psychique), avoir une activité professionnelle à temps partiel (domaines physique et psychique), faire appel à des stratégies de *coping* négatives et présenter un niveau de *burnout* élevé.

**Tableau N°16: déterminants de la qualité de vie des soignants analyse univariée**

| Déterminants de qualité de vie des soignants |                         | Physique         | Psychique        | Sociale          | Environnementale |
|--|-------------------------|------------------|------------------|------------------|------------------|
| Genre  | Femmes                  | 72,2±14,5        | 69,8±12,3        | 71,3±14,9        | 65,1±13,5        |
|  | Hommes                  | 75±13,1          | 69,7±14,6        | 68,6±17,6        | 67,7±13,2        |
|  | p                       | 0.252            | 0.983            | 0.302            | 0.240            |
| Age  | R                       | -0,207           | -0,200           | -0,094           | -0,066           |
|  | p                       | <b>0,002</b>     | <b>0,003</b>     | 0,161            | 0,325            |
| Statut marital                               | Seul                    | 72,5±14,4        | 67,5±14,9        | 66,7±19,4        | 62,9±14,7        |
|  | En couple               | 72,8±14,2        | 70,7±11,6        | 72,5±12,9        | 67,0±12,5        |
|  | p                       | 0.884            | 0.106            | <b>0.022</b>     | <b>0.029</b>     |
| Enfants au domicile                          | Non                     | 74,4±14,0        | 67,0±14,9        | 68,8±15,5        | 66,7±11,9        |
|  | Oui                     | 71,9±14,3        | 70,6±11,5        | 71,4±15,6        | 65,2±14,0        |
|  | p                       | 0.237            | 0.074            | 0.245            | 0.430            |
| Niveau éducatif                              | <bac                    | 74,1±13,2        | 68,5±12,7        | 71,5±14,2        | 66,4±13,4        |
|  | ≥bac                    | 71,9±14,9        | 70,4±13,0        | 70,1±16,6        | 65,2±13,5        |
|  | p                       | 0.264            | 0.289            | 0.506            | 0.521            |
| Statut financier perçu                       | Aisé                    | 74,0±13,7        | 70,7±12,6        | 71,5±15,3        | 68,5±11,8        |
|  | Difficile               | 66,8±15,4        | 64,6±12,6        | 66,8±16,3        | 52,2±12,3        |
|  | p                       | <b>0.004</b>     | <b>0.006</b>     | <b>0.088</b>     | <b>&lt;0.001</b> |
| Personne handicapée vivant au domicile       | Non                     | 73,8±13,6        | 70,1±13,0        | 70,6±15,6        | 66,2±13,2        |
|  | Oui                     | 61,3±16,3        | 65,2±9,26        | 71,2±16,2        | 59,7±14,8        |
|  | p                       | <b>&lt;0.001</b> | 0.121            | 0.867            | <b>0.050</b>     |
| Maladie(s) chronique(s)                      | Non                     | 75,2±13,2        | 70,9±13,0        | 70,4±15,6        | 66,3±13,2        |
|  | Oui                     | 64,9±15,0        | 65,6±11,8        | 71,0±15,5        | 63,9±14,2        |
|  | p                       | <b>&lt;0.001</b> | <b>0.012</b>     | 0.821            | 0.280            |
| Categorie de soins exercée                   | Soin technique          | 74,1±14,5        | 73,0±9,28        | 70,6±13,8        | 68,6±10,3        |
|  | Soins de base           | 72,7±14,2        | 68,9±13,8        | 70,2±16,4        | 65,3±14,1        |
|  | Educatif                | 70,7±15,3        | 69,0±11,1        | 74,3±12,9        | 63,7±11,7        |
|  | p                       | 0.643            | 0.181            | 0.490            | 0.267            |
| Quotité de temps                             | Temps plein             | 75,0±12,6        | 71,2±12,4        | 71,1±16,0        | 66,7±12,9        |
|  | Tems partiel            | 66,5±16,9        | 65,5±13,5        | 69,6±14,4        | 63,1±13,8        |
|  | p                       | <b>0.001</b>     | <b>0.004</b>     | 0.531            | <b>0.070</b>     |
| Expérience dans le PLH (années)              | R                       | -0,078           | -0,065           | 0,023            | 0,056            |
|  | p                       | 0,241            | 0,327            | 0,730            | 0,402            |
| Ancienneté dans la structure (années)        | R                       | -0,044           | -0,024           | 0,025            | 0,066            |
|  | p                       | 0,507            | 0,720            | 0,708            | 0,323            |
| Type de structure                            | SSR                     | 73,3±14,3        | 69,7±13,1        | 71,0±15,7        | 67,2±13,0        |
|  | Médico-social           | 70,9±13,9        | 69,5±11,8        | 69,1±14,7        | 59,3±13,2        |
|  | p                       | 0.318            | 0.893            | 0.466            | <b>&lt;0.001</b> |
| Coping                                       | Soutien social          | -0,003           | 0,019            | 0,126            | 0,069            |
|  | p                       | 0,959            | 0,774            | 0,063            | 0,308            |
|  | Résolution de problèmes | 0,298            | 0,323            | 0,179            | 0,231            |
|  | p                       | <b>&lt;0.001</b> | <b>&lt;0.001</b> | <b>0,007</b>     | <b>&lt;0.001</b> |
|  | Evitement               | -0,067           | -0,311           | -0,129           | -0,068           |
|  | p                       | 0,326            | <b>&lt;0.001</b> | <b>0,057</b>     | 0,319            |
| Burnout                                      | Pensée positive         | 0,253            | 0,383            | 0,166            | 0,242            |
|  | p                       | <b>&lt;0.001</b> | <b>&lt;0.001</b> | <b>0,014</b>     | <b>&lt;0.001</b> |
|  | Score total             | -0,445           | -0,333           | -0,205           | -0,288           |
| p  | <b>&lt;0.001</b>        | <b>&lt;0.001</b> | <b>0,003</b>     | <b>&lt;0.001</b> |                  |

En analyse multivariée après ajustement, les principaux facteurs modulant la qualité de vie des soignants restent l'âge, les difficultés financières perçues, un état de santé dégradé, des stratégies de *coping* négatives et un niveau important de *burnout*. Les résultats de l'analyse multivariée sont détaillés dans l'article, voir Tableau I de l'article au chapitre 4.4.3.

#### 4.4.2 Les principaux éléments de discussion

En premier lieu, ces résultats démontrent la combinaison des aspects négatifs et positifs de la prise en charge des patients polyhandicapés sur la qualité de vie (QOL) des soignants. Leur score de QOL physique était significativement plus bas que celui de la population générale ajustée sur l'âge et le genre. Ceci est à mettre en relation avec la totale dépendance, notamment physique de ces patients bien que les centres dédiés accueillant ces patients disposent de moyens techniques pour faire face à la dépendance (rails plafonniers, lèves malades ou autres systèmes de facilitation des transferts) ainsi que de moyens humains relativement importants comparativement aux structures n'accueillant pas de patients dépendants avec un ratio moyen patient/soignant proche de 1. Une précédente étude avait évalué la durée des prises en charge pour les patients atteints de paralysie cérébrale sévère à environ 25 heures par semaine (Barabas, Matthews, et Zumoff 1992). Environ 3.5% de la population de soignants de notre étude présente des troubles musculo-squelettiques (TMS) ce qui n'est pas surprenant: la survenue de TMS est un phénomène bien connu chez les soignants prenant en charge des patients dépendants (Carneiro, Martins, et Torres 2015; Ramstad, Jahnsen, et Diseth 2016; Yeung 2012; Roh, Lee, et Kim 2014).

Deuxièmement, notre étude a montré une qualité de vie psychique significativement plus élevée que celle de la population générale ajustée sur l'âge et le genre chez les soignants des patients polyhandicapés. Cette constatation peut surprendre dans un premier temps : en effet, ces soignants sont confrontés à des patients polyhandicapés sévères présentant des états cliniques très dégradés émaillés d'épisodes de décompensation qui peuvent parfois être comparés à des soins palliatifs prolongés de plusieurs années, ce qui soulève aussi des questions éthiques (Thierry Billette de Villemeur et al. 2012). Mais nous pouvons aussi supposer que ce travail auprès de personnes souffrant de polyhandicap peut aider les soignants à "grandir" moralement, à relativiser les désagréments de la vie quotidienne, à

trouver du sens à leur travail. Dans la majorité des cas, les soignants se disent satisfaits des relations avec les familles ce qui leur permet de nouer avec ces dernières une alliance thérapeutique contribuant ainsi à une estime de soi satisfaisante et à leur bien-être psychologique. A cela viennent s'ajouter les facteurs de spiritualité qui peuvent également influencer positivement sur la dimension psychique de la QOL des soignants, comme cela a déjà été décrit dans la littérature (Boero et al. 2005).

Troisièmement, le score de la QOL sociale de notre échantillon était significativement plus bas que celui de la population générale ajustée sur l'âge et le genre. Quelques hypothèses peuvent être avancées : les soignants disent ne pas parler de leur activité professionnelle dans leur cercle social, en faisant cela, ils veulent éviter d'attrister leur entourage mais aussi d'éprouver un sentiment de gêne voire de honte. Lai et al. ont suggéré que les soignants travaillant dans le domaine de la santé mentale pourraient éprouver des sentiments de stigmatisation en lien avec le regard des autres vis-à-vis de la profession qu'ils ont choisi (A. Jones et Crossley 2008). L'absence de perspective de guérison ou d'amélioration pour les patients qu'ils soignent, l'image négative globale du handicap lourd dans la population générale, l'apparence dysmorphique des patients (en raison des déformations articulaires, des scolioses majeures et du facies), l'incurabilité de l'affection, tout cela contribue à impacter négativement la dimension sociale de la QOL de ces soignants. Il est important de souligner que le polyhandicap reste stigmatisé dans notre société et que travailler auprès d'une personne polyhandicapée est probablement une expérience difficile à partager.

L'approche multivariée propose une lecture des résultats plus synthétique. En ce qui concerne les déterminants sociodémographiques et socio-économiques, les difficultés financières ressenties sont un déterminant fort de la QOL (Boyer et al. 2014) qui dans cette étude influent négativement sur tous les domaines de la QOL des soignants. Le genre, le statut matrimonial et le niveau d'éducation souvent identifiés comme déterminants de QOL (Soriæ et al. 2013), ne semblent pas impacter la QOL des soignants des patients polyhandicapés. Plus l'âge des soignants avance, plus la QOL physique et psychique est faible dans notre étude, ceci est en accord avec les données de la littérature. Chez les soignants les plus âgés, la QOL psychique tend à diminuer avec l'âge, il semble donc que les effets positifs de la prise en charge des patients polyhandicapés soient moins importants quand les

soignants avancent en âge, peut-être en lien avec un sentiment de lassitude, il apparaît donc nécessaire de développer des stratégies de soutien pour les soignants plus âgés. Comme prévu, les soignants atteints de pathologies chroniques (plus de 7%) ainsi que ceux ayant une personne en situation de handicap au domicile avaient une QOL physique plus basse ce qui peut s'expliquer par leur double « statut » d'aidant naturel et professionnel.

Concernant les facteurs liés à la profession : ancienneté de l'expérience auprès des patients polyhandicapés, ancienneté dans la structure, ils n'ont pas dans notre étude d'influence sur la QOL des soignants, ce qui contredit une étude précédente qui démontrait qu'un réseau social professionnel plus dense (lié à l'ancienneté) diminuait le stress des infirmières (Shin et Lee 2016). Comme démontré précédemment (Kim et al. 2012), les soignants travaillant à temps partiel avaient une QOL plus basse : le travail à temps partiel (souvent choisi pour raisons familiales) est associé à des revenus plus faibles. Plus intéressant, la nature des stratégies d'adaptation (*coping*) a un impact sur la QOL des soignants : l'utilisation de stratégies d'adaptation positives, telles que la pensée positive, était associée à une qualité de vie plus élevée, les stratégies de *coping* basées sur l'évitement sont associées à une qualité de vie plus basse. Les thérapies cognitives et comportementales, le soutien psychique, le soutien psychosocial et la thérapie comportementale cognitive peuvent aider à maintenir ou améliorer le niveau de qualité de vie des équipes soignantes (Heyl et Wahl 2012; Boele et al. 2013).

On est frappé de retrouver chez les soignants des patients polyhandicapés une proportion importante de personnes à haut niveau d'épuisement professionnel (42%), ceci est à mettre en parallèle avec le taux d'absentéisme important de certains de ces établissements (de 9 à 13% pour les SSR spécialisés) et nous incite à explorer plus spécifiquement l'épuisement professionnel de ces soignants et ses déterminants.

Ces données permettent d'évaluer pour la première fois les difficultés spécifiques qu'éprouvent les soignants des établissements de soins spécialisés dans la prise en charge du polyhandicap et constituent ainsi l'occasion d'engager une concertation pluridisciplinaire au sein des établissements de soins visant à identifier les moyens humains et techniques ainsi que les mesures d'accompagnement psychologique nécessaires afin d'améliorer les conditions de travail des soignants dévolus à la prise en charge des patients polyhandicapés sévères.

#### 4.4.3 Article publié «Impact de la prise en charge du polyhandicap sur la qualité de vie des soignants : déterminants et spécificités »

Rousseau MC, Baumstarck K, Leroy T, Khaldi-Cherif C, Brisse C, Boyer L, Resseguier N, Morando C, Billette De Villemeur T, Auquier P. [Impact of caring for patients with severe and complex disabilities on health care workers' quality of life: determinants and specificities.](#) *Developmental Medicine and Child Neurology*. 2017 Apr 22. doi: 10.1111/dmcn.13428



# Impact of caring for patients with severe and complex disabilities on health care workers' quality of life: determinants and specificities

MARIE-CHRISTINE ROUSSEAU<sup>1,2</sup> | KARINE BAUMSTARCK<sup>2</sup>  | TANGUY LEROY<sup>3</sup> | CHERAZAD KHALDI-CHERIF<sup>4</sup> | CATHERINE BRISSE<sup>5</sup> | LAURENT BOYER<sup>2</sup> | NOÉMIE RESSEGUIER<sup>2</sup> | CLAIRE MORANDO<sup>2</sup> | THIERRY BILLETTE DE VILLEMEUR<sup>6</sup> | PASCAL AUQUIER<sup>2</sup>

**1** Fédération des Hôpitaux de Polyhandicap et Multihandicap Hôpital San Salvador, Assistance Publique Hôpitaux de Paris, Hyères; **2** Self-Perceived Health Assessment Research Unit, School of Medicine, Aix Marseille Université, Marseille; **3** Groupe de Recherche de Psychologie Sociale (GRéPS), Université Lyon 2, Lyon; **4** Union Générale Caisse Assurance Maladie (UGEAM), Ile de France; **5** Comité d'Études, d'Éducation et de Soins Auprès des Personnes Polyhandicapées, Paris; **6** Service de Neuropédiatrie et Polyhandicap Pédiatrique, Hôpital Trousseau, Assistance Publique Hôpitaux de Paris, Paris, France.

Correspondence to Marie-Christine Rousseau at Hôpital San Salvador (Assistance Publique Hôpitaux de Paris), BP 30 080, 83 407 Hyères Cedex, France.  
E-mail: marie-christine.rousseau@ssl.aphp.fr

## PUBLICATION DATA

Accepted for publication 15th February 2017.

Published online

## ABBREVIATIONS

HCW Health care worker  
QoL Quality of life

**AIM** Individuals with severe and complex disabilities, defined by a combination of profound intellectual impairment and serious motor deficit resulting in extreme dependence, often remain in hospital or at residential facilities. The aim of this study was to identify the determinants of quality of life (QoL) of 238 health care workers (HCWs) caring for individuals with severe and complex disabilities.

**METHOD** We conducted a cross-sectional study. The recruitment of the HCWs was performed in five French centres specializing in patients with severe and complex disabilities. The selection criteria were age above 18 years, being an institutional referent HCW (a resource person coordinating various issues for or about the patient), and agreeing to participate. Sociodemographic, health, professional variables, and psycho-behavioural (QoL, burn-out, and coping strategies) data were collected.

**RESULTS** Of the 362 eligible HCWs, 65.7% returned the questionnaires. The scores of the physical and social dimensions of QoL were significantly lower, and the score of the psychological dimension significantly higher, than those of a comparison group. The main factors modulating QoL were age, financial difficulties, nature of coping strategy, and burn-out.

**INTERPRETATION** This research provides preliminary evidence that caring for patients with severe and complex disabilities affects the QoL of HCWs. These results support the need for optimization of the work environments for HCWs.

Polyhandicap is a condition of severe and complex disabilities corresponding to a chronic disorder occurring in an immature brain, leading to a combination of a profound intellectual impairment and a serious motor deficit, and resulting in an extreme restriction of autonomy and communication.<sup>1</sup> This definition was adopted by the French scientific community and by French law (number 89-798, 27 October 1989, health policy of care disability). The term polyhandicap is close to the notion of profound intellectual and multiple disabilities, which is used in other countries but does not systematically refer to a disorder affecting an immature brain. These polyhandicap patients are completely dependent on human and technical assistance.<sup>2</sup> In many cases, these patients remain in hospital or at residential facilities throughout their lives, and most (up to 60%) of them die in specialist rehabilitation centres.<sup>1</sup>

Caring for persons with severe and complex disabilities requires being able to cope with completely dependent patients and to address ethical and distressing concerns.

Psychological distress, stress, burn-out, and quality of life (QoL) have previously been described in different specific categories of health care workers (HCWs), such as those working in critical care units,<sup>3</sup> oncology,<sup>4</sup> among individuals with dementia,<sup>5</sup> obstetric nurses,<sup>6</sup> neonatal units,<sup>7</sup> and mental health nurses.<sup>8</sup> Few data are related to HCWs working in disability institutions.<sup>9-11</sup> We hypothesized that these HCWs, dedicated to providing care for patients with severe and complex disabilities, have to face a specific context that includes frequent physical tasks because of the complete physical dependence of the patients (e.g. frequent moves between places), personal issues and difficult family situations, and restricted

feedback and recognition of the care due to limitations of communication with the patient and family distance. Knowledge about QoL and its determinants for these HCWs is lacking. Several of these determinants might assist health establishment managers and care teams in choosing appropriate targeted actions.

The aims of this study were as follows: (1) to assess the QoL of a large French cohort of HCWs caring for individuals with severe and complex disabilities in five specialized centres; (2) to measure their QoL against a French age- and sex-matched comparison group; and (3) to identify the potential determinants of QoL.

## METHOD

### Design and settings

We conducted a cross-sectional study. The recruitment of HCWs was made in five French centres specializing in caring for patients with severe and complex disabilities through the French national polyhandicap cohort. Four of the five centres receive inpatients needing heavy medical care for long durations (many days, months, and sometimes years) through conventional hospitalization stays (specialized re-education centres) and the fifth centre receives inpatients and outpatients needing less heavy medical care (a residential facility).

### General organization of the cohort

This cohort was constituted on 1 March 2015, and involved inpatients with severe and complex disabilities who were cared for at five centres, including four re-education centres and one residential facility. The general aim of the cohort study was to identify the impact of potential (socioeconomic, environmental, epidemiological) determinants on the health status of the patients and the daily life of their (natural and institutional) caregivers (NCT02400528). Three different populations were eligible: (1) patients with severe and complex disabilities defined by the combination of motor deficiency (tetraparesia, hemiparesis, paraparesia, extra pyramidal syndrome, cerebellar syndrome, neuromuscular problems) and profound intellectual impairment (IQ<40) associated with everyday life dependence (Functional Independence Measure [FIM]<55), and restricted mobility (Gross Motor Function Classification System levels III–V); (2) familial referents of the included patients (French legal definition of this kind of patient, represented by parents in most cases, or siblings, or others); and (3) institutional HCWs of the included patients. The present study focused on the institutional referent HCWs. In each centre, members of the steering committee who led the survey (consisting of physicians caring for persons with severe and complex disabilities, epidemiologists, and psychologists) held meetings with all HCWs to explain the objectives and modalities of the study.

### Selection criteria

The selection criteria for HCWs were as follows: age above 18 years; being an institutional referent HCW of at

### What the paper adds

- Quality of life (QoL) of health care workers caring for individuals with severe and complex disabilities.
- Determinants of QoL for health care workers include age, financial difficulties, nature of coping strategy, and burn-out.

least one patient who was included in the cohort of patients with severe and complex disabilities (a referent HCW is designed by the health care team for each patient; the referent HCW is the resource person who has to coordinate various issues for and about the patient, such as management care, family contact, administrative and social issues); and agreeing to participate. The non-inclusion criterion was refusal to participate.

### Data collection

A self-report booklet was given to each referent HCW volunteering to participate. No specification was given about where they had to fill out the booklet (at the hospital or not). The booklet included the following data. (1) Sociodemographics and health: sex, age, marital status, children, educational level, perceived financial situation, notion of a disabled person living at home, and chronic disease(s). (2) Professional situation: job categories (technical: nurses, physiatrists, psychomotor therapists; basic care: nurse aide; education care: educators), work schedule (full-time, part-time), years of experience in care for patients with severe and complex disabilities, years of experience in the present centre, notion of specific professional formation for patients with severe and complex disabilities, and nature of the centre (re-education centre, residential facility). (3) Psycho-behavioural data: QoL, burn-out, and coping strategies were assessed using self-administered standardized questionnaires. All the details are provided in Appendix S1 (online supporting information).

### Ethics

Regulatory monitoring was performed in accordance with the French law that requires the approval of the French ethics committee (Comité de Protection des Personnes Sud Méditerranée V, 20/10/2014, reference number 2014-A00953-44). A written consent form was collected for each participant.

### Statistics

The quantitative data are expressed as the means and standard deviations (SD) or the medians and interquartile ranges, and the qualitative data are expressed as numbers and percentages. The World Health Organization Quality of Life (WHOQOL) scores of the HCWs were measured against those obtained from a French age- (six classes) and sex- (females/males) matched comparison group from a sample of 16 392 healthy individuals.

The burn-out total score was computed using the scoring of the developers. The scores of coping were provided in four scores corresponding to a four-factor structure. Comparisons of the mean QoL scores between the different subgroups

(sex, marital status, children, educational level, self-perceived financial status, living with a person with disability, chronic disease[s], job categories, work schedule, and nature of the structure) were performed using Student's *t*-tests and analysis of variance. Associations between the QoL scores and the continuous variables (age, years of care experience of patients with severe and complex disabilities, years of experience in the present centre, coping scores, and burn-out total score) were analysed using Pearson's correlations. Multivariate analyses using multiple linear regressions were performed to identify the variables linked to the QoL scores. In the models, each QoL dimension score was considered to be a separate dependent variable. The independent variables relevant to the models were selected from the univariate analysis, based on a threshold *p*-value of less than or equal to 0.20. The final models produced standardized beta coefficients, which represent a change in the standard deviation (SD) of the dependent variable (QoL score) resulting from a change of one SD in the various independent variables. Independent variables with higher standardized beta coefficients were those with a greater relative effect on QoL. The statistics were analysed with SPSS software (IBM SPSS PASW Statistics Inc., Chicago, IL, USA). All tests were two-sided. The threshold for statistical significance was set at *p*<0.05.

## RESULTS

### General characteristics of the sample

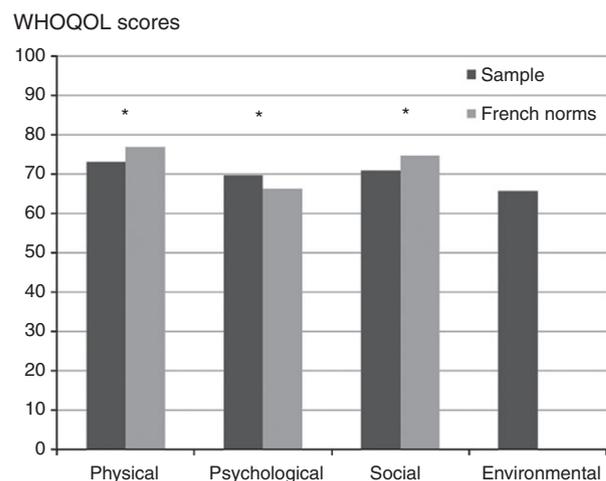
Between March 2015 and February 2016, a total of 335 questionnaires (with a prepaid return envelope) were proposed to referent HCWs of the five centres. During this period, 238 HCWs returned the questionnaires: the response rate was 65.7% (from 50%–80% according to the centre; the residential facility had the lowest participation rate). The 97 non-participants did not differ from the 238 participants in terms of their mean age and sex.

The participants were between the ages of 21 to 62 years, and 183 (79%) of them were females. Eight per cent reported living with a person with a disability. Twenty per cent mentioned having at least one chronic disease: 10 (20%) cardiovascular disease, 10 (20%) asthma, eight (16%) musculoskeletal troubles, five (10%) immune diseases, four (8%) thyroid problems, three (6%) diabetes, and 10 (20%) other health problems. Most (71%) of the HCWs were classified in the category of basic care (nurse assistants), 18% in the technical care category (nurses, physiatrists, psychomotriciens), and 10% in the education category (educators). The median experience in the present structure and the median experience around persons with severe and complex disabilities were 8 years (interquartile range 4–16y) and 10 years (interquartile range 5–19y) respectively.

The main characteristics are summarized in Table SI (online supporting information).

### QoL, burn-out, and coping strategies

The QoL scores are provided in Figure 1. Of the three dimensions of the WHOQOL for which French norms are available compared with age- and sex-matched healthy



**Figure 1:** Comparisons of World Health Organization Quality of Life (WHOQOL) scores between the participants and French age- and sex-matched norms.<sup>25</sup> The higher the scores, the higher the quality of life. \**p*<0.05.

individuals, the scores of the physical and social dimensions among the participants were significantly lower, and the score of the psychological dimension was significantly higher. Forty-two per cent of the HCWs reported a high burn-out level according to the Maslach Burnout Inventory. The strategies that were based on social support and avoidance were the least used, and the strategies based on problem-solving were the most-used. Details are provided in Table SI.

### Factors modulating the QoL of HCWs

The results for the factors modulating the QoL of the HCWs from the univariate analysis are provided in Table SII (online supporting information). Being older correlated with a lower physical and psychological QoL. Non-single participants reported higher social and environmental QoL scores than single participants. A self-perception of financial difficulties, living with a person with a disability, suffering from a chronic disease, and working part-time were associated with lower QoL scores. The QoL scores did not differ according to sex, children, educational level, and job category. The QoL scores did not correlate with the experience in the specialized structure and the experience among patients with severe and complex disabilities. The use of problem-solving and positive thinking were positively associated with higher QoL scores. High burn-out was negatively correlated with all of the scores.

After adjustment (see Table I), the factors modulating the QoL were as follows. (1) Alteration of the physical QoL dimension: being older ( $\beta=-0.176$ , *p*=0.003), reporting financial difficulties ( $\beta=-0.161$ , *p*=0.006), living with a disabled person ( $\beta=-0.152$ , *p*=0.01), having a chronic disease ( $\beta=-0.146$ , *p*=0.014), part-time work schedule

**Table 1:** Determinants of health care workers quality of life (multivariate analysis)

|  | Physical |                  | Psychological |                  | Social  |              | Environment |                  |
|--|----------|------------------|---------------|------------------|---------|--------------|-------------|------------------|
|  | $\beta$  | $p$              | $\beta$       | $p$              | $\beta$ | $p$          | $\beta$     | $p$              |
| Age  | -0.176   | <b>0.003</b>     | -0.203        | <b>0.002</b>     | -0.052  | 0.458        |             |                  |
| Marital status (0 single, 1 not single)                      |          |                  | 0.011         | 0.857            | 0.063   | 0.378        | 0.026       | 0.658            |
| Children (0 no, 1 yes)                                       |          |                  | 0.130         | 0.057            |         |              |             |                  |
| Financial difficulties (0 no, 1 yes)                         | -0.161   | <b>0.006</b>     | -0.209        | <b>&lt;0.001</b> | -0.111  | 0.116        | -0.442      | <b>&lt;0.001</b> |
| Disabled person at home (0 no, 1 yes)                        | -0.152   | <b>0.010</b>     | -0.006        | 0.923            |         |              | 0.085       | 0.144            |
| Personal chronic diseases (0 no, 1 yes)                      | -0.146   | <b>0.014</b>     | -0.047        | 0.415            |         |              |             |                  |
| Job categories   |          |                  |               |                  |         |              |             |                  |
| Educator (0)   |          |                  |               |                  |         |              |             |                  |
| Technical care (1)   |          |                  | -0.255        | <b>0.008</b>     |         |              |             |                  |
| Medical care (2)   |          |                  | -0.083        | 0.385            |         |              |             |                  |
| Work schedule (0 full-time, 1 part-time)                     | -0.166   | <b>0.006</b>     | -0.083        | 0.178            |         |              | -0.100      | 0.093            |
| Nature of structure (0 re-education, 1 residential facility) |          |                  |               |                  |         |              | -0.159      | <b>0.006</b>     |
| Coping   |          |                  |               |                  |         |              |             |                  |
| Social support   |          |                  |               |                  | 0.103   | 0.152        |             |                  |
| Problem-solving  | 0.104    | 0.148            | 0.070         | 0.321            | 0.010   | 0.904        | 0.006       | 0.929            |
| Avoidance  |          |                  | -0.305        | <b>&lt;0.001</b> | -0.153  | <b>0.037</b> |             |                  |
| Positive thinking  | 0.059    | 0.390            | 0.306         | <b>&lt;0.001</b> | 0.118   | 0.150        | 0.116       | 0.092            |
| Burn-out   |          |                  |               |                  |         |              |             |                  |
| Total score  | -0.333   | <b>&lt;0.001</b> | -0.121        | 0.061            | -0.119  | 0.122        | -0.221      | <b>0.001</b>     |

$\beta$ , beta standardized coefficient. Values in bold type,  $p < 0.05$ .

( $\beta = -0.166$ ,  $p = 0.006$ ), and burn-out ( $\beta = -0.333$ ,  $p < 0.001$ ). (2) Alteration of the psychological QoL dimension: being older ( $\beta = -0.203$ ,  $p = 0.002$ ), reporting financial difficulties ( $\beta = -0.209$ ,  $p < 0.001$ ), technical care category ( $\beta = -0.255$ ,  $p < 0.008$ ), use of avoidance as a coping strategy ( $\beta = -0.305$ ,  $p < 0.001$ ), and the non-use of a positive thinking strategy ( $\beta = 0.306$ ,  $p < 0.001$ ). (3) Alteration of the social QoL dimension: use of avoidance as a coping strategy ( $\beta = -0.153$ ,  $p = 0.037$ ). (4) Alteration of the environmental dimension: reporting financial difficulties ( $\beta = -0.442$ ,  $p < 0.001$ ), working in a residential facility ( $\beta = -0.159$ ,  $p = 0.006$ ), and burn-out ( $\beta = -0.221$ ,  $p = 0.001$ ). Marital status, having children, and use of social support and problem-solving for coping were not associated with the QoL scores.

## DISCUSSION

While stress and burn-out of HCWs have largely been explored in the literature,<sup>6–10,12,13</sup> there are few studies about the QoL of HCWs. A survey among nurses caring for children in a persistent vegetative state showed that they were enduring conflicting emotions and were suffering mental distress.<sup>14</sup> Other studies have shown a deterioration of QoL in general and in psychiatric nurses.<sup>8,15</sup> Several studies have been performed on natural caregivers of patients with cerebral palsy.<sup>16,17</sup> In this work, we assessed, for the first time, the QoL in a sample of French HCWs caring for patients with severe and complex disabilities.

The first interesting finding of our study is the combination of the negative and positive aspects of caring on the QoL of HCWs. First, our study reported a significant lower physical score than the French comparison group. Even if the centres dedicated to these patients are specifically equipped to face dependency, with an average

patient/health worker ratio close to 1/1, the complete dependence of the patients leads to heavy care, with a need to mobilize the patients several times each day (caring, moving, positioning patients in orthotic devices, etc.). Musculoskeletal damage, reported by a fifth of our participants, has been previously well documented among health workers caring for dependent persons.<sup>18</sup> Care of these highly dependent patients probably requires more important technical (patient transfer aids) and human aid (higher HCW/patient ratio).

Second, our study showed a higher psychological QoL for our institutional caregivers compared with French norms. While these HCWs are faced with individuals with very precarious health and social conditions, we hypothesize that working near persons with severe and complex disabilities may help to 'grow in a variety of ways', relativize the annoyances of everyday life, and contribute to feeling their actions as being meaningful, contributing to a satisfactory self-esteem and psychological well-being. The positive effect of caregiving for the natural (non-institutional) caregivers was also described.

Third, the social QoL score of our sample was lower than the comparison group. Some hypotheses should be mentioned. Working near people with very little communication ability, unable to express their approval or disapproval, their feelings or their contentment, may generate a feeling of frustration for the HCW. Caring for a person with severe and complex disabilities is probably a difficult experience to share with the social circle owing to the stigma.<sup>19</sup> The patient with severe and complex disabilities remains stigmatized in our society because of the incurability of these disabilities in a society marked by the medical model of healing and the dimorphic appearance of the patients (joint deformities, major scoliosis, and atypical appearance) that may contribute to a negative impact on

the social dimension. Understanding the mechanisms of stigmatization may define actions to fight against it. The recovery model developed in psychiatry might be rewarding in this area because it represents an alternative to the dominant medical model, by supporting most of the 'anti-stigma' measures with a coherent, optimistic perspective.

The second part of our findings relates to the QoL determinants. A study of the determinants of QoL may be useful in identifying HCWs requiring more attention in their management. For the sociodemographic and socioeconomic determinants, the self-perception of financial difficulties is a strong factor in the modulation of the QoL,<sup>20</sup> compared with other traditional indicators. The specificity of our sample, including only workers, makes it relatively homogeneous; sex, marital status, and educational level, often identified as QoL determinants,<sup>15</sup> were less discriminant in this specific case. Older age was significantly associated with worse physical and psychological QoL dimensions, consistent with the literature. As expected, suffering from a chronic disease altered the physical QoL. The physical dimension was also deteriorated for the individuals (more than 7% in the present study) who mentioned they lived with a person with a disability, which may be explained by the dual (institutional and natural) role. For the professional factors, the experience of individuals with severe and complex disabilities and/or the duration of work in the present structure were not linked with the self-reported QoL, while some studies previously demonstrated that nurses who have a friendship network of a high density in their workplace experience a lower level of stress.<sup>21</sup> As documented previously,<sup>22</sup> working part-time was linked to a lower QoL. Working part-time is sometimes associated with a lower income and is the consequence of a busy family occupation.

More interestingly, the nature of the coping strategies used played a consequential role in the QoL modulation of the individuals. Using active coping strategies, such as positive-thinking, was associated with a higher QoL, while using coping strategies based on avoidance was associated with a lower QoL. A systematic assessment of the coping styles is encouraged to identify individuals who do not use healthy coping strategies. Psychological interventions, such as cognitive training and psychosocial support, psychoeducation and cognitive behavioural therapy, may serve as important additions to rehabilitation and maintain a stable QoL.<sup>23</sup> The important proportion of individuals with a high level of burn-out should alert us and future studies should explore this and its determinants more specifically. The feedback to health managers and health care decision makers will be essential in choosing ways of implementing, organizing, and providing new management strategies.

### Strengths and limitations

The representativeness of our sample should be discussed. The five centres allowed a satisfactory representation of the French health care system because they are a large proportion of the structures dedicated to the care of this population

at a national level. Our population of HCWs were mostly female, as nurses and nurses' assistants are usually female professions. The age range and sex ratio were in accordance with the French worker population (*Âge et conditions de travail dans les établissements de santé* Insee 2006, <https://www.insee.fr/fr/statistiques/1371967?sommaire=1372045>). They were mostly full-time HCWs and experienced care workers. The similarity in age and sex ratios between the participants and the non-participants ensured a satisfactory picture of French HCWs in the field of patients with severe and complex disabilities.

Some determinants, such as the severity and complexity of the disabilities and the patient's age, were not assessed and should be taken into account in future studies. It has been shown that emotional status, emotional intelligence, and spirituality may modulate self-reported QoL.

Further exploration should be performed to explain the low response rate in the residential facility compared with the other centres and, especially, to understand whether these findings are linked to the absenteeism rate.

Longitudinal studies provide more valid information than cross-sectional studies and are necessary to more accurately determine the weights of the potential determinants of QoL. The selection process of the candidate variables for the multivariate models was based on an arbitrary threshold *p*-value (0.20). Lower thresholds should fail to identify the variables known to be important, and higher thresholds may include variables that are of questionable importance.<sup>24</sup>

Lastly, future research should examine the specific mechanisms of the interconnections within a dyad, composed of the HCW and the patient and/or the main familial or institutional caregiver. Actor-partner interdependence models may determine how parameters among each member of the dyad are influenced, not only by internal factors but also by factors related to the other member of the dyad.

### CONCLUSION

This research provides preliminary evidence that caring for patients with severe and complex disabilities has a negative and positive impact on the QoL of an HCW. The results support the need for progress in specialized centres to optimize adaptation of the work environments for HCWs caring for such dependent patients, the need to maintain a high staff/patient ratio around these specific patients, and the need to implement targeted actions to support HCWs.

### ACKNOWLEDGEMENTS

This work was financially supported by French PREPS (Programme de recherche sur la performance du système de soins, year 2013) and the French Institute National de la Santé et de la Recherche Médicale (INSERM, year 2013); Grant DGOS and INSERM. The sponsor was represented by Assistance Publique, Hôpitaux de Marseille, France, and its role was to control the appropriateness of the ethical and legal considerations. We are grateful to all the HCWs for their participation in the study, and

to Latif Abdallah Aden and Daniel Willocq for their logistical support. The authors have stated that they had no interests which might be perceived as posing a conflict or bias.

## SUPPORTING INFORMATION

The following additional material may be found online:

**Appendix S1:** Details and references for the psycho-behavioural data.

**Table S1:** Sociodemographic and professional characteristics of health care workers.

**Table S2:** Relationships between quality of life scores and characteristics of the health care workers (univariate analysis).

## REFERENCES

- Rousseau MC, Mathieu S, Brisse C, et al. Aetiologies, comorbidities and causes of death in a population of 133 patients with polyhandicaps cared for at specialist rehabilitation centres. *Brain Inj* 2015; **29**: 837–42.
- Billette de Villemeur T, Brisse C, Afenjar A, Isapof A, Humberclaude E, Mathieu S. Comment la loi Leonetti s'applique-t-elle à l'enfant polyhandicapé? *Med Therap Pediatr* 2012; **15**: 34–37.
- Bellagamba G, Gionta G, Senegre J, Beque C, Lehuicher-Michel MP. Organizational factors impacting job strain and mental quality of life in emergency and critical care units. *Int J Occup Environ Health* 2015; **28**: 357–67.
- Ko W, Kiser-Larson N. Stress levels of nurses in oncology outpatient units. *Clin J Oncol Nurs* 2016; **20**: 158–64.
- Hazelhof TJ, Schoonhoven L, van Gaal BG, Koopmans RT, Gerritsen DL. Nursing staff stress from challenging behaviour of residents with dementia: a concept analysis. *Int Nurs Rev* 2016; **63**: 507–16.
- Nowrouzi B, Lightfoot N, Carter L, et al. The relationship between quality of work life and location of cross-training among obstetric nurses in urban northeastern Ontario, Canada: a population-based cross sectional study. *Int J Occup Environ Health* 2015; **28**: 571–86.
- Herrero Sanz H, Caserio Carbonero S, Morante Santana MA, Montero Martin MA, De La Cruz Bertolo J, Pallas Alonso CR. [Study of anxiety levels in neonatal unit staff] (In Spanish). *An Pediatr* 2012; **77**: 22–27.
- Shiao JS, Tseng Y, Hsieh YT, Hou JY, Cheng Y, Guo YL. Assaults against nurses of general and psychiatric hospitals in Taiwan. *Int Arch Occup Environ Health* 2010; **83**: 823–32.
- Skirrow P, Hatton C. 'Burnout' amongst direct care workers in services for adults with intellectual disabilities: a systematic review of research findings and initial normative data. *J Appl Res Intellect Disabil* 2007; **20**: 131–44.
- Whittington A, Burns J. The dilemmas of residential care staff working with the challenging behaviour of people with learning disabilities. *Br J Clin Psychol* 2005; **44**: 59–76.
- Lin LP, Wu TY, Lin JD. Comparison of job burnout and life satisfaction between native and foreign female direct care workers in disability institutions. *Work* 2015; **52**: 803–09.
- Chung MC, Harding C. Investigating burnout and psychological well-being of staff working with people with intellectual disabilities and challenging behaviour: the role of personality. *J Appl Res Intellect Disabil* 2009; **22**: 549–60.
- Hastings RP, Horne S, Mitchell G. Burnout in direct care staff in intellectual disability services: a factor analytic study of the Maslach Burnout Inventory. *J Intellect Disabil Res* 2004; **48**: 268–73.
- Montagnino BA, Ethier AM. The experiences of pediatric nurses caring for children in a persistent vegetative state. *Pediatr Crit Care Med* 2007; **8**: 440–46.
- Soric M, Golubic R, Milosevic M, Juras K, Mustajbegovic J. Shift work, quality of life and work ability among Croatian hospital nurses. *Coll Antropol* 2013; **37**: 379–84.
- Emerson E. Mothers of children and adolescents with intellectual disability: social and economic situation, mental health status, and the self-assessed social and psychological impact of the child's difficulties. *J Intellect Disabil Res* 2003; **47**: 385–99.
- Majnemer A, Shevell M, Law M, Poulin C, Rosenbaum P. Indicators of distress in families of children with cerebral palsy. *Disabil Rehabil* 2012; **34**: 1202–07.
- Ramstad K, Jahnsen R, Diseth TH. Associations between recurrent musculoskeletal pain and visits to the family doctor (GP) and specialist multi-professional team in 74 Norwegian youth with cerebral palsy. *Child Care Health Dev* 2016; **42**: 735–41.
- Jones A, Crossley D. In the mind of another shame and acute psychiatric inpatient care: an exploratory study. A report on phase one: service users. *J Psychiatr Ment Health Nurs* 2008; **15**: 749–57.
- Baumstarck K, Boyer L, Auquier P. The role of stable housing as a determinant of poverty-related quality of life in vulnerable individuals. *Int J Qual Health Care* 2015; **27**: 356–60.
- Shin SY, Lee SG. Effects of hospital workers' friendship networks on job stress. *PLoS ONE* 2016; **11**: e0149428.
- Kim B, Kim W, Choi H, Won C, Kim Y. Health-related quality of life and related factors in full-time and part-time workers. *Korean J Fam Med* 2012; **33**: 197–204.
- Boele FW, Hoeven W, Hilverda K, et al. Enhancing quality of life and mastery of informal caregivers of high-grade glioma patients: a randomized controlled trial. *J Neurooncol* 2013; **111**: 303–11.
- Bendel RB, Afifi AA. Comparison of stopping rules in forward regression. *J Am Stat Assoc* 1977; **72**: 46–53.
- Baumann C, Erpelding ML, Regat S, Collin JF, Briançon S. The WHOQOL-BREF questionnaire: French adult population norms for the physical health, psychological health and social relationship dimensions. *Rev Epidemiol Sante Publique* 2010; **58**: 33–39.

## Supplementary file 1. Details and references for the psycho-comportemental data

Quality of life, burn-out and coping strategies were assessed using the following self-administered standardized questionnaires.

- Quality of life was assessed using the World Health Organization Quality of Life (WHOQOL-BREF) questionnaire which is a generic questionnaire used worldwide [WHOQOL Group. Development of the World Health Organization WHOQOL-BREF quality of life assessment. *Psychol Med.* 1998;28(3):551-558] and has been used in motor disabled patients. It describes four domains: physical health, psychological health, social relationships, and environment. All scores range between 0 and 100, with higher scores indicating a better QoL. French norms are available only for three domains [Baumann C, Erpelding ML, Regat S, Collin JF and Briancon S. The WHOQOL-BREF questionnaire: French adult population norms for the physical health, psychological health and social relationship dimensions. *Rev Epidemiol SantePublique.* 2010; 58: 33-9]. WHOQOL-BREF scores demonstrated good discriminant validity, content validity, internal consistency (Cronbach's alpha from 0.68 to 0.82) [Skevington SM, Lotfy M, O'Connell KA; WHOQOL Group. The World Health Organization's WHOQOL-BREF quality of life assessment: psychometric properties and results of the international field trial. *Qual Life Res.* 2004 Mar;13(2):299-310] and test-retest reliability (intra-class coefficients from 0.84 to 0.93) [Lin MR, Hwang HF, Chen CY, Chiu WT. Comparisons of the brief form of the World Health Organization Quality of Life and Short Form-36 for persons with spinal cord injuries. *Am J Phys Med Rehabil.* 2007 Feb;86(2):104-13].
- Occupational burnout was assessed using the Maslach *Burnout* Inventory (MBI) recognized as a valid and reliable tool of occupational *burnout* syndrome assessment. The MBI provides a global score. From the global score, three levels of *burn out* were defined: high, moderate or low. MBI scores demonstrated good internal consistency (Cronbach's alpha coefficients from 0.71 to 0.90) and test-retest reliability (coefficients from 0.54 to 0.82) [Maslach S, Jackson A and Leiter MP. *Maslach Burn Out Inventory.* Consulting Psychologists Press, 1996].
- The coping strategies were assessed using the Brief Coping Orientation to Problems Experienced Scale (Brief-COPE) [Carver CS, Scheier MF, Weintraub JK. Assessing coping strategies: a theoretically based approach. *J PersSocPsychol* 1989, 56:267-283; Carver CS. You want to measure coping but your protocol's too long: consider the brief COPE. *International journal of behavioral medicine.* 1997; 4: 92-100]. This standardized measure, identifying the nature of coping strategies implemented by individuals, is the most used in the literature. It was designed for ease of administration and a reduced time burden. It is a measure used for many health-relevant situations, such as drug addiction, ageing, breast cancer, depression, and AIDS. This questionnaire includes 28 items. Confirmatory factor analyses conducted among cancer patients and caregivers (submitted manuscript) have shown a satisfactory goodness of fit, encouraging a reduction to four dimensions that include social support, problem solving, avoidance, and positive thinking. Scores ranged from 0 to 100. High scores in these four dimensions reflect a high tendency to implement the corresponding coping strategies.

## 4.5) Résultats et principaux éléments de discussion de l'impact du polyhandicap sur les familles

La procédure d'envoi des questionnaires aux aidants familiaux ainsi que les relances faites auprès des familles, s'est déroulée entre mars 2015 et décembre 2016.

A l'issue du dispositif global de relance, nous avons disposé de 441 questionnaires retournés sur 1335 questionnaires envoyés ; taux de réponse des aidants : 33% (441/1335).

Parmi ces répondants nous avons 323 familles participantes (au moins une réponse), deux réponses pour 110 familles et 3 réponses ou plus pour 8 familles. Sur les 797 familles éligibles (sollicitées) le taux de participation est de 40% (323/797).

La description des caractéristiques des aidants familiaux porte sur l'ensemble des 441 proches et l'analyse de l'impact du polyhandicap se focalise sur les 394 parents des personnes polyhandicapées.

### 4.5.1 Les principaux résultats

- **Caractéristiques générales des proches et des parents :**

Concernant la totalité des proches, le taux de participation des proches était de 33% (441/1335), concernant les parents uniquement le taux de participation était de 32% (394/1234). Les caractéristiques sociodémographiques, de santé, professionnelles, psycho-comportementales (stratégies d'ajustement) de l'échantillon de 441 aidants familiaux et des 394 parents sont présentées dans le tableau N°17.

L'échantillon d'aidants familiaux ayant participé à la recherche est composé majoritairement de femmes (57%) ; parmi les parents on a 63% de mères, l'âge moyen est d'environ 48 ans et d'étendue (19-85 ans). Les aidants familiaux sont en couple dans 73% des cas et, parmi les parents, 63% sont les 2 parents de la personne polyhandicapée. Les trois quarts des aidants familiaux disent être plutôt aisés financièrement, et un peu plus de la moitié d'entre eux a une activité professionnelle. Selon que la personne polyhandicapée est accueillie régulièrement dans la famille, la charge morale et physique des aidants familiaux, leur implication dans les décisions liées à la prise en charge de la personne polyhandicapée peut

varier. Le centre du CESAP représentant le secteur médico-social dont sont issus 41% des patients de l'étude offre différentes modalités d'accueil : hébergement continu (H24), externat, séquentiel (internat/externat), week-ends. Nous avons considéré que la prise en charge de l'enfant repose davantage sur ses parents s'il séjourne plus de 7 nuits par mois au domicile et dans le cas contraire elle repose davantage sur une structure d'accueil. Les parents qui accueillent leur enfant plus de 7 nuits par mois à leur domicile pour le week-end ou les vacances par exemple sont de ce fait davantage impliqués et impactés par les soins au quotidien de leur enfant et par l'évolution de son état de santé.

Les proches qui accueillent la personne polyhandicapée plus de 7 nuits par mois à leur domicile représentent 54% des participants versus 46% pour ceux qui l'accueillent moins d'une semaine par mois. Quatorze pourcents des aidants familiaux accueillent en plus dans leur famille une autre personne en situation de handicap autre que le patient.

Concernant leur état de santé une proportion importante des aidants familiaux (31%) souffre de maladies chroniques dont 30% de troubles musculosquelettiques. Près d'un quart d'entre eux prend des traitements contre l'anxiété et le stress et 19% ont un suivi psychologique. Les stratégies de *coping* des aidants familiaux sont majoritairement positives (résolution de problèmes, pensée positive). Les caractéristiques détaillées figurent dans le tableau N°17.

**Tableau N°17: Caractéristiques sociodémographiques et santé des aidants familiaux**

|   |                         | Total      | aidants<br>familiaux | Parents    | DM % |
|---|-------------------------|------------|----------------------|------------|------|
|   |                         | N=441      |                      | N= 394     |      |
|   |                         | N (%)      |                      | N (%)      |      |
| <b>1. Caractéristiques sociodemographiques</b>              |                         |            |                      |            |      |
| Parenté   | Mère                    | 250 (56.8) |                      | 250 (63.4) | 0.2  |
|   | Père                    | 144 (32.7) |                      | 144 (36.6) |      |
|   | Fratrerie               | 34 (7.7)   |                      | 0          |      |
|   | Autre                   | 12 (2.7)   |                      | 0          |      |
| Age (années)  | Moy (SD)                | 48 ±13     |                      | 49.1±12.7  |      |
| Seul/en couple  | En couple               | 317 (72.4) |                      | 288(73.5)  | 0.7  |
|   | Seul                    | 121 (27.6) |                      | 104 (26.5) |      |
| Parents de l'enfant PLH toujours en couple                  | Oui                     | 256 (59.5) |                      | 242 (63)   | 2.5  |
|   | Non                     | 174 (40.5) |                      | 143 (37.1) |      |
| Nombre d'enfants vivant au domicile                         | Moy (SD)                | 2.2±1.1    |                      | 2.2±1.1    | 22   |
| Niveau éducatif   | <bac                    | 205 (47.2) |                      | 187 (48.3) | 1.6  |
|   | ≥bac                    | 229 (52.8) |                      | 200 (51.7) |      |
| Statut financier perçu                                      | Aisé                    | 322 (74.4) |                      | 286 (75)   | 1.8  |
|   | Difficile               | 111 (25.6) |                      | 100 (26)   |      |
| Personne handicapée vivant au domicile autre que le patient | Non                     | 374 (86)   |                      | 338 (87)   | 1.4  |
|   | Oui                     | 61 (14)    |                      | 51 (13)    |      |
| Accueil du PLH plus de 7 nuits/mois au domicile des parents | Oui                     | 235 (53.4) |                      | 219 (55.7) | 0.2  |
|   | Non                     | 205 (46.6) |                      | 174 (44.3) |      |
| <b>2. Santé</b>   |                         |            |                      |            |      |
| Maladie chronique   |                         | 138 (31.8) |                      | 122 (31.4) | 1.6  |
| Hopitalisation dans l'année                                 |                         | 86 (20)    |                      | 77 (20)    | 1.8  |
| Suivi psychologique   |                         | 83 (19.2)  |                      | 74 (19.2)  | 1.8  |
| Médicaments anxiolytiques/antidépresseurs                   |                         | 96 (22.1)  |                      | 90 (23.2)  | 1.4  |
| Recours aux médecines alternatives                          |                         | 88 (20.2)  |                      | 78 (20)    | 1.1  |
| <b>3. Travail</b>   |                         |            |                      |            |      |
| Travail   | Oui                     | 233 (52.8) |                      | 208 (53.4) | 0    |
|   | Non                     | 208 (47.2) |                      | 181 (46.6) |      |
| Quotité de travail (parmi ceux qui travaillent)             | Temps plein             | 154 (66.1) |                      | 134 (65)   |      |
|   | Temps partiel           | 79 (33.9)  |                      | 72 (35)    |      |
| <b>4. Caractéristiques psycho-comportementales</b>          |                         |            |                      |            |      |
| Stratégies de <i>coping</i> (BriefCope)                     | Soutien social          | 39.3±21.7  |                      | 39.3±21.7  | 7-8% |
|   | Résolution de problèmes | 58.3±23.5  |                      | 58±23.5    |      |
|   | Evitement               | 22.6±12.5  |                      | 23±12.6    |      |
|   | Pensée positive         | 52.8±19.7  |                      | 53.1±19.7  |      |

DM : données manquantes

▪ **Répartition des allocations de ressources et aides en fonction des modalités de prise en charge du patient (en structure ou au domicile)**

L'étude de la répartition des allocations de ressource et des aides porte sur l'ensemble de l'échantillon des aidants familiaux.

Les principales allocations de ressource versées aux familles des personnes en situation de handicap : l'allocation adulte handicapé (AAH) et l'allocation d'éducation de l'enfant handicapé (AEEH) sont perçues par plus de 82% des familles quelle que soit la modalité de prise en charge de la personne polyhandicapée (au domicile ou en structure). Les autres aides : prestation de compensation du handicap, aide au logement, aide aux transports, aides humaines et techniques sont versées dans des proportions plus importantes aux aidants accueillant la personne polyhandicapée plus de 7 nuits pas mois au domicile.

On constate que pour la moitié des proches les allocations de ressources ne couvrent pas les besoins des familles pour la personne polyhandicapée.

**Tableau N°18: Aides et soutiens aux familles données portant sur la totalité des aidants familiaux (parents, fratrie et autre aidants) selon que la personne polyhandicapée est davantage prise en charge au domicile ou en structure**

| Allocations de ressources par l'état aux aidants familiaux<br>N=441 | Aidant dont la personne PLH est davantage au domicile<br>N=235 (53.4) N [%] | Aidant dont la personne PLH est davantage en structure<br>N=205 (46.6) N [%] | DM   |
|---|---|--|------|
| AAH/AEEH*   | 187 (85.4)  | 151 (82.1)   | 8.4  |
| Complément AAH/AEEH**   | 124 (62)  | 22 (18.3)  | 27.2 |
| PCH***  | 76 (37.6)   | 27 (21.3)  | 25.4 |
| Aide au logement  | 28 (14.6)   | 13 (10.5)  | 28.3 |
| Aide aux transports   | 50 (26)   | 24 (19)  | 27.9 |
| Allocation compensation tierce personne                             | 31 (16.2)   | 14 (11.3)  | 28.6 |
| Aides techniques (fauteuil roulant)                                 | 124 (65.3)  | 66 (34.7)  | 24.5 |
| Aides humaines (au domicile)  | 50 (25.5)   | 20 (15.9)  | 27   |
| Allocations couvrent les besoins de la famille                      | 122 (47)  | 137 (53)   | 8.8  |

\*AAH : allocation adulte handicapé

\*\*AEEH : allocation d'éducation de l'enfant handicapé

\*\*\*PCH : prestation de compensation du handicap

DM : données manquantes

- **Vie sociale, préservation des liens familiaux des parents des personnes polyhandicapées :**

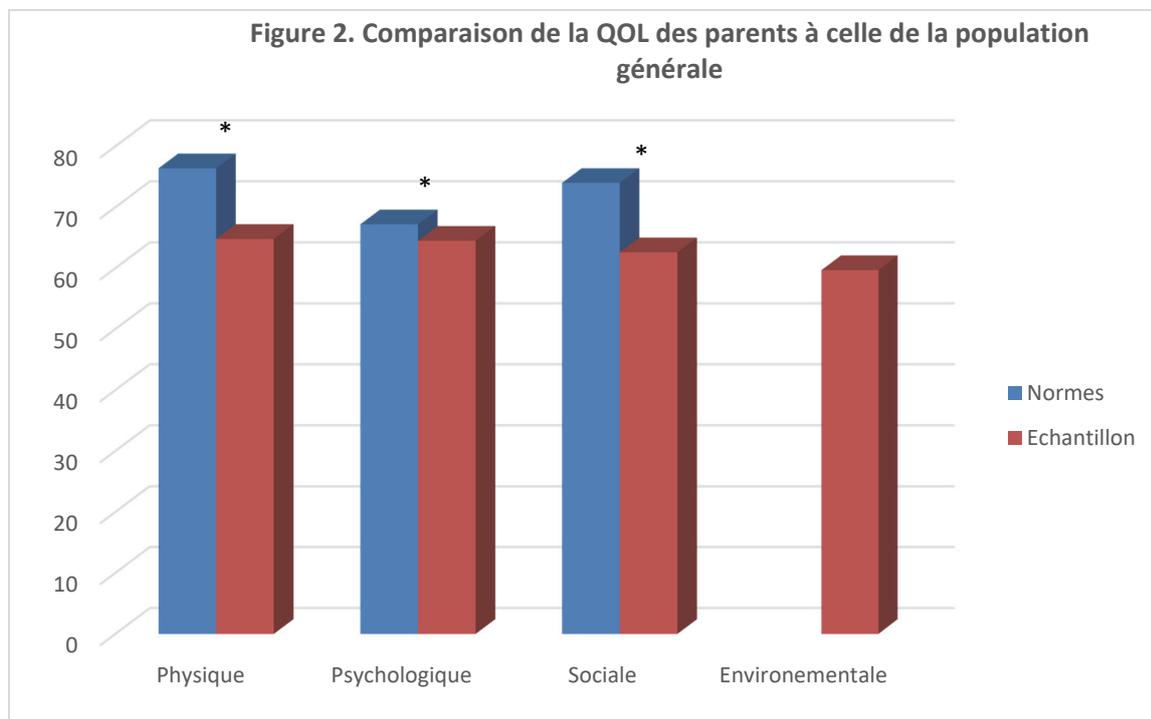
La vie sociale (professionnelle et amicale) des parents des enfants polyhandicapés se développe dans les trois quarts des cas en dehors du champ du polyhandicap. Les liens familiaux sont maintenus dans l'immense majorité des cas (91%) et la personne polyhandicapée est associée aux fêtes de familles. Seulement 19% des parents s'impliquent dans la vie associative. Cf. tableau « additional table 3 » dans l'article en fin de chapitre.

#### *4.5.1.1 Les scores de qualité de vie des parents*

Pour l'étude de l'impact du polyhandicap sur les aidants familiaux nous avons choisi de nous focaliser sur les parents des personnes polyhandicapées, nous avons donc exclu de cette analyse les 47 aidants familiaux qui ne sont pas les parents (fratrie, oncle/tante, grands-parents, tuteur).

Les scores de qualité de vie évalués à l'aide du questionnaire WhoQoL sont présentés dans la figure 2 et comparés à des normes françaises (Bauman et al. 2010). La qualité de vie des parents des patients polyhandicapés est significativement plus basse que celles de la population générale française ajustée sur le genre et sur l'âge dans les trois domaines pour lesquels des normes existent : les dimensions physiques, psychiques et sociales (Bauman et al. 2010).

**Figure N°2: Comparaison de la qualité de vie des 394 parents à celle de la population générale française ajustée sur le genre et l'âge**



#### *4.5.1.2 Liens entre les scores de qualité de vie et les caractéristiques des parents*

- **Caractéristiques sociodémographiques et psycho-comportementales**

Les mères présentent des scores de qualité de vie significativement plus faibles que les pères dans les domaines physiques et psychiques. Etre plus âgé est corrélé à une qualité de vie plus élevée dans le domaine environnemental. Les parents ayant un niveau éducatif plus élevé ont une meilleure qualité de vie dans les domaines physique et environnemental. Une situation financière perçue comme difficile, des besoins non couverts par les allocations de ressources ont un impact négatif majeur sur la plupart des domaines de la qualité de vie des parents.

Les parents accueillant au domicile une personne en situation de handicap (en plus de la personne polyhandicapée) ont des niveaux de qualité de vie sensiblement plus bas pour les domaines physique et environnemental par rapport aux autres parents. Avoir une activité

professionnelle impacte positivement la qualité de vie des parents et ceux qui accueillent la personne PLH moins de 7 nuits par mois au domicile ont aussi de meilleurs scores de qualité de vie. La mobilisation de stratégies de *coping* positives comme la pensée positive et la résolution de problèmes a un impact très positif sur l'ensemble des domaines de la qualité de vie des parents mais aussi le recours au soutien social disponible qui impacte positivement les domaines psychique et social. Au contraire les stratégies d'évitement ont plutôt un impact négatif. Le détail de ces éléments est fourni dans le tableau N°19.

Certaines caractéristiques socio démographiques des parents n'ont pas d'impact sur leur qualité de vie comme le nombre d'enfant vivant au foyer, vivre en couple (même s'il s'agit du couple parental de la personne polyhandicapée) et parmi ceux ayant un travail, la quotité de temps.

**Tableau N°19: Relation entre les scores des domaines de qualité de vie et les caractéristiques socio-démographiques des parents (analyse univariée)**

| Caractéristiques socio-démo des parents            |                      | Physique          | Psychique         | Sociale           | Environnementale  |
|--|----------------------|-------------------|-------------------|-------------------|-------------------|
| Parents  | Mère                 | 62.5±20.2         | 62.6±17.3         | 62.6±20.2         | 59±16.6           |
|  | Père                 | 67.9±18.3         | 67.6±15.2         | 63.3±19.2         | 61.1±15           |
|  | p                    | <b>0.01</b>       | <b>0.004</b>      | 0.75              | 0.21              |
| Age  | R                    | -0.07             | 0.016             | 0.03              | 0.13              |
|  | p                    | 0.21              | 0.78              | 0.55              | <b>0.014</b>      |
| Seul/en couple                                     | Seul                 | 65±18.4           | 64.1±16           | 62.9±19.7         | 60±15.1           |
|  | En couple            | 62.8±23.1         | 65.3±18.7         | 63.2±20.2         | 57.9±18.2         |
|  | p                    | 0.39              | 0.54              | 0.89              | 0.18              |
| Parents de la personne PLH toujours en couple      | Oui                  | 64±18.1           | 63.5±15.8         | 61.5±20           | 60±15.3           |
|  | Non                  | 65.8±21.8         | 66.1±18           | 65.2±19.7         | 59.6±16.8         |
|  | p                    | 0.40              | 0.14              | 0.08              | 0.78              |
| Nombre d'enfants vivant au domicile                | R                    | -0.02             | 0.02              | -0.009            | -0.04             |
|  | p                    | 0.97              | 0.72              | 0.87              | 0.48              |
|  |                      |                   |                   |                   |                   |
| Niveau éducatif                                    | <bac                 | 62.2±21.5         | 63.7±17.2         | 62.5±18.8         | 57.3±16.6         |
|  | ≥bac                 | 66.9±17.1         | 65.7±15.6         | 63.7±20.2         | 62.4±15           |
|  | p                    | <b>0.018</b>      | 0.25              | 0.56              | <b>0.002</b>      |
| Statut financier perçu                             | Aisé                 | 67.7±17.6         | 67.3±14.9         | 64.8±18.9         | 63.6±13.8         |
|  | Difficile            | 55.7±22.2         | 57.1±18.5         | 58.7±20.8         | 49.2±17           |
|  | p                    | <b>&lt;0.0001</b> | <b>&lt;0.0001</b> | <b>0.008</b>      | <b>&lt;0.0001</b> |
| Besoins couverts par les allocations               | Oui                  | 67±18.3           | 66.6±15.1         | 65.3±18.4         | 62.6±14.7         |
|  | Non                  | 62±19.6           | 61.4±18.5         | 59.5±20.6         | 55.9±14.7         |
|  | p                    | 0.15              | <b>0.007</b>      | <b>0.006</b>      | <b>&lt;0.0001</b> |
| Personne handicapée vivant au domicile             | Oui                  | 57.8±22           | 61.1±17.5         | 60.8±21.2         | 54.6±15.7         |
|  | Non                  | 65.5±19.1         | 65.2±16.4         | 63.4±19.4         | 60.7±15.7         |
|  | p                    | <b>0.01</b>       | 0.11              | 0.39              | <b>0.01</b>       |
| Travail  | Oui                  | 69.8±16           | 66.9±16           | 64.5±20.2         | 62.4±16.1         |
|  | Non                  | 58.8±21.5         | 62±16.6           | 61.8±18.6         | 57±15.3           |
|  | p                    | <b>&lt;0.0001</b> | <b>0.003</b>      | <b>0.19</b>       | <b>0.001</b>      |
| Quotité de temps Parmi les parents qui travaillent | Temps plein          | 70.4±16.4         | 66.7±16.2         | 63.1±20.9         | 62.1±16.9         |
|  | Mi-temps             | 68.1±15.4         | 67.1±15.9         | 66.2±18.7         | 62.4±14.5         |
|  | p                    | 0.33              | 0.85              | 0.29              | 0.92              |
| Nature de la prise en charge du PLH                | Domicile             | 63.9±18.8         | 63.5±16.7         | 59.2±20.5         | 57.5±14.9         |
|  | Structure            | 64.9±21           | 65.5±16.8         | 67.9±17.7         | 62.6±17           |
|  | p                    | 0.62              | 0.24              | <b>&lt;0.0001</b> | <b>0.002</b>      |
| Coping   | Soutien social       | -0.01             | 0.11              | 0.22              | 0.05              |
|  | p                    | 0.71              | <b>0.03</b>       | <b>&lt;0.0001</b> | 0.29              |
|  | Résolution problèmes | 0.20              | 0.34              | 0.28              | 0.26              |
|  | p                    | <b>&lt;0.0001</b> | <b>&lt;0.0001</b> | <b>&lt;0.0001</b> | <b>&lt;0.0001</b> |
|  | Evitement            | -0.11             | -0.24             | -0.04             | -0.04             |
|  | p                    | <b>0.02</b>       | <b>&lt;0.0001</b> | 0.44              | 0.34              |
| Coping   | Pensée positive      | 0.20              | 0.40              | 0.28              | 0.18              |
|  | p                    | <b>&lt;0.0001</b> | <b>&lt;0.0001</b> | <b>&lt;0.0001</b> | <b>&lt;0.0001</b> |

▪ **Etat de santé des parents**

L'état de santé des parents a une influence très importante sur leur qualité de vie : être atteint d'une maladie chronique, avoir été hospitalisé dans l'année précédant l'étude, présenter des troubles de l'humeur (anxiété, tristesse) et devoir recourir à des traitements psychotropes pour lutter contre ces troubles, tous ces éléments de santé sont associés à une diminution des scores de la qualité de vie des parents dans tous les domaines. Au contraire, le recours aux médecines alternatives est associé à des scores plus élevés des dimensions psychiques et environnementales de la qualité de vie des parents. Le détail de ces éléments est fourni dans le tableau N°20.

**Tableau N°20: Relation entre les scores des domaines de qualité de vie et état de santé des parents des patients polyhandicapés (analyse univariée)**

| Santé des parents                                       |     | Physique          | Psychique         | Sociale           | Environ.          |
|---|-----|-------------------|-------------------|-------------------|-------------------|
| Maladie chronique                                       | Oui | 53±20.6           | 60.6±17           | 57.6±21.8         | 55.5±16.8         |
|   | Non | 69.9±16.7         | 66.4±16.1         | 65.4±18.3         | 61.8±15.2         |
|   | p   | <b>&lt;0.0001</b> | <b>0.001</b>      | <b>0.001</b>      | <b>&lt;0.0001</b> |
| Parent hospitalisé dans l'année qui précède             | Oui | 54.2±21.2         | 59.9±16.7         | 58.1±20.6         | 55.6±16.8         |
|   | Non | 67±18.5           | 65.7±16.5         | 64±19.6           | 60.8±15.7         |
|   | P   | <b>&lt;0.0001</b> | <b>0.007</b>      | <b>0.02</b>       | <b>0.01</b>       |
| Recours à un suivi psychologique                        | Non | 61.3±21.1         | 62.2±16.1         | 61.2±17.7         | 60.5±14.1         |
|   | Oui | 65±19.4           | 64.9±16.8         | 63.2±20.2         | 59.5±16.4         |
|   | P   | 0.15              | 0.21              | 0.42              | 0.63              |
| Recours aux médecines alternatives                      | Oui | 63.1±18.2         | 68.5±14.6         | 65.6±17.4         | 64.7±13.4         |
|   | Non | 64.6±20.1         | 63.3±17.1         | 62.2±20.4         | 58.5±16.47        |
|   | P   | 0.54              | <b>0.008</b>      | 0.14              | <b>0.002</b>      |
| Recours à des traitements anxiolytiques/antidépresseurs | Oui | 52.1±19.3         | 55.2±17.1         | 58.1±22           | 56±18.6           |
|   | Non | 68±18.4           | 67.2±15.6         | 64.4±18.9         | 60.9±15           |
|   | P   | <b>&lt;0.0001</b> | <b>&lt;0.0001</b> | <b>0.017</b>      | <b>0.028</b>      |
| Tendance à l'anxiété score 1-5                          | R   | -0.41             | -0.43             | -0.37             | -0.27             |
|   | P   | <b>&lt;0.0001</b> | <b>&lt;0.0001</b> | <b>&lt;0.0001</b> | <b>&lt;0.0001</b> |
| Tendance tristesse score 1-5                            | R   | -0.43             | -0.49             | -0.39             | -0.35             |
|   | P   | <b>&lt;0.0001</b> | <b>&lt;0.0001</b> | <b>&lt;0.0001</b> | <b>&lt;0.0001</b> |

▪ **Vie sociale**

La participation sociale des parents influe favorablement sur leur qualité de vie : tout d’abord, la nature de l’entourage est importante ; quand le cercle amical de la famille se construit en dehors du polyhandicap, cela impacte favorablement l’ensemble des dimensions de leur qualité de vie. Le maintien des liens familiaux ainsi que le fait d’associer la personne polyhandicapée aux fêtes familiales influe favorablement sur la qualité de vie sociale de leurs parents (aspect physique pour les fêtes familiales, aspects psychiques et sociaux pour les liens familiaux). Au contraire l’implication des familles dans la vie associative n’a pas d’impact sur leur qualité de vie. Tous les résultats sont détaillés dans le tableau N°21.

**Tableau N°21: Relation entre les scores de qualité de vie et la participation sociale des parents**

| Vie sociale des parents                            |     | Physique          | Psychique    | Sociale           | Environ.          |
|--|-----|-------------------|--------------|-------------------|-------------------|
| Avoir un cercle d’ami en lien avec le polyhandicap | Non | 66.8±18.2         | 66.1±15.6    | 65.7±17.8         | 62.1±14.8         |
|  | Oui | 56.8±22.7         | 59.1±19.4    | 53.5±23           | 52.1±18           |
|  | p   | <b>&lt;0.0001</b> | <b>0.002</b> | <b>&lt;0.0001</b> | <b>&lt;0.0001</b> |
| Maintien des liens familiaux                       | Oui | 64.5±19.1         | 65.1±15.8    | 64.1±18.9         | 60.3±15.2         |
|  | Non | 63.4±25.9         | 57.1±23      | 51±25.3           | 54.7±22.4         |
|  | p   | 0.8               | 0.052        | <b>0.005</b>      | 0.15              |
| Participation PLH fêtes familiales                 | Non | 60.7±20.5         | 63.1±16.1    | 65.4±17.2         | 59.8±16.4         |
|  | Oui | 66.1±19           | 65.2±16.7    | 62.4±20.4         | 60±15.8           |
|  | p   | <b>0.02</b>       | 0.28         | 0.20              | 0.89              |
| Activité associative autour du handicap            | Non | 64.9±20.3         | 64.2±17.4    | 62.8±20.2         | 59.5±16.6         |
|  | Oui | 62.7±17.3         | 65.7±13.7    | 62.8±18.4         | 60.6±13.9         |
|  | p   | 0.40              | 0.42         | 1                 | 0.61              |

▪ **Accompagnement**

L'accompagnement des parents des personnes polyhandicapées par les équipes médicales et soignantes a un impact positif important sur leur qualité de vie, principalement sur les dimensions psychique, sociale et environnementale et concernant la satisfaction sur la capacité des soignants à les rassurer quand les parents sont inquiets pour leur enfant on observe en plus un effet positif sur la dimension physique de leur qualité de vie. Au contraire bénéficier d'actions d'éducation thérapeutique n'influe pas sur le bien-être des parents. Tous les résultats sont détaillés dans le tableau N°22.

On est surpris de constater que la mise en compétence de la famille par le biais des actions d'éducation thérapeutique prodiguées par les centres n'ait pas d'impact positif sur la qualité de vie des parents.

**Tableau N°22: Relation entre les scores de qualité de vie et l'accompagnement des parents**

| Satisfaction des parents  |     | Physique     | Psychique         | Sociale           | Environ.          |
|---|-----|--------------|-------------------|-------------------|-------------------|
| Satisfaction vis-à-vis des informations médicales reçues sur le patient | Oui | 65.6±20.2    | 65.8±16.4         | 65±18.9           | 61.9±15.6         |
|   | Non | 63±19.1      | 62.4±17.1         | 59.9±20.9         | 56.9±16.3         |
|   | p   | 0.21         | <b>0.050</b>      | <b>0.013</b>      | <b>0.002</b>      |
| Satisfaction sur la qualité des soins reçus par le patient              | Non | 62.3±21      | 61.4±16.7         | 58.6±21.8         | 57.3±16.5         |
|   | Oui | 65.3±19      | 65.7±16.6         | 64.8±18.6         | 57.3±15.7         |
|   | p   | 0.15         | <b>0.02</b>       | <b>0.009</b>      | <b>0.03</b>       |
| Rassurés par les soignants  | Non | 62.1±19.2    | 61.3±17.1         | 58.6±20.2         | 55.9±15.7         |
|   | Oui | 67.1±19.6    | 67.7±15.9         | 66.8±18.8         | 63.4±15.6         |
|   | p   | <b>0.01</b>  | <b>&lt;0.0001</b> | <b>&lt;0.0001</b> | <b>&lt;0.0001</b> |
| Satisfaits de la prise en charge du patient                             | Oui | 65.8±19.5    | 65.8±16.6         | 65.7±18.9         | 61.4±15.6         |
|   | Non | 61.8±20      | 62±16.7           | 58.3±20.4         | 56.9±16.5         |
|   | p   | <b>0.056</b> | <b>0.03</b>       | <b>&lt;0.0001</b> | <b>0.01</b>       |
| Satisfaits de leur Accompagnement par l'équipe soignante                | Non | 63±19.6      | 61.7±16.9         | 57.9±19.2         | 57.4±16.3         |
|   | Oui | 65.7±19.7    | 66.9±16.3         | 67.1±16.3         | 61.7±15.7         |
|   | p   | 0.17         | <b>0.003</b>      | <b>&lt;0.0001</b> | <b>0.01</b>       |
| Education thérapeutique   | Non | 64.1±19.9    | 64.3±16.9         | 62.8±20           | 59.9±16.2         |
|   | Oui | 67.9±18.2    | 66.5±14.1         | 63.5±21           | 59.5±16           |
|   | p   | 0.30         | 0.48              | 0.87              | 0.91              |

#### *4.5.1.3 Liens entre les scores de qualité de vie des parents et les caractéristiques des patients*

Pour les parents, avoir un enfant polyhandicapé de sexe masculin est associé à une diminution des scores de leur qualité de vie dans les dimensions psychiques, sociales et environnementales, alors que le rang de naissance dans la fratrie est sans influence. L'âge plus élevé influe favorablement sur la dimension environnementale de la qualité de vie des parents. Les différentes comorbidités du patient polyhandicapé (infections urinaires récurrentes, épisodes de pneumopathies itératives, épilepsie), n'ont que peu d'impact sur la qualité de vie de ses parents : les scolioses à grand rayon de courbure ont un impact négatif sur la dimension environnementale. On observe paradoxalement chez les parents dont les enfants présentent des troubles du comportement, des scores de qualité de vie plus élevés dans la dimension sociale alors que les scores moyens de la dimension environnementale de leur qualité de vie sont plus bas. Parmi les patients présentant des troubles du comportement 83% sont accueillis en structure. Parmi les patients vivant davantage au domicile de leurs parents, seulement 50% présentent des troubles du comportement, la différence de fréquence des troubles du comportement des patients diffère entre les deux modalités d'accueil ( $p < 0.0001$ ).

Le port de dispositifs médicaux n'a pas non plus d'influence sur la qualité de vie des parents. Les caractéristiques neuro développementales ayant un impact sur la qualité de vie des parents sont la sociabilité (dimensions sociale et environnementale de la qualité de vie des parents) et la posture qui influe positivement sur la dimension physique de la qualité de vie des parents. Tous les résultats sont détaillés dans le tableau N°23.

**Tableau N°23: Relations entre qualité de vie des parents et caractéristiques des patients**

| Caractéristiques des patients PLH               |              | Physique    | Psychique    | Sociale      | Environ.     |
|---|--------------|-------------|--------------|--------------|--------------|
| Genre   | Femme/fille  | 65.8±19.2   | 67.5±16      | 66.7±19.1    | 62.2±15.7    |
|   | Homme/garçon | 63.1±20.2   | 62±17        | 59.8±19.8    | 57.8±16      |
|   | p            | 0.19        | <b>0.001</b> | <b>0.001</b> | <b>0.007</b> |
| Age   | R            | -0.05       | -0.001       | 0.09         | 0.11         |
|   | p            | 0.25        | 0.97         | 0.06         | <b>0.02</b>  |
| Etiologie du PLH                                | Inconnue     | 63.6±20.7   | 62.8±15.7    | 61±18.3      | 56.7±17.2    |
|   | Connue       | 64.3±19.7   | 64.5±17      | 63±20        | 60±15.8      |
|   | P            | 0.82        | 0.52         | 0.51         | 0.17         |
| Sévérité du PLH                                 | Oui          | 63.7±19.7   | 63.4±19.9    | 61.8±20.3    | 59.4±16.3    |
|   | Non          | 65±19.9     | 65.7±16.1    | 64.4±19.2    | 60.2±15.7    |
|   | P            | 0.50        | 0.17         | 0.21         | 0.60         |
| Instabilité du PLH                              | Oui          | 65.1±19.4   | 63.8±16.9    | 63.1±19.7    | 58.5±15      |
|   | Non          | 63.9±19.9   | 64.7±16.6    | 63±19.9      | 60.3±16.4    |
|   | P            | 0.58        | 0.62         | 0.94         | 0.31         |
| Infections urinaires récurrentes <sup>a</sup>   | Oui          | 64.7±21.9   | 65±16.2      | 65.3±18.4    | 63.5±15.8    |
|   | Non          | 64.4±19.6   | 64.5±16.7    | 62.7±20      | 59.4±16      |
|   | P            | 0.95        | 0.88         | 0.47         | 0.15         |
| Epilepsie                                       | Oui          | 65.6±19.2   | 64.3±16.5    | 62.7±20.2    | 60.7±15      |
|   | Non          | 63±20.5     | 64.3±17.2    | 62.8±19.6    | 58.8±17.1    |
|   | P            | 0.19        | 0.97         | 0.94         | 0.25         |
| Infections pulmonaires récurrentes <sup>b</sup> | Oui          | 64.6±20.2   | 64.4±17.7    | 66.8±19.1    | 58.7±15.4    |
|   | Non          | 64.2±19.8   | 64.4±16.6    | 62.5±19.9    | 59.9±16.1    |
|   | P            | 0.91        | 0.98         | 0.20         | 0.67         |
| Scoliose à grand rayon de courbure <sup>c</sup> | Oui          | 64±20.3     | 64.5±17.1    | 64.2±19.8    | 55.4±15.3    |
|   | Non          | 65±18.7     | 64.3±16.2    | 61.9±19.9    | 57.8±16.4    |
|   | P            | 0.64        | 0.93         | 0.27         | <b>0.02</b>  |
| Constipation chronique                          | Oui          | 63.6±20.7   | 63.1±17.8    | 63.5±20.4    | 60.6±15.7    |
|   | Non          | 64.9±19.3   | 65.5±15.9    | 62.9±19.3    | 59.3±16.3    |
|   | P            | 0.51        | 0.16         | 0.75         | 0.42         |
| Porteur d'au moins 1 dispositif médical         | Oui          | 64.6±19.4   | 63.6±16.6    | 63.4±19.1    | 59.5±16.2    |
|   | Non          | 64±20.1     | 64.8±16.9    | 62.4±20      | 59.7±16      |
|   | P            | 0.79        | 0.48         | 0.65         | 0.91         |
| Troubles du comportement                        | Oui          | 66±20       | 65±16.8      | 65.2±19.1    | 57.6±14.5    |
|   | Non          | 61.8±19.1   | 63.7±16.7    | 58.7±20.9    | 61.1±16.7    |
|   | P            | 0.05        | 0.45         | <b>0.003</b> | <b>0.04</b>  |
| Posture BLézine                                 | R            | 0.10        | 0.09         | 0.06         | -0.004       |
|   | p            | <b>0.04</b> | 0.06         | 0.21         | 0.94         |
| Coordination BLézine*                           | R            | 0.04        | 0.004        | 0.03         | -0.04        |
|   | p            | 0.40        | 0.94         | 0.54         | 0.40         |
| Langage BLézine                                 | R            | -0.03       | -0.03        | -0.10        | -0.09        |
|   | p            | 0.51        | 0.47         | 0.06         | 0.09         |
| Sociabilité BLézine*                            | R            | -0.07       | -0.07        | -0.10        | -0.11        |
|   | p            | 0.20        | 0.19         | <b>0.04</b>  | <b>0.04</b>  |

a plus d'un épisode par an, b plus de 4 épisodes par an, c scoliose avec déformation thoracique\* plus de 15% de données manquantes

#### *4.5.1.4 Comparaison entre les parents accueillant davantage leur enfant au domicile et ceux dont l'enfant est davantage en structure*

Les caractéristiques des 219 parents accueillant davantage leur enfant au domicile sont différentes de celles des parents dont l'enfant est davantage pris en charge en structure : même si ce sont aussi en majorité des mères, ils sont en moyenne beaucoup plus jeunes (13 ans de moins que ceux dont l'enfant est davantage en structure) en lien avec l'âge plus jeune des patients vivant davantage au domicile de leurs parents. Ils ont aussi plus souvent une activité professionnelle le plus souvent à temps partiel, vivent en couple dans la très grande majorité des cas (84%) et ce couple est dans les trois quarts des cas composé par les 2 parents de l'enfant polyhandicapé, leur niveau éducatif est aussi plus élevé. Leur état de santé est meilleur : ils présentent moins de maladies chroniques et prennent moins d'anxiolytiques et d'anti-dépresseurs.

Certaines caractéristiques ne changent pas, que les parents accueillent l'enfant davantage au domicile ou pas, comme le statut financier, l'accueil au domicile d'une personne en situation de handicap autre que l'enfant polyhandicapé ainsi que la nécessité d'un suivi psychologique et ils sont aussi nombreux (20%) à avoir été hospitalisés dans l'année précédant l'étude.

**Tableau N°24: Caractéristiques socio démographiques des parents selon le nombre de nuits par mois de leur enfant au domicile**

|  |               | Parents accueillant l'enfant<br>au domicile plus de 7<br>nuits/mois<br>N=219 N (%) | Parents accueillant<br>l'enfant au domicile<br>moins de 7 nuits/mois<br>N=175 N (%) | p       |
|--|---------------|--|---|---------|
| <b>1. Caractéristiques sociodémographiques</b>                 |               |  |   |         |
| Parents  | Mère          | 133 (60.7)   | 116 (67.4)  | 0.17    |
|  | Père          | 86 (39.3)  | 56 (39.4)   |         |
| Age (années)   | Moy (SD)      | 43.1±8.4   | 56.7±13.2   | <0.0001 |
| Seul/en couple   | En couple     | 184 (84)   | 104 (60.5)  | <0.0001 |
|  | Seul          | 35 (16)  | 68 (39.5)   |         |
| Parents de l'enfant PLH toujours en couple                     | Oui           | 166 (76.5)   | 76 (45)   | <0.0001 |
| Nombre d'enfants vivant au domicile                            | Moy (SD)      | 2.4±1.1  | 1.7±0.9   | <0.0001 |
| Niveau éducatif  | <bac          | 89 (41.6)  | 97 (56.4)   | 0.004   |
|  | ≥bac          | 125 (58.4)   | 75 (43.6)   |         |
| Statut financier perçu   | Aisé          | 154 (72)   | 131 (76.6)  | 0.30    |
| Personne handicapée vivant<br>au domicile autre que le patient | Oui           | 23 (10.6)  | 27 (15.9)   | 0.12    |
| <b>2. Santé</b>  |               |  |   |         |
| Maladie chronique  |               | 55 (25.3)  | 67 (39.4)   | 0.003   |
| Hospitalisation dans l'année                                   |               | 41 (19)  | 36 (21.2)   | 0.59    |
| Suivi psychologique  |               | 48 (22.3)  | 26 (15.3)   | 0.08    |
| Médicaments anxiolytiques/antidépresseurs                      |               | 38 (17.5)  | 52 (30.6)   | 0.003   |
| <b>3. Travail</b>  |               |  |   |         |
| Travail  | Oui           | 127 (58)   | 80 (46)   | 0.012   |
| Quotité de travail (parmi ceux qui travaillent)                | Temps plein   | 76 (59.8)  | 58 (74.4)   | 0.034   |
|  | Temps partiel | 51 (40.2)  | 20 (25.6)   |         |

- **Impact de la distance entre le domicile et les pôles de recours pour la prise en charge de l'enfant, participation sociale des parents, soins donnés à l'enfant sur la qualité de vie des parents**

Pour les 219 parents accueillant régulièrement leur enfant au domicile, quelle que soit la distance entre leur domicile et le centre d'accueil de jour de l'enfant ou le service hospitalier référent pour la prise en charge du patient ou vers les urgences, cela n'impacte pas leur qualité de vie.

Au contraire, les soins à donner à l'enfant ont un impact fort sur la qualité de vie de ses parents : la nécessité de se lever la nuit plusieurs fois par nuit pour prendre soin de l'enfant est associée à une diminution de l'ensemble des domaines de la qualité de vie des parents, de même passer plus que quatre heures par jour à en prendre soin impacte le domaine physique et environnemental de la qualité de vie des parents. Avoir la possibilité d'avoir des

loisirs que ce soit à la maison ou au dehors, pouvoir s’octroyer des vacances régulièrement  
L’ensemble de ces éléments a un impact bénéfique sur tout ou plusieurs des dimensions de la qualité de vie des parents qui accueillent leur enfant au domicile.

Concernant les parents dont l’enfant est majoritairement pris en charge en structure la distance domicile structure n’influe pas non plus sur leur qualité de vie, la fréquence des visites au patient qu’elles soient rares (une fois par an ou moins) ou plus fréquentes n’a pas non plus d’influence sur leur qualité de vie.

**Tableau N°25: Résultats portant sur les variables d’intérêt chez des parents qui accueillent leur enfant polyhandicapé plus de 7 jours par mois à leur domicile**

| Parent accueillant leur enfant plus de 7 nuits/mois au domicile              |            | N= 219            |                   |                   |                   |
|--|------------|-------------------|-------------------|-------------------|-------------------|
| Scores de qualité de vie   |            | Physique          | Psychique         | Sociale           | Environnementale  |
| Impact de la distance domicile-structure de prise en charge du patient en Km | R          | 0.04              | 0.07              | 0.11              | 0.07              |
|  | p          | 0.52              | 0.34              | 0.12              | 0.34              |
| Impact de la distance domicile-urgences en Km                                | R          | 0.05              | 0.02              | 0.07              | 0.03              |
|  | p          | 0.43              | 0.72              | 0.31              | 0.63              |
| Impact de la distance domicile-service hospitalier spécialisé                | R          | -0.03             | 0.03              | 0.56              | 0.02              |
|  | p          | 0.65              | 0.62              | 0.45              | 0.77              |
| Lever ≥2/nuit  | Non        | 68.1±16.1         | 65.8±14.6         | 62.3±20           | 61±14.3           |
|  | Oui        | 56.3±20.6         | 59.7±18.6         | 53.4±20.6         | 52.1±13.9         |
|  | p          | <b>&lt;0.0001</b> | <b>0.015</b>      | <b>0.003</b>      | <b>&lt;0.0001</b> |
| Temps passé à s’occuper du patient   | Moins 4H/J | 70.2±14.6         | 66.8±15           | 59.4±20.8         | 63.5±11.7         |
|  | + de 4H/J  | 61.4±19.8         | 62.2±17           | 58.9±20.6         | 55.9±14.8         |
|  | p          | <b>0.001</b>      | 0.08              | 0.89              | <b>&lt;0.0001</b> |
| Possibilité d’avoir loisirs à la maison                                      | Non        | 57.4±             | 59.4±14.8         | 59.4±16.6         | 54.5±21.3         |
|  | Oui        | 67.1±18.4         | 65.3±16.5         | 61.4±19.8         | 60.6±14.1         |
|  | p          | <b>&lt;0.0001</b> | <b>0.014</b>      | <b>0.021</b>      | <b>&lt;0.0001</b> |
| Possibilité d’avoir loisirs en dehors de la maison                           | Non        | 57.7±19           | 59.2±16.2         | 51.7±20.5         | 51.8±13.5         |
|  | Oui        | 70.3±16.3         | 67.8±16.1         | 67±17.3           | 63.8±13.8         |
|  | p          | <b>&lt;0.0001</b> | <b>&lt;0.0001</b> | <b>&lt;0.0001</b> | <b>&lt;0.0001</b> |
| Possibilité de prendre des vacances régulièrement                            | Non        | 60.8±19.6         | 62.6±17.2         | 56.4±21           | 54.3±14.8         |
|  | Oui        | 69.1±15.9         | 64.5±15.5         | 63.6±18.7         | 63.6±13           |
|  | p          | <b>0.001</b>      | 0.42              | <b>0.017</b>      | <b>&lt;0.0001</b> |

▪ **Etude du fardeau chez les parents accueillant leur enfant au domicile**

La sévérité et l'instabilité du polyhandicap de l'enfant n'impactent pas significativement la charge des parents. Quand les parents doivent prendre en charge au domicile leur enfant devenu adulte, on observe une augmentation de la charge liée à l'impact financier. Au contraire les levers nocturnes et le nombre important d'heures passées à s'occuper de l'enfant mais aussi le manque de loisirs et de vacances augmentent significativement la charge des parents principalement dans les dimensions de la santé, de l'organisation et du support familial.

**Tableau N°26 : Mesure du fardeau des parents (CRA)<sup>7</sup> en fonction des caractéristiques de santé et d'âge de leur enfant et des contraintes liées à ses soins**

| N=219<br>Moy±SD                           |        | Estime de soi de l'aidant | Support familial  | Impact financier | Impact sur l'organisation | Impact sur la santé |
|---|--------|---------------------------|-------------------|------------------|---------------------------|---------------------|
| Sévérité du polyhandicap                  | Non    | 80.8±11.7                 | 58.8±16.4         | 62.5±19.7        | 67.4±18.1                 | 57.3±16.6           |
|   | Oui    | 81.7±11.7                 | 54.8±17.7         | 59.4±18.9        | 68.6±18                   | 54.9±18.3           |
|   | p      | 0.59                      | 0.08              | 0.24             | 0.64                      | 0.32                |
| Instabilité du polyhandicap               | Non    | 81±12.2                   | 57±17.5           | 62.4±19.9        | 67.4±18.3                 | 57±17.              |
|   | Oui    | 81.7±10.6                 | 56.6±16.3         | 58±17.7          | 69.4±17.3                 | 54±16.4             |
|   | p      | 0.73                      | 0.87              | 0.13             | 0.46                      | 0.25                |
| Age du patient                            | Enfant | 80.9±11.8                 | 56.3±17.6         | 59.9±18.9        | 67.7±18.1                 | 55.8±17             |
|   | Adulte | 83.8±10.3                 | 60.6±11.7         | 69.4±20.7        | 70.1±17.2                 | 57.8±20.1           |
|   | p      | 0.23                      | 0.12              | <b>0.01</b>      | 0.52                      | 0.57                |
| Plus de 2 levers/nuit                     | Oui    | 82.5±11.5                 | 61.2±15.1         | 64.8±19.9        | 76.2±14.6                 | 60.3±18.3           |
|   | Non    | 80.7±11.3                 | 54±17.8           | 58.8±18.5        | 63.4±17.6                 | 53.6±16.4           |
|   | p      | 0.28                      | <b>0.004</b>      | <b>0.028</b>     | <b>&lt;0.0001</b>         | <b>0.007</b>        |
| Plus de 5H/J à s'occuper de l'enfant      | Oui    | 82.4±10.5                 | 58.4±17.1         | 62.6±19.1        | 72±17                     | 58±17.9             |
|   | Non    | 77.1±13.9                 | 52.6±17.1         | 57.4±17.6        | 58.4±15.7                 | 51.5±14.9           |
|   | p      | <b>0.01</b>               | <b>0.03</b>       | 0.08             | <b>&lt;0.0001</b>         | <b>0.02</b>         |
| Possibilité de prendre des loisirs dehors | Oui    | 81±12                     | 50.8±15.8         | 59.7±19.9        | 62±18.2                   | 51.8±16.5           |
|   | Non    | 81.4±11.5                 | 62.3±16.5         | 62.5±18.5        | 73.5±15.8                 | 60±17.2             |
|   | p      | 0.7                       | <b>&lt;0.0001</b> | 0.3              | <b>&lt;0.0001</b>         | <b>0.001</b>        |
| Possibilité de prendre des vacances       | Oui    | 79.4±12.9                 | 79.4±12.9         | 55.8±19          | 59.3±17.9                 | 53±15               |
|   | Non    | 82.1±10.9                 | 82.1±10.9         | 64±18.8          | 72.7±16.1                 | 57.7±18.3           |
|   | p      | 0.11                      | 0.11              | <b>0.003</b>     | <b>&lt;0.0001</b>         | <b>0.04</b>         |

<sup>7</sup> Caregiver reaction assessment (CRA)

#### 4.5.2 Les principaux éléments de discussion

Depuis environ 2 décennies le vécu de l'entourage des personnes en situation de handicap ou de perte d'autonomie fait l'objet de recherches accrues de la part de la communauté scientifique ; cet intérêt est pour partie lié à la diminution de la durée des séjours hospitaliers et à la désinstitutionalisation qui reporte sur les familles la charge de la dépendance et du handicap de leur proche. Ainsi nous disposons d'une très vaste littérature s'intéressant au ressenti, au stress, au fardeau ou à la qualité de vie des aidants de personnes atteintes de pathologies entraînant une dépendance physique et ou psychique telles que le cancer (El-Jawahri et al. 2015; Y. Lee et al. 2015; Rumpold et al. 2016; Boele et al. 2013; Glajchen 2004), la maladie d'Alzheimer (Merlo et al. 2017), les maladies psychiatriques (Harvey et al. 2002; Lua et Bakar 2011; Möller-Leimkühler et Wiesheu 2012; Caqueo-Urizar, Gutiérrez-Maldonado, et Miranda-Castillo 2009), la sclérose latérale amyotrophique (Simmons et al. 2000), les séquelles de traumatisme crânien (Chronister et al. 2010), les sujets tétraplégiques (Ebrahimzadeh et al. 2013) et les personnes atteintes de paralysie cérébrale (Chou, Chiao, et Fu 2011b; Hassall, Rose, et McDonald 2005b; Ong et al. 1998; Kaya et al. 2010a; Paster, Brandwein, et Walsh 2009b; Wallander et Venters 1995; Basaran et al. 2013).

Alors que le polyhandicap implique une dépendance extrême tant physique que psychique vis-à-vis de l'entourage, à ce jour très peu d'études se sont intéressées à son impact sur les aidants familiaux (Luijkx, van der Putten, et Vlaskamp 2017; Jansen, van der Putten, et Vlaskamp 2017). Ce travail démontre pourtant qu'avoir un proche polyhandicapé impacte fortement leur qualité de vie et ce dans tous les domaines, la conséquence majeure du polyhandicap de l'enfant est d'impliquer pour ses parents de faire le deuil de l'enfant normal et d'accepter au fil du temps le fait que leur enfant ne marche pas, ne parle pas, ne va pas à l'école ordinaire et ne fondera pas de famille. L'ensemble de ces deuils successifs s'incrémentant au fil du temps et du retard ou de l'absence de développement de l'enfant explique l'impact négatif très important sur la qualité de vie des parents qui présentent des scores beaucoup plus faibles (jusqu'à 10 points de moins) que la population générale.

Comme dans la plupart des enquêtes portant sur le handicap ou la maladie d'un enfant ce sont les mères qui sont les répondants majoritaires aux questionnaires (57% sur la totalité des aidants familiaux de notre étude) (Raina et al. 2005). D'après l'enquête « Handicap Santé

Aidants » portant sur les aidants de personnes atteintes de maladies chroniques et/ou handicapées, 6 aidants familiaux sur 10 sont des femmes (Weber 2015), la qualité de vie sensiblement plus basse des aidants féminins peut s'expliquer par le fait que la mère est le plus souvent l'aidant principal (60% des cas) comme cela est souvent dans le cas du handicap de l'enfant (Raina et al. 2005). Dans la majorité des cas (60%), les parents de la personne polyhandicapée restent en couple alors que dans de nombreuses affections pouvant entraîner un handicap moins grave de l'enfant les parents se séparent (Joesch et Smith 1997; Sénéchal et des Rivières-Pigeon 2009).

De nombreux travaux portant sur des entités proches du polyhandicap comme la paralysie cérébrale démontrent l'effet péjoratif du handicap d'un enfant sur la santé psychologique de ses proches (Lach et al. 2009a; Florian et Findler 2001; Emerson 2003; Terzi et Tan 2016; Kaya et al. 2010a; Chou, Chiao, et Fu 2011b) : 30% des mères des enfants atteints de paralysie cérébrale présentent des symptômes de dépression (Manuel et al. 2003), ce qui peut être rapproché des résultats de notre étude qui révèlent que 22% des parents ont recours à des traitements contre l'anxiété et/ou la dépression, 19% d'entre eux ont recours au soutien psychologique (psychologue ou psychiatre) et un cinquième des parents a recours aux médecines alternatives avec un effet bénéfique sur la dimension psychique de leur qualité de vie. Il a été rapporté dans des travaux antérieurs que les parents d'enfants polyhandicapés présentent des niveaux de santé générale et de qualité de vie physique plus faibles que les parents d'enfants porteurs de handicaps moins sévères (Chou, Chiao, et Fu 2011a ; A. C. Tadema et Vlaskamp 2010). La charge morale et psychologique suscitée par les soins à apporter à l'enfant, le souci permanent de sa santé et les nombreuses démarches administratives contribuent à dégrader l'état de santé des parents qui pour un tiers d'entre eux présentent une pathologie chronique et dont un sur cinq rapporte avoir été hospitalisé durant l'année précédant l'étude. Cet état de santé dégradé est bien sûr associé à une diminution du bien-être des parents.

A peine un peu plus de la moitié des parents des personnes polyhandicapées ont une activité professionnelle contre 66% dans le cas des parents d'enfants atteints de paralysie cérébrale (Brehaut et al. 2004) ; ces proportions restent très inférieures à celle de la population générale (81%) (A. Guyard et al. 2011), alors que le fait de travailler quelle que soit la quotité de temps apporte un répit salutaire comme cela a été démontré dans le cas des proches

d'enfants atteints de paralysie cérébrale (Murphy et Athanasou 1999). Souvent ces derniers doivent interrompre leur activité professionnelle et leur carrière pour s'occuper de l'enfant renonçant ainsi à une partie de leur rôle social et de leurs revenus financiers ce qui contribue nettement à dégrader la qualité de vie des parents des enfants polyhandicapés. Ainsi, vingt-cinq pourcents des parents ont des difficultés financières, cette proportion est sensiblement plus faible que pour les proches de patients atteints de paralysie cérébrale (50%) (Sen et Yurtsever 2007), comme pour les parents d'enfants atteint de paralysie cérébrale, l'aisance financière, favorisée par l'activité professionnelle et complétée par les aides financières est un déterminant fort de leur qualité de vie (Schertz et al. 2016).

La nature du réseau social des parents à des répercussions sur leur qualité de vie, ainsi nous constatons que lorsqu'il se développe en dehors du polyhandicap, cette ouverture sur l'extérieur en rompant l'isolement influe favorablement sur leur qualité de vie. De même l'attitude de la famille est importante : quand les liens familiaux sont maintenus et notamment quand la personne polyhandicapée est associée aux fêtes familiales, la dimension sociale du bien-être des parents s'en trouve améliorée.

Compte tenu de la nature chronique du polyhandicap, le patient fait l'objet de soins spécifiques et complexes tout au long de sa vie, il est pris en charge au sein de structures spécialisés sanitaires ou médicosociales en fonction de la sévérité du polyhandicap et il se crée au fil du temps un véritable partenariat parent-professionnel (Krieger, Saïas, et Adrien 2013). Il n'est donc pas étonnant de constater que le ressenti positif des parents sur l'accompagnement et la prise en charge de la personne polyhandicapée améliore leur vécu, on constate qu'au fil des années des liens forts se nouent entre aidants professionnels et familiaux et ce d'autant plus que le turn over du personnel de ces établissements est faible (les soignants restent en moyenne 10 ans au sein de ces centres) (M.-C. Rousseau et al. 2017).

Un peu plus de la moitié des aidants familiaux accueille la personne polyhandicapée plus de 7 nuits par mois à leur domicile. Pour ces parents le temps passé à s'occuper de leur enfant (surveillance, communication, transferts, gestes d'hygiène, éducation) est considérable (A. C. Tadema et Vlaskamp 2010), sans doute supérieur à celui passé par les parents d'enfants paralysés cérébraux, évalué à 25 heures hebdomadaires par Barabas et

collaborateurs (Barabas, Matthews, et Zumoff 1992) ce qui les oblige à puiser dans leurs ressources physiques et psychiques. Tout comme pour les parents d'enfants atteints de paralysie cérébrale, le nombre important d'heures passées durant la journée et souvent aussi la nuit à s'occuper de leur enfant, restreignant le temps des loisirs et ne permettant pas de prendre des vacances régulièrement, sont autant de déterminants négatifs de la qualité de vie des parents notamment dans sa dimension psychique qui viennent alourdir la charge qui pèse sur eux (A. Tadema et Vlaskamp 2010; Barabas, Matthews, et Zumoff 1992; A. Guyard et al. 2011).

Quand la personne polyhandicapée est davantage prise en charge en structure, la charge des proches s'en trouve allégée et leur qualité de vie s'améliore dans ses dimensions sociales et environnementales, mais paradoxalement la prise en charge en structure est sans influence sur les dimensions physiques et psychiques de leur qualité de vie, cela tient au fait que de nombreux établissements offrent des possibilités de prise en charge en externat et le week-end, ces répit permettent aux parents de prendre des loisirs et de partir en vacances améliorant ainsi leur vécu.

Il n'existe pas, à ce jour, de données relatives aux stratégies d'ajustement utilisées par les parents d'enfants polyhandicapés après le diagnostic de polyhandicap et au fur et à mesure du développement de l'enfant, nos résultats démontrent que des stratégies d'ajustement positives sont mises en place par la majorité des aidants (résolution des problèmes, pensée positive) avec un impact favorable sur leur qualité de vie, ce qui doit permettre de proposer des interventions ciblées auprès des familles en difficulté.

Parmi les caractéristiques du patient ayant une influence sur la qualité de vie des parents nous constatons que le genre masculin de l'enfant, quel que soit le rang de naissance dans la fratrie, est associé à une diminution de leur qualité de vie dans ses dimensions psychiques, sociales et environnementales : il est difficile d'avancer une explication précise à cela, on peut cependant en rapprocher la préférence des parents pour un enfant de sexe masculin retrouvée dans les pays en voie de développement (Harris et Morgan 1991a; Jayachandran 2015a). Ce phénomène n'est pas retrouvé dans nos sociétés occidentales (« Gunnar Andersson, Karsten Hank, Marit Rønsen, google scholar » s. d.) mais pourrait être latent et ré-émerger à l'occasion d'une situation dramatique affectant l'enfant.

A l'inverse, les comorbidités, la sévérité ou l'instabilité du polyhandicap de l'enfant ne semblent pas impacter le vécu des proches. Au contraire des études portant sur les enfants atteints de paralysie cérébrale, les troubles du comportement de l'enfant n'ont quasiment pas de répercussion sur le vécu des parents mais ceci est à pondérer : il s'avère que la très grande majorité des patients présentant des troubles du comportement est accueillie en structure limitant de ce fait leur impact sur le vécu des parents (A. Guyard et al. 2011; E. Davis et al. 2010).

Le suivi à long terme des familles ainsi que les comparaisons transversales de leur vécu en fonction de l'âge des patients pourront apporter davantage d'informations sur l'évolution de leur qualité de vie et la qualité de l'ajustement des familles au fur et à mesure du développement puis du vieillissement du patient polyhandicapé.



### 4.5.3 Article « Impact du polyhandicap sur la qualité de vie des parents : déterminants et spécificités »

Marie-Christine Rousseau, Karine Baumstarck, Sherezad Khaldi-Cherif, Catherine Brisse, Agnès Felce, Benjamin Moheng, Anderson Loundou, Thierry Billette de Villemeur, Pascal Auquier et le French Polyhandicap Group.

*Article soumis au British Medical Journal Open, Cet article est en cours de relecture, nous sommes en attente de réponse de la revue.*



## Impact of severe polyhandicap on parents' quality of life:

### Determinants and specificities

---

#### Authors

Marie-Christine Rousseau MD<sup>1,2</sup>, Karine Baumstarck MD PhD<sup>2</sup>, Sherezad Khaldi-Cherif MD<sup>3</sup>, Catherine Brisse MD<sup>4</sup>, Agnès Felce MD<sup>5</sup>, Benjamin Moheng<sup>2</sup>, Anderson Loundou MD<sup>2</sup>, Thierry Billette de Villemeur MD PhD<sup>6,7</sup>, Pascal Auquier MD PhD<sup>2</sup>, and the French Polyhandicap Group \*

#### Affiliations

<sup>1</sup> Fédération des Hôpitaux de Polyhandicap et Multihandicap Hôpital San Salvador, Assistance Publique Hôpitaux de Paris, France

<sup>2</sup> EA 3279, Self-perceived Health Assessment Research Unit, School of Medicine, Aix Marseille Université, 27 bd Jean Moulin, Marseille 13385, France

<sup>3</sup> Union Générale Caisse Assurance Maladie (UGECAM), Ile de France, France

<sup>4</sup> Comité d'Études, d'Éducation et de Soins Auprès des Personnes Polyhandicapées, Paris, France

<sup>5</sup> Hôpital d'Hendaye, Assistance Publique Hôpitaux de Paris, Hendaye, France

<sup>6</sup> Sorbonne Université, UPMC, GRC ConCer-LD and AP-HP, Hôpital Trousseau, Service de Neuropédiatrie - Pathologie du développement, Paris, France, Centre de référence des déficits intellectuels de causes rares, Inserm U 1141, France

<sup>7</sup> Hôpital de La Roche Guyon, Service de Polyhandicap Pédiatrique, Assistance Publique Hôpitaux de Paris, France

Word count : 2995

#### Corresponding author

Dr Marie-Christine Rousseau, M.D., Hôpital San Salvador (Assistance Publique Hôpitaux de Paris), BP 30 080, 83 407 Hyères cedex, France.

Phone number: (33) 4 94 38 08 17 / Fax: (33) 4 94 38 09 15

E-Mail: [marie-christine.rousseau@aphp.fr](mailto:marie-christine.rousseau@aphp.fr)

**E-mail addresses:** MCR [marie-christine.rousseau@aphp.fr](mailto:marie-christine.rousseau@aphp.fr); TBV

[thierry.billette@trs.aphp.fr](mailto:thierry.billette@trs.aphp.fr); SKC [NKhaldi@ugecamidf.fr](mailto:NKhaldi@ugecamidf.fr); CB

[catherine.brisse@aphp.fr](mailto:catherine.brisse@aphp.fr); AF [agnes.felce@aphp.fr](mailto:agnes.felce@aphp.fr); BM

[benjamin.moheng@orange.fr](mailto:benjamin.moheng@orange.fr); AL [anderson.loundou@univ-amu.fr](mailto:anderson.loundou@univ-amu.fr); KB

[karine.baumstarck@univ-amu.fr](mailto:karine.baumstarck@univ-amu.fr); PA [pascal.auquier@univ-amu.fr](mailto:pascal.auquier@univ-amu.fr); French

Polyhandicap Group [eval.plh@gmail.com](mailto:eval.plh@gmail.com).

\* The French Polyhandicap Group

Tanguy Leroy. Groupe de Recherche de Psychologie Sociale (GRePS) EA 4163, Université Lyon 2, France

Haddadou S. Pôle Polyhandicap Pédiatrique, Hôpital de La Roche Guyon, AP-HP France

Freihuber C. Hôpital Trousseau, Service de Neuropédiatrie - Pathologie du développement, Paris, France / CESAP Association, Paris, France

Amalou S. Hôpital Trousseau, Service de Neuropédiatrie - Pathologie du développement, Paris, France

Bonheur J. CESAP Association, Paris, France

Valence S. AP-HP, Hôpital Trousseau, Service de Neuropédiatrie - Pathologie du développement, Paris, France / Sorbonne Université, UPMC, GRC ConCer-LD

Nougues M.C. AP-HP, Hôpital Trousseau, Service de Neuropédiatrie - Pathologie du développement, Paris, France

Luciani L. CESAP Association, Paris, France

Nouet J.P. CESAP Association, Paris, France

Coiffier C. CESAP Association, Paris, France

Sellier P. CESAP Association, Paris, France

Julien P. CESAP Association, Paris, France

Grasset J.C. CESAP Association, Paris, France

Delvert S. CESAP Association, Paris, France

Gaulard M. CESAP Association, Paris, France

Belorgey A. CESAP Association, Paris, France

Si Abdelkader H. Hôpital Trousseau, Service de Neuropédiatrie - Pathologie du développement, Paris, France

Mathieu S. Pôle Polyhandicap Pédiatrique, Hôpital de La Roche Guyon, AP-HP France

Ardati M. Pôle Polyhandicap Pédiatrique, Hôpital de La Roche Guyon, AP-HP France

Kammache I. Pôle Polyhandicap Pédiatrique, Hôpital de La Roche Guyon, AP-HP France / CESAP Association, Paris, France

Héron B. AP-HP, Hôpital Trousseau, Service de Neuropédiatrie - Pathologie du développement, Paris, France / Sorbonne Université, UPMC, GRC ConCer-LD

Isapof A. AP-HP, Hôpital Trousseau, Service de Neuropédiatrie - Pathologie du développement, Paris, France

Afenjar A. AP-HP, Hôpital Trousseau, Génétique clinique, Paris, France

Maincent K.

Rodriguez D. AP-HP, Hôpital Trousseau, Service de Neuropédiatrie - Pathologie du développement, Paris, France / Sorbonne Université, UPMC, GRC ConCer-LD / inserm U 1141

Doummar D. AP-HP, Hôpital Trousseau, Service de Neuropédiatrie - Pathologie du développement, Paris, France

Phan M.H. AP-HP, Hôpital Trousseau, Service de Neuropédiatrie - Pathologie du développement, Paris, France

Moutard M.L. AP-HP, Hôpital Trousseau, Service de Neuropédiatrie - Pathologie du développement, Paris, France

Willocq D. AP-HP Hôpital San Salvadour, Assistance Publique Hôpitaux de Paris, France

Valkov M. AP-HP Hôpital San Salvadour, Assistance Publique Hôpitaux de Paris, France

Teulade J. AP-HP Hôpital San Salvadour, Assistance Publique Hôpitaux de Paris, France

Pietra S. AP-HP Hôpital San Salvadour, Assistance Publique Hôpitaux de Paris, France

Lenormand S. AP-HP Hôpital d'Hendaye Assistance Publique Hôpitaux de Paris, France

Laracca E. UGECAM-IDF, Paris, France

Aynie V. UGECAM-IDF, Paris, France

Grimont E. AP-HP Hôpital San Salvadour, Assistance Publique Hôpitaux de Paris, France

## Summary

**Aim** Polyhandicap (PLH) is a condition of severe and complex disabilities and is defined by a combination of profound intellectual impairment and serious motor deficits. Parents of PLH patients are chronically confronted with stressful situations. The aims of this study are i) to assess and compare the quality of life (QoL) of a large panel of parents of PLH patients with age- and gender-matched controls and ii) to identify potential determinants of parents' QoL.

**Method** We conducted a cross-sectional study. Parents were recruited from 4 specialized rehabilitation centres, 9 residential facilities, and a specialized paediatric/neurological department. The selection criteria were age above 18 years and being the mother/father of a PLH patient. The data collected from the parents included sociodemographic, health status, and psycho-behavioural data (including QoL); additionally, the health status of the patients was collected.

**Results** The QoL scores of all dimensions were significantly lower for parents than for controls. The main factors modulating parents' QoL were financial issues, health status, and coping strategies. The patients' health status was not associated with parents' QoL.

**Interpretation** Some QoL determinants might be amenable. These findings should help health care workers and health decision makers to implement specific and appropriate interventions.

### What this paper adds:

- Quality of life of parents of individuals with severe and complex disabilities.
- Main QoL determinants: financial difficulties, health status, and nature of coping strategies.

## **Background**

Polyhandicap (PLH) is a dramatic health condition comprising severe and complex disabilities corresponding to a chronic disorder occurring in an immature brain, leading to a combination of a profound intellectual impairment and a serious motor deficit and resulting in an extreme restriction of autonomy and communication. PLH is close to profound intellectual and multiple disabilities (PIMD), but PLH does not systematically refer to a disorder affecting an immature brain (M. C. Rousseau et al. 2015). Due to the entanglement of various heavy handicaps and multiple comorbidities (2), the patients need permanent human and technical assistance throughout their life.

In this context, the families of the patient, from birth or the first years of life of the child, are repeatedly and chronically confronted with stressful situations: the announcement of such a diagnosis and poor prognosis, the understanding of the neurodevelopment status, the complexity of future projection, and the potential occurrence of sudden health deterioration, etc. It is riskless to hypothesize that the parents, due to the singular link they have with the patient, are the most affected. This particular life event, which leads to a major lifestyle disruption for both mothers and fathers (A. Tadema et Vlaskamp 2010), requires parents of patients to permanently develop and mobilize significant internal and external resources (Silver, Westbrook, et Stein 1998b). Due to the improvement of life expectancy, the progressive move from traditional institutional care to deinstitutionalization care, and a (slow) reduction of stigmatization, the burden of care is gradually transferred to family caregivers of patients with disabilities or loss of autonomy, who now partially assume new functions. Despite being surrounded by logical and human assistance, the impact of PLH on the social, psychological, and physical conditions, and consequently on the quality of life (QoL) of parents is considerable. While some studies have explored the QoL of parents who have children with cerebral palsy (Basaran et al. 2013), few data are available for parents of patients with PIMD (Luijckx, van der Putten, et Vlaskamp 2017; Jansen, van der Putten, et Vlaskamp 2017). Despite the acknowledged need to consider caregiver experience issues, there are no data about caregivers of PLH

patients. However, assessment of parents' QoL and knowledge of which factors are determinants of this QoL would strongly assist clinicians and health decision making authorities in offering appropriate interventions: human aid, technical aid, respite care, and psychological support.

The aims of this study were as follows: i) to assess the QoL of a large French panel of parents of PLH patients and to compare their QoL with French age- and gender-matched controls; ii) to identify potential determinants of parents' QoL and iii) to identify the association between parents' QoL and social environment and satisfaction with the healthcare system.

## **Methods**

### **▪ Design and settings**

This study incorporated a cross-sectional design. The recruitment of parents was made from 4 specialized rehabilitation centres, from 9 residential facilities of the French Comité d'Études, d'Education et de Soins Auprès des Personnes Polyhandicapées Association (CESAP), and from a specialized paediatric/ neurological department of a university hospital (Service de Neuropédiatrie, UPMC, Hôpital Trousseau, Assistance Publique Hôpitaux de Paris, France). This study was included in the French national PoLyHandicap (PLH) cohort (see above).

### **▪ General organization of the PLH cohort**

The general aim of the French PLH cohort was to identify the impact of potential (socioeconomic, environmental, epidemiologic) determinants on the health status of the patients and the daily life of their (natural and institutional) caregivers (NCT02400528). Three different populations were eligible: i. patients with severe PLH defined by the combination of motor deficiency (tetraparesis, hemiparesis, paraparesis, extra pyramidal syndrome, cerebellar syndrome, neuromuscular problems) and intellectual impairment (Intelligence quotient [IQ]<40), associated with everyday life dependence (functional independency measure FIM <55), restricted mobility (Gross Motor Function Classification System levels GMFCS III, IV and V), and age at onset of cerebral lesion below 3 years old; ii. institutional health

care workers of the included patients; iii. familial referents of the included patients (French legal mention for this kind of patients, represented by parents in most cases). The present study focused on parents as familial referents.

- **Selection criteria**

The selection criteria were as follows: aged above 18 years; being an official familial referent (mother and/or father) of a patient included in the PLH cohort; and agreeing to participate. The exclusion criteria were: being another familial caregiver than mother/father of the PLH person, refusal to participate.

- **Data collection**

Two sources of data were used: the medical records and the parents themselves. The data were detailed in Figure 1.

- **General procedure**

For each included PLH patient, data were collected from medical records obtained by a dedicated clinical research assistant and was supported by the referent physician of the patient (a referent physician is designated for each patient). A maximum of 4 official familial referents were systematically identified in the medical record. The familial referents are the resource persons who should be contacted for any medical, administrative, and social issues. From March 2015 to December 2016, the booklet was sent by mail to each mother and each father identified as a referent person. To optimize the participation, a prepaid return envelope addressed to the coordination team was added to the mail to optimize the participation.

- **Ethics approval and consent to participate**

Regulatory monitoring was performed according to the French law that requires the approval of the French ethics committee (Comité de Protection des Personnes Sud Méditerranée V, 20/10/2014, reference number 2014-A00953-44). A written consent form was obtained for each participant.

- **Statistics**

The WhoQoL scores of familial caregivers were compared to those obtained from French age- and gender-matched controls from a healthy sample of 16 392 subjects (Bauman et al. 2010). Comparisons of QoL scores between different

subgroups (parents' variables: nature of the relationship with the patient, marital status, initial couple of parents, other handicapped person at home, educational level, occupational status, financial status, monthly presence of the patient at home, chronic disease(s), hospitalization; patients' variables: gender, rank in the sibling, severity, stability, medical devices) were performed using Student's *t* tests. Associations between QoL scores and continuous variables (age of parents, anxiety-mood score, coping scores, age of children) were analysed using Pearson's correlations. Multivariate analyses using Generalized Estimating Equations models were performed to identify variables linked to QoL scores. In the models, each QoL dimension score was considered to be a separate dependent variable. The independent variables relevant to the models were selected from the univariate analysis, based on a threshold *P*-value of  $\leq 0.20$ . The final models produced standardized beta coefficients, which represent a change in the SD of the dependent variable (QoL score) resulting from a change of one SD in the various independent variables. Independent variables with higher standardized beta coefficients are those with a greater relative effect on QoL. Statistical analyses were performed using SPSS software (IBM SPSS PASW Statistics Inc., Chicago, Ill USA). All tests were two-sided. The threshold for statistical significance was set at  $P < 0.05$ .

## **Results**

A total of 1273 questionnaires were proposed to referent parents of PLH patients included in the cohort. During this period, 394 parents (response rate: 31%), corresponding to 295 patients, returned the questionnaires. For 69 patients, both parents (138) participated. The patients' characteristics of the 879 non-participants did not differ from the patients' characteristics of the 394 participants in terms of gender, severity, stability, and presence of devices; the participants had younger children in comparison with the non-participants ( $19.7 \pm 14.6$  vs.  $27.0 \pm 17.4$ ,  $p < 0,05$ ).

### ▪ **Characteristics of the sample**

All the characteristics of the parents are provided in Table 1. Participants were aged from 19 to 85, and 64% of them were mothers. At inclusion, two-

thirds of the participants were still in a relationship with the second parent of the patient. Thirteen percent of participants reported living with a second handicapped person. One-third of the respondents reported at least one chronic disease: 43 (11%) reported musculoskeletal trouble, 31 (8%) reported cardiovascular disease, 21 (5%) reported diabetes, 16 (4%) reported asthma, 5 reported thyroid problems, 5 reported cancer, and 26 reported other diseases. Twenty percent of parents reported a hospitalization episode during the last 2 years. The coping strategies that were based on social support and avoidance were less common than strategies based on problem solving and positive thinking. The characteristics of the corresponding patients are detailed in table 1.

- **Quality of life**

The QoL scores of the parents are provided in Figure 2. Of the 3 dimensions of the WhoQoL for which French norms are available (physical, psychological, and social dimensions), the participants reported significantly lower scores compared with age- and sex-matched controls.

- **Factors modulating the quality of life of parents**

The results for the factors modulating the QoL of the parents from the univariate analysis are provided in additional material (additional table 1 and additional table 2). After adjustment, the factors modulating the QoL were as follows:

1. Alteration of physical QoL dimension: reporting financial difficulties, being not worker, having a chronic disease or reporting a recent hospitalization episode, anxiety-mood disorders, and insufficient use of problem solving as coping strategy.
2. Alteration of psychological QoL dimension: being the mother (in comparison with the father), reporting financial difficulties, anxiety-mood disorders, use of avoidance and non-use of the 3 other coping strategies (social support, problem solving, and positive thinking);
3. Alteration of the social QoL dimension: having the patient more than 7 nights per month at home, having a chronic disease, anxiety-mood disorders, non-use of social support and problem solving as coping strategy, and having a male patient in comparison with having a female patient;
4. Alteration of the environmental dimension: having a lower educational level,

reporting financial difficulties, having the patient more than 7 nights per month at home, having a chronic disease, anxiety-mood disorders, and non-use of problem solving as coping strategy. Some factors were not linked to the parents' QoL: age of the parents, their marital status, the relationship status with the second parent of the patient, having children, and all the characteristics of the patients such as age of the patient and place in the sibling, and indicators of health status such as severity, stability, and presence of devices. All the details are provided in Table 2.

- **Associations between parents' quality of life and: social environment and satisfaction about the health care system**

- a) Social environment**

A family relationship preservation (92%) and the presence of the patient during family preservation (73%) improved parents' QoL scores. Parents who reported having a social network not related to the polyhandicap field (74%) reported better QoL scores in all domains, whereas parents who reported having no social network that was not related to a social network related to polyhandicap (36%) reported lower physical scores. Implication in a PLH associative community (20%) did not impact QoL scores. All the details are provided in additional Table 3.

- b) Satisfaction about the health care system**

Parents reporting to be rather satisfied with medical information (56%), global management (64%), quality of care (68%), and family caregivers' services (55%) globally scored better QoL. All the details are provided in additional table 3.

## **Discussion**

It has been recognized that caregiving adversely affects the caregiver in terms of their health, emotional status, and quality of life (El-Jawahri et al. 2015; Y. Lee et al. 2015; Möller-Leimkühler et Wiesheu 2012). While there is a vast literature assessing caregiving in various chronic/severe diseases (such as cancer (Y. Lee et al. 2015; El-Jawahri et al. 2015), mental health diseases (Möller-Leimkühler et Wiesheu 2012), various neurologic diseases (Simmons et al. 2000; Boele et al. 2013),

and in people with cerebral palsy (Hassall, Rose, et McDonald 2005b; Kaya et al. 2010b; Paster, Brandwein, et Walsh 2009c)), very few studies have assessed the impact of polyhandicap, which is a dramatic health condition leading to extreme physical and psychological dependency. This study explores, for the first time, the quality of life and factors modulating this QoL from a large sample of parents of polyhandicapped patients.

The first interesting finding of our study is that the parents of PLH patients reported a lower QoL for all the dimensions compared with the QoL of French age-gender matched controls. Some explanations should be given. For the physical impact, the complete dependence of the patients could lead to heavy and time-consuming care (A. Tadema et Vlaskamp 2010), and the institutionalization of the patients in specific care structures that may be far from home can require numerous tiresome trips (Barabas, Matthews, et Zumoff 1992). The vast majority of our sample reported worrisome health indicators, such as a recent hospitalization episode (1/5) or chronic disease (1/3), including a large proportion of parents reporting musculoskeletal troubles, in line with similar studies (Kaya et al. 2010b). These findings emphasize the need for technical/logistical/human aids to help familial caregivers to care for these very dependent patients. The social impact, which is also significant, should partially be explained by a persistent negative perception of polyhandicap in our societies. Even if progress may be seen, the PLH remains stigmatized due to various causes: the incurability of PLH, the dimorphic appearance of the patients (joint deformities, major scoliosis, and strange face), or the behavioural disorders that the patient may develop. This stigmatization probably weighs on the families, leading to a self-restriction for roles and social activities. The psychological dimension of QoL has been examined by various studies demonstrating that caregiving increases psychosomatic, anxious, or depressive symptoms (Lach et al. 2009b; Emerson 2003; Kaya et al. 2010b). In line with these findings, substantial proportions of parents in our sample reported the regular use of anxiolytics or antidepressants and the need of psychological support.

The second part of our findings refers to the QoL determinants. Identifying QoL determinants may help identify unmet needs, prioritize service

improvements, and support funding decisions. The analyses that we performed showed that the main sociodemographic and socioeconomic parameters (such as age, gender, marital status, educational level, and occupational status) cannot be identified as significant QoL determinants as traditionally found in the literature. We only found ectopic (and expected) associations. The psychological domain was significantly lower for the women (i.e., the mothers of the patients) in comparison with the men (i.e., the fathers of the patients) (Raina et al. 2005; Wendelborg et Tøssebro 2016b), and a higher educational level or having a job improved some aspects of QoL. A study previously described a most important guilt for the mothers of children presenting genetic disorders. While it is well known that working provides a social role and a salutary respite (Emerson 2003; Raina et al. 2005), only half of the parents reported having a job, which is much less than the general population (80%) (Audrey Guyard et al. 2017) and less than parents of children with cerebral palsy (66%) (Brehaut et al. 2004).

More interestingly, the self-perceived financial situation was a strong determinant of QoL. The financial difficulties (reported by about one-quarter of the participants) may be the consequence of the combination of absence or unstable job (partially due to the time-consuming caregiving duties) and the necessary expenses for outdoor/indoor facilities or any specialized equipment (e.g., wheelchairs). These financial difficulties deserve attention from health authorities. Indeed, while various French financial aids are proposed to families, they are often confronted with administrative barriers and long lead-times. These administrative procedures should be simplified to meet the needs of the families. A more important presence of the patient at home alters social and environmental domains, but paradoxically, this has no influence on physical and psychological aspects, probably due to respite care possibilities offered by many institutions. This result would suggest that a reinforcement of human aid for homecare may increase caregivers' free time and improve some aspects of QoL.

The health status (chronic disease, hospitalization stay, anxiety, or mood disorders) of the parent was directly related to his/her self-reported QoL. Interestingly, we observed that the types coping strategies that individuals

use may have a direct impact on their self-reported QoL. We found that individuals who used problem-solving, positive-thinking, or social support strategies reported higher QoL scores, while those who used avoidance strategies reported lower QoL scores. This finding encourages a more systematic assessment of coping styles to identify individuals who do not use healthy coping strategies and to offer targeted psychological interventions (Tiemensma et al. 2011). In other contexts, combined cognitive-rehabilitation and problem-solving therapy interventions have reported positive findings, and psychoeducation and cognitive behavioural therapy helped caregivers to maintain a stable QoL (Boele et al. 2013). Therefore, taking care of the caregiver is a noteworthy issue that is proven to improve the caregiver's role (Glajchen 2004). Future health-promotion strategies should be devised in order to prevent, diagnose, and treat any health-related problems of caregivers, including mental problems.

Surprisingly, we did not find an association between objective health indicators of the patient (represented by severity or stability) and the parents' QoL. This finding could be partially explained by the presence of a well-known phenomenon: 'response shift' or 'adaptation to illness' (Schwartz et al. 2006). Similarly, we did not find an association between the age of the patients and the QoL of the parents. Here, again, we expected that parents would adapt to their child's illness over time and thus report corresponding QoL changes. The onset of polyhandicap is a dramatic experience occurring early in the child's life, and it leads the parents to mourn the loss of their child's normalcy (their child who will never walk, speak, go to school and build a family, etc.). This difficult experience may overshadow all other health events (deterioration, instability, need of medical device, etc.), thus explaining the absence of an impact on the parents' QoL compared with the QoL of parents of children with profound intellectual and multiple disabilities, which is a condition that carries more possibilities of development (A. Tadema et Vlaskamp 2010). Longitudinal studies will help to better understand the functioning of the families and parents in particular. More unexpectedly, the (social) QoL was lower for parents of a male patient than parents of female patient, and this link was independent of the gender

(mother/father) of the parent. This finding refers to the social representation that people may develop. There is a long-standing and well-documented observation of male gender “preference” in developing countries (Jayachandran 2015b). Moreover, research from developed countries has found that having a boy may reinforce the marital stability or lead fathers to be heavily involved with caretaking (Harris et Morgan 1991b). Future studies should further explore these aspects using mixed approaches (quali-quantitative studies).

### **Conclusion**

This study showed that the quality of life of parents of polyhandicapped patients is severely deteriorated. The heaviest QoL determinants were the financial and health issues and the psycho-behavioural aspects. Because many of these determinants might be amenable, these findings should help health care workers and health decision-makers to implement specific and appropriate interventions.

**Acknowledgements**

This work is financially supported by French PREPS (Programme de recherche sur la performance du système de soins, year 2013) and the French Institute National de la Santé et de la Recherche Médicale (INSERM, year 2013): Grant DGOS and INSERM. The sponsor was represented by Assistance Publique, Hôpitaux de Marseille, France; and its role was to control the appropriateness of ethical and legal considerations. The authors are grateful to all the HCWs for their participation in the study, Latif Abdallah Aden and Daniel Willocq for their logistical support.

**Competing interest**

The authors have stated that they had no interests which might be perceived as posing a conflict or bias.

## References

1. Rousseau MC, Billette de Villemeur T, Khaldi-Cherif S, et al. Adequacy of care management of patients with polyhandicap in the French health system: A study of 782 patients. *PLoS One* 2018, 13:e0199986.
2. Rousseau MC, Mathieu S, Brisse C, Billette de Villemeur T. Le parcours de santé de la personne en situation de polyhandicap. *Annals of Physical and Rehabilitation Medicine* 2013, 56:271-272
3. Rousseau MC, Baumstarck K, Leroy T, et al. Impact of caring for patients with severe and complex disabilities on health care workers' quality of life: determinants and specificities. *Dev Med Child Neurol* 2017, 59:732-737.
4. Rousseau MC, Mathieu S, Brisse C, et al. Aetiologies, comorbidities and causes of death in a population of 133 patients with polyhandicaps cared for at specialist rehabilitation centres. *Brain Inj* 2015, 29:837-842.
5. Motawaj M, Brisse C, Ponsot G, et al. Le Décès Des Patients Polyhandicapés: L'expérience Du Service de Pédiatrie Spécialisée Pour Polyhandicapés de La Roche-Guyon. In *Journées Parisiennes Pédiatrie. Volume 1*. Boulogne Billancourt: Nex & Com Medical Events; 2010: 267–271
6. Tadema A, Vlaskamp C. The time and effort in taking care for children with profound intellectual and multiple disabilities: a study on care load and support. *Br J Learn Disabil* 2010, 38:41-48.
7. Silver EJ, Westbrook LE, Stein RE. Relationship of parental psychological distress to consequences of chronic health conditions in children. *J Pediatr Psychol* 1998, 23:5-15.
8. Basaran A, Karadavut KI, Uneri SO et al. The effect of having a children with cerebral palsy on quality of life, burn-out, depression and anxiety scores: a comparative study. *Eur J Phys Rehabil Med* 2013, 49:815-822.
9. Luijckx J, van der Putten AAJ, Vlaskamp C. Time use of parents raising children with severe or profound intellectual and multiple disabilities. *Child Care Health Dev* 2017, 43:518-526.
10. Jansen SL, van der Putten AA, Vlaskamp C. Parents' experiences of collaborating with professionals in the support of their child with profound intellectual and multiple disabilities. *J Intellect Disabil* 2017, 21:53-67.
11. Baumstarck K, Alessandrini M, Hamidou Z, et al. Assessment of coping: a new french four-factor structure of the brief COPE inventory. *Health Qual Life Outcomes* 2017, 15:8.
12. Baumann C, Erpelding ML, Regat S et al. The WHOQOL-BREF questionnaire: French adult population norms for the physical health, psychological health and social relationship dimensions. *Rev Epidemiol Sante Publique* 2010, 58:33-39.
13. El-Jawahri AR, Traeger LN, Kuzmuk K, et al. Quality of life and mood of patients and family caregivers during hospitalization for hematopoietic stem cell transplantation. *Cancer* 2015, 121:951-959.
14. Lee Y, Lin PY, Chien CY, Fang FM. Prevalence and risk factors of depressive disorder in caregivers of patients with head and neck cancer. *Psychooncology* 2015, 24:155-161.
15. Moller-Leimkuhler AM, Wiesheu A. Caregiver burden in chronic mental illness: the role of patient and caregiver characteristics. *Eur Arch Psychiatry Clin Neurosci* 2012, 262:157-166.

16. Simmons Z, Bremer BA, Robbins RA, et al. Quality of life in ALS depends on factors other than strength and physical function. *Neurology* 2000, 55:388-392.
17. Boele FW, Hoeben W, Hilverda K, et al. Enhancing quality of life and mastery of informal caregivers of high-grade glioma patients: a randomized controlled trial. *J Neurooncol* 2013, 111:303-311.
18. Hassall R, Rose J, McDonald J. Parenting stress in mothers of children with an intellectual disability: the effects of parental cognitions in relation to child characteristics and family support. *J Intellect Disabil Res* 2005, 49:405-418.
19. Kaya K, Unsal-Delialioglu S, et al. Musculo-skeletal pain, quality of life and depression in mothers of children with cerebral palsy. *Disabil Rehabil* 2010, 32:1666-1672.
20. Paster A, Brandwein D, Walsh J. A comparison of coping strategies used by parents of children with disabilities and parents of children without disabilities. *Res Dev Disabil* 2009, 30:1337-1342.
21. Barabas G, Matthews W, Zumoff P. Care-load for children and young adults with severe cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 1992, 34:979-984.
22. Lach LM, Kohen DE, Garner RE, et al. The health and psychosocial functioning of caregivers of children with neurodevelopmental disorders. *Disabil Rehabil* 2009, 31:607-618.
23. Emerson E. Mothers of children and adolescents with intellectual disability: social and economic situation, mental health status, and the self-assessed social and psychological impact of the child's difficulties. *J Intellect Disabil Res* 2003, 47:385-399.
24. Raina P, O'Donnell M, Rosenbaum P, et al. The health and well-being of caregivers of children with cerebral palsy. *Pediatrics* 2005, 115:e626-636.
25. Wendelborg C, Tossebro J. Self-reported health and sickness benefits among parents of children with a disability. *Scand J Disabil Res* 2016, 18:210-221.
26. Guyard A, Michelsen SI, Arnaud C, Fauconnier J. Family adaptation to cerebral palsy in adolescents: A European multicenter study. *Res Dev Disabil* 2017, 61:138-150.
27. Brehaut JC, Kohen DE, Raina P, et al. The health of primary caregivers of children with cerebral palsy: how does it compare with that of other Canadian caregivers? *Pediatrics* 2004, 114:e182-191.
28. Tiemensma J, Kaptein AA, Pereira AM, et al. Coping strategies in patients after treatment for functioning or nonfunctioning pituitary adenomas. *J Clin Endocrinol Metab* 2011, 96:964-971.
29. Glajchen M. The emerging role and needs of family caregivers in cancer care. *J Support Oncol* 2004, 2:145-155.
30. Schwartz CE, Bode R, Repucci N, et al. The clinical significance of adaptation to changing health: a meta-analysis of response shift. *Qual Life Res* 2006, 15:1533-1550.
31. Jayachandran S. The Roots of Gender Inequality in Developing Countries. *Annu Rev Econ* 2015, 7:63-88.
32. Harris KM, Morgan SP. Fathers, Sons, and Daughters: Differential Paternal Involvement in Parenting. *J Marriage Fam* 1991, 53:531-544.

Table 1. Characteristics of the sample

| <b>Parents</b>                                  |                   | <b>N=394</b> |
|---|-------------------|--------------|
| <b>1. Sociodemographics</b>                     |                   | <b>N (%)</b> |
| Age (years)                                     | Mean±SD           | 49.1±12.7    |
| Nature of relationship                          | Mother            | 250 (63.7)   |
|   | Father            | 142 (36.3)   |
| Marital status                                  | Not single        | 288 (73.5)   |
|   | Single            | 104 (26.5)   |
| Couple with the other parent of the patient     | Yes               | 242 (62.9)   |
|   | No                | 143 (37.1)   |
| Number of children living at home               | Mean±SD           | 2.2±1.1      |
| Other handicapped person living home            | Yes               | 51 (13)      |
|   | No                | 338 (87)     |
| Educational level                               | <12 years         | 187 (48.3)   |
|   | ≥12 years         | 200 (51.7)   |
| Occupational status                             | Not worker        | 181 (46.6)   |
|   | Worker            | 208 (53.4)   |
| Self-perceived financial status                 | Not difficult     | 286 (75)     |
|   | Difficult         | 100 (26)     |
| Presence of the patient at home                 | <7 nights/month   | 174 (44.3)   |
|   | ≥7 nights/month   | 219 (55.7)   |
| <b>2. Health</b>                                |                   | <b>N (%)</b> |
| Personal chronic disease(s)                     | Yes               | 122 (31.4)   |
|   | No                | 266 (68.6)   |
| Hospitalization episode during the last 2 years | Yes               | 77 (19.9)    |
|   | No                | 310 (80.1)   |
| <b>3. Psycho-behavioral characteristics</b>     |                   | <b>N (%)</b> |
| Anxiety-mood score (1-10)*                      | Mean±SD           | 5.7±2.7      |
| Coping strategies (BriefCope scores)**          | Social support    | 39.3±21.7    |
|   | Problem solvings  | 58±23.5      |
|   | Avoidance         | 23±12.6      |
|   | Positive thinking | 53.1±19.7    |
| <b>Patients</b>                                 |                   | <b>N=295</b> |
| Age (years)                                     | Mean±SD           | 19.7±14.5    |
|   | Med [IQR]         | 16 [9-26]    |
| Gender  | Girl/Woman        | 132 (44.7)   |
|   | Boy/Man           | 163 (55.3)   |
| Severity***                                     | Less severe       | 133 (45.5)   |
|   | Severe            | 159 (54.5)   |
| Stability****                                   | Stable            | 210 (71.9)   |
|   | Unstable          | 82 (28.1)    |
| Medical devices*****                            | Yes               | 111 (37.8)   |
|   | No                | 183 (62.2)   |

\* 1 absence to 10 very important disorder

\*\* high score, high tendency to implement the strategies

\*\*\* Severe case: association of motor handicap, IQ <25, FIM≤20, and GMFCS IV/V

\*\*\*\* Unstable case: recurrent pulmonary infections and/or drug resistant epilepsy

\*\*\*\*\* at least one of the following list: invasive mechanical ventilation, non-invasive mechanical ventilation, tracheotomy, nasogastric tube, gastrostomy, permanent urinary probe, cerebrospinal fluid derivation, and central venous catheter

**Table 2. Factors modulating parents' quality of life (using Generalized Estimating Equations models)**

|  | Physical |                            | Psychological |                            | Social  |                            | Environ. |                            |
|--|----------|----------------------------|---------------|----------------------------|---------|----------------------------|----------|----------------------------|
|  | $\beta$  | p-value                    | $\beta$       | p-value                    | $\beta$ | p-value                    | $\beta$  | p-value                    |
| <b>1. Parents' variables</b>                             |          |                            |               |                            |         |                            |          |                            |
| Relation with the patient (0 mother, 1 father)           | 1,486    | 0,365                      | -2,861        | <b>0,036</b>               |         |                            |          |                            |
| Age of the parent  |          |                            |               |                            |         |                            | 0,026    | 0,828                      |
| Marital status (0 single, 1 couple)                      |          |                            |               |                            |         |                            | -2,822   | 0,126                      |
| Couple initial of parents (0 yes, 1 no)                  |          |                            | 0,154         | 0,92                       | 2,724   | 0,182                      |          |                            |
| Educational level (0 low, 1 high)                        | 2,171    | -0,187                     |               |                            |         |                            | 3,769    | <b>0,022</b>               |
| Financial status (0 not difficult, 1 difficult)          | -5,957   | <b>0,013</b>               | -6,955        | <b>&lt;10<sup>-3</sup></b> | -2,282  | 0,339                      | -9,97    | <b>&lt;10<sup>-3</sup></b> |
| Occupational status (0 worker, 1 not worker)             | -6,853   | <b>&lt;10<sup>-3</sup></b> | -1,434        | 0,343                      | -1,481  | 0,438                      | -2,034   | 0,23                       |
| Other handicapped person at home (0 no, 1 yes)           | -3,728   | 0,129                      | -2,836        | 0,180                      |         |                            | -4,249   | <b>0,041</b>               |
| Presence fo the patient at home (0 $\geq$ 7; < 7 nights) |          |                            |               |                            | 9,91    | <b>&lt;10<sup>-3</sup></b> | 4,964    | <b>0,03</b>                |
| Chronic disease (0 no, 1 yes)                            | -11,216  | <b>&lt;10<sup>-3</sup></b> | -0,695        | 0,642                      | -8,776  | <b>&lt;10<sup>-3</sup></b> | -4,237   | <b>0,009</b>               |
| Hospitalization episode (0 no, 1 yes)                    | -6,928   | <b>0,001</b>               | -2,28         | 0,195                      | -2,642  | 0,244                      | -2,858   | 0,122                      |
| Anxiety-mood score                                       | -2,245   | <b>&lt;10<sup>-3</sup></b> | -2,036        | <b>&lt;10<sup>-3</sup></b> | -2,229  | <b>&lt;10<sup>-3</sup></b> | -1,026   | <b>0,003</b>               |
| Coping   |          |                            |               |                            |         |                            |          |                            |
| Social support   |          |                            | 0,096         | <b>0,01</b>                | 0,214   | <b>&lt;10<sup>-3</sup></b> |          |                            |
| Problem solvings   | 0,148    | <b>0,002</b>               | 0,137         | <b>0,001</b>               | 0,101   | <b>0,024</b>               | 0,188    | <b>&lt;10<sup>-3</sup></b> |
| Avoidance  | -0,045   | 0,512                      | -0,254        | <b>&lt;10<sup>-3</sup></b> |         |                            |          |                            |
| Positive thinking  | 0,019    | 0,676                      | 0,143         | <b>0,001</b>               | 0,092   | 0,08                       | -0,033   | 0,489                      |
| <b>2. Patients' variables</b>                            |          |                            |               |                            |         |                            |          |                            |
| gender of the patient (0 boy/man, 1 girl/woman)          |          |                            | 1,705         | 0,286                      | 4,699   | <b>0,016</b>               | 1,785    | 0,312                      |
| age of the patient                                       |          |                            |               |                            | -0,033  | 0,711                      | 0,098    | 0,457                      |

$\beta$  beta standardized coefficient; Bold values: p-value <0.05

## Figure legend

### Figure 1. Detail of data collection

Two sources of data were used: the medical records and the parents themselves.

a. From the medical records, characteristics of the patient were collected: age, gender, place in the siblig (elder or not), global health severity (severe for patients who meet all the following criteria: motor handicap (paraparesia or tetraparesia and/or extrapyramidal syndrome and/or severe general hypotonia), IQ <25, FIM ≤20, and GMFCS IV and V; less severe for patients who do not meet these criteria); global health stability (unstable for patients who meet at least one of the following criteria: recurrent pulmonary infections (≥5/yrs), drug-resistant epilepsy (≥4 seizures/month); stable for patients who do not meet any of these criteria), medical devices (at least one of the following list: invasive mechanical ventilation, non-invasive mechanical ventilation, tracheotomy, nasogastric tube, gastrostomy, permanent urinary probe, cerebrospinal fluid derivation, and central venous catheter).

b. The data collected from the parents themselves were gathered into a booklet. The booklet included the following data:

1) Sociodemographics: nature of the relationship with the patient (mother/father), age, marital status (not single/single), in couple with the other parent of the patient, number of children living at home and notion of another handicapped person living at home, educational level, occupational status (worker/not worker), self-perceived financial status, importance of the presence of the patient at home (<7/≥ 7 nights/month), ,

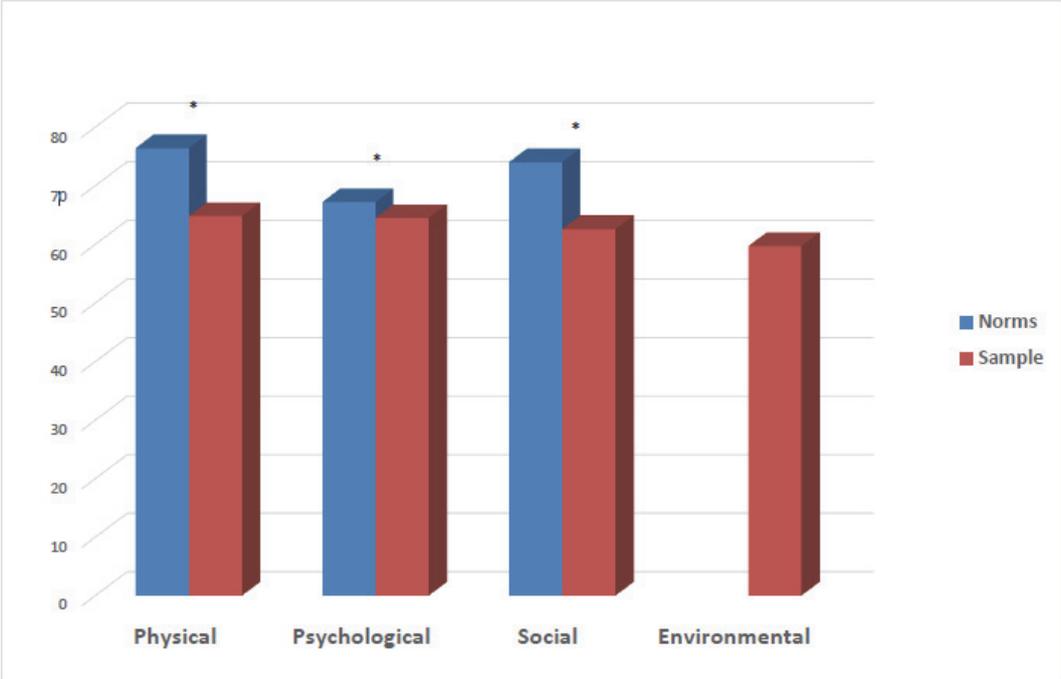
2) Health and presence and nature of chronic diseases; hospitalization episode during the last 2 years; other health resources use during the past 3 months (anxiety and/or stress medications, psychological support, alternative medicines).

3) Psycho-behavioral data: Anxiety-mood disorders assessed using a score ranged from 1 (absence) to 10 (very important). The coping was assessed using the Brief Coping Orientation to Problems Experienced Scale (Brief-COPE), exploring 4 dimensions that include social support, problem solving, avoidance, and positive thinking (8). Scores ranged from 0 to 100. High scores reflect a high tendency to implement the corresponding coping strategies.

4) Specific questions were proposed regarding: i) the social environment: family relationship preservation, presence of the patient during family celebrations, existence of a social network related to the PLH/not related to the PLH, PLH associative community implication. ii) the parents' healthcare satisfaction: medical information related to the patient, global management information quality, quality of care provided to the patient, family caregivers services provided.

5) Quality of life was assessed using the World Health Organization Quality of Life (WHOQOL-BREF) questionnaire which is a generic questionnaire used worldwide (Development of the World Health Organization Quality of Life Assessment. 1998). It describes four domains: physical health, psychological health, social relationships, and environment. All scores range between 0 and 100, with higher scores indicating a better QoL. French norms are available for three domains.

**Figure 2. Comparisons of WhoQoL scores between the familial caregivers and French age sex matched norms**



Higher the scores.higher the QoL level

° Baumann C, Erpelding ML, Regat S, Collin JF, Briancon S: The WHOQOL-BREF questionnaire: French adult population norms for the physical health, psychological health and social relationship dimensions. RESP 2010, 58(1):33-39.

\* p<0.05

**Additional table 1. Parents' quality of life and characteristics of the parents (univariate analysis)**

|   |                  | Physical          | Psychological     | Social            | Environ.          |
|---|------------------|-------------------|-------------------|-------------------|-------------------|
| <b>1. Sociodemographics</b>                 |                  |                   |                   |                   |                   |
| Age   | R                | -0.07             | 0.016             | 0.03              | 0.13              |
|   | p-value          | 0.21              | 0.78              | 0.55              | <b>0.014</b>      |
| Nature of relationship                      | Mother           | 62.5±20.2         | 62.6±17.3         | 62.6±20.2         | 59±16.6           |
|   | Father           | 67.9±18.3         | 67.6±15.2         | 63.3±19.2         | 61.1±15           |
|   | p-value          | <b>0.01</b>       | <b>0.004</b>      | 0.75              | 0.21              |
| Marital status                              | Not single       | 65±18.4           | 64.1±16           | 62.9±19.7         | 60±15.1           |
|   | Single           | 62.8±23.1         | 65.3±18.7         | 63.2±20.2         | 57.9±18.2         |
|   | p-value          | 0.39              | 0.54              | 0.89              | 0.18              |
| Couple with the other parent                | Yes              | 64±18.1           | 63.5±15.8         | 61.5±20           | 60±15.3           |
|   | No               | 65.8±21.8         | 66.1±17.9         | 65.2±19.7         | 59.6±16.8         |
|   | p-value          | 0.39              | 0.14              | 0.08              | 0.78              |
| Number of children at home                  | R                | -0.02             | 0.02              | -0.009            | -0.04             |
|   | p-value          | 0.97              | 0.72              | 0.87              | 0.48              |
| Other handicapped person at home            | Yes              | 57.8±22           | 61.1±17.5         | 60.8±21.2         | 54.6±15.7         |
|   | No               | 65.5±19.1         | 65.2±16.4         | 63.4±19.4         | 60.7±15.7         |
|   | p-value          | <b>0.01</b>       | 0.112             | 0.39              | <b>0.01</b>       |
| Educational level                           | <12 years        | 62.2±21.5         | 63.7±17.2         | 62.5±18.8         | 57.3±16.6         |
|   | ≥12 years        | 66.9±17.1         | 65.7±15.6         | 63.7±20.2         | 62.4±15           |
|   | p-value          | <b>0.018</b>      | 0.25              | 0.56              | <b>0.002</b>      |
| Occupational status                         | Worker           | 69.8±16           | 66.9±16           | 64.5 ±20.2        | 62.4 ±1           |
|   | Not worker       | 58.8±21.5         | 62±16.6           | 61.8±18.6         | 57±15.3           |
|   | p-value          | <b>&lt;0.0001</b> | <b>0.003</b>      | 0.192             | <b>0.001</b>      |
| Self-perceived financial status             | Not difficult    | 67.7±17.6         | 67.3±14.9         | 64.8±18.9         | 63.6±13.8         |
|   | Difficult        | 55.7±22.2         | 57.1±18.5         | 58.7±20.8         | 49.2±17           |
|   | p-value          | <b>&lt;0.0001</b> | <b>&lt;0.0001</b> | <b>0.008</b>      | <b>&lt;0.0001</b> |
| Presence of the patient at home per month   | ≥7 nights        | 63.9±18.8         | 63.5±16.7         | 59.2±20.5         | 57.5±14.9         |
|   | <7 nights        | 64.9±21           | 65.5±16.8         | 67.9±17.7         | 62.6±17           |
|   | p-value          | 0.62              | 0.24              | <b>&lt;0.0001</b> | <b>0.002</b>      |
| <b>2. Health</b>                            |                  |                   |                   |                   |                   |
| Personal chronic disease(s)                 | Yes              | 53±20.6           | 60.6±17           | 57.6±21.8         | 55.5±16.8         |
|   | No               | 69.9±16.7         | 66.4±16.1         | 65.4±18.3         | 61.8±15.2         |
|   | p-value          | <b>&lt;0.0001</b> | <b>0.001</b>      | <b>0.001</b>      | <b>&lt;0.0001</b> |
| Hospitalization during the last 2 years     | Yes              | 54.2±21.2         | 59.9±16.7         | 58.1±20.6         | 55.6±16.8         |
|   | No               | 67±18.5           | 65.7±16.5         | 64±19.6           | 60.8±15.7         |
|   | p-value          | <b>&lt;10-3</b>   | <b>&lt;10-3</b>   | <b>0.024</b>      | <b>0.012</b>      |
| <b>3. Psycho-behavioral characteristics</b> |                  |                   |                   |                   |                   |
| Anxiety-mood score (1-10)*                  | R                | -0.45             | -0.49             | -0.40             | -0.33             |
|   | p-value          | <b>&lt;0.0001</b> | <b>&lt;0.0001</b> | <b>&lt;0.0001</b> | <b>&lt;0.0001</b> |
| Coping                                      | Social support   | -0.01             | 0.11              | 0.22              | 0.05              |
|   | p-value          | 0.71              | <b>0.03</b>       | <b>&lt;0.0001</b> | 0.29              |
|   | Problem solvings | 0.20              | 0.34              | 0.28              | 0.26              |
|   | p-value          | <b>&lt;0.0001</b> | <b>&lt;0.0001</b> | <b>&lt;0.0001</b> | <b>&lt;0.0001</b> |
|   | Avoidance        | -0.11             | -0.24             | -0.04             | -0.04             |
|   | p-value          | <b>0.02</b>       | <b>&lt;0.0001</b> | 0.44              | 0.34              |
| Positive thinking                           | 0.20             | 0.40              | 0.28              | 0.18              |                   |
|   | p-value          | <b>&lt;0.0001</b> | <b>&lt;0.0001</b> | <b>&lt;0.0001</b> | <b>&lt;0.0001</b> |

**Additional table 2. Parents' quality of life and patients' characteristics**

|                    |             | Physical  | Psychological | Social       | Environ.     |
|--------------------|-------------|-----------|---------------|--------------|--------------|
| Age                | R           | -0.05     | -0.001        | 0.09         | 0.11         |
|                    | p-value     | 0.25      | 0.97          | 0.06         | <b>0.02</b>  |
| Gender             | Women       | 65.8±19.2 | 67.5±16       | 66.7±19.1    | 62.2±15.7    |
|                    | Man         | 63.2±20.2 | 61.9±16.9     | 59.8±19.8    | 57.7±16      |
|                    | p-value     | 0.19      | <b>0.001</b>  | <b>0.001</b> | <b>0.007</b> |
| Severity*          | Less severe | 65±19.9   | 65.7±16.1     | 64.4±19.2    | 60.2±15.6    |
|                    | Severe      | 63.7±19.7 | 63.4±17.1     | 61.8±20.3    | 59.4±16.3    |
|                    | p-value     | 0.5       | 0.17          | 0.21         | 0.6          |
| Stability**        | Stable      | 63.9±20   | 64.7±16.6     | 63±19.9      | 60.3±16.4    |
|                    | Unstable    | 65.2±19.4 | 63.8±16.9     | 63.1±19.7    | 58.5±15      |
|                    | p-value     | 0.58      | 0.62          | 0.94         | 0.31         |
| Medical devices*** | Yes         | 64.6±19.4 | 63.6±16.6     | 63.4±19.1    | 59.5±16.2    |
|                    | No          | 64±20.1   | 64.8±16.9     | 62.4±20      | 59.7±16      |
|                    | p-value     | 0.79      | 0.48          | 0.65         | 0.91         |

**Additional table 3. Parents' quality of life and their social environment and healthcare satisfaction (N=394)**

|   | <b>Physical</b>   | <b>Psychological</b> | <b>Social</b>     | <b>Environ.</b>   |
|---|-------------------|----------------------|-------------------|-------------------|
| <b>1. Parents' social environment</b>             |                   |                      |                   |                   |
| Family relationship preservation                  |                   |                      |                   |                   |
| Yes (350)   | 64.5±19.1         | 65.1±15.8            | 64.1±18.9         | 60.3±15.2         |
| No (35)   | 63.4±25.9         | 57.1±23              | 51±25.3           | 54.7±22.4         |
| p-value   | 0.8               | <b>0.052</b>         | <b>0.005</b>      | 0.15              |
| Patient presence during family celebrations       |                   |                      |                   |                   |
| Yes (286)   | 66.1±19           | 65.2±16.7            | 62.4±20.4         | 60±15.8           |
| No (99)   | 60.7±20.5         | 63.1±16.1            | 65.4±17.2         | 59.8±16.4         |
| p-value   | <b>0.02</b>       | 0.28                 | 0.20              | 0.89              |
| Social network related to PLH                     |                   |                      |                   |                   |
| Yes (135)   | 60.6±17.6         | 62.4±15              | 63.2±20           | 59.7±12.9         |
| No (245)  | 65.8±20.4         | 64.7±17.5            | 62±20.2           | 59.6±17           |
| p-value   | <b>0.03</b>       | 0.25                 | 0.63              | 0.95              |
| Social network not related to PLH                 |                   |                      |                   |                   |
| Yes (283)   | 66.8±18.2         | 66.1±15.6            | 65.7±17.8         | 62.1±14.8         |
| No (91)   | 56.8±22.7         | 59.1±19.4            | 53.5±23           | 52.1±18           |
| p-value   | <b>&lt;0.0001</b> | <b>0.002</b>         | <b>&lt;0.0001</b> | <b>&lt;0.0001</b> |
| PLH associative community implication             |                   |                      |                   |                   |
| Yes (77)  | 62.7±17.3         | 65.7±13.7            | 62.8±18.4         | 60.6±13.9         |
| No (311)  | 64.9±20.3         | 64.2±17.4            | 62.8±20.2         | 59.5±16.6         |
| p-value   | 0.40              | 0.42                 | 1                 | 0.61              |
| <b>2. Parents' healthcare system satisfaction</b> |                   |                      |                   |                   |
| Medical information of the patient                |                   |                      |                   |                   |
| Rather satisfied (215)                            | 65.6±20.2         | 65.8±16.4            | 65±18.9           | 61.9±15.6         |
| Rather not satisfied (171)                        | 63±19.1           | 62.4±17.1            | 59.9±20.9         | 56.9±16.3         |
| p-value   | 0.21              | <b>0.050</b>         | <b>0.013</b>      | <b>0.002</b>      |
| Global management of the patient                  |                   |                      |                   |                   |
| Rather satisfied (250)                            | 65.8±19.5         | 65.8±16.6            | 65.7±18.9         | 61.4±15.6         |
| Rather not satisfied (138)                        | 61.8±20           | 62±16.7              | 58.3±20.4         | 56.9±16.5         |
| p-value   | <b>0.056</b>      | <b>0.03</b>          | <b>&lt;0.0001</b> | <b>0.01</b>       |
| Quality of care for the patient                   |                   |                      |                   |                   |
| Rather satisfied (266)                            | 65.3±19           | 65.7±16.6            | 64.8±18.6         | 60.9±15.7         |
| Rather not satisfied (123)                        | 62.3±21           | 61.4±16.7            | 58.6±21.8         | 57.3±16.5         |
| p-value   | 0.15              | <b>0.02</b>          | <b>0.009</b>      | <b>0.03</b>       |
| Familial caregivers services                      |                   |                      |                   |                   |
| Rather satisfied/ satisfied (212)                 | 65.7±19.7         | 66.9±16.3            | 67.1±19.4         | 61.7±15.7         |
| Very unsatisfied/not satisfied (170)              | 63±19.6           | 61.7±16.9            | 57.9±19.2         | 57.4±16.3         |
| p-value   | 0.17              | <b>0.003</b>         | <b>&lt;0.0001</b> | <b>0.01</b>       |

## 4.6) *Impact de ces résultats et perspectives*

### 4.6.1 Les soignants

Des actions sont à mener pour soutenir les soignants des personnes polyhandicapées dans leur qualité de vie au travail. La prise en soin des personnes polyhandicapées a un impact tout à la fois positif et négatif sur la qualité de vie des soignants. Il s'avère donc nécessaire d'engager des actions ciblées pour favoriser les stratégies d'adaptation efficaces, soutenir les soignants les plus âgés et optimiser la prise en charge de la dépendance dans les structures accueillant ces personnes.

### 4.6.2 Les familles

Cette étude nous permet de disposer d'éléments objectifs pour proposer des actions appropriées, correctrices aux aidants familiaux des personnes en situation de polyhandicap. Tout d'abord en proposant d'augmenter le soutien et le répit aux aidants afin de favoriser la poursuite d'une activité professionnelle mais aussi de leur permettre de prendre des loisirs et de sortir de leur isolement en développant leur réseau social. Une vigilance accrue sur la santé de ces aidants est indispensable : une consultation dédiée effectuée par leur médecin traitant (comme cela existe pour les aidants des personnes atteinte de maladie d'Alzheimer) permettrait d'évaluer leur état de santé, leur fardeau psychologique, de repérer les signes d'épuisement et de s'assurer du bon niveau d'adéquation entre les besoins de l'aidant naturel et du patient.

Afin de pouvoir approfondir la question de l'impact du polyhandicap sur les familles confrontées à cette situation il est nécessaire d'effectuer un suivi longitudinal de leur vécu associé à des approches qualitatives.

## V- Discussion/Conclusion

### **Une entité pathologique méconnue à la lisière du champ médical et social**

Le polyhandicap est une entité clinique spécifique, une manière d'être au monde, méconnue tant au plan médical que par notre société qui ne lui confère pas de réelle place. La reconnaissance de cette entité pathologique, sa définition et jusqu'à ce jour sa prise en compte est davantage sociale que clinique comme en témoignent les nombreux travaux et documents (200 000 occurrences sur Google) émanant d'acteur du médico-social et d'associations de familles faisant état des besoins spécifiques de ces personnes, ce qui contraste avec le nombre infime d'articles scientifiques disponibles sur la base de données médicales Medline (6 en tout).

Le niveau neurodéveloppemental très faible de ces patients décourage les prises en charge éducatives qui sont souvent intuitives et occupationnelles alors que dès la petite enfance tout devrait être mis en place pour leur enseigner les concepts les plus élémentaires et de favoriser la mise en place des repères temporo-spatiaux.

Si les caractéristiques médicales somatiques des personnes polyhandicapées nous sont connues, leur fonctionnement psychologique et cognitif reste une énigme posant les questions de la construction de leur personnalité, de l'élaboration d'une pensée présymbolique, de la conscience de soi alors même qu'ils doivent faire face en permanence au regard des autres, aux nombreuses ruptures affectives et à la souffrance engendrée par un état de santé précaire. De ce fait les personnes polyhandicapées sont privées de droits civiques à vie et considérées par la société comme d'éternels mineurs.

Le caractère extrême de cette affection, l'étrangeté, accentuée par leur aspect dysmorphique explique en partie la peur mais aussi le manque d'intérêt et d'empathie de la part d'une société qui a du mal à s'identifier à ces personnes si différentes qu'elle situe aux confins de l'humain.

Pourtant les personnes polyhandicapées dans leur manière d'être au monde, cumulant les déficiences et les différences sont à rebours de nos valeurs basées sur le culte de la performance et du progrès et testent ainsi notre capacité à concevoir l'humanité dans son altérité et dans sa forme la plus extrême. Elles posent un défi à la mise en pratique de l'égalité des droits et des chances et dans ce contexte de la prise en compte de leur humanité.

## **Des parents isolés et profondément impactés**

La grande dépendance (physique et cognitive) entraîne l'exclusion et ce malgré la volonté imprimée dans la loi 2005 sur l'égalité des droits et des chances. Jusque dans les années 70, les familles d'enfants polyhandicapés n'avaient le choix qu'entre l'enfermement au domicile ou l'abandon de leur enfant en institution, ce qui a amené certains à parler d'exclus parmi les exclus en ce qui concerne les personnes polyhandicapées et leurs familles (R. Salbreux 2007).

Au-delà du poids physique et financier que la condition de l'enfant fait peser sur les parents et que certains vont jusqu'à qualifier de « servitudes » (Ebersold 2005), le polyhandicap de l'enfant a un retentissement considérable sur le vécu des parents impactant lourdement les rapports de la famille avec l'entourage. Cet impact est majoré par un phénomène de stigmatisation propre à cette affection et singulier en ce qu'il implique pour les parents de faire le deuil de l'enfant normal pour adopter un enfant qu'ils n'attendaient pas (« Impact du polyhandicap de l'enfant sur les familles à Abidjan | Cairn.info » s. d.). Ce deuil se réactive à chaque étape de la vie de l'enfant comme par exemple lors de la première proposition de fauteuil roulant ou de corset siège, à chaque indication d'intervention chirurgicale, à l'occasion du placement en établissement spécialisé... mais aussi dans le regard d'autrui et plus largement dans celui de la société toute entière stigmatisant les parents qui se replient sur eux-mêmes se condamnant à un isolement dont ils sont aussi les acteurs.

L'état de santé très dégradé de ces parents justifie la mise en place d'actions appropriées, correctrices à proposer aux familles tout d'abord en favorisant le soutien et le répit des parents pour leur permettre de poursuivre une activité professionnelle mais aussi de prendre des loisirs et de développer leur réseau social. Une vigilance accrue sur la santé de ces parents est indispensable : une consultation dédiée effectuée par leur médecin traitant (comme cela existe pour les aidants des personnes atteinte de la maladie d'Alzheimer) permettrait de suivre leur état de santé, d'évaluer leur fardeau psychologique, de repérer les signes d'épuisement et de s'assurer du bon niveau d'adéquation entre les besoins de l'aidant et du patient.

## **Des soignants tout à la fois épuisés et grandis**

L'exercice du soin auprès des personnes polyhandicapées relève davantage du « *care* » que du « *cure* » car il consiste pour l'essentiel en un accompagnement de longue durée sans guérison possible entraînant à la longue, usure et démotivation des personnels soignants qui doivent faire face à une situation de soins complexe associant à une charge morale lourde, un travail présentant une dimension physique importante en lien avec la grande dépendance. Or, l'une des spécificités de la prise en charge du polyhandicap est qu'elle n'implique pas de retour direct de la part des patients eux-mêmes, ce qui est susceptible de susciter ou d'accentuer chez les soignants leur sentiment d'inefficacité et leur manque de valorisation. Ce domaine du soin est encore stigmatisé par notre société : l'accueil aux urgences de ces patients n'est pas satisfaisant du fait de la méconnaissance de la pathologie par les médecins déçus face à ces patients non communicants aux états cliniques sévères. L'accès aux secteurs MCO hors neuropédiatrie est toujours difficile obligeant souvent les établissements à faire « accompagner » le patient par un membre de leur équipe ce qui n'est pas sans poser problème compte tenu des tensions d'effectifs. La proportion importante de soignants en *burnout* très élevée explique en partie le taux d'absentéisme important et chronique de ces établissements (12% pour la plupart d'entre eux) et nous invite à proposer des pistes visant à préserver le bien-être des personnels avec notamment la prise en compte des contraintes privées par la flexibilité des plannings mais aussi à poursuivre les aménagements ergonomiques des locaux (surfaces, systèmes de rails aux plafonds, ratios de personnels...) afin de limiter la pénibilité et les risques d'accident du travail et de troubles musculosquelettiques (TMS).

Cependant, malgré la conjoncture socio-économique actuelle qui tend à alourdir les situations de prise en charge des établissements de santé dont les moyens impartis sont globalement en réduction exposant les soignants à des contraintes professionnelles accrues – auxquelles s'ajoutent les contraintes propres au soin de la personne polyhandicapée – on est saisi par l'attachement de ces soignants aux structures qui accueillent ces patients et plus largement à l'exercice du soin dans le domaine du polyhandicap comme l'attestent le faible *turn over* des personnels et la durée d'exercice très prolongée dans cette discipline pourtant méconnue du soin. Certes un ensemble de facteurs individuels, contextuels et sociaux parmi lesquels les sentiments d'être efficace, utile, reconnu et valorisé dans leur travail paraissent avoir un poids important mais il existe chez ces soignants un sentiment partagé d'appartenance à la communauté du handicap et des liens forts développés avec les familles (Chung et Harding 2009 ; Bennett, Kelaher, et Ross 1994; Bennett, Ross, et Sunderland 1996; Clark 1989; Colombat et al. 2011a).

## **Un système de soins unique**

La filière tripartite de prise en charge des personnes polyhandicapées en France, articulée entre sanitaire (MCO-SSR spécialisés) et médico-social, permet de répondre à l'ensemble des besoins de la personne polyhandicapée tout au long de sa vie et n'a pas d'équivalent en Europe. Cependant le système de soins français souffre de carences qui ont pour conséquences des ruptures de prise en charge dans le parcours de soin des patients transférant sur les familles la charge de leur proche. La transition enfant-adulte notamment est trop peu préparée et alors que la prise en charge pédiatrique est dense et pluridisciplinaire celle de l'adulte est moins définie donnant aux familles un sentiment d'abandon. Si dans certains pays notamment en Scandinavie, les valeurs d'approche intégrée, d'accompagnement de proximité, de participation sociale ont conduit à une politique volontariste de désinstitutionalisation, cette approche qui conduit à faire disparaître les institutions spécialisées au profit des services de proximité semble incompatible avec les besoins de soins complexes et prolongés et spécifiques des personnes polyhandicapées telle qu'on la conçoit en France.

## VI- Références

- Annexe XXIV ter concernant les conditions techniques d'autorisation des établissements et des services prenant en charge des enfants ou adolescents polyhandicapés, remplaçant par le décret n°89-798 du 27 octobre 1989 l'annexe XXIV ter au décret du 9 mars 1956 modifié fixant les conditions techniques d'agrément des établissements privés de cure et de prévention pour les soins aux assurés sociaux. L'essentiel de cette réglementation, actualisée, est désormais inscrite dans le paragraphe 3 de la sous-section 2 de la section 1 du chapitre II du titre Ier du livre III du Code de l'action sociale et des familles (Partie réglementaire). s. d.
- Antoine, P., S. Quandalle, et Véronique Christophe. 2010. « Vivre avec un proche malade : évaluation des dimensions positive et négative de l'expérience des aidants naturels ». *Annales Médico-psychologiques, revue psychiatrique* 168 (4): 273-82. <https://doi.org/10.1016/j.amp.2007.06.012>.
- Arima, M. 1996. « Future perspective in the study of developmental disabilities. » *Hattatsu Shogai Kenkyu (Tokyo)*, 1996, sect. 17.
- Atmawidjaja, Raymond Warouw, Sau Wei Wong, Wai Wai Yang, et Lai Choo Ong. 2014. « Sleep Disturbances in Malaysian Children with Cerebral Palsy ». *Developmental Medicine & Child Neurology* 56 (7): 681-85. <https://doi.org/10.1111/dmcn.12399>.
- « Aux confins de la grande dépendance ». s. d. Consulté le 18 septembre 2018. <https://www.editions-eres.com/ouvrage/4289/aux-confins-de-la-grande-dependance>.
- Axelsson, Anna Karin. 2015. « The Role of the External Personal Assistants for Children with Profound Intellectual and Multiple Disabilities Working in the Children's Home ». *Journal of Applied Research in Intellectual Disabilities: JARID* 28 (3): 201-11. <https://doi.org/10.1111/jar.12122>.
- Axelsson, Anna Karin, Christine Imms, et Jenny Wilder. 2014. « Strategies That Facilitate Participation in Family Activities of Children and Adolescents with Profound Intellectual and Multiple Disabilities: Parents' and Personal Assistants' Experiences ». *Disability and Rehabilitation* 36 (25): 2169-77. <https://doi.org/10.3109/09638288.2014.895058>.
- Bailey, Donald B., Robert N. Golden, Jane Roberts, et Amy Ford. 2007. « Maternal Depression and Developmental Disability: Research Critique ». *Mental Retardation and Developmental Disabilities Research Reviews* 13 (4): 321-329. <https://doi.org/10.1002/mrdd.20172>.
- Barabas, G., W. Matthews, et P. Zumoff. 1992. « Care-Load for Children and Young Adults with Severe Cerebral Palsy ». *Developmental Medicine and Child Neurology* 34 (11): 979-84.
- Basaran, A., K. I. Karadavut, S. O. Uneri, O. Balbaloglu, et N. Atasoy. 2013. « The Effect of Having a Children with Cerebral Palsy on Quality of Life, Burn-Out, Depression and Anxiety Scores: A Comparative Study ». *European Journal of Physical and Rehabilitation Medicine* 49 (6): 815-22.
- Bauman, C., M-L Erpelding, S. Régat, J-F Collin, et S.C. Briançon. 2010. « The WHOQOL-BREF questionnaire: French adult population norms for the physical health, psychological health and social relationship dimensions. » *Rev Dépidémiologie Santé Publique* 58 (1): :33-9.
- Bellagamba, Gauthier, Guillaume Gionta, Julie Senergue, Christine Bèque, et Marie-Pascale Lehucher-Michel. 2015. « Organizational Factors Impacting Job Strain and Mental Quality of Life in Emergency and Critical Care Units ». *International Journal of Occupational Medicine and Environmental Health* 28 (2): 357-67. <https://doi.org/10.13075/ijomeh.1896.00121>.
- Bennett, L., M. Kelaher, et M. Ross. 1994. « Quality of life in health care professionals: Burnout and its associated factors in hiv/aids related care ». *Psychology & Health* 9 (4): 273-83. <https://doi.org/10.1080/08870449408407486>.
- Bennett, L., M. W. Ross, et R. Sunderland. 1996. « The relationship between recognition, rewards and burnout in AIDS caring ». *AIDS Care* 8 (2): 145-54. <https://doi.org/10.1080/09540129650125830>.
- Billette de Villemeur, T., Catherine Brisse, Alexandra Afenjar, Arnaud Isapof, Eric Humbertclaude, et Sophie Mathieu. 2012. « Comment la loi Leonetti s'applique-t-elle à l'enfant polyhandicapé ? » *MTP. Médecine thérapeutique pédiatrie* 15 (1): 34-37.

- Billette de Villemeur, T., S. Mathieu, M. Tallot, E. Grimont, et C. Brisse. 2012a. « Le parcours de santé de l'enfant polyhandicapé ». *Archives de pédiatrie* 19 (2): 105–108.
- Billette de Villemeur T, Mathieu S, Tallot M, Grimont E, Brisse C. s. d. « Le parcours de santé de l'enfant polyhandicapé. »
- Boele, Florian W., Wopke Hoeben, Karen Hilverda, Jeroen Lenting, Anne-Lucia Calis, Eefje M. Sizoo, Emma H. Collette, et al. 2013. « Enhancing Quality of Life and Mastery of Informal Caregivers of High-Grade Glioma Patients: A Randomized Controlled Trial ». *Journal of Neuro-Oncology* 111 (3): 303-11. <https://doi.org/10.1007/s11060-012-1012-3>.
- Boero, M. E., M. L. Caviglia, R. Monteverdi, V. Braida, M. Fabello, et L. M. Zorzella. 2005. « Spirituality of Health Workers: A Descriptive Study ». *International Journal of Nursing Studies* 42 (8): 915-21. <https://doi.org/10.1016/j.ijnurstu.2004.11.007>.
- Botella, M., F. Zenasni, M. Pocard, J. Gledill, et C. Rodary. 2007. « Adaptation française du Patient Generated Index: qualités métrologiques et limites pratiques ». *Psycho-Oncologie* 1 (2): 131-40. <https://doi.org/10.1007/s11839-007-0016-2>.
- Boyer, Laurent, Karine Baumstarck, Pierre Michel, Mohamed Boucekine, Amelie Anota, Franck Bonnetain, Joel Coste, et al. 2014. « Statistical Challenges of Quality of Life and Cancer: New Avenues for Future Research ». *Expert Review of Pharmacoeconomics & Outcomes Research* 14 (1): 19-22. <https://doi.org/10.1586/14737167.2014.873704>.
- Brehaut, Jamie C., Dafna E. Kohen, Parminder Raina, Stephen D. Walter, Dianne J. Russell, Marilyn Swinton, Maureen O'Donnell, et Peter Rosenbaum. 2004. « The Health of Primary Caregivers of Children with Cerebral Palsy: How Does It Compare with that of Other Canadian Caregivers? » *Pediatrics* 114 (2): e182-191.
- Broek, Ellen G. C. van den, Ans J. P. M. van Eijden, Mathilde M. Overbeek, Sabina Kef, Paula S. Sterkenburg, et Carlo Schuengel. 2017. « A Systematic Review of the Literature on Parenting of Young Children with Visual Impairments and the Adaptions for Video-Feedback Intervention to Promote Positive Parenting (VIPP) ». *Journal of Developmental and Physical Disabilities* 29 (3): 503-45. <https://doi.org/10.1007/s10882-016-9529-6>.
- Calis, Elsbeth Ac, Rebekka Veugelers, Justine J. Sheppard, Dick Tibboel, Heleen M. Evenhuis, et Corine Penning. 2008a. « Dysphagia in Children with Severe Generalized Cerebral Palsy and Intellectual Disability ». *Developmental Medicine and Child Neurology* 50 (8): 625-30. <https://doi.org/10.1111/j.1469-8749.2008.03047.x>.
- Caqueo-Urizar, Alejandra, José Gutiérrez-Maldonado, et Claudia Miranda-Castillo. 2009. « Quality of Life in Caregivers of Patients with Schizophrenia: A Literature Review ». *Health and Quality of Life Outcomes* 7: 84. <https://doi.org/10.1186/1477-7525-7-84>.
- Carneiro, Paula, Joana Martins, et Madalena Torres. 2015. « Musculoskeletal Disorder Risk Assessment in Home Care Nurses ». *Work (Reading, Mass.)* 51 (4): 657-65. <https://doi.org/10.3233/WOR-152024>.
- Carver, Charles S. 1997. « You Want to Measure Coping but Your Protocol' Too Long: Consider the Brief COPE ». *International Journal of Behavioral Medicine* 4 (1): 92-100. [https://doi.org/10.1207/s15327558ijbm0401\\_6](https://doi.org/10.1207/s15327558ijbm0401_6).
- Carver, Charles S., et Michael F. Scheier. 1990. « Origins and functions of positive and negative affect: A control-process view ». *Psychological Review* 97 (1): 19-35. <https://doi.org/10.1037/0033-295X.97.1.19>.
- Charmet, E., F. Betoux, P. Calmels, V. Gautheron, et P. Minaire. 1996. « MIF MOMES étude de la reproductibilité et analyse d'une population témoin d'enfants sains de 1 à 9 ans (échantillon de 167 sujets). » *Annales de réadaptation et de médecine physique* 39: 15-19.
- Chou, Yueh-Ching, Chi Chiao, et Li-Yeh Fu. 2011a. « Health status, social support, and quality of life among family carers of adults with profound intellectual and multiple disabilities (PIMD) in Taiwan ». *Journal of Intellectual and Developmental Disability* 36 (1): 73-79. <https://doi.org/10.3109/13668250.2010.529803>.
- Chronister, Julie, Fong Chan, E. Joy Sasson-Gelman, et Chung-Yi Chiu. 2010. « The Association of Stress-Coping Variables to Quality of Life among Caregivers of Individuals with Traumatic Brain Injury ». *NeuroRehabilitation* 27 (1): 49-62. <https://doi.org/10.3233/NRE-2010-0580>.

- Chung, Man Cheung, et Carly Harding. 2009. « Investigating Burnout and Psychological Well-Being of Staff Working with People with Intellectual Disabilities and Challenging Behaviour: The Role of Personality ». *Journal of Applied Research in Intellectual Disabilities* 22 (6): 549–560. <https://doi.org/10.1111/j.1468-3148.2009.00507.x>.
- Clark, Elizabeth J. 1989. « Offsetting burnout in the thanatologic setting: Recognition and emphasis of “psychosocial successes” in social work intervention ». *Loss, Grief & Care* 3 (1-2): 115-23.
- Collège des Economistes de la Santé. 2008. Guide méthodologique pour la mise en place d’une analyse d’impact budgétaire. Paris: Collège des Economistes de la Santé. [http://www.ces-asso.org/docs/Rapport\\_AIB.pdf](http://www.ces-asso.org/docs/Rapport_AIB.pdf).
- Collignon, P., et B. Giusiano. 2001. « Validation of a Pain Evaluation Scale for Patients with Severe Cerebral Palsy ». *European Journal of Pain (London, England)* 5 (4): 433-42. <https://doi.org/10.1053/eujp.2001.0265>.
- Collignon, P., B. Giusiano, A. M. Boutin, et J.-C. Combes. 1997. « Utilisation d’une échelle d’hétéroévaluation de la douleur chez le sujet sévèrement polyhandicapé ». *Douleur et Analgésie* 10 (1): 27-32. <https://doi.org/10.1007/BF03003122>.
- Colombat, P., A. Altmeyer, F. Barruel, C. Bauchetet, P. Blanchard, P. Colombat, L. Copel, G. Ganem, M. Rodrigues, et M. Ruzniewski. 2011a. « Syndrome d’épuisement professionnel des soignants ». *Oncologie*, 1–19.
- Coppus, A. M. W. 2013. « People with Intellectual Disability: What Do We Know about Adulthood and Life Expectancy? » *Developmental Disabilities Research Reviews* 18 (1): 6-16. <https://doi.org/10.1002/ddrr.1123>.
- Corona, M., F. Ghelma, M. Maioli, S. Perazzoli, et A. Mantovani. s. d. « Il Progetto DAMA all’Ospedale San Paolo: una proposta di accoglienza medica rivolta ai disabili con ritardo mentale ». *AJMR (Ed. Italiana)* 1. Consulté le 11 mai 2017. [http://www.progettodama.it/DAMA/DAMA\\_Project\\_files/Progetto%20DAMA%20la%20storia%2003.pdf](http://www.progettodama.it/DAMA/DAMA_Project_files/Progetto%20DAMA%20la%20storia%2003.pdf).
- Cotter, Katherine J., Mya E. Levy, Robert A. Goldfarb, Daniel Liberman, Jenna Katorski, Jeremy B. Myers, et Sean P. Elliott. 2016. « Urodynamic Findings in Adults With Moderate to Severe Cerebral Palsy ». *Urology* 95: 216-21. <https://doi.org/10.1016/j.urology.2016.05.024>.
- Crellin, Dianne J., Denise Harrison, Nick Santamaria, Hamidul Huque, et Franz E. Babl. 2018. « The Psychometric Properties of the FLACC Scale Used to Assess Procedural Pain ». *The Journal of Pain: Official Journal of the American Pain Society*, mars. <https://doi.org/10.1016/j.jpain.2018.02.013>.
- « CTNERHI 1985 Zucman et Spinga ». s. d. Consulté le 2 octobre 2015. <http://www.ctnerhi.com/fr/fichiers/ouvrages/236.pdf>.
- « CTNERHI 1993 Zucman ». s. d. Consulté le 2 octobre 2015. <http://www.ctnerhi.com/fr/fichiers/ouvrages/236.pdf>.
- Davis, E., A. Shelly, E. Waters, R. Boyd, K. Cook, M. Davern, et D. Reddihough. 2010. « The Impact of Caring for a Child with Cerebral Palsy: Quality of Life for Mothers and Fathers ». *Child: Care, Health and Development* 36 (1): 63-73. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2214.2009.00989.x>.
- Davis, Paula K, Amanda Young, Hollie Cherry, Dana Dahman, et Ruth Anne Rehfeldt. 2004. « Increasing the Happiness of Individuals with Profound Multiple Disabilities: Replication and Extension ». *Journal of Applied Behavior Analysis* 37 (4): 531-34. <https://doi.org/10.1901/jaba.2004.37-531>.
- « Décret n°89-798 du 27 octobre 1989 remplaçant les annexes XXIV, XXIV bis et XXIV ter au décret du 9 mars 1956 modifié fixant les conditions techniques d’agrément des établissements privés de cure et de prévention pour les soins aux assurés sociaux, par trois annexes concernant, la première, les conditions techniques d’autorisation des établissements et des services prenant en charge des enfants ou adolescents présentant des déficiences intellectuelles ou inadaptés, la deuxième, les conditions techniques d’autorisation des établissements et des services prenant en charge des enfants ou adolescents présentant une déficience motrice, la troisième, les conditions techniques d’autorisation des établissements et des services prenant en charge des enfants ou adolescents polyhandicapés. | Legifrance ». s. d. Consulté le 2 octobre 2015. <http://www.legifrance.gouv.fr/affichTexte.do?cidTexte=LEGITEXT000006067344>.

- « Définition du Polyhandicap | G.P.F. » s. d. Consulté le 2 octobre 2015. <http://gpf.asso.fr/le-gpf/definition-du-polyhandicap/>.
- Delobel-Ayoub, M., M. Van Bakel, D. Klapouszczak, V. Ehlinger, C. Tronc, et C. Arnaud. 2010. « Prévalence des déficiences sévères chez l'enfant en France et évolution au cours du temps ». *BEH* 16: 180–184.
- Dion, Guylaine, et Réjean Tessier. 1994. « Validation de la traduction de l'Inventaire d'épuisement professionnel de Maslach et Jackson. [Validation of a French translation of the Maslach Burnout Inventory (MBI).] ». *Canadian Journal of Behavioural Science/Revue canadienne des sciences du comportement* 26 (2): 210-27. <https://doi.org/10.1037/0008-400X.26.2.210>.
- Dunst, C. J., C. M. Trivette, et A. G. Deal. 1994. « Resource-based family-centered intervention practices ». *Supporting and strengthening families: Methods, strategies and practices*, 140–151.
- Dutheil, Nathalie. 2005. « Les personnes polyhandicapées prises en charge par les établissements et services médico sociaux ». *Études et résultats* 391. <http://www.drees.sante.gouv.fr/les-personnes-polyhandicapees-prises-en-charge-par-les-etablissements-et-services-medico-sociaux,4523.html>.
- Ebersold, Serge. 2005. *Le temps des servitudes , la famille à l'épreuve du handicap*. Presses universitaires de Rennes. <https://halshs.archives-ouvertes.fr/halshs-00311972>.
- Ebrahimzadeh, Mohammad Hossein, Bibi-Soheila Shojaei, Farideh Golhasani-Keshtan, Seyed Hossein Soltani-Moghaddas, Asieh Sadat Fattahi, et Seyed Mahdi Mazloumi. 2013. « Quality of Life and the Related Factors in Spouses of Veterans with Chronic Spinal Cord Injury ». *Health and Quality of Life Outcomes* 11 (mars): 48. <https://doi.org/10.1186/1477-7525-11-48>.
- El-Jawahri, Areej R., Lara N. Traeger, Kailyn Kuzmuk, Justin R. Eusebio, Harry B. Vandusen, Jennifer A. Shin, Tanya Keenan, et al. 2015. « Quality of Life and Mood of Patients and Family Caregivers during Hospitalization for Hematopoietic Stem Cell Transplantation ». *Cancer* 121 (6): 951-59. <https://doi.org/10.1002/cncr.29149>.
- Emerson, E. 2003. « Mothers of Children and Adolescents with Intellectual Disability: Social and Economic Situation, Mental Health Status, and the Self-Assessed Social and Psychological Impact of the Child's Difficulties ». *Journal of Intellectual Disability Research: JIDR* 47 (Pt 4-5): 385-99.
- « er\_creton.indd - er946.pdf ». s. d. Consulté le 27 avril 2017. <http://drees.social-sante.gouv.fr/IMG/pdf/er946.pdf>.
- Fagin, L., J. Carson, J. Leary, N. De Villiers, H. Bartlett, P. O'Malley, M. West, S. McElpatrick, et D. Brown. 1996. « Stress, Coping and Burnout in Mental Health Nurses: Findings from Three Research Studies ». *The International Journal of Social Psychiatry* 42 (2): 102-11.
- Florian, V., et L. Findler. 2001. « Mental Health and Marital Adaptation among Mothers of Children with Cerebral Palsy ». *The American Journal of Orthopsychiatry* 71 (3): 358-67.
- Forster, S., et T. Iacono. 2014. « The Nature of Affect Attunement Used by Disability Support Workers Interacting with Adults with Profound Intellectual and Multiple Disabilities: Affect Attunement with Adults with PIMD ». *Journal of Intellectual Disability Research* 58 (12): 1105-20. <https://doi.org/10.1111/jir.12103>.
- Germany, Laurence, Virginie Ehlinger, Dana Klapouszczak, Malika Delobel, Katalin Hollódy, Elodie Sellier, Javier De La Cruz, Corine Alberge, Christophe Genolini, et Catherine Arnaud. 2013. « Trends in Prevalence and Characteristics of Post-Neonatal Cerebral Palsy Cases: A European Registry-Based Study ». *Research in Developmental Disabilities* 34 (5): 1669-77. <https://doi.org/10.1016/j.ridd.2013.02.016>.
- Given, Charles W., Barbara Given, Manfred Stommel, Clare Collins, Sharon King, et Susan Franklin. 1992. « The Caregiver Reaction Assessment (CRA) for Caregivers to Persons with Chronic Physical and Mental Impairments ». *Research in Nursing & Health* 15 (4): 271–283. <https://doi.org/10.1002/nur.4770150406>.
- Glajchen, Myra. 2004. « The Emerging Role and Needs of Family Caregivers in Cancer Care ». *The Journal of Supportive Oncology* 2 (2): 145-55.
- Goillot, Catherine, et Pierre Mormiche. 2001. « Enquête Handicaps-Incapacités-Dépendance en institution en 1998 ». *Démographie-Société*. INSEE. <http://minilien.fr/a0mj2g>.

- Green, Carolyn W., et Dennis H. Reid. 1999. « Reducing indices of unhappiness among individuals with profound multiple disabilities during therapeutic exercise routines ». *Journal of applied behavior analysis* 32 (2): 137–147.
- Green, C W, et D H Reid. 1999. « Reducing Indices of Unhappiness among Individuals with Profound Multiple Disabilities during Therapeutic Exercise Routines ». *Journal of Applied Behavior Analysis* 32 (2): 137-146-147. <https://doi.org/10.1901/jaba.1999.32-137>.
- « Gunnar Andersson, Karsten Hank, Marit Rønsen. - google Scholar ». s. d. Consulté le 25 mai 2018. [https://scholar.google.fr/scholar?hl=fr&as\\_sdt=0%2C5&q=GUNNAR+ANDERSSON%2C+KARSTEN+HANK%2C+MARIT+R%C3%98NSEN%2C+AND+ANDRES+VIKAT&btnG=](https://scholar.google.fr/scholar?hl=fr&as_sdt=0%2C5&q=GUNNAR+ANDERSSON%2C+KARSTEN+HANK%2C+MARIT+R%C3%98NSEN%2C+AND+ANDRES+VIKAT&btnG=).
- Guyard, A., J. Fauconnier, M.-A. Mermet, et C. Cans. 2011. « [Impact on parents of cerebral palsy in children: a literature review] ». *Archives De Pédiatrie: Organe Officiel De La Societe Francaise De Pédiatrie* 18 (2): 204-14. <https://doi.org/10.1016/j.arcped.2010.11.008>.
- Guyard, Audrey, Susan I. Michelsen, Catherine Arnaud, et Jerome Fauconnier. 2017. « Family Adaptation to Cerebral Palsy in Adolescents: A European Multicenter Study ». *Research in Developmental Disabilities* 61 (février): 138-50. <https://doi.org/10.1016/j.ridd.2016.11.010>.
- Haak, Peterson, Madeleine Lenski, Mary Jo Cooley Hidecker, Min Li, et Nigel Paneth. 2009. « Cerebral Palsy and Aging ». *Developmental Medicine and Child Neurology* 51 Suppl 4 (octobre): 16-23. <https://doi.org/10.1111/j.1469-8749.2009.03428.x>.
- Hamamoto, Kunihiro, Atsushi Ogawa, et Akihisa Mitsudome. 2003a. « Effect of Aging on Autonomic Function in Individuals with Severe Motor and Intellectual Disabilities ». *Brain & Development* 25 (5): 326-29.
- Hanaoka, Tomoyuki, Katsumi Mita, Azuma Hiramoto, Yasuyuki Suzuki, Shizuo Maruyama, Toshio Nakadate, Reiko Kishi, Kitoku Okada, et Yasuhiko Egusa. 2010a. « Survival Prognosis of Japanese With Severe Motor and Intellectual Disabilities Living in Public and Private Institutions Between 1961 and 2003 ». *Journal of Epidemiology* 20 (1): 77-81. <https://doi.org/10.2188/jea.JE20090024>.
- Harris, Kathleen Mullan, et S. Philip Morgan. 1991a. « Fathers, sons, and daughters: Differential paternal involvement in parenting ». *Journal of Marriage and the Family*, 531–544.
- Harvey, Kate, Tom Burns, Matthew Fiander, Peter Huxley, Catherine Manley, et Tom Fahy. 2002. « The Effect of Intensive Case Management on the Relatives of Patients with Severe Mental Illness ». *Psychiatric Services (Washington, D.C.)* 53 (12): 1580-85. <https://doi.org/10.1176/appi.ps.53.12.1580>.
- Hassall, R., J. Rose, et J. McDonald. 2005a. « Parenting Stress in Mothers of Children with an Intellectual Disability: The Effects of Parental Cognitions in Relation to Child Characteristics and Family Support ». *Journal of Intellectual Disability Research* 49 (6): 405–418. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2788.2005.00673.x>.
- Hazelhof, T. J. G. M., L. Schoonhoven, B. G. I. van Gaal, R. T. C. M. Koopmans, et D. L. Gerritsen. 2016. « Nursing Staff Stress from Challenging Behaviour of Residents with Dementia: A Concept Analysis ». *International Nursing Review*, juillet. <https://doi.org/10.1111/inr.12293>.
- Heide, D. C. van der, A. a. J. van der Putten, P. B. van den Berg, K. Taxis, et C. Vlaskamp. 2009a. « The Documentation of Health Problems in Relation to Prescribed Medication in People with Profound Intellectual and Multiple Disabilities ». *Journal of Intellectual Disability Research: JIDR* 53 (2): 161-68. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2788.2008.01141.x>.
- Herrero Sanz, H., S. Caserío Carbonero, M.A. Morante Santana, M.A. Montero Martín, J. De La Cruz Bértolo, et C.R. Pallás Alonso. 2012. « Estudio de los niveles de ansiedad en los profesionales de una unidad neonatal ». *Anales de Pediatría* 77 (1): 22-27. <https://doi.org/10.1016/j.anpedi.2011.11.019>.
- Heyl, Vera, et Hans-Werner Wahl. 2012. « Managing Daily Life with Age-Related Sensory Loss: Cognitive Resources Gain in Importance ». *Psychology and Aging* 27 (2): 510-21. <https://doi.org/10.1037/a0025471>.
- Hirono, Keiichi, Tohru Konishi, Hideki Origasa, Fukiko Ichida, et Toshio Miyawaki. 2009a. « Echocardiographic and Electrocardiographic Analyses of Patients with Severe Motor and

- Intellectual Disabilities ». *Heart and Vessels* 24 (1): 46-53. <https://doi.org/10.1007/s00380-008-1070-9>.
- Hogg, J., K. Juhlberg, et L. Lambe. 2007. « Policy, Service Pathways and Mortality: A 10-Year Longitudinal Study of People with Profound Intellectual and Multiple Disabilities ». *Journal of Intellectual Disability Research* 51 (5): 366-76. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2788.2006.00884.x>.
- Hogg, James. 1999. « People with profound intellectual and multiple disabilities: Understanding and realising their needs and those of their carers ». Edinburgh: Scottish Executive. <http://scrutinyreview.org/resource/doc/1095/0001692.pdf>.
- Hostyn, Ine, Hostyn Ine, Heleen Neerinckx, Neerinckx Heleen, Bea Maes, et Maes Bea. 2011. « Attentional Processes in Interactions between People with Profound Intellectual and Multiple Disabilities and Direct Support Staff ». *Research in Developmental Disabilities* 32 (2): 491-503. <https://doi.org/10.1016/j.ridd.2010.12.034>.
- Hu, Li-tze, et Peter M. Bentler. 1999. « Cutoff criteria for fit indexes in covariance structure analysis: Conventional criteria versus new alternatives ». *Structural Equation Modeling: A Multidisciplinary Journal* 6 (1): 1-55. <https://doi.org/10.1080/10705519909540118>.
- Hutton, J L. 2006. « Life Expectancy in Severe Cerebral Palsy ». *Archives of Disease in Childhood* 91 (3): 254-58. <https://doi.org/10.1136/adc.2005.075002>.
- Hutton, Jane L. 2006. « Cerebral Palsy Life Expectancy ». *Clinics in Perinatology* 33 (2): 545-55. <https://doi.org/10.1016/j.clp.2006.03.016>.
- Iacovides, A., K. N. Fountoulakis, C. Moysidou, et C. Ierodiakonou. 1999. « Burnout in Nursing Staff: Is There a Relationship between Depression and Burnout? » *International Journal of Psychiatry in Medicine* 29 (4): 421-33.
- Idaira, Y, Y Nomura, Y Tamaki, S Katsumura, S Kodama, K Kurata, et Y Asada. 2008a. « Factors Affecting the Oral Condition of Patients with Severe Motor and Intellectual Disabilities ». *Oral Diseases* 14 (5): 435-39. <https://doi.org/10.1111/j.1601-0825.2007.01397.x>.
- « Impact du polyhandicap de l'enfant sur les familles à Abidjan | Cairn.info ». s. d. Consulté le 21 juin 2018. <https://www.cairn.info/revue-sante-publique-2018-1-p-135.htm>.
- INSERM. s. d. « Polyhandicap sévères ». Consulté le 21 octobre 2015. <zotero://attachment/512/>.
- Institut national de la santé et de la recherche médicale (Inserm). 2004. *Déficiences et handicaps d'origine périnatale : Dépistage et prise en charge*. Les éditions Inserm. <http://www.ipubli.inserm.fr/handle/10608/143>.
- Jansen, Suzanne Lg, Annette Aj van der Putten, et Carla Vlaskamp. 2017. « Parents' Experiences of Collaborating with Professionals in the Support of Their Child with Profound Intellectual and Multiple Disabilities ». *Journal of Intellectual Disabilities: JOID* 21 (1): 53-67. <https://doi.org/10.1177/1744629516641843>.
- Jayachandran, Seema. 2015a. « The roots of gender inequality in developing countries ». *economics* 7 (1): 63-88.
- Joesch, J. M., et K. R. Smith. 1997. « Children's Health and Their Mothers' Risk of Divorce or Separation ». *Social Biology* 44 (3-4): 159-69.
- Jones, A., et D. Crossley. 2008. « In the Mind of Another Shame and Acute Psychiatric Inpatient Care: An Exploratory Study. A Report on Phase One: Service Users ». *Journal of Psychiatric and Mental Health Nursing* 15 (9): 749-57. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2850.2008.01316.x>.
- Jones, J., K. Janman, R. Payne, et J. Ricks. 1987. « Some determinants of stress in psychiatric nurses. » *International Journal of Nursing studies* 24 (2): 129-44.
- Josse, D. 1997. *Brunet-Lézine Révisé: Echelle de développement psychomoteur de la première enfance. Éd. et applications psychologiques*.
- Juzeau, D., I. Cachera, et L. Vallée. 1999a. « Enquête épidémiologique sur les enfants polyhandicapés du département du Nord ». *Archives de Pédiatrie* 6 (8): 832-36. [https://doi.org/10.1016/S0929-693X\(00\)88475-4](https://doi.org/10.1016/S0929-693X(00)88475-4).
- Kaya, Kurtulus, Sibel Unsal-Delialioglu, N. Kutay Ordu-Gokkaya, Zuhul Ozisler, Nilgun Ergun, Sumru Ozel, et Halil Ucan. 2010a. « Musculo-Skeletal Pain, Quality of Life and Depression in Mothers of Children with Cerebral Palsy ». *Disability and Rehabilitation* 32 (20): 1666-72. <https://doi.org/10.3109/09638281003649912>.

- Kennedy, Craig H, A Pablo Juárez, Angela Becker, Kathryn Greenslade, Mark T Harvey, Clare Sullivan, et Brenna Tally. 2007. « Children with Severe Developmental Disabilities and Behavioral Disorders Have Increased Special Healthcare Needs ». *Developmental Medicine and Child Neurology* 49 (12): 926-30. <https://doi.org/10.1111/j.1469-8749.2007.00926.x>.
- Kersh, J., T.t. Hedvat, P. Hauser-Cram, et M. E. Warfield. 2006. « The Contribution of Marital Quality to the Well-Being of Parents of Children with Developmental Disabilities ». *Journal of Intellectual Disability Research* 50 (12): 883–893. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2788.2006.00906.x>.
- Kim, Byung-sung, Wonjoon Kim, Hyunrim Choi, Changwon Won, et Youngshin Kim. 2012. « Health-Related Quality of Life and Related Factors in Full-Time and Part-Time Workers ». *Korean Journal of Family Medicine* 33 (4): 197-204. <https://doi.org/10.4082/kjfm.2012.33.4.197>.
- Kingsnorth, Shauna, Taryn Orava, Christine Provvidenza, Ellie Adler, Noam Ami, Tessa Gresley-Jones, Deepali Mankad, et al. 2015. « Chronic Pain Assessment Tools for Cerebral Palsy: A Systematic Review ». *Pediatrics* 136 (4): e947-960. <https://doi.org/10.1542/peds.2015-0273>.
- Kline, Rex B. 2010. *Principles and Practice of Structural Equation Modeling*. New York: Guilford Press.
- Klingbeil, Heidi, Heather R. Baer, et Pamela E. Wilson. 2004. « Aging with a Disability ». *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation* 85 (7 Suppl 3): S68-73-75.
- Ko, Woonhwa, et Norma Kiser-Larson. 2016. « Stress Levels of Nurses in Oncology Outpatient Units ». *Clinical Journal of Oncology Nursing* 20 (2): 158-64. <https://doi.org/10.1188/16.CJON.158-164>.
- Kobe, F. H., J. A. Mulick, T. A. Rash, et J. Martin. 1994. « Nonambulatory Persons with Profound Mental Retardation: Physical, Developmental, and Behavioral Characteristics ». *Research in Developmental Disabilities* 15 (6): 413-23.
- Koleck, M., M. Bruchon-Schweitzer, et M.L. Bourgeois. 2003. « Stress et coping : un modèle intégratif en psychologie de la santé ». *Annales Médico-psychologiques, revue psychiatrique* 161 (10): 809-15. <https://doi.org/10.1016/j.amp.2003.10.005>.
- Kozulin, A., J. Lebeer, A. Madella-Noja, F. Gonzalez, I. Jeffrey, N. Rosenthal, et M. Koslowsky. 2010. « Cognitive Modifiability of Children with Developmental Disabilities: A Multicentre Study Using Feuerstein's Instrumental Enrichment--Basic Program ». *Research in Developmental Disabilities* 31 (2): 551-59. <https://doi.org/10.1016/j.ridd.2009.12.001>.
- Krieger, A.-E., T. Saïas, et J.-L. Adrien. 2013. « [Promoting family-professional partnership in institutions for children with autism] ». *L'Encephale* 39 (2): 130-36. <https://doi.org/10.1016/j.encep.2012.06.002>.
- Kurihara, M, K Kumagai, Y Noda, M Watanabe, et M Imai. 1998. « Prognosis in Severe Motor and Intellectual Disabilities Syndrome Complicated by Epilepsy ». *Brain & Development* 20 (7): 519-23.
- « La Convention en bref | Disabilities FR ». s. d. Consulté le 21 mai 2018. <https://www.un.org/development/desa/disabilities-fr/la-convention-en-bref-2.html>.
- « La prise en charge des personnes handicapées en Allemagne, Espagne, Pays-Bas et Suède - Une étude de cas types - Études et résultats - Ministère des Solidarités et de la Santé ». s. d. Consulté le 22 mars 2018. <http://drees.solidarites-sante.gouv.fr/etudes-et-statistiques/publications/etudes-et-resultats/article/la-prise-en-charge-des-personnes-handicapees-en-allemande-espagne-pays-bas-et>.
- Lach, Lucyna M., Dafna E. Kohen, Rochelle E. Garner, Jamie C. Brehaut, Anton R. Miller, Anne F. Klassen, et Peter L. Rosenbaum. 2009a. « The Health and Psychosocial Functioning of Caregivers of Children with Neurodevelopmental Disorders ». *Disability and Rehabilitation* 31 (9): 741-52.
- Lancioni, G E, N N Singh, M F O'Reilly, D Oliva, et G Basili. 2005. « An Overview of Research on Increasing Indices of Happiness of People with Severe/profound Intellectual and Multiple Disabilities ». *Disability and Rehabilitation* 27 (3): 83-93. <https://doi.org/10.1080/09638280400007406>.
- Lancioni, G, N Singh, M Oreilly, et J Sigafos. 2009. « An Overview of Behavioral Strategies for Reducing Hand-Related Stereotypies of Persons with Severe to Profound Intellectual and Multiple Disabilities: 1995–2007 ». *Research in Developmental Disabilities* 30 (1): 20-43. <https://doi.org/10.1016/j.ridd.2008.02.002>.

- Laurvick, Crystal L., Michael E. Msall, Sven Silburn, Carol Bower, Nicholas de Klerk, et Helen Leonard. 2006. « Physical and Mental Health of Mothers Caring for a Child with Rett Syndrome ». *Pediatrics* 118 (4): e1152-1164. <https://doi.org/10.1542/peds.2006-0439>.
- Lawson, Deborah A, et Richard O'Brien. 1994. « Behavioral and Self-Report Measures of Staff Burnout in Developmental Disabilities ». *Journal of Organizational Behavior Management* 14 (2): 37-54. [https://doi.org/10.1300/J075v14n02\\_04](https://doi.org/10.1300/J075v14n02_04).
- Lazarus, Richard S., et S. Folkman. 1984a. « Coping and adaptation ». In *Handbook of behavioral medicine*, édité par W. D. Gentry, 282-325. New York: Mac Graw Hill.
- Le Fort, Marc, Maude Espagnacq, Brigitte Perrouin-Verbe, et Jean-François Ravaud. 2017. « Risk Analyses of Pressure Ulcer in Tetraplegic Spinal Cord-Injured Persons: A French Long-Term Survey ». *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation* 98 (9): 1782-91. <https://doi.org/10.1016/j.apmr.2016.12.017>.
- Lee, L., et M. MacPherson. 2010a. « Long-Term Percutaneous Endoscopic Gastrostomy Feeding in Young Adults with Multiple Disabilities ». *Internal Medicine Journal* 40 (6): 411-18. <https://doi.org/10.1111/j.1445-5994.2009.02108.x>.
- Lee, L, et M MacPherson. 2010c. « Long-Term Percutaneous Endoscopic Gastrostomy Feeding in Young Adults with Multiple Disabilities ». *Internal Medicine Journal* 40 (6): 411-18. <https://doi.org/10.1111/j.1445-5994.2009.02108.x>.
- Lee, Seung Yeol, Chin Youb Chung, Kyoung Min Lee, Soon-Sun Kwon, Kyu-Jung Cho, et Moon Seok Park. 2016. « Annual Changes in Radiographic Indices of the Spine in Cerebral Palsy Patients ». *European Spine Journal: Official Publication of the European Spine Society, the European Spinal Deformity Society, and the European Section of the Cervical Spine Research Society* 25 (3): 679-86. <https://doi.org/10.1007/s00586-014-3746-4>.
- Lee, Yu, Pao-Yen Lin, Chih-Yen Chien, et Fu-Min Fang. 2015. « Prevalence and Risk Factors of Depressive Disorder in Caregivers of Patients with Head and Neck Cancer ». *Psycho-Oncology* 24 (2): 155-61. <https://doi.org/10.1002/pon.3619>.
- « Les personnes polyhandicapées prises en charge par les établissements et services médico-sociaux - Ministère des Solidarités et de la Santé ». s. d. Consulté le 27 mai 2018. <http://drees.solidarites-sante.gouv.fr/etudes-et-statistiques/publications/etudes-et-resultats/article/les-personnes-polyhandicapees-prises-en-charge-par-les-etablissements-et>.
- « Les situations complexes de handicap. Des populations qu'on ne veut pas voir, pas entendre, pas comprendre ? | Ancreai ». s. d. Consulté le 24 novembre 2016. <http://ancreai.org/content/les-situations-complexes-de-handicap-des-populations-qu%280%99-ne-veut-pas-voir-pas-entendre-pas-c>.
- Lima, Mariely, Karine Silva, Ana Magalhães, Isabel Amaral, Helena Pestana, et Liliana de Sousa. 2012. « Can You Know Me Better? An Exploratory Study Combining Behavioural and Physiological Measurements for an Objective Assessment of Sensory Responsiveness in a Child with Profound Intellectual and Multiple Disabilities: *Journal of Applied Research in Intellectual Disabilities* ». *Journal of Applied Research in Intellectual Disabilities* 25 (6): 522-30. <https://doi.org/10.1111/j.1468-3148.2012.00698.x>.
- Lima, M, K Silva, I Amaral, A Magalhães, et L de Sousa. 2013. « Beyond Behavioural Observations: A Deeper View through the Sensory Reactions of Children with Profound Intellectual and Multiple Disabilities ». *Child: Care, Health and Development* 39 (3): 422-31. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2214.2011.01334.x>.
- Lin, Lan-Ping, Tzu-Ying Wu, et Jin-Ding Lin. 2015. « Comparison of Job Burnout and Life Satisfaction between Native and Foreign Female Direct Care Workers in Disability Institutions ». *Work (Reading, Mass.)* 52 (4): 803-9. <https://doi.org/10.3233/WOR-152117>.
- Lu, Hong, Alison E. While, et K. Louise Barriball. 2005. « Job Satisfaction among Nurses: A Literature Review ». *International Journal of Nursing Studies* 42 (2): 211-27. <https://doi.org/10.1016/j.ijnurstu.2004.09.003>.
- Lua, Pei Lin, et Zanariah Abu Bakar. 2011. « Health-Related Quality of Life Profiles among Family Caregivers of Patients with Schizophrenia ». *Family & Community Health* 34 (4): 331-39. <https://doi.org/10.1097/FCH.0b013e31822b54ad>.

- Luijckx, J., A. a. J. van der Putten, et C. Vlaskamp. 2017. « Time Use of Parents Raising Children with Severe or Profound Intellectual and Multiple Disabilities ». *Child: Care, Health and Development* 43 (4): 518-26. <https://doi.org/10.1111/cch.12446>.
- Maes, Bea, Greet Lambrechts, Ine Hostyn, et Katja Petry. 2007. « Quality-Enhancing Interventions for People with Profound Intellectual and Multiple Disabilities: A Review of the Empirical Research Literature ». *Journal of Intellectual & Developmental Disability* 32 (3): 163-78. <https://doi.org/10.1080/13668250701549427>.
- Majd, M. E., D. S. Muldowny, et R. T. Holt. 1997. « Natural History of Scoliosis in the Institutionalized Adult Cerebral Palsy Population ». *Spine* 22 (13): 1461-66.
- Majnemer, Annette, Michael Shevell, Mary Law, Chantal Poulin, et Peter Rosenbaum. 2012. « Indicators of Distress in Families of Children with Cerebral Palsy ». *Disability and Rehabilitation* 34 (14): 1202-7. <https://doi.org/10.3109/09638288.2011.638035>.
- Manuel, Janeen, Michelle J. Naughton, Rajesh Balkrishnan, Beth Paterson Smith, et L. Andrew Koman. 2003. « Stress and Adaptation in Mothers of Children with Cerebral Palsy ». *Journal of Pediatric Psychology* 28 (3): 197-201.
- Marrimpoey, P., B. Paternostre, et B. Burucoa. 2004. « Polyhandicap, soins palliatifs et fin de vie ». *Motricité Cérébrale : Réadaptation, Neurologie du Développement* 25 (4): 153-62. [https://doi.org/10.1016/S0245-5919\(04\)97430-4](https://doi.org/10.1016/S0245-5919(04)97430-4).
- Maslach, C., et S. E. Martin. 1986. *Burnout Inventory: Manual*. 2<sup>e</sup>éd. Palo Alto, CA: Consulting Psychologists Press Inc.
- Matsumoto, Akiko, Shuji Miyazaki, Chiemi Hayakawa, Taku Komori, et Miho Nakamura. 2007. « Epilepsy in Severe Motor and Intellectual Disabilities Syndrome (SMIDS)--a Clinical and Electroencephalographic Study of Epileptic Syndromes ». *Epilepsy Research* 77 (2-3): 120-27. <https://doi.org/10.1016/j.eplepsyres.2007.09.006>.
- Matsumoto, Akiko, Shuji Miyazaki, Chiemi Hayakawa, Taku Komori, Miho Nakamura, et Atsushi Oshio. 2009. « Prognostic Factors for Epileptic Seizures in Severe Motor and Intellectual Disabilities Syndrome (SMIDS)--a Clinical and Electroencephalographic Study ». *Epilepsy Research* 86 (2-3): 175-82. <https://doi.org/10.1016/j.eplepsyres.2009.06.005>.
- McGinnis, Elizabeth, E. Andrea Nelson, Claudia Gorecki, et Jane Nixon. 2015. « What Is Different for People with MS Who Have Pressure Ulcers: A Reflective Study of the Impact upon People's Quality of Life? » *Journal of Tissue Viability* 24 (3): 83-90. <https://doi.org/10.1016/j.jtv.2015.05.003>.
- Melamed, Samuel, Arie Shirom, Sharon Toker, Shlomo Berliner, et Itzhak Shapira. 2006. « Burnout and risk of cardiovascular disease: evidence, possible causal paths, and promising research directions ». *Psychological bulletin* 132 (3): 327-53. <https://doi.org/10.1037/0033-2909.132.3.327>.
- Merecz, Dorota, Joanna Rymaszewska, Agnieszka Mościcka, Andrzej Kiejna, et Joanna Jarosz-Nowak. 2006. « Violence at the Workplace--a Questionnaire Survey of Nurses ». *European Psychiatry: The Journal of the Association of European Psychiatrists* 21 (7): 442-50. <https://doi.org/10.1016/j.eurpsy.2006.01.001>.
- Merlo, Paola, Maria Devita, Alessandra Mandelli, Maria Luisa Rusconi, Raquel Taddeucci, Alice Terzi, Gianpiero Arosio, Maria Bellati, Maura Gavazzeni, et Sara Mondini. 2017. « Alzheimer Café: An Approach Focused on Alzheimer's Patients but with Remarkable Values on the Quality of Life of Their Caregivers ». *Aging Clinical and Experimental Research*, octobre. <https://doi.org/10.1007/s40520-017-0844-2>.
- Mikolajczak, Möira, Olivier Luminet, Cecile Leroy, et Emmanuel Roy. 2007. « Psychometric Properties of the Trait Emotional Intelligence Questionnaire: Factor Structure, Reliability, Construct, and Incremental Validity in a French-Speaking Population ». *Journal of Personality Assessment* 88 (3): 338-53. <https://doi.org/10.1080/00223890701333431>.
- Minaire, P. 1991a. « La mesure de l'indépendance fonctionnelle (MIF) : Historique, présentation, perspectives. » *J. Réadaptation Médicale* 11 (3): : 168-74.
- Minaire, P. 1991b. « La mesure d'indépendance fonctionnelle (MIF) : Historique, présentation, perspectives ». *Journal de Réadaptation Médicale* 11 (3): 168-74.

- Möller-Leimkühler, Anne Maria, et Andreas Wiesheu. 2012. « Caregiver Burden in Chronic Mental Illness: The Role of Patient and Caregiver Characteristics ». *European Archives of Psychiatry and Clinical Neuroscience* 262 (2): 157-66. <https://doi.org/10.1007/s00406-011-0215-5>.
- Montagnino, Barbara A., et Angela M. Ethier. 2007. « The Experiences of Pediatric Nurses Caring for Children in a Persistent Vegetative State ». *Pediatric Critical Care Medicine: A Journal of the Society of Critical Care Medicine and the World Federation of Pediatric Intensive and Critical Care Societies* 8 (5): 440-46. <https://doi.org/10.1097/01.PCC.0000282172.11035.A6>.
- Moos, Rudolf H. 1990. « Conceptual and Empirical Approaches to Developing Family-Based Assessment Procedures: Resolving the Case of the Family Environment Scale ». *Family Process* 29 (2): 199–208. <https://doi.org/10.1111/j.1545-5300.1990.00199.x>.
- Motawaj, M., S. Mathieu, C. Brisse, G. Ponsot, et T. Billette de Villemeur. 2010a. « Le décès des patients polyhandicapés: l'expérience du service de pédiatrie spécialisée pour polyhandicapés de La Roche-Guyon ». *JPP*, editor. *Journées parisiennes de pédiatrie*, 267–71.
- Muller, L, et E Spitz. 2003. « [Multidimensional assessment of coping: validation of the Brief COPE among French population] ». *L'Encéphale* 29 (6): 507-18.
- Munde, V S, C Vlaskamp, A J J M Ruijsenaars, et H Nakken. 2009. « Alertness in Individuals with Profound Intellectual and Multiple Disabilities: A Literature Review ». *Research in Developmental Disabilities* 30 (3): 462-80. <https://doi.org/10.1016/j.ridd.2008.07.003>.
- Murphy, Gregory C., et James A. Athanasou. 1999. « The Effect of Unemployment on Mental Health ». *Journal of Occupational and Organizational Psychology* 72 (1): 83-99. <https://doi.org/10.1348/096317999166518>.
- Nakken, H., et C. Vlaskamp. 2007. « A need for a taxonomy for profound intellectual and multiple disabilities. » *Journal of policy and practise in intellectual disabilities* 4 (2): 83-87.
- Newman, Christopher J. 2014. « Sleep: The Other Life of Children with Cerebral Palsy ». *Developmental Medicine and Child Neurology* 56 (7): 610-11. <https://doi.org/10.1111/dmcn.12441>.
- Nilsson, Lisbeth, Mona Eklund, Per Nyberg, et Hans Thulesius. 2011. « Driving to Learn in a Powered Wheelchair: The Process of Learning Joystick Use in People with Profound Cognitive Disabilities ». *The American Journal of Occupational Therapy: Official Publication of the American Occupational Therapy Association* 65 (6): 652-60.
- Nordli Jr, Douglas R. 2012. « Epileptic encephalopathies in infants and children ». *Journal of Clinical Neurophysiology* 29 (5): 420–424.
- Nowrouzi, Behdin, Nancy Lightfoot, Lorraine Carter, Michel Larivière, Ellen Rukholm, Robert Schinke, et Diane Belanger-Gardner. 2015. « The Relationship between Quality of Work Life and Location of Cross-Training among Obstetric Nurses in Urban Northeastern Ontario, Canada: A Population-Based Cross Sectional Study ». *International Journal of Occupational Medicine and Environmental Health* 28 (3): 571-86. <https://doi.org/10.13075/ijomeh.1896.00443>.
- Ohshima, K. s. d. « Basic problem of severely, mentally and physically disabled children. » *Koshu Eisei (Tokyo)* 35: 648-55.
- Ohtsuka, Eiko, Masaharu Hayashi, Kimiko Hamano, Satoko Kumada, Akira Uchiyama, Kiyoko Kurata, et Makiko Osawa. 2005a. « Pathological Study of Bronchospasms/tracheomalasia in Patients with Severe Motor and Intellectual Disabilities ». *Brain & Development* 27 (1): 70-72. <https://doi.org/10.1016/j.braindev.2004.04.003>.
- Ohwada, Hiroko, et Takeo Nakayama. 2007. « Survey on the Implementation of Blood and Urine Examinations at Japanese Institutions and Schools for Individuals with Intellectual Disabilities And/or Motor Disabilities in 1998 ». *Journal of Nutritional Science and Vitaminology* 53 (5): 437-40.
- Ohwada. 2008. « The Distributions and Correlates of Serum Albumin Levels in Institutionalised Individuals with Intellectual And/or Motor Disabilities ». *The British Journal of Nutrition* 100 (6): 1291-96. <https://doi.org/10.1017/S0007114508973827>.
- Ohwada, Hiroko, Takeo Nakayama, Nobuo Nara, Yuji Tomono, et Keiko Yamanaka. 2006a. « An Epidemiological Study on Anemia among Institutionalized People with Intellectual And/or Motor Disability with Special Reference to Its Frequency, Severity and Predictors ». *BMC Public Health* 6: 85. <https://doi.org/10.1186/1471-2458-6-85>.

- Ong, L. C., I. Afifah, A. Sofiah, et M. S. Lye. 1998. « Parenting Stress among Mothers of Malaysian Children with Cerebral Palsy: Predictors of Child- and Parent-Related Stress ». *Annals of Tropical Paediatrics* 18 (4): 301-7.
- Palisano, R., P. Rosenbaum, S. Walter, D. Russell, E. Wood, et B. Galuppi. 1997a. « Development and Reliability of a System to Classify Gross Motor Function in Children with Cerebral Palsy ». *Developmental Medicine and Child Neurology* 39 (4): 214-23.
- Paster, Angela, David Brandwein, et Joanne Walsh. 2009a. « A comparison of coping strategies used by parents of children with disabilities and parents of children without disabilities ». *Research in Developmental Disabilities* 30 (6): 1337-42. <https://doi.org/10.1016/j.ridd.2009.05.010>.
- Patja, K., P. Mölsä, et M. Iivanainen. 2001. « Cause-specific mortality of people with intellectual disability in a population-based, 35-year follow-up study ». *Journal of Intellectual Disability Research* 45 (1): 30-40.
- Patja, Kristiina, Matti Iivanainen, Hannu Vesala, Hanna Oksanen, et Isto Ruoppila. 2000. « Life expectancy of people with intellectual disability: a 35-year follow-up study ». *Journal of intellectual disability research* 44 (5): 591-599.
- Patton, Wendy, et Richard Goddard. 2003. « Psychological Distress and Burnout in Australian Employment Service Workers: Two Years on ». *Journal of Employment Counseling* 40 (1): 2-16. <https://doi.org/10.1002/j.2161-1920.2003.tb00851.x>.
- Penne, A., A. ten Brug, V. Munde, A. van der Putten, C. Vlaskamp, et B. Maes. 2012. « Staff Interactive Style during Multisensory Storytelling with Persons with Profound Intellectual and Multiple Disabilities: Staff Interaction during Storytelling ». *Journal of Intellectual Disability Research* 56 (2): 167-78. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2788.2011.01448.x>.
- Petrides, K. V., et Adrian Furnham. 2006. « The Role of Trait Emotional Intelligence in a Gender-Specific Model of Organizational Variables ». *Journal of Applied Social Psychology* 36 (2): 552-69. <https://doi.org/10.1111/j.0021-9029.2006.00019.x>.
- Petry, K, B Maes, et C Vlaskamp. 2007. « Operationalizing Quality of Life for People with Profound Multiple Disabilities: A Delphi Study ». *Journal of Intellectual Disability Research: JIDR* 51 (Pt 5): 334-49. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2788.2006.00882.x>.
- Petry, Katja, et Bea Maes. 2006. « Identifying Expressions of Pleasure and Displeasure by Persons with Profound and Multiple Disabilities ». *Journal of Intellectual & Developmental Disability* 31 (1): 28-38. <https://doi.org/10.1080/13668250500488678>.
- Petry. 2007. « Description of the Support Needs of People with Profound Multiple Disabilities Using the 2002 AAMR System: An Overview of Literature ». *Education and Training in Developmental Disabilities* 42 (2): 130-43.
- Petry, Katja, Bea Maes, et Carla Vlaskamp. 2005a. « Domains of Quality of Life of People with Profound Multiple Disabilities: The Perspective of Parents and Direct Support Staff ». *Journal of Applied Research in Intellectual Disabilities* 18 (1): 35-46. <https://doi.org/10.1111/j.1468-3148.2004.00209.x>.
- Petry. 2009a. « Psychometric evaluation of a questionnaire to measure the quality of life of people with profound multiple disabilities (QOL-PMD) ». *Research in Developmental Disabilities* 30 (6): 1326-36. <https://doi.org/10.1016/j.ridd.2009.05.009>.
- Petry. 2009b. « Measuring the Quality of Life of People with Profound Multiple Disabilities Using the QOL-PMD: First Results ». *Research in Developmental Disabilities* 30 (6): 1394-1405. <https://doi.org/10.1016/j.ridd.2009.06.007>.
- « Polyhandicap 2005 - Extrait\_257.pdf ». s. d. Consulté le 2 octobre 2015. [http://www.ctnerhi.com.fr/fichiers/ouvrages/Extrait\\_257.pdf](http://www.ctnerhi.com.fr/fichiers/ouvrages/Extrait_257.pdf).
- « Polyhandicap sévères ». s. d. Consulté le 21 octobre 2015. [http://www.ipubli.inserm.fr/bitstream/handle/10608/4556/Chapitre\\_11.html](http://www.ipubli.inserm.fr/bitstream/handle/10608/4556/Chapitre_11.html).
- Poppes, P., A.J.J. van der Putten, et C. Vlaskamp. 2010a. « Frequency and Severity of Challenging Behaviour in People with Profound Intellectual and Multiple Disabilities ». *Research in Developmental Disabilities* 31 (6): 1269-75. <https://doi.org/10.1016/j.ridd.2010.07.017>.

- Poppes, P, A J J van der Putten, et C Vlaskamp. 2010b. « Frequency and Severity of Challenging Behaviour in People with Profound Intellectual and Multiple Disabilities ». *Research in Developmental Disabilities* 31 (6): 1269-75. <https://doi.org/10.1016/j.ridd.2010.07.017>.
- Putten, A. van der, C. Vlaskamp, K. Reynders, et H. Nakken. 2005. « Movement Skill Assessment in Children with Profound Multiple Disabilities: A Psychometric Analysis of the Top down Motor Milestone Test ». *Clinical Rehabilitation* 19 (6): 635-43.
- Putten, A van der, C Vlaskamp, K Reynders, et H Nakken. 2005. « Children with Profound Intellectual and Multiple Disabilities: The Effects of functional Movement activities»; *Clinical Rehabilitation* 19 (6): 613-20. <https://doi.org/10.1191/0269215505cr899oa>.
- Putten, Annette van der, et Carla Vlaskamp. 2011. « Pain Assessment in People with Profound Intellectual and Multiple Disabilities; a Pilot Study into the Use of the Pain Behaviour Checklist in Everyday Practice ». *Research in Developmental Disabilities* 32 (5): 1677-84. <https://doi.org/10.1016/j.ridd.2011.02.020>.
- Raina, Parminder, Maureen O'Donnell, Peter Rosenbaum, Jamie Brehaut, Stephen D. Walter, Dianne Russell, Marilyn Swinton, Bin Zhu, et Ellen Wood. 2005. « The Health and Well-Being of Caregivers of Children with Cerebral Palsy ». *Pediatrics* 115 (6): e626-636. <https://doi.org/10.1542/peds.2004-1689>.
- « Raising our Sights guides | Mencap ». s. d. Consulté le 21 mai 2018. <https://www.mencap.org.uk/advice-and-support/pmlld/raising-our-sights-guides>.
- Ramstad, K., R. Jahnsen, et T. H. Diseth. 2016. « Associations between Recurrent Musculoskeletal Pain and Visits to the Family Doctor (GP) and Specialist Multi-Professional Team in 74 Norwegian Youth with Cerebral Palsy ». *Child: Care, Health and Development*, juin. <https://doi.org/10.1111/cch.12366>.
- Razavi, Darius., N. Delvaux, C. Farvacques, et E. Robaye. 1989. « Validation de la version française du HADS dans une population de patients cancéreux hospitalisés. [Validation of the French version of the Hospital Anxiety and Depression Scale (HADS) in a population of hospitalized cancer patients.] ». *Revue de Psychologie Appliquée* 39 (4): 295-307.
- « Recommandation CM/rec(2010)2 du Comité des Ministres aux Etats membres, relative à la désinstitutionalisation des enfants handicapés - Recherche Google ». s. d. Consulté le 26 mars 2018. <https://www.google.fr/search>.
- Reid, D H, J M Everson, et C W Green. 1999. « A Systematic Evaluation of Preferences Identified through Person-Centered Planning for People with Profound Multiple Disabilities ». *Journal of Applied Behavior Analysis* 32 (4): 467-77. <https://doi.org/10.1901/jaba.1999.32-467>.
- Rimé, Bernard. 2009. « Emotion Elicits the Social Sharing of Emotion: Theory and Empirical Review ». *Emotion Review* 1 (1): 60-85. <https://doi.org/10.1177/1754073908097189>.
- Risdal, Don, et George H. S Singer. 2004. « Marital Adjustment in Parents of Children with Disabilities: A Historical Review and Meta-Analysis ». *Research and Practice for Persons with Severe Disabilities* 29 (2): 95-103. <https://doi.org/10.2511/rpsd.29.2.95>.
- Roh, Hyolyun, Daehee Lee, et Yongjae Kim. 2014. « Prevalence of Work-Related Musculoskeletal Symptoms and Their Associations with Job Stress in Female Caregivers Living in South Korea ». *Journal of Physical Therapy Science* 26 (5): 665-69. <https://doi.org/10.1589/jpts.26.665>.
- Rose, J, F Jones, et B Fletcher. 1998. « Investigating the relationship between stress and worker behaviour ». *Journal of intellectual disability research: JIDR* 42 ( Pt 2): 163-72.
- Rousseau, M. C., S. Mathieu, C. Brisse, M. Motawaj, E. Grimont, P. Auquier, et Th Billette de Villemeur. 2015. « Aetiologies, Comorbidities and Causes of Death in a Population of 133 Patients with Polyhandicaps Cared for at Specialist Rehabilitation Centres ». *Brain Injury* 29 (7-8): 837-42. <https://doi.org/10.3109/02699052.2015.1004757>.
- Rousseau, Marie-Christine, Karine Baumstarck, Tanguy Leroy, Cherazad Khaldi-Cherif, Catherine Brisse, Laurent Boyer, Noémie Resseguier, Claire Morando, Thierry Billette De Villemeur, et Pascal Auquier. 2017. « Impact of Caring for Patients with Severe and Complex Disabilities on Health Care Workers' Quality of Life: Determinants and Specificities ». *Developmental Medicine and Child Neurology* 59 (7): 732-37. <https://doi.org/10.1111/dmcn.13428>.

- Rumeau-Rouquette, C., C. du Mazaubrun, C. Cans, et H. Grandjean. 1998b. « [Definition and prevalence of school-age multi-handicaps] ». *Archives De Pédiatrie: Organe Officiel De La Société Française De Pédiatrie* 5 (7): 739-44.
- Rumpold, T., S. Schur, M. Amering, K. Kirchheiner, E. K. Masel, H. Watzke, et B. Schrank. 2016. « Informal Caregivers of Advanced-Stage Cancer Patients: Every Second Is at Risk for Psychiatric Morbidity ». *Supportive Care in Cancer: Official Journal of the Multinational Association of Supportive Care in Cancer* 24 (5): 1975-82. <https://doi.org/10.1007/s00520-015-2987-z>.
- Ruta, D. A., A. M. Garratt, et I. T. Russell. 1999. « Patient centred assessment of quality of life for patients with four common conditions ». *Quality in Health Care : QHC* 8 (1): 22-29.
- Saito, N., S. Ebara, K. Ohotsuka, H. Kumeta, et K. Takaoka. 1998. « Natural History of Scoliosis in Spastic Cerebral Palsy ». *Lancet (London, England)* 351 (9117): 1687-92. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(98\)01302-6](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(98)01302-6).
- Salbreux, R. 1988. « Les personnes polyhandicapées: évaluation des besoins ». *Réadaptation* 353: 5-13.
- Salbreux. 1996. « Les polyhandicapés Bases épidémiologiques ». *Revue francophone de la déficience intellectuelle* 7: 59-73.
- Salbreux. 2007. « Les excus parmi les exclus ». In *, Reliance, érès*, 1-8. Toulouse: Eres.
- Salbreux, R., JM Deniaud, S. Tomkiewicz, et M Manciaux. 1979. « Typologie et prévalence des handicaps sévères et multiples dans une population d'enfants. premiers résultats de l'enquête épidémiologique sur les inadaptations sévères dans la population juvénile de la région parisienne. » *Neuropsychiatrie de l'Enfance e* 27 (1-2): 5-28.
- Salbreux, Roger. 2001. « Deficiences intellectuelles de l'enfant, de l'adolescent et de l'adulte: conceptions françaises ». [http://www.rfdi.org/wp-content/uploads/2013/05/SALBREUX\\_v12spFR.pdf](http://www.rfdi.org/wp-content/uploads/2013/05/SALBREUX_v12spFR.pdf).
- Schertz, Mitchell, Yael Karni-Visel, Ada Tamir, Jacob Genizi, et Dana Roth. 2016. « Family Quality of Life among Families with a Child Who Has a Severe Neurodevelopmental Disability: Impact of Family and Child Socio-Demographic Factors ». *Research in Developmental Disabilities* 53-54 (juillet): 95-106. <https://doi.org/10.1016/j.ridd.2015.11.028>.
- Schwartz, Carolyn E., Rita Bode, Nicholas Repucci, Janine Becker, Mirjam A. G. Sprangers, et Peter M. Fayers. 2006. « The Clinical Significance of Adaptation to Changing Health: A Meta-Analysis of Response Shift ». *Quality of Life Research: An International Journal of Quality of Life Aspects of Treatment, Care and Rehabilitation* 15 (9): 1533-50. <https://doi.org/10.1007/s11136-006-0025-9>.
- Sen, Esine, et Sabire Yurtsever. 2007. « Difficulties Experienced by Families with Disabled Children ». *Journal for Specialists in Pediatric Nursing: JSPN* 12 (4): 238-52. <https://doi.org/10.1111/j.1744-6155.2007.00119.x>.
- Sénéchal, Carole, et Catherine des Rivières-Pigeon. 2009. « Impact de l'autisme sur la vie des parents ». *Santé mentale au Québec* 34 (1): 245-60. <https://doi.org/10.7202/029772ar>.
- Shaddock, A.J., M. Hill, et C.A.H. van Limbeek. 1998. « Factors associated with burnout in workers in residential facilities for people with an intellectual disability ». *Journal of Intellectual and Developmental Disability* 23 (4): 309-18. <https://doi.org/10.1080/13668259800033791>.
- Shanafelt, Tait D, Katharine A Bradley, Joyce E Wipf, et Anthony L Back. 2002. « Burnout and self-reported patient care in an internal medicine residency program ». *Annals of internal medicine* 136 (5): 358-67.
- Sheehan, Rory, Amanda Sinai, Nick Bass, Pippa Blatchford, Ingrid Bohnen, Simon Bonell, Ken Courtenay, et al. 2015. « Dementia Diagnostic Criteria in Down Syndrome ». *International Journal of Geriatric Psychiatry* 30 (8): 857-63. <https://doi.org/10.1002/gps.4228>.
- Shiao, Judith Shu-Chu, Yuntin Tseng, Yueh-Tzu Hsieh, Jui-Yeh Hou, Yawen Cheng, et Yueliang Leon Guo. 2010. « Assaults against Nurses of General and Psychiatric Hospitals in Taiwan ». *International Archives of Occupational and Environmental Health* 83 (7): 823-32. <https://doi.org/10.1007/s00420-009-0501-y>.

- Shiel, A, S A Horn, B A Wilson, M J Watson, M J Campbell, et D L McLellan. 2000. « The Wessex Head Injury Matrix (WHIM) Main Scale: A Preliminary Report on a Scale to Assess and Monitor Patient Recovery after Severe Head Injury ». *Clinical Rehabilitation* 14 (4): 408-16.
- Shin, Sung Yae, et Sang Gyu Lee. 2016. « Effects of Hospital Workers' Friendship Networks on Job Stress ». *PloS One* 11 (2): e0149428. <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0149428>.
- Silver, E J, L E Westbrook, et R E Stein. 1998a. « Relationship of parental psychological distress to consequences of chronic health conditions in children ». *Journal of pediatric psychology* 23 (1): 5-15.
- Simmons, Z., B. A. Bremer, R. A. Robbins, S. M. Walsh, et S. Fischer. 2000. « Quality of Life in ALS Depends on Factors Other than Strength and Physical Function ». *Neurology* 55 (3): 388-92.
- Singer, George H S. 2006. « Meta-analysis of comparative studies of depression in mothers of children with and without developmental disabilities ». *American journal of mental retardation: AJMR* 111 (3): 155-69. [https://doi.org/10.1352/0895-8017\(2006\)111\[155:MOCSOD\]2.0.CO;2](https://doi.org/10.1352/0895-8017(2006)111[155:MOCSOD]2.0.CO;2).
- Singh, Nirbhay N, Giulio E Lancioni, Alan S W Winton, Robert G Wahler, Judy Singh, et Monica Sage. 2004a. « Mindful Caregiving Increases Happiness among Individuals with Profound Multiple Disabilities ». *Research in Developmental Disabilities* 25 (2): 207-18. <https://doi.org/10.1016/j.ridd.2003.05.001>.
- Skirrow, Paul, et Chris Hatton. 2007a. « 'Burnout' Amongst Direct Care Workers in Services for Adults with Intellectual Disabilities: A Systematic Review of Research Findings and Initial Normative Data ». *Journal of Applied Research in Intellectual Disabilities* 20 (2): 131-144. <https://doi.org/10.1111/j.1468-3148.2006.00311.x>.
- Sorić, Masa, Rajna Golubić, Milan Milosević, Karin Juras, et Jadranka Mustajbegović. 2013. « Shift Work, Quality of Life and Work Ability among Croatian Hospital Nurses ». *Collegium Antropologicum* 37 (2): 379-84.
- Special interest research group SIRG. 2001. « Individuals with profound multiple disabilities ». *newsletter*, 1-14.
- Srivastava, Siddharth, Julie S. Cohen, Hilary Vernon, Kristin Barañano, Rebecca McClellan, Leila Jamal, Sakku Bai Naidu, et Ali Fatemi. 2014. « Clinical Whole Exome Sequencing in Child Neurology Practice ». *Annals of Neurology* 76 (4): 473-83. <https://doi.org/10.1002/ana.24251>.
- Strauss, David, Richard K. Eyman, et Herbert J. Grossman. 1996. « Predictors of mortality in children with severe mental retardation: the effect of placement. » *American Journal of Public Health* 86 (10): 1422-1429.
- Strauss, David J., Robert M. Shavelle, et Terence W. Anderson. 1998. « Life expectancy of children with cerebral palsy ». *Pediatric Neurology* 18 (2): 143-49. [https://doi.org/10.1016/S0887-8994\(97\)00172-0](https://doi.org/10.1016/S0887-8994(97)00172-0).
- Strauss, David, Robert Shavelle, Robert Reynolds, Lewis Rosenbloom, et Steven Day. 2007. « Survival in Cerebral Palsy in the Last 20 Years: Signs of Improvement? » *Developmental Medicine and Child Neurology* 49 (2): 86-92. <https://doi.org/10.1111/j.1469-8749.2007.00086.x>.
- Tadema, AC., et C. Vlaskamp. 2010. « The time and effort in taking care for children with profound intellectual and multiple disabilities: a study on care load and support. *Br J Learn Disabil.* » *Br J Learn Disabil.* 38 (1): 41-8.
- Terzi, Rabia, et Gülten Tan. 2016. « Musculoskeletal System Pain and Related Factors in Mothers of Children with Cerebral Palsy ». *Ağrı: Ağrı (Algoloji) Derneği'nin Yayın Organıdır = The Journal of the Turkish Society of Algology* 28 (1): 18-24.
- « The National Institute on Intellectual Disability and Community (Norwegian acronym NAKU) | Naku ». s. d. Consulté le 22 mars 2018. <https://naku.no/side/national-institute-intellectual-disability-and-community-norwegian-acronym-naku-0>.
- The WHOQOL Group. 1998. « Development of the World Health Organization WHOQOL-BREF quality of life assessment. The WHOQOL Group ». *Psychological medicine* 28 (3): 551-58.
- Tiemensma, Jitske, Adrian A. Kaptein, Alberto M. Pereira, Johannes W. A. Smit, Johannes A. Romijn, et Nienke R. Biermasz. 2011. « Coping Strategies in Patients after Treatment for Functioning or Nonfunctioning Pituitary Adenomas ». *The Journal of Clinical Endocrinology and Metabolism* 96 (4): 964-71. <https://doi.org/10.1210/jc.2010-2490>.

- Timmeren, E. A. van, C. P. van der Schans, A. a. J. van der Putten, W. P. Krijnen, H. A. Steenbergen, H. M. J. van Schrojenstein Lantman-de Valk, et A. Waninge. 2017. « Physical Health Issues in Adults with Severe or Profound Intellectual and Motor Disabilities: A Systematic Review of Cross-Sectional Studies ». *Journal of Intellectual Disability Research* 61 (1): 30-49. <https://doi.org/10.1111/jir.12296>.
- Tomkiewicz, S. 1963. « Examen d'un enfant encéphalopathe ». *Revue de neuro-psychiatrie infantile* 11 (9-10): 447-59.
- Tomkiewicz, S. 1987. « La vie des parents d'enfants polyhandicapés. » *Pédiatrie* 42: 375-82.
- Tøssebro, Jan, et Hege Lundebj. 2006. « Family Attitudes to Deinstitutionalisation: Changes during and after Reform Years in a Scandinavian Country ». *Journal of Intellectual & Developmental Disability* 31 (2): 115-19. <https://doi.org/10.1080/13668250600681495>.
- Tøssebro, Jan, Turid Midjø, Veronika Paulsen, et Berit Berg. 2017. « Prevalence, Trends and Custody Among Children of Parents with Intellectual Disabilities in Norway ». *Journal of Applied Research in Intellectual Disabilities: JARID* 30 (3): 533-42. <https://doi.org/10.1111/jar.12304>.
- Untas, A, N Rasclé, O Cosnefroy, X Borteyrou, Y Saada, et M Koleck. 2011. « [Psychometric properties of the French adaptation of the Family Relationship Index (FRI)] ». *L'Encéphale* 37 (2): 110-18. <https://doi.org/10.1016/j.encep.2010.04.008>.
- van Timmeren, E. A., A. a. J. van der Putten, H. M. J. van Schrojenstein Lantman-de Valk, C. P. van der Schans, et A. Waninge. 2016. « Prevalence of Reported Physical Health Problems in People with Severe or Profound Intellectual and Motor Disabilities: A Cross-Sectional Study of Medical Records and Care Plans ». *Journal of Intellectual Disability Research: JIDR* 60 (11): 1109-18. <https://doi.org/10.1111/jir.12298>.
- Veugelers, Rebekka, Marc A. Benninga, Elsbeth A. C. Calis, Sten P. Willemsen, Heleen Evenhuis, Dick Tibboel, et Corine Penning. 2010a. « Prevalence and Clinical Presentation of Constipation in Children with Severe Generalized Cerebral Palsy ». *Developmental Medicine and Child Neurology* 52 (9): e216-221. <https://doi.org/10.1111/j.1469-8749.2010.03701.x>.
- Vlaskamp, C., et H. Cuppen-Fontaine. 2007a. « Reliability of Assessing the Sensory Perception of Children with Profound Intellectual and Multiple Disabilities: A Case Study ». *Child: Care, Health and Development* 33 (5): 547-51. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2214.2007.00776.x>.
- Vlaskamp, C, et H Cuppen-Fontaine. 2007b. « Reliability of Assessing the Sensory Perception of Children with Profound Intellectual and Multiple Disabilities: A Case Study ». *Child: Care, Health and Development* 33 (5): 547-51. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2214.2007.00776.x>.
- Vlaskamp, Carla, et Annette van der Putten. 2009. « Focus on Interaction: The Use of an Individualized Support Program for Persons with Profound Intellectual and Multiple Disabilities ». *Research in Developmental Disabilities* 30 (5): 873-83. <https://doi.org/10.1016/j.ridd.2008.12.005>.
- Vonderen, Annemarie van, Pieter Duker, et Robert Didden. 2010b. « Professional Development Improves Staff's Implementation of Rehabilitation Programmes for Children with Severe-to-Profound Intellectual Disability ». *Developmental Neurorehabilitation* 13 (5): 351-59. <https://doi.org/10.3109/17518423.2010.493916>.
- Wallander, J. L., et T. L. Venters. 1995. « Perceived Role Restriction and Adjustment of Mothers of Children with Chronic Physical Disability ». *Journal of Pediatric Psychology* 20 (5): 619-32.
- Weber, Amandine. 2015. « Des enquêtes nationales pour connaître l'aide apportée par les proches en raison d'un handicap ou d'un problème de santé ». *Informations sociales*, n° 188(octobre): 42-52.
- Wendelborg, Christian, et Jan Tøssebro. 2016a. « Self-Reported Health and Sickness Benefits among Parents of Children with a Disability ». *Scandinavian Journal of Disability Research: SJDR* 18 (3): 210-21. <https://doi.org/10.1080/15017419.2015.1063544>.
- Whittingham, Koa, Matthew Sanders, Lynne McKinlay, et Roslyn N. Boyd. 2014. « Interventions to Reduce Behavioral Problems in Children with Cerebral Palsy: An RCT ». *Pediatrics* 133 (5): e1249-1257. <https://doi.org/10.1542/peds.2013-3620>.
- Whittington, Adrian, et Jan Burns. 2005. « The Dilemmas of Residential Care Staff Working with the Challenging Behaviour of People with Learning Disabilities ». *British Journal of Clinical Psychology* 44 (1): 59-76. <https://doi.org/10.1348/014466504X19415>.

- « WHO | International Classification of Functioning, Disability and Health (ICF) ». s. d. WHO. Consulté le 18 septembre 2018. <http://www.who.int/classifications/icf/en/>.
- Wilder, J, C Axelsson, et M Granlund. 2004a. « Parent?child Interaction: A Comparison of Parents' Perceptions in Three Groups ». *Disability & Rehabilitation* 26 (21-22): 1313-22. <https://doi.org/10.1080/09638280412331280343>.
- Yeung, Simon S. 2012. « Factors Contributing to Work Related Low Back Pain among Personal Care Workers in Old Age ». *Work (Reading, Mass.)* 41 Suppl 1: 1873-83. <https://doi.org/10.3233/WOR-2012-0401-1873>.
- Yoshikawa, Hideto, Sawako Yamazaki, et Tokinari Abe. 2005a. « Acute Respiratory Distress Syndrome in Children with Severe Motor and Intellectual Disabilities ». *Brain and Development* 27 (6): 395-99. <https://doi.org/10.1016/j.braindev.2004.09.009>.
- YoshikawaHideto, Hideto. 2004. « The difficulties of diagnosing VPA-induced pancreatitis in children with severe motor and intellectual disabilities ». *European Journal of Paediatric Neurology* 8: 109-10.
- Zigmond, A. S., et R. P. Snaithe. 1983. « The Hospital Anxiety and Depression Scale ». *Acta Psychiatrica Scandinavica* 67 (6): 361-370. <https://doi.org/10.1111/j.1600-0447.1983.tb09716.x>.
- Zucman, E. 1994. « Polyhandicaps et Polyhandicapés ». CTNERHI éditions Paris.2000. « ACCOMPAGNER LES PERSONNES POLYHANDICAPÉES ». CTNERHI 2ème édition.

## VII- Glossaire

### ▪ **Abréviations :**

AAH : allocation adulte Handicapé

AEEH : allocation d'éducation de l'enfant handicapé

ANSM : Agence Nationale de Sécurité du Médicament

AVC : accident vasculaire cérébral

BMR: bactérie multi résistante

CDES : Commission Départementale d'Education Spéciale

CESAP : Comité d'Études, d'Education et de Soins Auprès des Personnes Polyhandicapées

CNIL : Comission Nationale Informatique et Liberté

CPP : comité de protection des personnes

CRA : caregiver reaction assessment

CTNERHI : Centre Technique National D'études et de Recherches sur les Handicaps et Inadaptations

DAMA: Disabled Advanced Medical Assistance

DGOS: direction générale de l'offre de soin

DM : données manquantes

DREES : Direction de la Recherche, des Etudes, ed l'Evaluation et des Statistiques

EDESS : échelle douleur enfants San Salvador

GMFCS : gross motor function classification scale

GPF : Groupe Polyhandicap France

IME : institut médico éducatif

INSERM : institut national de la santé et de la recherche médicale

MAS : maison d'accueil spécialisée

MCO: médecin Chirurgie Obstétrique

MIF : mesure d'indépendance fonctionnelle

PCH : prestation de compensation du handicap

PIMD : profound intellectual and multiple disability

PLH : polyhandicap

QI : quotient intellectuel

QOL : qualité de vie

SESSAD : services d'éducation spéciale et de soins à domicile

SSR : soins de suite et de réadaptation

UGECAM : Union Générale des Caisses d'Assurance Maladie

WHOQOL : World Health Organisation Quality of Life



**ANNEXE 1**  
**PROTOCOLE DE LA COHORTE**



# PROTOCOLE DE RECHERCHE

Titre de l'étude :

## Cohorte prospective de patients présentant un polyhandicap : parcours de santé et qualité de vie des patients et de leurs familles

Acronyme de l'étude : Eval-PLH

N° Promoteur : 2014-21

N° ID-RCB : 2014-A00953-44

**Promoteur : Assistance Publique – Hôpitaux de Marseille**

Délégation à la Recherche Clinique et à l'Innovation

80 rue Brochier – 13354 Marseille cedex 05

E-mail : kahena.amichi@ap-hm.fr@ap-hm.fr

Tél : 04 91 38 19 66 – Fax : 04 91 38 14 79

**Coordonnateurs : Pr Pascal Auquier**

**Assistance Publique – Hôpitaux de Marseille**

*Service d'Epidémiologie et d'Economie de la Santé*

**Aix-Marseille Université**

*UPRES EA3279 Santé Publique : Maladies Chroniques et Qualité de Vie*

☒ Faculté de Médecine – 27 Bd Jean Moulin – 13385 Marseille Cedex 05

✉ pascal.auquier@univ-amu.fr

☎ 04 91 38 47 45 ☎ 04 91 38 44 82

**Pr Thierry Billette de Villemeur**

**Hôpital Trousseau La Roche Guyon (AP-HP)**

*Service de neuropédiatrie & Pôle Polyhandicap Pédiatrique*

**Université Pierre et Marie Curie (Paris 6)**

*Inserm UMR 1141 Neuroprotection du cerveau en développement*

☒ Hôpital Trousseau – 26, Av Arnold Netter – 75012 Paris

✉ thierry.billette@trs.aphp.fr

☎ 01 44 73 64 41 ☎ 01 44 73 69 64

**Version n°2 du 18 septembre 2014**

## Table des matières

### 1. COMITE DE PILOTAGE

|   | INTERVENANTS<br><i>Fonctions au sein de l'étude</i>  | UNITE DE RATTACHEMENT   |
|---|--|---|
| 1 | <b>Pr Pascal Auquier</b><br><i>Médecin de santé publique</i>   | <b>Assistance Publique – Hôpitaux de Marseille</b><br>Service d'Epidémiologie et d'Economie de la Santé<br>Equipe UPRES EA3279 Santé Publique : Maladies Chroniques et Qualité de Vie<br>Faculté de Médecine – 27 Bd Jean Moulin – 13385 Marseille Cedex 05<br>E-mail : pascal.auquier@univ-amu.fr<br>Tél : 04 91 38 47 45 – Fax : 04 91 38 44 82 |
| 2 | <b>Tanguy Leroy</b><br><i>Psychologue de la santé</i>  | <b>Aix-Marseille Université</b><br>Equipe UPRES EA3279 Santé Publique : Maladies Chroniques et Qualité de Vie Faculté de Médecine – 27 Bd Jean Moulin – 13385 Marseille Cedex 05<br>E-mail : tanguy.leroy@univ-amu.fr<br>Tél : 04 91 32 44 69 – Fax : 04 91 38 44 82  |
| 3 | <b>Pr Thierry Billette de Villemeur</b><br><i>Clinicien spécialiste de SSR</i>   | <b>Hôpital Trousseau La Roche Guyon</b><br>Service de neuropédiatrie & Pôle Polyhandicap Pédiatrique<br>UPMC (Paris 6) Inserm 1141<br>26, avenue A. Netter – 75012 Paris<br>E-mail : thierry.billette@trs.aphp.fr<br>Tel : 01 44 73 64 41-Fax : 01 44 73 69 64  |
| 4 | <b>Dr Marie-Christine Rousseau</b><br><i>Clinicien spécialiste de SSR</i>  | <b>Hôpital San Salvador</b><br>4312 route de l'Almanarre –83407 Hyères cedex<br>E-mail: marie-christine.rousseau@ssl.aphp.fr<br>Tel : 06 70 90 30 90-Fax : 04 94 38 09 15   |
| 5 | <b>Dr Karine Baumstarck</b><br><i>Méthodologiste</i><br><br><b>Anderson Loundou</b><br><i>Biostatisticien</i><br><br><b>Sandrine Loubière</b><br><i>Economiste de la santé</i> | <b>Assistance Publique – Hôpitaux de Marseille</b><br>Epidémiologie et Economie de la Santé, Plateforme d'assistance d'aide méthodologique, biostatistiques et data-management, AP-HM Faculté de Médecine – 27 Bd Jean Moulin – 13385 Marseille Cedex 05<br>E-mail : karine.baumstarck@univ-amu.fr<br>Tél : 04 91 32 44 59 – Fax : 04 91 38 44 82 |

## 2. LISTE DES INVESTIGATEURS ET DES CENTRES PARTICIPANTS

|   | INVESTIGATEURS  | CENTRE PARTICIPANT  |
|---|---|---|
| 1 | <b>Pr Thierry Billette de Villemeur</b><br>Dr Catherine Brisse<br>Dr Sophie Mathieu               | <b>Hôpital Trousseau – La Roche Guyon AP-HP</b><br><b>Pôle handicap pédiatrique</b><br>1 rue de l'Hôpital - 95780 La Roche-Guyon<br>E-mail : thierry.billette@trs.ap-hp.fr<br>Tél : 01 44 73 64 41 - Fax : 01 44 73 69 64             |
| 2 | <b>Dr Marie-Christine Rousseau</b><br>Dr Elisabeth Grimont<br>Dr Maria Valkov<br>Dr Julie Teulade | <b>Hôpital San Salvador AP-HP</b><br>4312 route de l'Almanarre – 83407 Hyères cedex<br>E-mail : marie-christine.rousseau@ssl.ap-hp.fr<br>Tél : 04 94 38 08 17 - Fax : 04 94 38 09 15  |
| 3 | <b>Pr Jan Andoni Urtizberea</b><br>Dr Agnès Felce<br>Dr Jean Camecasse                            | <b>Hôpital marin de Hendaye AP-HP</b><br>Route de la Corniche – 64700 Hendaye<br>E-mail : andoni.urtizberea@hnd.ap-hp.fr<br>Tel : 05 59 48 08 00 - Fax : 05 59 48 08 62   |
| 4 | <b>Dr Philippe Tronchet</b>   | <b>Hôpital maritime de Berck AP-HP</b><br>av du Dr Ménard, 62600 Berck sur Mer<br>E-mail : philippe.tronchet@brk.ap-hp.fr<br>Tel : 06 10 69 02 97 - Fax : 03 21 89 27 78  |
| 5 | <b>Dr Nafissa Sherazad Khaldi-Cherif</b><br>Dr Antha Thiam  | <b>UGECAM île de France</b><br>rue Cabanis, 2 villa de l'Ourcine, 75014 Paris<br>E-mail : nkhalidi@ugecamidf.fr<br>Tel : 01 58 10 10 00 - Fax : 01 73 01 69 50  |
| 6 | <b>Dr Catherine Brisse</b><br>Pr Gérard Ponsot  | <b>Comité d'Études, d'Education et de Soins Auprès des Personnes Polyhandicapées</b><br>2, rue de la Glacière, 75013 Paris<br>E-mail : catherine.brisse@cesap.ass.fr<br>Tel : 01 42 85 08 04 - Fax : 01 45 26 25 80                   |
| 7 | <b>Pr Thierry Billette de Villemeur</b><br>Dr Arnaud Isapof                                       | <b>Hôpital Trousseau – La Roche Guyon AP-HP</b><br><b>Service de neuropédiatrie (MCO)</b><br>26, rue du Dr Arnold Netter - 75571 Paris Cedex<br>E-mail : thierry.billette@trs.ap-hp.fr<br>Tél : 01 44 73 74 75 - Fax : 01 44 73 69 64 |

### **3. LISTE DES PSYCHOLOGUES IMPLIQUES DANS LE PROJET**

|   | INTERVENANT  | UNITE DE RATTACHEMENT   |
|---|--|---|
| 1 | <b>Tanguy Leroy</b><br><i>Psychologue de la santé</i><br><i>Chercheur en psychologie de la santé</i> | <b>Aix-Marseille Université</b><br>Equipe UPRES EA3279 Santé Publique : Maladies Chroniques et Qualité de Vie Faculté de Médecine –<br>27 Bd Jean Moulin – 13385 Marseille Cedex 05<br>E-mail : tanguy.leroy@univ-amu.fr<br>Tél : 04 91 32 44 69 – Fax : 04 91 38 44 82 |
| 2 | <b>Stéphane Pietra</b><br><i>Psychologue clinicien</i>   | <b>Hôpital San Salvador AP-HP</b><br>4312 route de l'Almanarre – 83407 Hyères cedex<br>E-mail : marie-christine.rousseau@ssl.ap-hp.fr<br>Tél : 04 94 38 08 17 - Fax : 04 94 38 09 15  |

#### 4. SYNOPSIS

|  |   |
|--|---|
| <b>PROMOTEUR</b>                       | Assistance Publique – Hôpitaux de Marseille<br>Délégation à la Recherche Clinique et à l'Innovation   |
| <b>TITRE</b>                           | Cohorte prospective de patients présentant un polyhandicap : parcours de santé et qualité de vie des patients et de leurs familles  |
| <b>ACRONYME DE L'ETUDE</b>             | Eval-PLH  |
| <b>COORDONNATEURS</b>                  | <i>Pr Pascal Auquier (AP-HM, Aix-Marseille Université EA 3279)</i><br><i>Pr Thierry Billette de Villemeur (AP-HP, UPMC Paris 6, Inserm UMR 1141)</i>  |
| <b>INDICATION</b>                      | Polyhandicap (enfants et adultes)   |
| <b>METHODOLOGIE</b>                    | Etude de cohorte multicentrique portant sur la prise en charge des patients polyhandicapés, n'entraînant aucune modification de cette prise en charge, reposant sur le recueil régulier et standardisé de données au sein des dossiers médicaux des patients et sur la diffusion de questionnaires en auto-évaluation auprès des <i>aidants naturels</i> et des référents soignants de ces patients.  |
| <b>NOMBRE DE CENTRES</b>               | 7 (5 SSR, 1 structure médicosociale, 1 consultation MCO)  |
| <b>NOMBRE DE PARTICIPANTS</b>          | Environ 1000 patients la première année + 100 nouveaux patients par an les années suivantes, ainsi que leurs <i>aidants naturels</i> et soignants référents   |
| <b>PRINCIPAUX CRITERES D'INCLUSION</b> | <p><b>Patients</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• <i>Consentement éclairé des parents ou du représentant légal,</i></li> <li>• <i>Age du patient ≥ 3 ans,</i></li> <li>• <i>Atteinte ou lésion cérébrale causale survenue avant 3 ans,</i></li> <li>• <i>Quotient intellectuel ≤ 40,</i></li> <li>• <i>Handicap moteur : para/tétraparésie, hémiparésie, ataxie, troubles neuromusculaires et/ou troubles moteurs extra-pyramidaux,</i></li> <li>• <i>Gross Motor Function Classification System : III, IV ou V,</i></li> <li>• <i>Mesure d'Indépendance Fonctionnelle &lt; 55.</i></li> </ul> <p><b>Aidants naturels des patients</b><br/><i>Seront également inclus les référents familiaux identifiés par les structures d'accueil et/ou les parents majeurs de tous les patients inclus s'ils l'acceptent et sont en mesure de répondre à un questionnaire.</i></p> <p><b>Aidants institutionnels (soignants)</b></p> |

|                                  |   |
|----------------------------------|---|
|                                  | <i>Seront également inclus, s'ils l'acceptent, les personnels soignants majeurs identifiés par les structures d'accueil comme « soignant référent » d'au moins l'un des patients inclus dans l'étude.</i>   |
| <b>DUREE INITIALE DE L'ETUDE</b> | <i>La durée de l'étude n'est pas déterminée a priori. Le suivi initial est prévu pour une durée d'au moins deux ans post-inclusion.</i>   |
| <b>OBJECTIFS DE L'ETUDE</b>      | <p><b>Principal</b></p> <p><i>Identifier les déterminants de la santé des patients polyhandicapés.</i></p> <p><b>Secondaires</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li><i>1) Identifier les déterminants de la qualité de vie des patients polyhandicapés</i></li> <li><i>2) Identifier les déterminants de la santé, de la qualité de vie, de la détresse émotionnelle et du fardeau des aidants naturels des patients polyhandicapés, représentés par les référents familiaux identifiés par les structures de soins (ces référents familiaux sont dans la majorité des cas un père ou une mère), et du père et de la mère dans les cas où ils ne sont pas identifiés comme les référents familiaux</i></li> <li><i>3) Identifier les déterminants de la santé et de la qualité de vie au travail des aidants institutionnels des patients polyhandicapés, représentés par les soignants référents identifiés par les structures de soins</i></li> <li><i>4) Identifier les déterminants des phases de transitions au sein du parcours de soin, à savoir les passages d'une structure à l'autre : services hospitaliers et médicosociaux, services à orientation pédiatrique et orientation adultes, et le retour à domicile le cas échéant</i></li> <li><i>5) Comparer les prises en charge en fonction de la sévérité du polyhandicap et de l'âge pédiatrique ou adulte, de la nature acquise ou constitutionnelle de la pathologie ainsi que de son âge de début (ante, péri et postnatale).</i></li> <li><i>6) Evaluer au cours du développement et du vieillissement de ces patients, l'évolution temporelle de la santé et de la qualité de vie des patients polyhandicapés et de leurs aidants naturels, ceci en fonction des types de prise en charge dont ils bénéficient et de la sévérité du polyhandicap.</i></li> </ol> |

|                               |  |
|-------------------------------|--|
|                               | 7) <i>Evaluer le rapport coût/bénéfices global (incluant la santé et la qualité de vie du patient et de ses aidants naturels) des différents types de prises en charge en fonction de la sévérité du polyhandicap.</i>   |
| <b>CRITERES D'EVALUATION</b>  | <p><b>Variables à expliquer</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Santé (critère principal) et qualité de vie du patient</li> <li>- Qualité de vie, détresse émotionnelle et fardeau subjectif des aidants naturels,</li> <li>- Qualité de vie, détresse émotionnelle et épuisement professionnel des soignants référents</li> </ul> <p><b>Déterminants évalués :</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Données cliniques et médicales concernant le patient,</li> <li>- Données concernant le parcours de soins du patient,</li> <li>- Données sociodémographiques, socioéconomiques et médicales concernant la famille,</li> <li>- Indicateurs perceptuels relatifs aux stratégies d'ajustement (aidants naturels et soignants), aux compétences de gestion émotionnelle (aidants naturels et soignants), à la qualité des relations familiales (aidants naturels), au soutien social disponible (aidants naturels), et à la satisfaction quant à la prise en charge du patient (aidants naturels).</li> </ul> |
| <b>DEROULEMENT DE L'ETUDE</b> | <p>Une fois le patient inclus dans l'étude, les données médicales le concernant et son parcours de soins sont réévalués tous les 24 mois (ou tous les 12 mois pour les patients pris en charge en long séjour). Le référent familial de chacun des patients, et/ou ses deux parents seront par ailleurs invités à compléter une série de questionnaires concomitamment à l'évaluation du patient. Les soignants référents d'au moins un patient inclus dans l'étude compléteront également une série de questionnaires tous les 12 mois. La durée totale du suivi n'est pas limitée à ce jour. La participation à cette étude prend fin sur simple décision des participants.</p>  |
| <b>ANALYSES STATISTIQUES</b>  | <ol style="list-style-type: none"> <li>1) Description de la population et vérification de sa représentativité,</li> <li>2) Analyses univariées et multivariées, analyses dyadiques et modèles d'équations structurelles visant l'identification des déterminants : <ul style="list-style-type: none"> <li>- de la santé et de la qualité de vie des patients,</li> <li>- de la santé, de la qualité de vie, de la détresse émotionnelle, et du fardeau des parents et des</li> </ul> </li> </ol>   |

|  |  |
|--|--|
|  | <p>soignants,<br/>- des trajectoires de soins des patients</p> <p>3) Analyse de l'impact budgétaire de la <i>prise en charge sous-optimale des patients (adultes en pédiatrie, prise en charge du polyhandicap peu sévère en SSR)</i>.</p> |
|--|--|

## 5. RATIONNEL DE L'ETUDE

### 5.1. Contexte

Le polyhandicap (PLH) est une affection chronique qui se définit par l'association d'une déficience mentale profonde et d'un déficit moteur grave entraînant une mobilité réduite et une réduction extrême de l'autonomie et des possibilités de perception, d'expression et de relation (*Annexe XXIV ter concernant les conditions techniques d'autorisation des établissements et des services prenant en charge des enfants ou adolescents polyhandicapés, remplaçant par le décret n°89-798 du 27 octobre 1989 l'annexe XXIV ter au décret du 9 mars 1956 modifié fixant les conditions techniques d'agrément des établissements privés de cure et de prévention pour les soins aux assurés sociaux. L'essentiel de cette réglementation, actualisée, est désormais inscrite dans le paragraphe 3 de la sous-section 2 de la section 1 du chapitre II du titre Ier du livre III du Code de l'action sociale et des familles (Partie réglementaire).*, s. d.). Il s'agit d'un désordre, d'une anomalie ou d'une lésion survenant sur un cerveau en développement ou immature. Aux handicaps neurologiques, intellectuels et moteurs, s'ajoutent fréquemment des déficits sensoriels, des troubles comportementaux et relationnels (T. Billette de Villemeur, Mathieu, et al. 2012b; Motawaj et al. 2010a; Elisabeth Zucman 1994). Le polyhandicap, quelle qu'en soit la cause, est définitif.

Les données disponibles en France permettent d'estimer la prévalence du polyhandicap entre 0,7 et 1,28 pour mille, soit 880 nouveaux cas d'enfants polyhandicapés par an (Rumeau-Rouquette et al. 1998a; Goillot et Mormiche 2001; Juzeau, Cachera, et Vallée 1999a). Cette prévalence est stable voire en légère augmentation, les progrès en matière de dépistage précoce voire anténataux étant contrebalancés par les progrès de la réanimation néonatalogique (T. Billette de Villemeur, Mathieu, et al. 2012b) et l'amélioration de la prise en charge médicalisée des adultes polyhandicapés prolongent la survie de ces patients (T. Billette de Villemeur, Brisse, et al. 2012). L'espérance de vie de ces patients est aujourd'hui d'une quarantaine d'années (Motawaj et al. 2010a; J Hogg, Juhlberg, et Lambe 2007; Jane L. Hutton et Pharoah 2006; D. J. Strauss, Shavelle, et Anderson 1998; Jane L. Hutton 2006).

Les étiologies du polyhandicap ne sont que partiellement connues, survenant tant aux périodes anténatales et néonatales que post-natales. Quarante pour cent de ces survenues, notamment anténatales, restent indéterminée (T. Billette de Villemeur, Mathieu, et al. 2012b; Motawaj et al. 2010a). Cliniquement, les patients polyhandicapés présentent le plus souvent un tableau de tétraparésie spastique avec hypotonie axiale associée à des troubles orthopédiques sévères (scolioses, luxation des hanches). Progressivement, au cours du développement, apparaissent par ailleurs des sur-handicaps (hypertonie pyramidale, dystonie, crises d'épilepsie, troubles de la déglutition...) qu'il faut prendre en charge et idéalement prévenir (Ohtsuka et al. 2005b; Calis et al. 2008b; Matsumoto et al. 2009; Yoshikawa, Yamazaki, et Abe 2005b; van der Heide et al. 2009c). L'intrication des handicaps aboutit néanmoins à une instabilité conduisant à une aggravation inéluctable et à la fragilité croissante du patient (T. Billette de Villemeur, Mathieu, et al. 2012b).

Au cours de la vie du patient, les soins deviennent donc de plus en plus lourds et complexes. Ils requièrent le plus souvent un accompagnement qualifié permanent et une prise en charge en milieu hospitalier. Le parcours de santé du patient polyhandicapé est par conséquent émaillé de soins de rééducation, d'éducation, d'aide à la communication, de soins psychiques et d'appareillages

orthopédiques et éventuellement auditifs (T. Billette de Villemeur, Mathieu, et al. 2012b; Dutheil 2005), mais aussi de séjours en secteur médicosocial et d'hospitalisations multiples.

L'espérance de vie des patients polyhandicapés est peu documentée. Pour les patients ne présentant pas de maladie progressive, cette cohorte permettra d'évaluer l'effet de l'amélioration du soin sur l'espérance de vie. Il faut toutefois noter que la prise en charge de ces patients ne répond actuellement à aucun standard national ou international puisqu'il n'existe à ce jour que peu d'études portant sur le polyhandicap au sein de la littérature : les chercheurs documentent plutôt le concept de « cerebral palsy » plus restrictif et non adapté au contexte de l'organisation des soins dans notre pays (*Annexe XXIV ter concernant les conditions techniques d'autorisation des établissements et des services prenant en charge des enfants ou adolescents polyhandicapés, remplaçant par le décret n°89-798 du 27 octobre 1989 l'annexe XXIV ter au décret du 9 mars 1956 modifié fixant les conditions techniques d'agrément des établissements privés de cure et de prévention pour les soins aux assurés sociaux. L'essentiel de cette réglementation, actualisée, est désormais inscrite dans le paragraphe 3 de la sous-section 2 de la section 1 du chapitre II du titre Ier du livre III du Code de l'action sociale et des familles (Partie réglementaire).*, s. d.). Ces constats posent la question de la performance réelle de notre système de santé quant à la prise en charge du polyhandicap sur le territoire national. Répondre à cette question nécessite, d'une part, d'examiner les trajectoires de soins et d'en identifier les déterminants et, d'autre part, d'évaluer les effets des différents types de prise en charge sur la santé et la qualité de vie non seulement des patients, mais aussi de leurs familles sur qui pèsent souvent d'importantes contraintes physiques, émotionnelles, sociales et financières (Silver, Westbrook, et Stein 1998a).

### **5.1.1. Trajectoire de soins et ses déterminants**

Au regard de l'espérance de vie des patients polyhandicapés et du fait de l'importance de leurs déficits, le système de santé doit répondre aux besoins d'accompagnement sanitaire et éducatif d'enfants et d'adultes présentant des troubles de sévérité variable. La structuration actuelle du système de santé permet à ces patients de bénéficier de différents types de prises en charge : hospitalière (conventionnelle MCO, Soins de Suite et de Réadaptation SSR), médicosociale (en externat ou en internat), ou ambulatoire (consultations spécialisées, hôpital de jour, soins à domicile) constituant un maillage complexe à appréhender.

Parmi l'ensemble des structures impliquées dans la prise en charge du polyhandicap, les services de SSR ont pour mission d'accueillir les patients présentant les troubles les plus sévères (pour des séjours de moyenne à longue durée) tandis que les autres patients relèvent plutôt des structures médicosociales proposant une prise en charge davantage éducative (séjours de courte à moyenne durée). Un certain nombre de patients se situent à la marge des deux systèmes de prise en charge (sanitaire et médicosocial) : il s'agit de patients polyhandicapés stabilisés par des mesures préventives mises en place et poursuivies en secteur sanitaire qui, en cas de placement en secteur médicosocial, ne peuvent pas toujours être maintenues compromettant ainsi le pronostic de ces patients.

Il existe peu d'établissements sanitaires dédiés à la prise en charge de ces patients en France. L'Assistance Publique – Hôpitaux de Paris (AP-HP) est le seul Centre Hospitalier Universitaire possédant des hôpitaux dédiés à la prise en charge du polyhandicap, regroupés en une fédération

de quatre hôpitaux de SSR : Fédération des Hôpitaux PLH-MLH de l'AP-HP. Au sein des hôpitaux de cette fédération, environ 600 patients (enfants et adultes) sont accueillis, ce qui représente, lorsqu'on considère également l'activité du service de SSR de l'UGECAM Ile de France, la très grande majorité des patients polyhandicapés accueillis en SSR au plan national.

Malgré l'existence de ces services de SSR spécialisés, certains patients polyhandicapés médicalisés ne peuvent y être accueillis faute de places disponibles. A l'inverse, du fait probablement de la couverture géographique imparfaite, des capacités d'accueil limitées des différentes structures, ainsi que des habitudes de prise en charge, les experts estiment qu'une proportion significative des patients présentant un polyhandicap peu sévère est prise en charge en structure de SSR, et qu'une part importante de patients adultes est prise en charge au sein des services pédiatriques. Ces constats traduisent une organisation et une performance sous optimales du système de prise en charge imaginé par les autorités de santé. En effet, les soins proposés dans un service ne sont ni adaptés, ni profitables pour des patients qui ne relèvent pas de ce service, de même que l'occupation inadéquate de lits au sein d'un service est susceptible de susciter des difficultés d'accès à ce service pour d'autres patients qui en ont davantage besoin.

Les déterminants de la non-performance du système de soins, dont les impacts budgétaire et sanitaire sont réels, sont très peu documentés et essentiellement centrés sur les aspects cliniques. Pourtant, l'hypothèse selon laquelle la trajectoire de soins pourrait être déterminée en partie par des facteurs non cliniques (géographiques, socioéconomiques, familiaux...) semble raisonnable. Il est donc nécessaire d'identifier ces déterminants car l'amélioration des connaissances concernant, d'une part, la trajectoire de soins des patients polyhandicapés au sein des différents types de structures existants et, d'autre part, les modalités de transition d'une structure à une autre, permettra à terme d'optimiser le parcours de santé et d'évaluer l'adéquation des différents modes de prises en charge ainsi que leur impact sur la santé des patients. A ce jour, aucune étude des déterminants de la trajectoire des patients polyhandicapés n'est disponible.

### **5.1.2. Santé et qualité de vie des patients**

La qualité de vie des patients polyhandicapés est affectée par différents facteurs : la précarité de leur état de santé, les limitations d'activité et la restriction de participation liées au polyhandicap (Katja Petry, Maes, et Vlaskamp 2005b; K Petry, Maes, et Vlaskamp 2007). Néanmoins, la qualité de vie de ces patients est difficile à évaluer car ils présentent des difficultés sensorielles, motrices, intellectuelles qui altèrent leurs capacités de communication. A ce jour, la seule échelle permettant d'approcher la qualité de vie des patients polyhandicapés est une échelle d'hétéro-évaluation élaborée par Petry et ses collaborateurs (Katja Petry, Maes, et Vlaskamp 2009a). Ce questionnaire est constitué de 55 items mesurant six dimensions : bien-être matériel, bien-être physique, bien-être social, communication et influence, développement, et activités. Pour chaque dimension, un score élevé traduit une meilleure qualité de vie du patient. L'échelle peut être complétée par les membres de la famille, les soignants qui s'occupent quotidiennement du patient, et les soignants plus occasionnels.

D'une manière générale, les observations cliniques suggèrent que les patients polyhandicapés présentent des troubles du tonus fréquents induisant un retard ou une impossibilité d'acquisition des mouvements, ce qui a des incidences sur le développement des praxies et sur les interactions avec

l'environnement. De plus, pour les cas les plus sévères qui passent la plupart de leur temps à l'hôpital, la vie en institution peut ajouter une carence éducative entraînant une réduction des stimulations sensorielles, réduisant le désir de se mouvoir ou de saisir des objets. La pauvreté des expériences sensorimotrices entrave alors l'élaboration de repères somatognosiques et temporo-spatiaux, les aptitudes communicatives et de symbolisation. La déficience intellectuelle entraîne par ailleurs une difficulté de construction de ces représentations.

### **5.1.3. Santé et qualité de vie des familles de patients polyhandicapés**

Dès la conduite des examens diagnostiques, puis tout au long de la vie des patients, les aidants familiaux sont confrontés de façon répétée et chronique à des situations de stress causées directement par le polyhandicap (décompensations, troubles du comportement...) et, plus indirectement, par le « fardeau » que constitue la nécessité d'apporter des soins permanents à l'enfant polyhandicapé, qui perturbe la vie familiale et professionnelle (réduction du temps de travail et des revenus, difficultés de gestion du temps, réduction des loisirs, perturbations des relations sociales...) (A. C. Tadema et Vlaskamp 2010). Ce stress est causé par le fait que le polyhandicap de l'enfant suscite régulièrement d'importants changements qui remettent en question les croyances, les priorités et les projets de court et de long termes des aidants familiaux (Rimé 2009; Carver et Scheier 1990, 2001).

De fait, les retentissements de différents types de handicaps moteurs ou intellectuels importants sur la qualité de vie des aidants familiaux sont plutôt bien documentés depuis une trentaine d'années. La plupart des études rapporte que les parents d'enfants porteurs de handicaps sévères, qui gardent leur enfant à domicile, présentent une détresse émotionnelle plus élevée (symptômes dépressifs notamment), de moins bonnes relations maritales, et une moins bonne qualité de vie que les parents d'enfants sains (Kersh et al. 2006; Risdal et Singer 2004; Bailey et al. 2007; Singer 2006). De plus, les parents d'enfants polyhandicapés rapportent des niveaux de santé générale et de qualité de vie physique plus faibles que les parents d'enfants porteurs de handicaps moins sévères (Chou, Chiao, et Fu 2011a), du fait notamment du fardeau suscité par les soins permanents à apporter à l'enfant polyhandicapé (A. C. Tadema et Vlaskamp 2010).

Ces effets négatifs du handicap de l'enfant sur le bien-être subjectif et la qualité de vie de ses parents ne sont toutefois pas systématiques et s'avèrent en réalité plus ou moins importants en fonction notamment de variables socioéconomiques (sexe du parent, emploi, revenus, niveau d'éducation) et du soutien social disponible (Chou, Chiao, et Fu 2011a; Hassall, Rose, et McDonald 2005a; Paster, Brandwein, et Walsh 2009a). Ces disparités pourraient être liées également, d'une part, au type de prise en charge dont bénéficie le patient et, d'autre part, aux différences interindividuelles existant quant aux stratégies d'ajustement (coping) mises en œuvre de façon dynamique par les parents pour faire face aux événements liés à la santé de leurs enfants et au stress qu'ils induisent (Lazarus et Folkman 1984b, 1984a).

Les effets de la prise en charge hospitalière ou médicosociale de l'enfant polyhandicapé sur la qualité de vie de ses parents n'ont jamais été documentés. Il paraît donc indispensable de procéder à l'étude de l'évolution du vécu familial au cours des années suivant le diagnostic de PLH en tenant compte non seulement de l'âge du patient et de la sévérité du PLH, mais aussi du type et de la fréquence de prise en charge institutionnelle dont il bénéficie. La comparaison du vécu des familles

d'enfants polyhandicapés selon que ces derniers soient pris en charge régulièrement ou de façon permanente en milieu hospitalier, en secteur médico-social, ou à leur domicile permettra de documenter les effets des prises en charges institutionnelles non seulement sur la santé des patients, mais aussi sur la santé de leurs parents, leur qualité de vie, ainsi que la qualité du fonctionnement familial. De telles informations sont particulièrement importantes car les effectifs des équipes soignantes des établissements sanitaires spécialisés et leur coût sont élevés. Il paraît donc nécessaire de documenter au mieux l'ensemble des bénéfices que le patient et ses proches tirent des moyens importants dévolus à la prise en charge du polyhandicap afin de justifier la pérennisation des dotations accordées à ces établissements.

Mesurer l'impact des différents types de prise en charge du patient exige toutefois de contrôler les effets des stratégies d'ajustement utilisées par les membres de la famille pour faire face aux difficultés des patients. La nature de ces stratégies et leurs effets dépendent aussi bien du contexte situationnel (ex. la sévérité du polyhandicap) que de caractéristiques relatives à l'individu (ex. la capacité des parents à mettre en œuvre des stratégies d'ajustement adaptées aux difficultés rencontrées) et à son entourage social (qualité des relations familiales, soutien social disponible...) (Koleck, Bruchon-Schweitzer, et Bourgeois 2003).

Le vécu et l'ajustement des parents d'enfants polyhandicapés après le diagnostic et au fur et à mesure du développement du patient n'ont jamais été documentés à ce jour. En plus de permettre d'isoler les effets de l'aide institutionnelle, l'amélioration des connaissances à ce propos permettrait d'identifier les stratégies qui favorisent l'ajustement, la santé, et la qualité de vie des parents et, à terme, de proposer des interventions ciblées auprès des familles en difficulté pour les aider à faire face aux difficultés posées par le polyhandicap de leur enfant. De plus, le suivi à long terme des familles ainsi que les comparaisons transversales de leur vécu en fonction de l'âge des patients et de la sévérité du polyhandicap nous informeront sur les déterminants de la qualité de l'ajustement des familles au fur et à mesure du développement puis du vieillissement du patient polyhandicapé.

#### **5.1.4. Santé et qualité de vie des soignants**

La prise en charge de patients atteints de pathologies chroniques et/ou de déficiences intellectuelles suscite fréquemment chez les aidants institutionnels diverses formes de stress, d'épuisement professionnel (burnout), et de démotivation pouvant conduire à des difficultés somatiques, psychologiques et sociales, une augmentation des taux d'absentéisme, et une altération de la qualité des soins aux patients (Colombat et al. 2011a; Skirrow et Hatton 2007a; Lawson et O'Brien 1994; Rose, Jones, et Fletcher 1998; Shaddock, Hill, et van Limbeek 1998; Shanafelt et al. 2002; Melamed et al. 2006; Patton et Goddard 2003; Whittington et Burns 2005). L'occurrence de tels effets semble néanmoins modérée par un ensemble de facteurs individuels, contextuels et sociaux (Chung et Harding 2009) parmi lesquels les sentiments d'être efficace, utile, soutenu, reconnu et valorisé dans son travail paraissent avoir un poids important (Bennett, Kelaher, et Ross 1994; Bennett, Ross, et Sunderland 1996; Clark 1989; Colombat et al. 2011a). Or, l'une des spécificités de la prise en charge du polyhandicap est qu'elle n'implique pas de retour direct de la part des patients eux-mêmes, et peu de retour de la part des familles, ce qui est susceptible de susciter ou d'accentuer chez les soignants leur sentiment d'inefficacité et leur manque de valorisation. A notre connaissance, les effets de la prise en charge institutionnelle du polyhandicap

sur la santé et la qualité de vie des soignants des secteurs médicosocial et SSR n'ont toutefois jamais été évalués, bien que ces soignants endossent fréquemment (surtout en SSR) le rôle d'aidants principaux des patients polyhandicapés pris en charge dans leurs services.

## **5.2. Intérêts de la constitution d'une cohorte de patients polyhandicapés**

Les études portant sur le polyhandicap de l'enfant et de l'adulte sont rares et concernent le plus souvent sur des effectifs réduits et parfois d'intérêt limité. Une partie de ces études porte sur des groupes de patients relativement homogènes mais n'évalue qu'un seul critère à la fois comme l'impact des problèmes buccodentaires (Idaira et al. 2008b) ou digestifs (Calis et al. 2008b; L. Lee et MacPherson 2010c), les troubles du comportement (Poppes, van der Putten, et Vlaskamp 2010b; Giulio E Lancioni et al. 2009), l'albuminémie (Ohwada et Nakayama 2008), ou la fonction cardiaque (Hirono et al. 2009b), ou encore la qualité de vie (Katja Petry, Maes, et Vlaskamp 2009a; Singh et al. 2004a; C W Green et Reid 1999; Katja Petry et Maes 2006), Ceci n'apporte donc qu'une connaissance parcellaire des déterminants médicaux, socio-économiques et épidémiologiques de la santé et du vécu du patient polyhandicapé (C Vlaskamp et Cuppen-Fontaine 2007b; van der Putten et al. 2005; Yoshikawa, Yamazaki, et Abe 2005b; Hamamoto, Ogawa, et Mitsudome 2003b; Hirono et al. 2009b; M Kurihara et al. 1998; Penne, Ten Brug, et al. 2012).

D'autres études incluent des populations de patients très hétérogènes : il s'agit de travaux portant sur des données recueillies par voie postale sans examen clinique des patients ou bien d'études menées à partir des éléments des registres de décès des institutions accueillant ce type de patients (Wilder, Axelsson, et Granlund 2004b; G E Lancioni et al. 2005; Reid, Everson, et Green 1999; Ohwada et al. 2006a; Ohwada et Nakayama 2007, 2008; Hanaoka et al. 2010b). Par ailleurs, la quasi-totalité des études sur ce thème porte sur des enfants et il existe peu d'études menées chez l'adulte (Calis et al. 2008b; Veugelers et al. 2010b; Yoshikawa, Yamazaki, et Abe 2005b; M Lima et al. 2013; Ohtsuka et al. 2005b; Kennedy, Juárez, et al. 2007; van Vonderen, Duker, et Didden 2010a; van der Putten et al. 2005). Le retentissement du polyhandicap sur la qualité de vie des aidants n'a pas été évalué alors qu'il l'a été dans le domaine de la paralysie cérébrale (Kaya et al. 2010c). Enfin, les besoins de santé publique (consommation de soins et structures d'accueil) concernant cette population de patients ne sont pas cernés à ce jour (Hostyn et al. 2011; Carla Vlaskamp et van der Putten 2009; Munde et al. 2009; Maes et al. 2007; P. K. Davis et al. 2004; Penne, Ten Brug, et al. 2012; van der Heide et al. 2009c).

Ces études sont, pour la plupart, transversales ou rétrospectives, ce qui ne permet pas d'identifier de lien réel de causalité entre plusieurs phénomènes observés. Seules les études longitudinales permettent d'isoler des déterminants, c'est pourquoi la mise en place de cohortes, dans lesquelles les suivis sont standardisés et homogènes, est aujourd'hui indispensable. Les données obtenues par le biais de cohortes permettent d'étudier les pratiques cliniques et les stratégies de prise en charge, de prendre en compte les phénomènes liés au temps (séquence temporelle exposition-effet, effet génération, effet période), autorisant la modélisation de l'enchaînement et des interactions des différents facteurs relatifs aux traitements, aux conditions de vie (habitat, accès aux soins, réseau social des parents...), à l'environnement, à l'état de santé (survenue de comorbidités ou de sur-handicaps...) et à la qualité de vie. Les cohortes prospectives permettent d'identifier des facteurs pronostiques de l'état de santé et de la qualité de vie, et de

proposer par conséquent des stratégies de prise en charge adaptées. Ces cohortes sont d'autant plus pertinentes qu'elles s'adossent à un recrutement exhaustif des patients.

Il n'existe pas, à ce jour, de données issues d'études de cohortes portant sur le polyhandicap ou sur des entités proches dans la littérature internationale. L'étude d'une cohorte de patients polyhandicapés sera particulièrement enrichissante à la fois sur le plan de la recherche et sur le plan clinique puisqu'elle permettra de décrire l'histoire naturelle des patients, d'évaluer et de valoriser les prises en charge, puis de construire un référentiel de prise en charge de la personne polyhandicapée.

La mise en place d'une telle cohorte nécessite d'identifier et fédérer les différentes structures accueillant ces patients. La grande majorité des patients est prise en charge dans quatre structures Soins de Suite et Réadaptation (SSR) spécialisés regroupés au sein de la Fédération des hôpitaux PLH/MLH. Une autre partie des patients est captée au travers d'autres structures comme le service de neuropédiatrie de l'hôpital Trousseau (AP-HP), l'Union pour la Gestion des établissements des Caisses d'Assurance Maladie d'île de France (UGECAM-idf) et le Comité d'Etudes d'éducation et de Soins Auprès des personnes Polyhandicapés (CESAP). Ces sept services sont partenaires du projet et mettront à disposition les dossiers médicaux des patients inclus dans la cohorte ainsi que les coordonnées des parents.

La constitution d'une telle cohorte permettra de répondre à un ensemble de questions qui demeurent aujourd'hui sans réponse concernant la nature de la prise en charge du polyhandicap en France, ainsi que ses déterminants, ses conséquences, et leurs évolutions au cours du temps. Les patients polyhandicapés présentent une restriction extrême de l'autonomie et sont totalement dépendants de leur entourage familial et/ou institutionnel pour tous les actes de la vie quotidienne ainsi que pour les actes de soin. Selon que ces patients vivent au domicile familial ou qu'ils sont accueillis en institution voire à l'hôpital, leur vécu et celui de leurs familles peut donc s'avérer sensiblement différent. Cette cohorte permettra aussi d'évaluer les circonstances du vieillissement des patients polyhandicapés ainsi que ses répercussions sur la qualité de vie et le vécu des aidants naturels.

Cette étude s'inscrit dans une perspective psychosociale intégrative qui met l'accent non seulement sur la santé et la survie du patient mais aussi sur son ressenti subjectif (qualité de vie) et sur le vécu des personnes qui lui sont proches (santé physique, qualité de vie, fardeau, qualité des relations familiales). Il paraît fondamental de documenter l'ensemble de ces paramètres et leur évolution au cours du temps car chacun d'eux doit être pris en compte dans le calcul du rapport coût/bénéfices de la prise en charge de ces patients, ce calcul pouvant être réclamé par les autorités de santé pour évaluer l'opportunité de pérenniser les dotations des établissements de soins.

## **6. OBJECTIFS DE L'ETUDE**

L'objectif général de ce projet est d'identifier des déterminants *médicaux, socioéconomiques, environnementaux, familiaux, sociocognitifs, émotionnels, et comportementaux* de l'état de santé et de la qualité de vie des *patients polyhandicapés et de leurs aidants, en étudiant à la fois les aidants dits naturels et les aidants institutionnels.*

### **6.1. Objectif principal**

*Identifier les déterminants de la santé des patients polyhandicapés.*

### **6.2. Objectifs secondaires**

- 1) Identifier les déterminants de la qualité de vie des patients polyhandicapés ;*
- 2) Identifier les déterminants de la santé, de la qualité de vie, de la détresse émotionnelle et du fardeau des aidants naturels des patients polyhandicapés, représentés par les référents familiaux identifiés par les structures de soins (ces référents familiaux sont dans la majorité des cas un père ou une mère), et du père et de la mère dans les cas où ils ne sont pas identifiés comme les référents familiaux ;*
- 3) Identifier les déterminants de la santé et de la qualité de vie au travail des aidants institutionnels des patients polyhandicapés, représentés par les soignants référents identifiés par les structures de soins ;*
- 4) Identifier les déterminants des phases de transitions au sein du parcours de soin, à savoir les passages d'une structure à l'autre : services hospitaliers et médicosociaux, services à orientation pédiatrique et orientation adultes, et le retour à domicile le cas échéant ;*
- 5) Comparer les prises en charge en fonction de la sévérité du polyhandicap et de l'âge pédiatrique ou adulte, de la nature acquise ou constitutionnelle de la pathologie ainsi que de son âge de début (ante, péri et postnatale) ;*
- 6) Evaluer au cours du développement et du vieillissement de ces patients, l'évolution temporelle de la santé et de la qualité de vie des patients polyhandicapés et de leurs aidants naturels, ceci en fonction des types de prise en charge dont ils bénéficient et de la sévérité du polyhandicap ;*
- 7) Evaluer le rapport coût/bénéfices global (incluant la santé et la qualité de vie du patient et de ses aidants naturels) des différents types de prises en charge en fonction de la sévérité du polyhandicap.*

## **7. TYPOLOGIE ET PLAN DE L'ETUDE**

Il s'agit d'une étude de cohorte multicentrique portant sur la prise en charge des patients polyhandicapés, n'entraînant aucune modification de cette prise en charge, reposant sur le recueil régulier et standardisé de données au sein des dossiers médicaux des patients ainsi que sur la diffusion de questionnaires en auto-évaluation auprès des aidants naturels et des soignants de ces patients.

## **8. SELECTION DES PARTICIPANTS**

### **8.1. Critères de sélection des patients**

Seront inclus tous les patients (cas incidents et prévalents) vus en consultation ou hospitalisés au sein des sept centres participants, qui n'ont pas déjà été inclus dans l'étude, et qui répondent à l'ensemble des critères d'inclusion suivants :

- Patient âgé d'au moins 3 ans<sup>8</sup>,
- Patient pris en charge au sein du service à partir du 1<sup>er</sup> septembre 2014,
- Patient présentant un PLH défini par l'ensemble des 5 critères suivants<sup>9</sup> :
  - Atteinte ou lésion cérébrale causale survenue avant l'âge de 3 ans,
  - Quotient Intellectuel inférieur à 40 ou non évaluable,
  - Handicap moteur : para/tétraparésie, hémiparésie, ataxie, troubles neuromusculaires et/ou troubles moteurs extra-pyramidaux,
  - Score au Gross Motor Function Classification System (Palisano et al. 1997b) de III, IV ou V,
  - Score à la Mesure d'Indépendance Fonctionnelle (Minaire 1991b) inférieur à 55,
- Patient affilié à un régime d'assurance maladie,

### **8.2. Critères de sélection des aidants naturels**

Sera également inclus le principal référent familial de tous les patients inclus s'il répond à l'ensemble des critères d'inclusion suivants :

- Sujet identifié par la structure de pris en charge comme le référent familial principal,
- Sujet acceptant de participer personnellement à l'étude et signant le consentement éclairé de participation,
- Sujet âgé d'au moins 18 ans,
- Sujet affilié à un régime d'assurance maladie,
- Sujet maîtrisant la langue française et apte à compléter des auto-questionnaires.

Si le référent familial est le père ou la mère du patient, l'autre parent sera sollicité également pour participer à l'étude (et compléter les auto-questionnaires dédiés aux aidants naturels). Dans la situation où le référent familial ne serait pas la mère ou le père, les deux parents seront sollicités pour participer également à l'étude (en plus du référent familial). Les critères de sélection des parents non référents sont strictement identiques à ceux listés pour le référent familial.

---

<sup>8</sup> La problématique des enfants de moins de 3 ans étant tout à fait spécifique, il a été convenu de ne pas les inclure. En effet, l'examen neuro-développemental du très jeune enfant évolue de mois en mois avec une grande variabilité d'un enfant à l'autre. De plus, les très jeunes enfants ne sont pas évaluable au moyen d'une large partie des tests utilisés dans cette étude notamment aux plans de l'évaluation de l'autonomie, de la communication et des fonctions cognitives et motrices.

<sup>9</sup> Les 5 critères déterminant la présence d'un PLH ont fait l'objet de discussions entre deux experts partenaires du projet et les investigateurs associés pour obtenir une définition consensuelle eu égard à la spécificité du concept dans notre organisation.

### **8.3. Critères de sélection des soignants référents**

Seront également inclus les soignants référents (personne ressource dans l'équipe pour le ou les patients dont il est référent) de tous les patients inclus s'ils répondent à l'ensemble des critères d'inclusion suivants :

- Sujet identifié par la structure de prise en charge comme le soignant référent d'au moins un patient inclus dans cette étude ;
- Sujet acceptant de participer personnellement à l'étude et signant le consentement éclairé de participation,
- Sujet âgé d'au moins 18 ans,
- Sujet affilié à un régime d'assurance maladie,
- Sujet maîtrisant la langue française et apte à compléter des auto-questionnaires.

## **9. DEROULEMENT DE L'ETUDE**

### **9.1. Inclusion et enregistrement des participants**

Tous les patients (cas incidents et prévalents) satisfaisant a priori à l'ensemble des critères de sélection sont susceptibles d'être inclus dans cette étude. Un registre de l'ensemble des patients sera constitué au fur et à mesure des inclusions par le centre coordonnateur, dans lequel l'investigateur saisira les initiales des nom et prénom ainsi que la date de naissance du patient inclus. La mise à jour de ce registre permettra de détecter les doublons dans les cas où un patient aurait déjà préalablement été inclus par un des 7 centres partenaires. Dans le cas où l'investigateur saisiserait un nouveau cas présentant les mêmes initiales et la même date de naissance qu'un individu déjà enregistré, une alerte sera déclenchée. Le médecin vérifiera alors s'il s'agit ou pas du même patient.

- si le patient a déjà été inclus dans un autre centre participant, le centre coordonnateur communique à l'investigateur le numéro d'identification du patient et de ses parents, ainsi que la date du dernier suivi enregistré pour ce patient, à partir de laquelle l'investigateur met à jour les données le concernant ;
- si le patient n'a pas encore été inclus dans l'étude, des formulaires d'éligibilité sont complétés par le médecin investigateur afin de s'assurer que le patient remplit tous les critères de sélection.

#### **Inclusion du patient**

Un formulaire d'éligibilité signé par le médecin investigateur doit être adressé au centre coordonnateur de l'étude pour l'enregistrement de l'inclusion. Un numéro d'identification unique est alors attribué au patient par le centre coordonnateur, suivant un ordre chronologique d'inclusion. Une confirmation d'inclusion est alors adressée à l'investigateur, comportant ce numéro à reporter sur tous les documents de l'étude relatifs à ce patient.

### **Inclusion des aidants naturels**

Dans le cadre de la prise en charge de ces patients (enfants comme adultes), un référent familial est toujours identifié par l'équipe soignante. Pour pouvoir procéder à l'inclusion du référent familial, il faut recueillir un consentement éclairé signé de ce référent. Deux situations vont se présenter : 1) soit le référent familial est présent au moment de l'inclusion du patient et le consentement éclairé est recueilli à ce moment-là ; 2) soit le référent familial n'est pas proche du patient au moment de l'inclusion, auquel cas un courrier lui sera adressé contenant l'information relative à l'étude portant sur l'évaluation du patient et relative à l'étude portant sur sa propre évaluation. Un contact téléphonique sera proposé systématiquement afin de fournir des explications complémentaires. L'inclusion du référent sera effective au recueil du consentement.

Dans le cas où le référent familial est l'un des deux parents du patient, nous évaluerons également l'autre parent à chaque fois que cela est possible. Dans le cas où le référent familial n'est ni le père, ni la mère, nous évaluerons le père et la mère à chaque fois que cela est possible. Pour toutes ces situations il faudra recueillir un consentement éclairé de la personne potentiellement participante. L'organisation de ce recueil se fera de façon identique à ce qui est prévu pour le recueil du consentement du référent familial.

### **Inclusion du soignant référent**

Dans le cadre de la prise en charge de ces patients, un soignant référent est toujours identifié par l'équipe soignante. Si le soignant référent d'un patient nouvellement inclus dans l'étude n'a pas déjà lui-même donné un consentement pour sa propre participation à la présente recherche (notamment dans le cadre de l'inclusion d'un autre patient), une notice d'information contenant les objectifs et l'organisation de l'étude lui sera adressée, et l'inclusion sera effective au recueil du consentement.

En cas de refus de participation de l'une ou plusieurs de ces personnes (référent familial, père/mère, soignant référent), l'ARC recueillera le motif de non-participation chaque fois que cela est possible. Ces informations permettront de vérifier la représentativité de l'échantillon analysé, par le dénombrement des non participants, la description des motifs de non-participation, la comparaison des participants et non participants sur un minimum de variables (âge, sexe, localisation...).

## **9.2. Evaluation initiale à l'inclusion**

Lorsqu'un patient est inclus dans l'étude, les données cliniques et médicales le concernant sont reportées par le médecin investigateur aidé de l'attaché de recherche clinique au sein du cahier d'observation spécifique à l'étude permettant de documenter l'ensemble des informations nécessaires listées au chapitre 9. Le médecin investigateur reporte également dans ce cahier d'observation les données concernant le parcours de soins du patient et répertorie notamment ses différents passages en structures médicosociales ou de SSR antérieurs à l'inclusion.

Parallèlement, après recueil du consentement des aidants naturels, un livret leur est adressé contenant les informations décrites au chapitre 9 relatives à leur vécu, leur perception des soins au patient, et aux indicateurs sociodémographiques et médicaux les concernant. Ces questionnaires anonymes, sur lesquels est uniquement reporté le numéro d'identification du patient, sont remis en main propre ou envoyés par courrier selon la présence ou non de la personne ciblée. Le courrier est

accompagné d'une enveloppe préaffranchie à destination du centre coordonnateur de l'étude pour le retour de ces questionnaires. L'attaché de recherche clinique est chargé de vérifier le retour de ce questionnaire et de mettre en place une relance en cas de non-retour après 2 semaines : par courrier dans un premier temps, par téléphone dans un second temps. A chaque fois que cela est possible, l'ARC recueillera le motif de non-retour.

Enfin, les soignants référents complètent les questionnaires concernant leur vécu (voir chapitre 9) dès lors qu'ils ont été informés et signé un formulaire de consentement de participation spécifique. Ces questionnaires anonymes, sur lesquels sera reporté uniquement le numéro d'inclusion du soignant seront accompagnés d'enveloppes préaffranchies directement destinées au centre coordonnateur de l'étude. La mise en correspondance du numéro d'inclusion du soignant avec les numéros d'inclusion des patients est à la charge des centres investigateurs qui devront néanmoins faire remonter cette table de correspondance au centre coordonnateur.

### **9.3. Procédures de suivi des participants**

Une évaluation de chaque patient ainsi que de leurs aidants naturels est prévue tous les 24 mois, sauf lorsque le patient est pris en charge en séjour de longue durée, auquel cas l'évaluation aura lieu tous les 12 mois. Les soignants référents sont évalués tous les 12 mois.

#### **Suivi des patients**

Au cours de l'évaluation de suivi, le médecin investigateur renseigne les données de l'état de santé actuel du patient ainsi que les données relatives aux événements survenus entre la dernière évaluation et l'évaluation actuelle (parcours de soins, évènements de santé, évènements de vie...)

Pour les patients en hospitalisation de longue durée, ce suivi annuel sera effectué sur site, ce qui sera le cas pour les patients issus des 4 SSR spécialisés de l'AP-HP participant à l'étude et pour les patients pris en charge dans les établissements du CESAP et de l'UGECAM.

Pour les patients suivis en consultation notamment ceux suivis au CHU Armand Trousseau ou bien ceux réalisant des séjours temporaires dans les autres structures participant à l'étude, les patients seront convoqués tous les deux ans ou bien revus en cas d'évènement aigu. Dans ce cas après l'inclusion d'un patient, l'envoi des courriers d'invitation pour les consultations de suivi, se fait aux échéances prévues calculées à partir de la date d'inclusion (ou quand il y a décompensation). Deux relances téléphoniques sont prévues 1 mois puis 2 mois après l'envoi du courrier d'invitation si aucun rendez-vous de consultation n'a été pris pour le patient. Après la consultation, l'organisation de relance en cas de non réception du questionnaire rempli, ou de non-retour des résultats des examens complémentaires est similaire à celle programmée lors de l'évaluation initiale.

En cas de la survenue d'un évènement médical important (décompensation, décès...), il est signalé au CC de manière à adapter la stratégie de recueil de données en fonction de l'état du patient.

### **Suivi des aidants naturels**

Deux situations peuvent se présenter : 1) soit l'aidant naturel est présent au moment de l'évaluation du patient, ainsi on procède à sa propre évaluation en lui remettant un livret de questions ; 2) soit l'aidant naturel est absent au moment de l'évaluation du patient, un courrier contenant le livret lui est alors adressé par courrier accompagnés d'une enveloppe préaffranchie à destination du centre coordonnateur de l'étude pour le retour de ces questionnaires. L'attaché de recherche clinique est chargé de vérifier le retour de ce questionnaire et est chargé de mettre en place une relance en cas de non-retour après 2 semaines : par courrier dans un premier temps, par téléphone dans un second temps. A chaque fois que cela est possible, l'ARC recueillera le motif de non-retour.

### **Suivi des soignants référents**

L'évaluation du soignant sera réalisée tous les 12 mois à partir de sa date d'inclusion.

## **9.4. Durée du suivi**

La durée totale de l'étude n'est pas limitée à ce jour. Le projet est soutenu financièrement par la Direction Générale de l'Offre de Soins (AAP PREPS 2013) et l'Institut de Recherche en Santé Publique (AAP Handicap & Perte d'autonomie 2013) pour une durée de trois ans, ce qui couvre les coûts liés au recueil et à l'analyse des données à l'inclusion et au premier suivi post-inclusion. Un amendement spécifique sera déposé au CPP s'il devait y avoir continuité du financement octroyé pour la réalisation de l'étude.

La participation à l'étude pour chaque patient et pour ses aidants naturels prend fin en cas de décès du patient ou du parent participant. En cas de décès du patient, l'investigateur qui en est informé doit en avvertir le centre coordonnateur le plus rapidement possible, en précisant la cause et la date du décès.

Par ailleurs, et sans que cela n'impacte le suivi du patient dans l'étude, ses aidants naturels cesseront d'être sollicités pour répondre aux questionnaires s'ils en font la demande écrite ou orale, ou s'ils ne répondent pas aux questionnaires qui leur sont adressés lors de trois évaluations consécutives (sauf manifestation spontanée de leur part à une date ultérieure).

Les patients pour lesquels aucune donnée n'est enregistrée pendant plus de 36 mois sont considérés comme perdus de vue, mais restent inscrits dans les registres de l'étude pour une reprise de suivi en cas de consultation ou d'hospitalisation subséquente dans l'un des centres participants.

Les soignants inclus dans l'étude seront sollicités pour le suivi tous les 12 mois sauf s'ils demandent à sortir d'étude.

## 9.5. Critères de sortie d'étude

### Pour les patients

- Décès.

### Pour les parents et les référents familiaux

- Décès,
- Retrait du consentement de participation,
- Sujet déclarant bénéficier d'un traitement psychotrope susceptible d'altérer significativement le raisonnement, le discernement ou le jugement.

### Pour les soignants référents

- Décès,
- Retrait du consentement de participation,
- Sujet affecté à un service ou à une structure ne participant pas à l'étude,
- Sujet qui, au moment de la réévaluation annuelle, n'est plus le soignant référent d'au moins l'un des patients inclus au sein de l'étude.

## 10. CRITERES D'EVALUATION

Outre l'âge et le genre du patient, en vue d'identifier les déterminants de la santé et de la qualité de vie du patient et de ses parents, seront recueillies des données cliniques et médicales concernant le patient (lorsqu'elles figurent dans le dossier médical), des données concernant son parcours de soins, des données sociodémographiques et socio-économiques concernant la famille, ainsi que divers indicateurs perceptuels.

### 10.1. Variables à expliquer

#### 10.1.1. Variable à expliquer principale

La variable à expliquer principale est représentée par l'état de santé du patient. Dans le cadre de l'analyse principale nous définirons l'état de santé du patient sous un format binaire : état de santé sévère ou non sévère, l'état de santé étant défini comme « sévère » si au moins l'une des trois conditions suivantes est remplie<sup>10</sup> :

1. présence d'infections broncho-pulmonaires itératives ( $\geq 5$  / an), et/ou
2. épilepsie pharmaco-résistante ( $\geq 4$  crises / mois), et/ou
3. le patient répond à chacun des quatre critères suivants :
  - para- ou tetraparésie ou syndrome extrapyramidal,
  - débilite profonde,
  - score au Gross Motor Function Classification System (Palisano et al. 1997b) de IV ou V,
  - score à la Mesure d'Indépendance Fonctionnelle (Minaire 1991b) inférieur ou égal à 20.

<sup>10</sup> Les critères déterminant la sévérité du PLH ont fait l'objet de discussions entre deux experts partenaires du projet et les investigateurs associés pour obtenir une définition consensuelle eu égard à la spécificité du concept dans notre organisation.

### 10.1.2. Variables à expliquer secondaires

#### **Etat de santé détaillé du patient**

- Sévérité du polyhandicap évaluée à partir d'une échelle spécifique mise au point par les cliniciens référents du projet, quantifiant le niveau d'éveil, d'autonomie et de motricité du patient ainsi que l'importance du cumul des handicaps associés et des comorbidités.
- Développement du patient :
  - Stade de développement cognitif (Brunet-Lézine) (Denise Josse 1997) : contrôle postural, capacités d'adaptation avec les objets, langage et sociabilité,
  - Périmètre crânien,
  - IMC,
  - Retard mental profond : possibilité d'apprentissages rudimentaires en ce qui concerne les membres supérieurs et inférieurs (oui/non), possibilité de mastication (oui/non),
  - Eveil : vie végétative (oui/non) ou état pauci relationnel (oui/non), niveau d'éveil évalué par la grille WHIM (Wessex Head Injury Matrix) (Shiel et al. 2000) : comportements de base, activités réflexes, possibilité de réponse aux ordres simples, interactions sociales et communautaires, aptitudes cognitives,
  - Autonomie : modalités de déplacement spontané quand elles existent (reptation), Mesure d'indépendance fonctionnelle : MIF pour les adultes et MIF Mêmes pour l'enfant de 3 à 7 ans (Minaire 1991b), Gross Motor Function Classification Scale (GMFCS) (Palisano et al. 1997b),
  - Evaluation des fonctions :
    - gonadique : retard pubertaire, hypogonadisme, développement des caractères sexuels secondaires, ectopie testiculaire,
    - thyroïdienne,
    - hépatique : transaminases, phosphatases alcalines, bilirubine libre et conjuguée, LDH, ammoniémie et temps de prothrombine, hépatopathie virale chronique,
    - rénale : clearance rénale appréciée par la formule de Cockcroft et Gault, MDRD, calcémie, phosphorémie, dosage de la vitamine D,
  - Douleur hétéro-évaluée : Echelle Douleur Enfant San Salvador (EDESS) (Collignon et al. 1997),
- Handicaps associés, comorbidités, déficiences, et troubles du patient
  - Nombre d'indications de transferts en secteur MCO au cours des 12 derniers mois,
  - déficiences motrices : diplégie, tétraplégie, existence de signes pyramidaux, hypotonie globale, dystonie, atteinte cérébelleuse, neuropathie périphérique,
  - troubles orthopédiques : anomalies orthopédiques rachidiennes ou des membres, nombre et nature des interventions orthopédiques,
  - ostéoporose : ostéodensitométrie, antécédents de fractures,
  - troubles des fonctions digestives : reflux gastro-œsophagien, fausses routes alimentaires ou salivaires, ralentissement du transit, bilan lipidique, protidémie, albuminémie, CRP, sidérémie,
  - troubles du comportement : agitation, pleurs inexplicables, mérycisme, bruxisme, automutilations, comportements hétéroagressifs, stéréotypies gestuelles, repli autistique,
  - épilepsie : partielle ou généralisée, fréquence des crises,
  - troubles respiratoires : fausses routes, insuffisance respiratoire chronique, gazométrie, encombrement bronchique chronique,

- déficits sensoriels : surdité, cécité, troubles sensitifs,
- troubles cutanés : escarres,
- infections urinaires ( $\geq 1$  / an),
- incontinence,

### **Qualité de vie du patient telle qu'elle est perçue par les soignants**

Le médecin investigateur ayant inclus le patient sera invité à compléter le questionnaire de qualité de vie de patients PLH (Katja Petry, Maes, et Vlaskamp 2009a). Ce questionnaire est constitué de 55 items mesurant six dimensions : bien-être matériel, bien-être physique, bien-être social, communication et influence, développement, et activités. Pour chaque item, le répondant indique dans quelle mesure l'énoncé s'applique au patient sur une échelle de type Likert en 3 points (deux autres réponses sont possibles : « non applicable » et « je ne sais pas »). Pour chaque dimension, un score élevé traduit une meilleure qualité de vie du patient. Les qualités psychométriques de l'outil sont bonnes et le questionnaire peut être complété par toutes les personnes en rapport avec le patient : les membres de sa famille, les soignants qui s'occupent quotidiennement de lui, et les soignants plus occasionnels. Cette échelle fera donc l'objet d'une adaptation préalable en langue française dont les qualités psychométriques seront évaluées à l'occasion de la présente étude.

### **Qualité de vie du patient telle qu'elle est perçue par les aidants naturels**

Les aidants naturels seront invités à compléter le même questionnaire de qualité de vie des patients polyhandicapés que le médecin investigateur (Katja Petry, Maes, et Vlaskamp 2009a).

### **Qualité de vie des aidants naturels et soignants référents**

La qualité de vie de ces participants sera appréhendée par la WHOQOL-Bref (The WHOQOL Group 1998), validée en français (Baumann et al. 2010), qui est un outil de mesure générique de la qualité de vie des individus. Elle est constituée de 26 items répartis au sein de quatre sous-dimensions : qualité de vie physique, qualité de vie psychologique, qualité de vie sociale, et qualité de vie environnementale. Les individus prennent position pour chacun des 26 items sur une échelle de type Likert en cinq points et un score compris entre 0 et 100 peut alors être calculé pour chacune des quatre dimensions de l'échelle ainsi que pour la perception globale de la santé et de la qualité de vie. Plus ces scores sont élevés, plus la qualité de vie de l'aidant est bonne. La qualité de vie des parents sera également évaluée via le Patient-Generated Index (Ruta, Garratt, et Russell 1999), validé en français (Botella et al. 2007), auto-questionnaire constitué de 15 items évaluant de manière générique la qualité de vie des individus, qui a pour spécificité d'être focalisé sur les cinq domaines de la vie que l'individu (patient ou aidant) juge importants pour lui et qui ont été le plus impactés par le handicap de l'enfant. L'individu indique ainsi les domaines concernés, puis évalue sa qualité de vie pour chacun de ces domaines sur une échelle de 0 à 10, et indique enfin l'importance relative de chacun de ces domaines dans sa vie (distribution de dix points d'importance parmi les cinq domaines cités). Ce questionnaire permet d'une part de cerner les priorités de la vie de l'individu et, d'autre part, d'établir un score global de qualité de vie (compris entre 0 et 100) qui soit adapté à ces priorités

### **Détresse émotionnelle des aidants naturels et soignants référents**

La détresse émotionnelle sera évaluée par le biais de l'Hospital Anxiety and Depression Scale (Zigmond et Snaith 1983), validée en langue française (Razavi et al. 1989), qui permet d'évaluer les symptômes anxieux et dépressifs. Elle est constituée de deux dimensions : 7 items pour les symptômes dépressifs et 7 items pour les symptômes anxieux. Chaque item obtient un score de 0 à 3 de sorte que, pour chaque dimension, le score total varie de 0 à 21 : plus il est élevé, plus l'individu se trouve en détresse émotionnelle, 8 représentant le seuil de sensibilité et 10 celui de spécificité. De plus, un score global de détresse émotionnelle compris entre 0 et 42 peut être calculé en additionnant les scores des deux dimensions.

### **Fardeau subjectif des aidants naturels**

Le fardeau subjectif est évalué par la Caregiver Reaction Assessment (CRA) (Given et al. 1992), validée en français (Antoine, Quandalle, et Christophe 2010), qui est constituée de 24 items répartis au sein de cinq sous-dimensions : impacts positifs sur l'estime de soi, difficultés d'organisation et de gestion du temps, manque de soutien familial, détérioration de la santé, et difficultés financières. Les individus prennent position pour chacun des 24 items sur une échelle en cinq points et un score moyen compris entre 1 et 5 peut alors être calculé pour chacune des cinq dimensions de l'échelle. Plus ce score est élevé, plus fort est le retentissement (négatif ou positif) du soutien apporté au patient sur la vie de l'aidant. De plus, un score global de détresse émotionnelle compris entre 0 et 42 peut être calculé en additionnant les scores des deux dimensions. Le fardeau spécifique au polyhandicap sera évalué par le biais d'items spécifiques formulés de sorte à évaluer l'ensemble des facteurs du fardeau objectif identifiés par Tadema et Vlaskamp (A. C. Tadema et Vlaskamp 2010).

### **Épuisement professionnel des soignants référents**

L'épuisement professionnel est évalué par le Maslach Burnout Inventory (MBI) (Maslach et Martin 1986) validée en français (Dion et Tessier 1994), qui est constituée de 22 constitutifs de trois dimensions mesurant l'épuisement émotionnel, la dépersonnalisation, et l'accomplissement personnel. Les participants prennent position pour chacun des items sur une échelle de fréquence en sept points et un score peut alors être calculé pour chacune des trois dimensions de l'échelle.

## **10.2. Déterminants**

D'autres paramètres seront renseignés potentiellement déterminants des variables détaillées ci-dessus :

### **10.2.1. Déterminants cliniques et médicaux concernant le patient**

#### **Antécédents et histoire de la maladie**

- Étiologie du polyhandicap (anténatales, néonatales, postnatales ou indéterminée) et âge au diagnostic, caractère évolution ou non de la pathologie,

### **Traitements et prises en charge du patient antérieurs et actuels :**

- Dispositifs médicaux (gastrostomie, sonde nasogastrique, trachéotomie, respirateur, sonde urinaire, hétéro sondages), nécessité de grand appareillage (corset sièges),
- Modalités d'alimentation (entérale totale ou partielle, régime normal ou adapté, biberon), état buccodentaire (évalué à partir de l'âge de 12 ans : troubles de l'implantation des dents, édentation partielle ou totale, bavage),
- Prise en charge paramédicale spécialisée : kinésithérapie ; ergothérapie, psychomotricité, orthophonie, éducateurs spécialisés,
- Traitements en cours au moment de l'évaluation (médicaments, fluides, mobilisations, monitorings...).

#### **10.2.2. Données concernant le parcours de soins du patient**

- Dates et types d'examens réalisés dans le cadre de la recherche diagnostique,
- Dates et motifs des séjours ainsi que les caractéristiques du service d'accueil pour chacune des prises en charge depuis le diagnostic telles qu'elles sont documentées au sein du dossier médical : SSR ou médicosocial, mode d'hospitalisation (hôpital de jour, hôpital de semaine, internat, externat, séquentiel interne-externe), service adulte ou pédiatrique, et coût journalier de la prise en charge globale au cours des 12 derniers mois (PMSI, Indicateurs de Valorisation d'Activité),
- Existence d'inscriptions du patient sur des listes d'attente pour une prise en charge dans une structure quelle qu'elle soit,
- Existence de modalités formalisées de la transition enfants-adultes le cas échéant.

#### **10.2.3. Données sociodémographiques, socioéconomiques et médicales concernant la famille**

Les données suivantes seront recueillies directement auprès des référents familiaux et/ou parents s'ils y consentent :

- Lieu d'habitation des parents et distance par rapport aux différents centres de soins susceptibles de prendre en charge l'enfant polyhandicapé (consultations neuropédiatriques MCO, urgences médicales, centres de prise en charge médicosociale, et SSR),
- Composition et mode de vie de la cellule familiale (genre et âge des membres de la famille, lien de parenté avec le patient, parents vivant ensemble ou de façon séparée),
- Données socio-économiques concernant les parents (niveau d'études, catégorie socio-professionnelle, niveau de revenus), notion de perception d'allocations,
- Données médicales concernant la cellule familiale : nombre et date de survenue d'Affections de Longue Durée (liste ALD 30) au sein de la cellule familiale, handicaps et invalidités des parents, fréquence de visites médicales (nombre, type), notion de séjours d'hospitalisation

- Coûts perçus, pour la famille, de la prise en charge de l'enfant polyhandicapé.

#### 10.2.4. Indicateurs perceptuels

- **Stratégies d'ajustement (coping) des référents familiaux, des parents, et des soignants référents** : La Brief Coping Orientation to Problems Experienced Scale (Brief-COPE) (93,94) est constituée de 28 items permettant d'évaluer l'utilisation que l'individu fait habituellement de 14 types de stratégies d'ajustement : auto-distraction, coping actif, déni, usage de drogues, recherche de soutien social émotionnel, recherche de soutien social pragmatique (instrumental), désengagement comportemental, expression des émotions, recadrage positif, planification, humour, acceptation, religion, et auto-accusation. Les individus prennent position pour chacun des 28 items sur une échelle de type Likert en quatre points et un score compris entre 2 et 8 peut alors être calculé pour chacune des sous-dimensions de l'échelle. Plus ce score est élevé, plus l'individu utilise le type de stratégie indiqué. A ce questionnaire seront ajoutés des items spécifiques mesurant le « coping dyadique », c'est-à-dire les stratégies que chacun des titulaires de l'exercice de l'autorité parentale met en place pour aider l'autre à faire face au stress le cas échéant.
- **Compétences de gestion émotionnelle des référents familiaux, des parents, et des soignants référents** : La Trait Emotional Intelligence Questionnaire Short Form (TEIQue-SF) (Petrides et Furnham 2006; Mikolajczak et al. 2007) est constituée de 30 items permettant de mesurer les compétences des individus en matière de gestion émotionnelle, et notamment le bien-être, le contrôle de soi, l'émotionnalité, et la sociabilité. Les individus prennent position pour chacun des items sur une échelle de type Likert en sept points et un score compris entre 30 et 210 peut alors être calculé. Plus ce score est élevé, plus les compétences de l'individu en matière de gestion émotionnelle sont élevées.
- **Qualité des relations familiales pour les aidants naturels** : La Family Relationship Index (FRI) est une version courte de la Family Environment Scale (Moos 1990; Untas et al. 2011). La FRI mesure la qualité des relations familiales au travers de 24 items regroupés au sein de trois dimensions : cohésion, expressivité et conflit. A chaque item, l'individu répond par vrai ou faux, ce qui permet d'obtenir pour chaque dimension un score compris entre 0 et 7. Plus ce score est élevé, plus la famille est respectivement cohésive, expressive, ou conflictuelle. Les scores de chacune des personnes interrogées, pour chaque famille, seront moyennés pour obtenir un seul indicateur par famille sur chacune des dimensions de l'échelle.
- **Soutien social disponible pour les aidants naturels** : L'inventaire de soutien familial est un outil traduit et adapté du Questionnaire de Soutien Social (Dunst, Trivette, et Deal 1994) qui mesure la qualité du soutien social en demandant à un individu d'identifier « jusqu'à quel point les personnes de son réseau sont aidantes. Le questionnaire est composé de 18 énoncés référant à des personnes, des groupes ou des organismes susceptibles d'intervenir auprès d'une famille ayant un enfant jeune. Pour chaque source de soutien social disponible, l'individu répond sur une échelle de

type likert en 5 points. La somme des scores ainsi obtenus révèle la qualité du soutien social : plus ce score est élevé, plus le soutien social est de qualité.

- **Satisfaction des aidants naturels quant à la prise en charge du patient** : celle-ci sera mesurée par le biais d'un questionnaire ad hoc, visant à évaluer notamment 1) la satisfaction des aidants naturels à l'égard des informations médicales qu'ils reçoivent au sujet du patient, 2) leur perception de la qualité des soins dont bénéficie le patient, 3) leur perception de la capacité des soignants à les rassurer et les soulager lorsque le patient est en difficultés, 4) leur intention de suivre les recommandations des équipes soignantes le cas échéant, et 5) leur satisfaction générale à l'égard du système de soins pour la prise en charge du patient...

## **11. TAILLE ET REPRESENTATIVITE DE L'ECHANTILLON**

Tous les patients, enfants et adultes, cas incidents et prévalents, de l'ensemble des centres participants seront inclus dans la cohorte, ce qui constitue une file active d'environ 1000 patients la première année, auxquels s'ajouteront environ 100 nouveaux patients chaque année suivante (cf. page suivante).

| Centre investigateur | Type de structure | Recrutement attendu la première année | Recrutement attendu les années suivantes |
|----------------------|-------------------|---------------------------------------|--|
| San Salvador         | SSR               | 220                                   | 20                                       |
| La Roche Guyon       | SSR               | 100                                   | 10                                       |
| Hendaye              | SSR               | 125                                   | 10                                       |
| UGECAM IdF           | SSR               | 40                                    | 3  |
| Berck sur Mer        | SSR               | 10                                    | 1  |
| CESAP                | Médicosociale     | 400                                   | 40                                       |
| Trousseau            | Consultation MCO  | 100                                   | 20                                       |

L'AP-HP est le seul CHU possédant des hôpitaux dédiés à la prise en charge des patients PLH, ils sont regroupés en une fédération de 4 hôpitaux de SSR : Fédération des Hôpitaux PLH de l'AP-HP. Au sein des hôpitaux de cette fédération environ 600 patients (enfants et adultes) sont accueillis ce qui représente la plus grosse cohorte de patients polyhandicapés accueillis en SSR sur le territoire Français. En ajoutant le recrutement SSR de l'UGECAM-IDF on recrute la très grande majorité des patients polyhandicapés accueillis en SSR au plan national.

Pour ce qui est du secteur médicosocial, l'AP-HP ne possède pas d'établissements médico sociaux accueillant des patients polyhandicapés. La majorité des structures dédiées à l'accueil des enfants handicapés sont gérées par des associations nombreuses et dispersées sur tout le territoire, offrant toutes les modalités de prise en charge (Institut national de la santé et de la recherche médicale (Inserm) 2004). Le CESAP accueille une importante population d'enfants et d'adultes polyhandicapés répartis sur plusieurs structures dont environ 400 patients en établissements médico sociaux (MAS et IME, tous types de séjours) ce qui représente un échantillon très représentatif des patients polyhandicapés pris en charge en secteur médicosocial.

Enfin, la consultation mise en place à l'Hôpital Trousseau permet de capter des patients gardés au domicile parental en Ile de France et qui ne bénéficient ni d'un accompagnement médicosocial, ni d'une prise en charge en service de SSR.

## **12. TRAITEMENT DES DONNEES**

### **12.1. Recueil et saisie des données, suivi de l'étude, monitoring**

Les données médicales sont recueillies par le médecin investigateur. Elles sont transcrites sur le cahier d'observation (CRF) sous sa responsabilité. Les questionnaires proposés et remplis par les référents familiaux et les parents seront transmis au centre coordonnateur. Les questionnaires et le cahier d'observation sont identifiés par un identifiant unique composé du numéro de centre participant, la première initiale du nom et du prénom du patient, et le numéro d'enregistrement du patient dans l'étude. Seuls ces identifiants sont transmis au centre coordonnateur pour la saisie des données, ce qui permet de préserver l'anonymat des patients tout en permettant l'établissement de correspondances entre les données obtenues à l'occasion des différentes évaluations. Chaque centre participant a à sa charge de mettre en œuvre les moyens sécurisés nécessaires pour établir la correspondance entre l'identification complète des patients inclus dans l'étude et les identifiants anonymisés décrits ci-dessus et reportés sur les questionnaires et cahiers d'observation.

Des visites de mise en place, de suivi et de clôture sont réalisées par l'ARC Moniteur mandaté par le Promoteur. L'ARC Moniteur sera chargé de vérifier le contenu et le remplissage des cahiers d'observation au fur et à mesure des inclusions. Il vérifiera également que le consentement éclairé des référents familiaux, des parents et des référents soignants a été recueilli.

### **12.2. Gestion des données**

L'ensemble des cahiers d'observation sera acheminé et conservé au niveau du Service d'Epidémiologie et d'Economie de la Santé (responsable : Pr Pascal Auquier), AP-HM, afin de réaliser la saisie des données de façon centralisée. Une base de données spécifique à l'étude sera créée, testée et validée avant le début de la saisie, à l'aide du logiciel EpiData 3.1 qui répond aux exigences réglementaires liées à ce type d'études. Un plan de validation des données sera élaboré et décrira de manière détaillée les contrôles à exécuter pour chaque variable ainsi que la liste des corrections autorisées.

Le cahier d'observation (CRF médical) et les auto-questionnaires feront l'objet d'une saisie suivie d'une vérification a posteriori (données saisies / données papier). Les erreurs évidentes seront corrigées. Les autres erreurs, omissions ou incohérences seront mentionnées sur des formulaires de demande de correction qui seront adressés aux investigateurs pour résolution. Lorsque le centre coordonnateur aura reçu la réponse de l'investigateur, les corrections seront incluses dans la base de données.

Cette base de données sera périodiquement gelée après contrôle de qualité, puis exportée vers le logiciel de statistique SPSS selon une procédure automatisée et validée, pour l'analyse statistique des données.

Le stockage, la confidentialité et la protection des données enregistrées sur supports papiers et numériques sont assurés par les moyens techniques du Promoteur.

### **12.3. Analyses statistiques**

L'analyse statistique sera effectuée par l'Unité d'Aide Méthodologique à la Recherche Clinique, DRCI de Marseille (Pr Pascal Auquier, Anderson Loundou, Dr Karine Baumstarck), à partir du logiciel SPSS 17.0 pour Windows. Les grands principes de l'analyse sont rapportés ci-dessous, cependant un protocole spécifique d'analyse plus détaillé sera rédigé et soumis à validation (investigateurs coordonnateurs, investigateurs associés, responsable de l'analyse, biostatisticien).

#### **Analyse descriptive**

Une analyse descriptive détaillée de la population d'étude sera faite avant toute autre analyse. Les variables qualitatives seront présentées sous forme de proportion. Les variables quantitatives seront présentées sous forme de moyenne, écart-type, médiane, et des 25e et 75e percentiles. La normalité des variables sera systématiquement vérifiée.

A l'inclusion, le groupe des participants inclus et suivis sera comparé à celui des participants éligibles non inclus et des participants inclus perdus de vue en cours de suivi, sur les principales caractéristiques sociodémographiques et cliniques. Ces analyses permettront de s'assurer que les résultats peuvent être extrapolés à la population dont est issu l'échantillon étudié. Des tests du Chi<sup>2</sup> ou exacts de Fisher seront utilisés pour les variables qualitatives. Des comparaisons de moyennes seront réalisées à l'aide de tests paramétriques (tests de Student, ANOVA) et non paramétriques (Mann-Whitney, Kruskal-Wallis) selon les conditions d'application de ces différents tests.

#### **Critère principal**

L'état de santé du patient est établi de façon binaire 'sévère' / 'non sévère' selon la définition détaillée dans le chapitre critères d'évaluation. Deux groupes d'individus seront ainsi déterminés. Les différents déterminants (médicaux, socioéconomiques, environnementaux, familiaux...) seront comparés entre les 2 groupes d'individus (tests de chi 2 pour déterminants type qualitatif, test t de Student pour déterminants type variable continu). Des analyses multivariées (type régression logistique) seront réalisées afin de déterminer la part réelle de chaque déterminant sur l'état de santé. Les variables retenues dans les modèles seront identifiées a priori (variables potentiellement

confondantes) et seront également retenues sur la base des analyses univariées ( $p < .10$ ). Les résultats seront présentés sous la forme d'odds ratio ajustés et leurs intervalles de confiance à 95%.

L'état de santé du patient sera défini selon d'autres modalités (voir chapitre critères d'évaluation). La même procédure sera réalisée sur l'ensemble des déterminants.

### **Critères secondaires**

Qualité de vie du patient : les scores de qualité de vie du patient seront calculés selon l'algorithme diffusé par les concepteurs de l'outil. Chacune des 6 dimensions sera considérée comme une variable dépendante. Les liens avec les déterminants potentiels et les scores de qualité de vie seront étudiés : corrélations de Pearson ou test t de Student en fonction de la nature de la variable déterminant.

Qualité de vie, détresse émotionnelle, fardeau des référents familiaux, parents, soignants, épuisement professionnel des soignants: tous les scores de qualité de vie seront calculés en fonction des algorithmes. Chaque dimension sera considérée comme variable dépendante. La même procédure sera conduite pour établir les liens entre chaque score et les différents déterminants.

Pour chacun des scores des analyses multi variées (type régression linéaire) seront conduites. Les variables retenues pour les modèles seront identifiées par l'approche univariée ( $p < .10$ ) ou à priori. Les résultats seront présentés sous la forme de beta standardisés.

Les sujets pour lesquels un transfert domicile/SSR/médico-social ainsi que les sujets transférés d'un service (ou structure) pédiatrique vers un service (ou structure) d'adultes, seront identifiés et comparés sur les différents déterminants aux sujets pour lesquels aucune transition n'a été repérée.

La sévérité du polyhandicap sera comparée entre les différentes prises en charge (domicile, médico-social, SSR). Les comorbidités, le stade développemental et d'éveil, l'état clinique des sujets seront également comparés.

L'évolution dans le temps de la santé, de la qualité de vie des patients polyhandicapés et de leurs référents familiaux / parents / soignants référents sera testé à l'aide de test ANOVA à mesures répétées ou non paramétriques de Friedman.

### **Modèles d'équations structurelles**

Plusieurs modèles d'équations structurelles seront ensuite évalués reprenant l'ensemble des variables prédictives et dépendantes du modèle, ainsi que les effets du recul par rapport au diagnostic de PLH, de la sévérité du PLH, du type de prise en charge dont le patient bénéficie, et le temps de la mesure. Ces modèles permettront d'évaluer les déterminants de la santé, de la qualité de vie, et de la qualité des relations familiales, mais aussi les déterminants et les conséquences du fardeau et des stratégies d'ajustement (coping) mises en œuvre par les répondants. L'adéquation des modèles testés avec les données empiriques recueillies sera évaluée par le biais au minimum des critères actuellement recommandés au sein de la littérature (Hu et Bentler 1999; Kline 2010) : Khi carré ( $\chi^2$ ), Khi carré corrigé ( $\chi^2/dl$ ), résidus standardisés de la racine du carré moyen (SRMR), racine de l'erreur quadratique moyenne de l'approximation (RMSEA), indice d'ajustement comparé (CFI) et indice de Tucker-Lewis (TLI).

### **Analyses dyadiques**

Enfin, lorsque des données sont disponibles pour plusieurs répondants d'une même famille, les différences de réponses pour chacune des variables seront analysées (test t de Student). Puis, l'Actor-Partner Interdependence Model (APIM) sera évalué par le biais de modèles d'équations structurelles afin de déterminer dans quelle mesure les réponses des répondants d'une même famille sont liées ou se distinguent, et pour identifier les déterminants des différences éventuellement observées.

### **Analyse d'impact budgétaire**

L'analyse d'impact budgétaire reposera sur une méthodologie développée par le collège des Economistes de la Santé en France (Collège des Economistes de la Santé 2008) et se déploie en deux volets.

Un premier volet (rétrospectif) porte sur l'observation de la situation sans aucune intervention. Il a pour objectif de réaliser un état des lieux des différentiels de coûts annuels de prise en charge qui peuvent être observés entre celle qui est définie comme adéquate et celle qui ne l'est pas. Ainsi, seront évalués les différentiels de coûts entre cas versus témoins : adultes en secteur pédiatrique (G1 : cas) versus adultes en secteur adultes (G2 : témoins), puis patients présent un polyhandicap considéré comme peu sévère (sur l'échelle de sévérité) traités en SSR (G3 : cas) versus en structure médico-sociale (G4 : témoins). La perspective retenue sera celle du payeur. Les coûts seront évalués sur une période d'un an. Dans chaque groupe d'analyse (G1 à G4), toutes les dépenses directes médicales sur les 12 mois qui précèdent l'inclusion du patient seront répertoriées de façon exhaustive dans le cahier d'observation à partir de la consultation du dossier médical et de l'interrogation des parents. Elles incluront sans distinction à la fois les coûts de la prise en charge, les coûts induits et les coûts évités. Ainsi les facteurs de coût seront, de façon non exhaustive : les séjours en SSR ou structures médico-sociales, les modes d'hospitalisation (hôpital de jour, hôpital de semaine, internat, externat), service adultes ou enfants... Ils seront valorisés par le coût journalier par groupe Médico-Economique évalué par l'ENCC – SSR ou par le coût journalier de chaque structure médico-sociale (déterminé à partir de leurs comptabilité analytique). Les différentiels de coûts G1/G2 et G3/G4 seront ensuite calculés et seront informatifs des niveaux de surcoûts ou d'économies que le caractère inapproprié des PEC dans le cadre de la polyhandicap fait peser sur le payeur.

Le second volet sera prospectif et reposera sur une simulation des impacts sur le budget du payeur de différentes hypothèses quant aux transferts de patients des structures dites inappropriées vers les structures dites appropriées. Les hypothèses seront élaborées notamment à partir des recommandations élaborées une fois les facteurs déterminants identifiés. Ce second volet aura par conséquent comme objet de déterminer l'impact budgétaire d'un retour à la performance du système sanitaire en matière de prise en charge du polyhandicap.

### **13. RESULTATS ATTENDUS ET PERSPECTIVES**

La mise en place de cette étude de cohorte permettra tout d'abord d'évaluer le retentissement du polyhandicap de l'enfant sur sa santé et sa qualité de vie, ainsi que celles de des aidants naturels. Il s'agira aussi surtout d'en comprendre les déterminants : mieux comprendre quels facteurs favorisent ou sont au contraire délétères pour la santé et la qualité de vie des patients et de leurs familles est primordial pour améliorer les prises en charge proposées dans le cadre du polyhandicap.

Concernant les patients eux-mêmes, l'observation des prises en charge actuelle du polyhandicap sur le territoire national, et l'évaluation de leurs effets sur la santé et la qualité de vie du patient apporteront un éclairage innovant sur la qualité et l'efficacité des pratiques. Ces données permettront en effet surtout d'identifier les pratiques cliniques qui favorisent la survie et la qualité de vie du patient en fonction des paramètres identifiés comme déterminants, ce qui pourra permettre de proposer des recommandations à l'échelle nationale voire internationale pour la prise en charge individualisée du polyhandicap.

Concernant les proches, la comparaison du vécu des familles de patients polyhandicapés selon que ces derniers sont pris en charge régulièrement ou de façon permanente en milieu hospitalier, en secteur médico-social, ou à leur domicile permettra de documenter les effets des prises en charges institutionnelles non seulement sur la santé des patients, mais aussi sur la santé de leurs parents, leur qualité de vie, ainsi que la qualité du fonctionnement familial. Ces éléments permettront d'objectiver l'apport des structures spécialisées dans la prise en charge du polyhandicap médicalisé et constitueront des arguments capitaux lors d'une évaluation médico-économique de ces structures de soins spécialisées au-delà des seuls impacts sur la santé et la qualité de vie du patient. Par ailleurs, l'observation des stratégies mises en place par ces familles pour faire face aux difficultés suscitées par le polyhandicap, et l'évaluation de l'impact effectif de ces stratégies sur la santé et la qualité de vie du patient et de ses proches permettront notamment d'identifier les stratégies qui favorisent l'ajustement, la santé, et la qualité de vie des parents et, à terme, de proposer des interventions ciblées auprès des familles en difficulté pour les aider à faire face au polyhandicap de leur enfant.

Un autre apport de cette étude sera d'observer pour la première fois la trajectoire de soins des patients polyhandicapés et d'en identifier les déterminants non seulement cliniques, mais aussi sociaux et familiaux. Ces données permettront probablement de souligner les écarts de prise en charge sur le territoire national, et de mettre en évidence les inégalités sociales d'accès aux soins pour les patients polyhandicapés et leurs familles. Ces inégalités pourraient d'ailleurs être responsables d'inadéquations de la prise en charge occasionnant une performance sous-optimale du système de soins. L'évaluation de la performance du système de santé dans la prise en charge du polyhandicap est particulièrement opportune, d'une part parce que les soins proposés au sein des structures hospitalières et médicosociales répondent aux besoins spécifiques de catégories de patients distinctes et, d'autre part, parce que l'occupation de places de SSR par des patients relevant du secteur médicosocial peut susciter des difficultés d'accès à ces structures hospitalières spécialisées pour des patients dont le polyhandicap est plus sévère. Cette étude permettra donc de proposer des pistes d'amélioration du système de soins pour la prise en charge du polyhandicap visant à pallier à ces inadéquations de la trajectoire du patient et aux difficultés de transition observées.

Globalement, les résultats de cette étude pourront ainsi permettre d'aider à orienter les politiques de santé publique et de planification sanitaire dans le domaine du polyhandicap.

## **14. ASPECTS REGLEMENTAIRES ET ETHIQUES**

### **14.1. Aspects légaux**

Le Promoteur de ce projet est représenté par l'Assistance Publique des Hôpitaux de Marseille. Une veille réglementaire sera réalisée par le Promoteur. Il soumettra le projet aux autorités responsables pour approbation.

Ce projet est soumis à la Loi de Santé Publique n°2004-806 du 9 août 2004 relative à la politique de santé publique et ses décrets d'application du 27 août 2006, visant à mettre la réglementation française en conformité avec le droit européen. A ce titre, il fera l'objet d'une demande d'un avis favorable auprès d'un Comité de Protection des Personnes, et d'une demande d'autorisation auprès de l'Autorité Compétente représentée par l'Agence Nationale de Sécurité du Médicament (ANSM).

Cette recherche sera conduite selon les bonnes pratiques cliniques constituant un ensemble d'exigences de qualité dans les domaines éthique et scientifique, qui doivent être respectées lors de la planification, la mise en œuvre, la conduite, le suivi, le contrôle de qualité, l'audit, le recueil des données, l'analyse et l'expression des résultats. Le respect de ces bonnes pratiques cliniques garantit la protection des droits, la sécurité et la protection des personnes qui se prêtent à ces recherches et la préservation de leur anonymat ainsi que la crédibilité (intégrité, authenticité, vérifiabilité) et la précision des données et des résultats de ces recherches.

### **14.2. Information et consentement des participants**

Cette étude ne propose aucune modification (même minime) de la prise en charge des patients polyhandicapés, ni aucune intervention directe (même minime) auprès de ces patients. Les concernant, l'étude consiste exclusivement à recueillir les données contenues dans leur dossier médical et documentées en routine par l'équipe médicale. Il n'y a donc pas, à proprement parler, de réelle participation des patients à l'étude. Par conséquent, le consentement éclairé de participation de ces patients n'est pas nécessaire (délibération du Comité de Protection des Personnes Sud-Méditerranée V datée du 3 juillet 2014).

Par ailleurs, une fois le patient inclus dans l'étude, les autres participants de la recherche (aidants naturels et soignant référent du patient) seront informés par une notice d'information spécifique de l'objectif de la recherche, du déroulement et de la durée de l'étude en ce qui les concerne, de ses avantages et de ses contraintes pour eux-mêmes, de l'ensemble des dispositions légales auquel ils ont droit, et de l'avis donné par les autorités compétentes. Leur consentement libre, éclairé et exprès sera également recueilli préalablement à toute complétion de leur part des auto-questionnaires qui leur sont destinés.

Cette étude ne présente aucun risque particulier pour le patient, pour ses aidants naturels, ou pour son soignant référent. Elle ne présente pas non plus de bénéfice particulier pour les participants au plan individuel. Néanmoins, elle permettra d'évaluer la performance des prises en charge du polyhandicap et pourra susciter la mise en place d'améliorations de cette prise en charge qui pourra bénéficier collectivement à l'ensemble des patients concernés ainsi qu'à leurs familles.

### **14.3. Confidentialité**

Concernant le traitement informatisé des données relatives à ce projet, qui a pour finalité la recherche dans le domaine de la santé, il entre dans la cadre d'exigences législatives, en particulier la loi du 9 août 2004, et portera uniquement sur des données ne permettant pas une identification directe ou indirecte des personnes concernées. Il sera réalisé conformément à la méthodologie de référence homologuée par la Commission nationale de l'informatique et des libertés et établie en concertation avec le comité consultatif sur le traitement de l'information en matière de recherche dans le domaine de la santé, élaborée dans le but de simplifier les formalités (Décision du 5 janvier 2006. Méthodologie de référence MR-001).

Le personnel médical et non médical impliqué dans cette recherche est soumis au secret médical et professionnel vis-à-vis des données recueillies au cours de l'étude sur les patients. Les informations recueillies auprès des patients resteront strictement confidentielles. Elles seront conservées sous un format papier à l'intérieur d'un local fermant à clé. Elles seront saisies sur un support informatique et bénéficieront d'un traitement automatisé. Ce traitement informatisé ne permettra pas l'identification directe ni indirecte des sujets. L'ensemble de ces données ne pourra être consulté que par l'investigateur principal et les représentants du Promoteur, ou encore être communiquées aux Autorités Sanitaires Habilitées si nécessaire. Une déclaration de l'étude sera réalisée auprès de la Commission Nationale Informatiques et Libertés en accord avec la législation en vigueur (Loi Informatiques et Libertés du 6 janvier 1978, modifiée par la loi du 1er Juillet 1994 et Décret du 9 Mai 1995). Les parents/représentants légaux des patients devront être informés de la nature des informations traitées, de leur finalité, de l'identité des personnes physiques et morales destinataires de ces données. Ils conserveront un droit d'accès et de rectification de ces données par l'intermédiaire d'un médecin de leur choix, ainsi que d'un droit d'opposition. En accord avec la Directive Européenne 95/46/EC). En accord avec la loi du 4 Mars 2002 relative aux droits des malades et à la qualité du système de santé, les résultats globaux de l'étude peuvent être communiqués aux parents/représentants légaux des patients à leur demande, directement ou par l'intermédiaire d'un médecin de leur choix. Ils conserveront un droit d'accès et de rectification de ces données par l'intermédiaire d'un médecin de leur choix, ainsi que d'un droit d'opposition.

### **14.4. Comité de pilotage**

Cette étude est coordonnée par un Comité de pilotage pluridisciplinaire constitué des personnes listées au chapitre 1 de ce protocole. Les missions du Comité de Pilotage sont :

- de veiller à la mise en place et au bon déroulement du projet,
- de valider les différentes procédures établies concernant la circulation de l'information, la gestion des données et les contacts des patients et leurs familles,

- de valider les versions définitives des cahiers de recueil de données,
- de valider les procédures nécessaires à garantir un recueil de données de bonne qualité,
- de valider les rapports d'étude,
- de chercher des solutions pratiques aux difficultés méthodologiques et pratiques rencontrées dans le déroulement de ce projet,
- d'évaluer les projets de recherche connexes et décider de leur éventuelle mise en œuvre,
- de décider des modalités de diffusion des documents et de l'information concernant le projet,
- de valider et veiller à l'application des règles de fonctionnement concernant les projets de recherche et les publications développés à partir des données issues de la cohorte,
- d'évaluer si les objectifs visés sont atteints, notamment en termes de participation des centres à l'inclusion des sujets, au suivi des patients et de leurs familles,
- de décider d'éventuelles évolutions budgétaires, notamment la recherche de financements complémentaires

Pour toutes les décisions, un consensus de l'ensemble des membres du Comité de Pilotage est recherché ; en cas de désaccord, la décision est prise à la majorité des membres présents.

#### **14.5. Coûts et surcoûts de la recherche**

Les éventuels frais supplémentaires visés au Code de la Santé Publique font l'objet d'une convention négociée entre le Promoteur et le représentant de l'établissement investigateur en tenant compte des moyens financiers dont dispose le promoteur dans le cadre de son activité de promotion publique.

Cependant, le Promoteur assure l'organisation de l'étude et la prise en charge de la fourniture du matériel nécessaire à la conduite de l'étude (protocole, cahier d'observation, dossier investigateur).

#### **14.6. Propriété des données et publication**

L'ensemble des investigateurs ayant participé à l'étude participera aux publications. L'ordre des auteurs sera déterminé en fonction du nombre d'inclusions réalisées dans chaque centre investigateur et de l'implication dans l'étude. Toute publication, poster, communication orale, issus d'un travail financé par le présent projet devra mentionner le nom de l'établissement promoteur de l'étude ainsi que celui des institutions ayant participé à son financement.

## **15. REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES**

1. Annexe XXIV ter concernant les conditions techniques d'autorisation des établissements et des services prenant en charge des enfants ou adolescents polyhandicapés, remplaçant par le décret n°89-798 du 27 octobre 1989 l'annexe XXIV ter au décret du 9 mars 1956 modifié fixant les conditions techniques d'agrément des établissements privés de cure et de prévention pour les soins aux assurés sociaux. L'essentiel de cette réglementation, actualisée, est désormais inscrite dans le paragraphe 3 de la sous-section 2 de la section 1 du chapitre II du titre Ier du livre III du Code de l'action sociale et des familles (Partie réglementaire).
2. Billette de Villemeur T, Mathieu S, Tallot M, Grimont E, Brisse C. Le parcours de santé de l'enfant polyhandicapé. *Arch Pédiatrie*. 2012;19(2):105–8.
3. Motawaj M, Mathieu S, Brisse C, Ponsot G, Billette de Villemeur T. Le décès des patients polyhandicapés: l'expérience du service de pédiatrie spécialisée pour polyhandicapés de La Roche-Guyon. *JPP Ed Journ Parisiennes Pédiatrie*. 2010;267–71.
4. Zucman E. Polyhandicaps et polyhandicapés. Paris: CTNERHI Editions; 1994.
5. Rumeau-Rouquette C, du Mazaubrun C, Cans C, Grandjean H. Définition et prévalence des polyhandicaps à l'âge scolaire. *Arch Pédiatrie*. 1998 Jul;5(7):739–44.
6. Goillot C, Mormiche P. Enquête Handicaps-Incapacités-Dépendance en institution en 1998 [Internet]. INSEE; 2001. Available from: <http://minilien.fr/a0mj2g>
7. Juzeau D, Cachera I, Vallée L. Enquête épidémiologique sur les enfants polyhandicapés du département du Nord. *Arch Pédiatrie*. 1999 Aug;6(8):832–6.
8. Billette de Villemeur T, Brisse C, Afenjar A, Isapof A, Humbertclaude E, Mathieu S. Comment la loi Leonetti s'applique-t-elle à l'enfant polyhandicapé? *MTP Médecine Thérapeutique Pédiatrie*. 2012;15(1):34–7.
9. Hogg J, Juhlberg K, Lambe L. Policy, service pathways and mortality: a 10-year longitudinal study of people with profound intellectual and multiple disabilities. *J Intellect Disabil Res JIDR*. 2007 May;51(Pt 5):366–76.
10. Hutton JL, Pharoah POD. Life expectancy in severe cerebral palsy. *Arch Dis Child*. 2006 Mar 1;91(3):254–8.
11. Strauss DJ, Shavelle RM, Anderson TW. Life expectancy of children with cerebral palsy. *Pediatr Neurol*. 1998 Feb;18(2):143–9.
12. Hutton JL. Cerebral Palsy Life Expectancy. *Clin Perinatol*. 2006 Jun;33(2):545–55.
13. Ohtsuka E, Hayashi M, Hamano K, Kumada S, Uchiyama A, Kurata K, et al. Pathological study of bronchospasms/tracheomalasia in patients with severe motor and intellectual disabilities. *Brain Dev*. 2005 Jan;27(1):70–2.
14. Calis EA, Veugelers R, Sheppard JJ, Tibboel D, Evenhuis HM, Penning C. Dysphagia in children with severe generalized cerebral palsy and intellectual disability. *Dev Med Child Neurol*. 2008 Aug;50(8):625–30.
15. Matsumoto A, Miyazaki S, Hayakawa C, Komori T, Nakamura M, Oshio A. Prognostic factors for epileptic seizures in severe motor and intellectual disabilities syndrome (SMIDS)--a clinical and electroencephalographic study. *Epilepsy Res*. 2009 Oct;86(2-3):175–82.
16. Yoshikawa H, Yamazaki S, Abe T. Acute respiratory distress syndrome in children with severe motor and intellectual disabilities. *Brain Dev*. 2005 Sep;27(6):395–9.
17. Van der Heide DC, van der Putten AAJ, van den Berg PB, Taxis K, Vlaskamp C. The documentation of health problems in relation to prescribed medication in people with profound intellectual and multiple disabilities. *J Intellect Disabil Res JIDR*. 2009 Feb;53(2):161–8.

18. Dutheil N. Les personnes polyhandicapées prises en charge par les établissements et services médico sociaux. *Études Résultats* [Internet]. 2005 [cited 2014 Feb 19];391. Available from: <http://www.drees.sante.gouv.fr/les-personnes-polyhandicapees-prises-en-charge-par-les-etablissements-et-services-medico-sociaux,4523.html>
19. Silver EJ, Westbrook LE, Stein RE. Relationship of parental psychological distress to consequences of chronic health conditions in children. *J Pediatr Psychol*. 1998;23(1):5–15.
20. Petry K, Maes B, Vlaskamp C. Domains of Quality of Life of People with Profound Multiple Disabilities: the Perspective of Parents and Direct Support Staff. *J Appl Res Intellect Disabil*. 2005 Mar 1;18(1):35–46.
21. Petry K, Maes B, Vlaskamp C. Operationalizing quality of life for people with profound multiple disabilities: a Delphi study. *J Intellect Disabil Res JIDR*. 2007 May;51(Pt 5):334–49.
22. Petry K, Maes B, Vlaskamp C. Psychometric evaluation of a questionnaire to measure the quality of life of people with profound multiple disabilities (QOL-PMD). *Res Dev Disabil*. 2009;30(6):1326–36.
23. Tadema AC, Vlaskamp C. The time and effort in taking care for children with profound intellectual and multiple disabilities: a study on care load and support. *Br J Learn Disabil*. 2010;38(1):41–8.
24. Rimé B. Emotion Elicits the Social Sharing of Emotion: Theory and Empirical Review. *Emot Rev*. 2009;1(1):60–85.
25. Carver CS, Scheier MF. Origins and functions of positive and negative affect: A control-process view. *Psychol Rev*. 1990;97(1):19–35.
26. Carver CS, Scheier MF. *On the Self-Regulation of Behavior*. Cambridge: Cambridge University Press; 2001. 464 p.
27. Kersh J, Hedvat T t., Hauser-Cram P, Warfield ME. The contribution of marital quality to the well-being of parents of children with developmental disabilities. *J Intellect Disabil Res*. 2006;50(12):883–93.
28. Risdal D, Singer GHS. Marital Adjustment in Parents of Children with Disabilities: A Historical Review and Meta-Analysis. *Res Pract Pers Sev Disabil*. 2004;29(2):95–103.
29. Bailey DB, Golden RN, Roberts J, Ford A. Maternal depression and developmental disability: Research critique. *Ment Retard Dev Disabil Res Rev*. 2007;13(4):321–9.
30. Singer GHS. Meta-analysis of comparative studies of depression in mothers of children with and without developmental disabilities. *Am J Ment Retard AJMR*. 2006;111(3):155–69.
31. Chou Y-C, Chiao C, Fu L-Y. Health status, social support, and quality of life among family carers of adults with profound intellectual and multiple disabilities (PIMD) in Taiwan. *J Intellect Dev Disabil*. 2011;36(1):73–9.
32. Hassall R, Rose J, McDonald J. Parenting stress in mothers of children with an intellectual disability: the effects of parental cognitions in relation to child characteristics and family support. *J Intellect Disabil Res*. 2005;49(6):405–18.
33. Paster A, Brandwein D, Walsh J. A comparison of coping strategies used by parents of children with disabilities and parents of children without disabilities. *Res Dev Disabil*. 2009;30(6):1337–42.
34. Lazarus RS, Folkman S. *Stress, Appraisal, and Coping*. New York: Springer; 1984. 461 p.
35. Lazarus RS, Folkman S. Coping and adaptation. In: Gentry WD, editor. *Handbook of behavioral medicine*. New York: Mac Graw Hill; 1984. p. 282–325.
36. Koleck M, Bruchon-Schweitzer M, Bourgeois ML. Stress et coping : un modèle intégratif en psychologie de la santé. *Ann Méd-Psychol Rev Psychiatr*. 2003 Dec;161(10):809–15.
37. Colombat P, Altmeyer A, Barruel F, Bauchetet C, Blanchard P, Colombat P, et al. Syndrome d'épuisement professionnel des soignants. *Oncologie*. 2011;1–19.

38. Skirrow P, Hatton C. "Burnout" Amongst Direct Care Workers in Services for Adults with Intellectual Disabilities: A Systematic Review of Research Findings and Initial Normative Data. *J Appl Res Intellect Disabil.* 2007;20(2):131–44.
39. Lawson DA, O'Brien R. Behavioral and Self-Report Measures of Staff Burnout in Developmental Disabilities. *J Organ Behav Manag.* 1994;14(2):37–54.
40. Rose J, Jones F, Fletcher B. Investigating the relationship between stress and worker behaviour. *J Intellect Disabil Res JIDR.* 1998;42 ( Pt 2):163–72.
41. Shaddock AJ, Hill M, van Limbeek CAH. Factors associated with burnout in workers in residential facilities for people with an intellectual disability. *J Intellect Dev Disabil.* 1998;23(4):309–18.
42. Shanafelt TD, Bradley KA, Wipf JE, Back AL. Burnout and self-reported patient care in an internal medicine residency program. *Ann Intern Med.* 2002;136(5):358–67.
43. Melamed S, Shirom A, Toker S, Berliner S, Shapira I. Burnout and risk of cardiovascular disease: evidence, possible causal paths, and promising research directions. *Psychol Bull.* 2006;132(3):327–53.
44. Patton W, Goddard R. Psychological distress and burnout in Australian employment service workers: Two years on. *J Employ Couns.* 2003;40(1):2–16.
45. Whittington A, Burns J. The dilemmas of residential care staff working with the challenging behaviour of people with learning disabilities. *Br J Clin Psychol.* 2005;44(1):59–76.
46. Chung MC, Harding C. Investigating Burnout and Psychological Well-Being of Staff Working with People with Intellectual Disabilities and Challenging Behaviour: The Role of Personality. *J Appl Res Intellect Disabil.* 2009;22(6):549–60.
47. Bennett L, Kelaher M, Ross M. Quality of life in health care professionals: Burnout and its associated factors in HIV/AIDS related care. *Psychol Health.* 1994;9(4):273–83.
48. Bennett L, Ross MW, Sunderland R. The relationship between recognition, rewards and burnout in AIDS caring. *AIDS Care.* 1996;8(2):145–54.
49. Clark EJ. Offsetting burnout in the thanatologic setting: Recognition and emphasis of "psychosocial successes" in social work intervention. *Loss Grief Care.* 1989;3(1-2):115–23.
50. Idaira Y, Nomura Y, Tamaki Y, Katsumura S, Kodama S, Kurata K, et al. Factors affecting the oral condition of patients with severe motor and intellectual disabilities. *Oral Dis.* 2008 Jul;14(5):435–9.
51. Lee L, MacPherson M. Long-term percutaneous endoscopic gastrostomy feeding in young adults with multiple disabilities. *Intern Med J.* 2010 Jun;40(6):411–8.
52. Poppes P, van der Putten AJJ, Vlaskamp C. Frequency and severity of challenging behaviour in people with profound intellectual and multiple disabilities. *Res Dev Disabil.* 2010 Dec;31(6):1269–75.
53. Lancioni GE, Singh NN, O'Reilly MF, Sigafoos J. An overview of behavioral strategies for reducing hand-related stereotypies of persons with severe to profound intellectual and multiple disabilities: 1995-2007. *Res Dev Disabil.* 2009 Feb;30(1):20–43.
54. Ohwada H, Nakayama T. The distributions and correlates of serum albumin levels in institutionalised individuals with intellectual and/or motor disabilities. *Br J Nutr.* 2008 Dec;100(6):1291–6.
55. Hirono K, Konishi T, Origasa H, Ichida F, Miyawaki T. Echocardiographic and electrocardiographic analyses of patients with severe motor and intellectual disabilities. *Heart Vessels.* 2009 Jan;24(1):46–53.
56. Singh NN, Lancioni GE, Winton ASW, Wahler RG, Singh J, Sage M. Mindful caregiving increases happiness among individuals with profound multiple disabilities. *Res Dev Disabil.* 2004 Apr;25(2):207–18.

57. Green CW, Reid DH. Reducing indices of unhappiness among individuals with profound multiple disabilities during therapeutic exercise routines. *J Appl Behav Anal.* 1999;32(2):137–146; quiz 146–147.
58. Petry K, Maes B. Identifying expressions of pleasure and displeasure by persons with profound and multiple disabilities. *J Intellect Dev Disabil.* 2006 Mar;31(1):28–38.
59. Vlaskamp C, Cuppen-Fontaine H. Reliability of assessing the sensory perception of children with profound intellectual and multiple disabilities: a case study. *Child Care Health Dev.* 2007 Sep;33(5):547–51.
60. Van der Putten A, Vlaskamp C, Reynders K, Nakken H. Children with profound intellectual and multiple disabilities: the effects of functional movement activities. *Clin Rehabil.* 2005 Sep;19(6):613–20.
61. Hamamoto K, Ogawa A, Mitsudome A. Effect of aging on autonomic function in individuals with severe motor and intellectual disabilities. *Brain Dev.* 2003 Aug;25(5):326–9.
62. Kurihara M, Kumagai K, Noda Y, Watanabe M, Imai M. Prognosis in severe motor and intellectual disabilities syndrome complicated by epilepsy. *Brain Dev.* 1998 Oct;20(7):519–23.
63. Penne A, Ten Brug A, Munde V, van der Putten A, Vlaskamp C, Maes B. Staff interactive style during multisensory storytelling with persons with profound intellectual and multiple disabilities. *J Intellect Disabil Res JIDR.* 2012 Feb;56(2):167–78.
64. Wilder J, Axelsson C, Granlund M. Parent-child interaction: a comparison of parents' perceptions in three groups. *Disabil Rehabil.* 2004 Nov 4;26(21-22):1313–22.
65. Lancioni GE, Singh NN, O'Reilly MF, Oliva D, Basili G. An overview of research on increasing indices of happiness of people with severe/profound intellectual and multiple disabilities. *Disabil Rehabil.* 2005 Feb 4;27(3):83–93.
66. Reid DH, Everson JM, Green CW. A systematic evaluation of preferences identified through person-centered planning for people with profound multiple disabilities. *J Appl Behav Anal.* 1999;32(4):467–77.
67. Ohwada H, Nakayama T, Nara N, Tomono Y, Yamanaka K. An epidemiological study on anemia among institutionalized people with intellectual and/or motor disability with special reference to its frequency, severity and predictors. *BMC Public Health.* 2006;6:85.
68. Ohwada H, Nakayama T. Survey on the implementation of blood and urine examinations at Japanese institutions and schools for individuals with intellectual disabilities and/or motor disabilities in 1998. *J Nutr Sci Vitaminol (Tokyo).* 2007 Oct;53(5):437–40.
69. Hanaoka T, Mita K, Hiramoto A, Suzuki Y, Maruyama S, Nakadate T, et al. Survival prognosis of Japanese with severe motor and intellectual disabilities living in public and private institutions between 1961 and 2003. *J Epidemiol Jpn Epidemiol Assoc.* 2010;20(1):77–81.
70. Veugelers R, Benninga MA, Calis EAC, Willemsen SP, Evenhuis H, Tibboel D, et al. Prevalence and clinical presentation of constipation in children with severe generalized cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol.* 2010 Sep;52(9):e216–221.
71. Lima M, Silva K, Amaral I, Magalhães A, de Sousa L. Beyond behavioural observations: a deeper view through the sensory reactions of children with profound intellectual and multiple disabilities. *Child Care Health Dev.* 2013 May;39(3):422–31.
72. Kennedy CH, Juárez AP, Becker A, Greenslade K, Harvey MT, Sullivan C, et al. Children with severe developmental disabilities and behavioral disorders have increased special healthcare needs. *Dev Med Child Neurol.* 2007 Dec;49(12):926–30.
73. Van Vonderen A, Duker P, Didden R. Professional development improves staff's implementation of rehabilitation programmes for children with severe-to-profound intellectual disability. *Dev Neurorehabilitation.* 2010;13(5):351–9.

74. Kaya K, Unsal-Delialioglu S, Ordu-Gokkaya NK, Ozisler Z, Ergun N, Ozel S, et al. Musculo-skeletal pain, quality of life and depression in mothers of children with cerebral palsy. *Disabil Rehabil.* 2010;32(20):1666–72.
75. Hostyn I, Ine H, Neerinckx H, Heleen N, Maes B, Bea M. Attentional processes in interactions between people with profound intellectual and multiple disabilities and direct support staff. *Res Dev Disabil.* 2011 Apr;32(2):491–503.
76. Vlaskamp C, van der Putten A. Focus on interaction: the use of an Individualized Support Program for persons with profound intellectual and multiple disabilities. *Res Dev Disabil.* 2009 Oct;30(5):873–83.
77. Munde VS, Vlaskamp C, Ruijsenaars AJJM, Nakken H. Alertness in individuals with profound intellectual and multiple disabilities: a literature review. *Res Dev Disabil.* 2009 Jun;30(3):462–80.
78. Maes B, Lambrechts G, Hostyn I, Petry K. Quality-enhancing interventions for people with profound intellectual and multiple disabilities: a review of the empirical research literature. *J Intellect Dev Disabil.* 2007 Sep;32(3):163–78.
79. Davis PK, Young A, Cherry H, Dahman D, Rehfeldt RA. Increasing the happiness of individuals with profound multiple disabilities: replication and extension. *J Appl Behav Anal.* 2004;37(4):531–4.
80. Palisano R, Rosenbaum P, Walter S, Russell D, Wood E, Galuppi B. Development and reliability of a system to classify gross motor function in children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol.* 1997 Apr;39(4):214–23.
81. Minaire P. La mesure d'independance fonctionnelle (MIF): Historique, presentation, perspectives. *J Réadapt Médicale.* 1991;11(3):168–74.
82. The WHOQOL Group. Development of the World Health Organization WHOQOL-BREF quality of life assessment. The WHOQOL Group. *Psychol Med.* 1998;28(3):551–8.
83. Baumann C, Erpelding M-L, Régat S, Collin J-F, Briançon S. The WHOQOL-BREF questionnaire: French adult population norms for the physical health, psychological health and social relationship dimensions. *Rev Épidémiologie Santé Publique.* 2010;58(1):33–9.
84. Ruta DA, Garratt AM, Russell IT. Patient centred assessment of quality of life for patients with four common conditions. *Qual Health Care QHC.* 1999 Mar;8(1):22–9.
85. Botella M, Zenasni F, Pocard M, Gledill J, Rodary C. Adaptation française du Patient Generated Index: qualités métriques et limites pratiques. *Psycho-Oncol.* 2007 Jun 1;1(2):131–40.
86. Zigmond AS, Snaith RP. The Hospital Anxiety and Depression Scale. *Acta Psychiatr Scand.* 1983;67(6):361–70.
87. Razavi D, Delvaux N, Farvacques C, Robaye E. Validation de la version française du HADS dans une population de patients cancéreux hospitalisés. [Validation of the French version of the Hospital Anxiety and Depression Scale (HADS) in a population of hospitalized cancer patients.]. *Rev Psychol Appliquée.* 1989;39(4):295–307.
88. Given CW, Given B, Stommel M, Collins C, King S, Franklin S. The caregiver reaction assessment (CRA) for caregivers to persons with chronic physical and mental impairments. *Res Nurs Health.* 1992;15(4):271–83.
89. Antoine P, Quandalle S, Christophe V. Vivre avec un proche malade : évaluation des dimensions positive et négative de l'expérience des aidants naturels. *Ann Méd-Psychol Rev Psychiatr.* 2010;168(4):273–82.
90. Maslach C, Martin SE. *Burnout Inventory: Manual.* 2nd ed. Palo Alto, CA: Consulting Psychologists Press Inc; 1986.

91. Dion G, Tessier R. Validation de la traduction de l'Inventaire d'épuisement professionnel de Maslach et Jackson. [Validation of a French translation of the Maslach Burnout Inventory (MBI)]. *Can J Behav Sci Can Sci Comport.* 1994;26(2):210–27.
92. Josse D. Brunet-Lézine Révisé: Echelle de développement psychomoteur de la première enfance. Éd. et applications psychologiques; 1997.
93. Shiel A, Horn SA, Wilson BA, Watson MJ, Campbell MJ, McLellan DL. The Wessex Head Injury Matrix (WHIM) main scale: a preliminary report on a scale to assess and monitor patient recovery after severe head injury. *Clin Rehabil.* 2000 Aug;14(4):408–16.
94. Collignon P, Giusiano B, Boutin AM, Combes J-C. Utilisation d'une échelle d'hétéroévaluation de la douleur chez le sujet sévèrement polyhandicapé. *Douleur Analgésie.* 1997 Mar 1;10(1):27–32.
95. Carver CS. You want to measure coping but your protocol' too long: Consider the brief COPE. *Int J Behav Med.* 1997;4(1):92–100.
96. Muller L, Spitz E. [Multidimensional assessment of coping: validation of the Brief COPE among French population]. *L'Encéphale.* 2003;29(6):507–18.
97. Petrides KV, Furnham A. The Role of Trait Emotional Intelligence in a Gender-Specific Model of Organizational Variables. *J Appl Soc Psychol.* 2006;36(2):552–69.
98. Mikolajczak M, Luminet O, Leroy C, Roy E. Psychometric Properties of the Trait Emotional Intelligence Questionnaire: Factor Structure, Reliability, Construct, and Incremental Validity in a French-Speaking Population. *J Pers Assess.* 2007;88(3):338–53.
99. Moos RH. Conceptual and Empirical Approaches to Developing Family-Based Assessment Procedures: Resolving the Case of the Family Environment Scale. *Fam Process.* 1990;29(2):199–208.
100. Untas A, Rasclé N, Cosnefroy O, Borteyrou X, Saada Y, Koleck M. [Psychometric properties of the French adaptation of the Family Relationship Index (FRI)]. *L'Encéphale.* 2011;37(2):110–8.
101. Dunst CJ, Trivette CM, Deal AG. Resource-based family-centered intervention practices. *Support Strength Fam Methods Strateg Pract.* 1994;140–51.
102. Institut national de la santé et de la recherche médicale (Inserm). Déficiences et handicaps d'origine périnatale: Dépistage et prise en charge [Internet]. Les éditions Inserm; 2004. Available from: <http://www.ipubli.inserm.fr/handle/10608/143>
103. Hu L, Bentler PM. Cutoff criteria for fit indexes in covariance structure analysis: Conventional criteria versus new alternatives. *Struct Equ Model Multidiscip J.* 1999;6(1):1–55.
104. Kline RB. Principles and Practice of Structural Equation Modeling. New York: Guilford Press; 2010. 445 p.
105. Collège des Economistes de la Santé. Guide méthodologique pour la mise en place d'une analyse d'impact budgétaire [Internet]. Paris: Collège des Economistes de la Santé; 2008. 24 p. Available from: [http://www.ces-asso.org/docs/Rapport\\_AIB.pdf](http://www.ces-asso.org/docs/Rapport_AIB.pdf)



## **ANNEXE 2**

### **Cahier d'observation du patient**

## Cahier d'observation patient

# Cohorte prospective de patients présentant un polyhandicap : parcours de santé et qualité de vie des patients et de leurs familles

**Promoteur :** Assistance Publique – Hôpitaux de Marseille  
Délégation à la Recherche Clinique et à l'Innovation  
80 rue Brochier – 13354 Marseille cedex 05  
E-mail : kahena.amichi@ap-hm.fr@ap-hm.fr  
Tél : 04 91 38 19 66 – Fax : 04 91 38 14 79

**Coordonnateurs :** **Pr Pascal Auquier**  
Assistance Publique – Hôpitaux de Marseille  
*Service d'Epidémiologie et d'Economie de la Santé*  
**Aix-Marseille Université**  
*UPRES EA3279 Santé Publique et Maladies Chroniques*

**Pr Thierry Billette de Villemeur**  
**Hôpital Trousseau La Roche Guyon (AP-HP)**  
*Service de neuropédiatrie & Pôle Polyhandicap Pédiatrique*  
**Université Pierre et Marie Curie (Paris 6)**  
*Inserm UMR 1141 Neuroprotection du cerveau en développement*

**Contact :** **Tanguy Leroy**  
**Aix-Marseille Université**  
*UPRES EA3279 Santé Publique et Maladies Chroniques*  
✉ Faculté de Médecine – 27 Bd Jean Moulin – 13385  
Marseille Cedex 05  
✉ tanguy.leroy@univ-amu.fr  
☎ 04 91 32 44 69 ☎ 04 91 38 44 82

Centre N° Patient Nom Prénom Année de naissance Sexe M/F

## Vérification des critères d'inclusion

- Patient âgé d'au moins 3 ans  1 oui  2 non
- Patient affilié à un régime d'assurance maladie  1 oui  2 non
- Atteinte ou lésion cérébrale causale survenue avant l'âge de 3 ans  1 oui  2 non
- Quotient Intellectuel inférieur à 40 ou non évaluable<sup>11</sup>  1 oui  2 non
  - Handicap moteur : para/tétraparésie, hémiparésie, ataxie, troubles neuromusculaires et/ou troubles moteurs extra-pyramidaux, hypotonie globale sévère  1 oui  2 non
- Score au Gross Motor Function Classification System de III, IV ou V  1 oui  2 non
- Score à la Mesure d'Indépendance Fonctionnelle inférieur à 55  1 oui  2 non

**Date de l'évaluation** (mm / aaaa) : |\_|\_| / |\_|\_|\_|\_|

L'ensemble des informations cliniques et paracliniques reportées au sein de ce cahier d'observation doit être valide **dans les six mois qui précèdent** la date indiquée ci-dessus.

<sup>11</sup> Pour un sujet au-delà de 5 ans : âge développemental inférieur ou égal à 2 ans. Pour un enfant jusqu'à 5 ans : quotient développemental de Brunet-Lézine < 40%

## Sévérité du polyhandicap

- présence d'infections broncho-pulmonaires itératives ( $\geq 5$  / an)  1 oui  2 non
- épilepsie pharmaco-résistante ( $\geq 4$  crises / mois)  1 oui  2 non
- para- ou tetraparésie ou syndrome extrapyramidal ou hypotonie globale  1 oui  2 non
- arriération mentale profonde (QI  $< 25$  ou non évaluable)<sup>12</sup>  1 oui  2 non
- score au Gross Motor Function Classification System de IV ou V  1 oui  2 non
- score à la Mesure d'Indépendance Fonctionnelle inférieur ou égal à 20  1 oui  2 non

---

<sup>12</sup> Pour un sujet au-delà de 5 ans : âge développemental inférieur ou égal à 1 an. Pour un enfant jusqu'à 5 ans : quotient développemental de Brunet-Lézine  $< 25\%$ .

## Etiologie du polyhandicap

### Etiologie

- Etiologie inconnue  1 oui  2 non
- Infection  1 oui  2 non
- Prématurité  1 oui  2 non
- Pathologie maternelle  1 oui  2 non
- Traumatisme  1 oui  2 non
- Anoxie néonatale (SFA, etc...)  1 oui  2 non
- Accident vasculaire  1 oui  2 non
- Hypoglycémie  1 oui  2 non
- Encéphalopathie épileptique  1 oui  2 non
- Malformation cérébrale, syndrome polymalformatif ou anomalie génétique  1 oui  2 non
- Maladie familiale (plusieurs cas similaires dans la fratrie)  1 oui  2 non
- Autres  1 oui, *préciser* : .....  2 non

### Etiologie déterminée sur la clinique et l'histoire du patient

- confirmée par un marqueur biologique  1 oui  2 non
- confirmée par un déficit enzymologique  1 oui  2 non
- confirmée par un examen génétique  1 oui  2 non
- confirmée par un examen radiologique  1 oui  2 non

### **Type** (1 seul choix possible)

- 1 Congénital ou constitutionnel (ex. génétique)
- 2 Lésion acquise entre 1 mois et 3 ans

### **Pathologie évolutive** (1 seul choix possible)

- 1 Oui
- 2 Non

### Age des premiers symptômes (1 seul choix possible)

- 1 Début foetal
- 2 Début néonatal ( $\leq$  28 jours)

3 Début nourrisson (de 29 jours à 2 ans)

4 Début à plus de 2 ans

## Observation clinique

Périmètre crânien : |\_\_|\_\_| cm Taille : |\_\_|\_\_|\_\_| cm Poids : |\_\_|\_\_|\_\_| kg

### Examen clinique de base

- trouble chronique du rythme cardiaque :  1 bradycardie ( $\leq 40$  BPM)  2 tachycardie ( $\geq 100$  BPM)  3 non  
valeur de base : |\_\_|\_\_|\_\_| bpm

- trouble chronique de la tension artérielle :  1 hypotension  2 hypertension  3 non  
valeur de base : |\_\_|\_\_|\_\_| / |\_\_|\_\_|

- trouble chronique de la température :  1 hypothermie ( $\leq 36^\circ\text{C}$ )  2 hyperthermie ( $\geq 38,5^\circ\text{C}$ )  3 non  
valeur de base |\_\_|\_\_|, |\_\_| °C

- Capnie (PCO<sub>2</sub>)  1 hypocapnie  2 hypercapnie  3 non  
valeur de base : |\_\_|\_\_|\_\_| mmHg *ou* |\_\_|\_\_|\_\_| kPa

- Saturation en oxygène basale : |\_\_|\_\_|\_\_| %

- Fréquence respiratoire basale : |\_\_|\_\_| / mn

## Examens biologiques et biochimiques

### Interprétation clinique

- dyslipidémie  1 oui  2 non  9 ND<sup>13</sup>

- perturbation thyroïdienne  11 hypothyroïdie  12 hyperthyroïdie  2 non  9 ND

<sup>13</sup> ND : information Non Documentée

- insuffisance rénale chronique <sub>11</sub> mineure / modérée <sub>12</sub> sévère / avancée <sub>9</sub> ND  
<sub>2</sub> non
- hypertransaminasémie <sub>1</sub> oui <sub>2</sub> non <sub>9</sub> ND
- hyperammoniémie <sub>1</sub> oui <sub>2</sub> non <sub>9</sub> ND
- trouble chronique des plaquettes<sup>14</sup> <sub>11</sub> thrombopénie <sub>12</sub> thrombocytose <sub>2</sub> non <sub>9</sub> ND
- anémie chronique<sup>4</sup> <sub>1</sub> oui <sub>2</sub> non <sub>9</sub> ND
- sidéropénie <sub>1</sub> oui <sub>2</sub> non <sub>9</sub> ND
- trouble de la ferritine <sub>11</sub> ferritine basse <sub>12</sub> ferritine haute <sub>2</sub> non <sub>9</sub> ND
- carence en vitamine D <sub>1</sub> oui <sub>2</sub> non <sub>9</sub> ND
- bactérie multi-résistance / BLSE <sub>11</sub> asymptomatique <sub>12</sub> sepsis <sub>2</sub> non <sub>9</sub> ND

## Vie quotidienne

### **Hygiène**

Bain / douche chaque jour <sub>1</sub> oui <sub>2</sub> non <sub>9</sub> ND

### Nature de l'alimentation (*1 seul choix possible*)

- <sub>1</sub> aliments industriels (> 80%)
- <sub>2</sub> aliments cuisinés en structure (> 80%)
- <sub>3</sub> aliments cuisinés par la famille (> 80%)
- <sub>4</sub> combinaison d'aliments industriels et cuisinés en structure
- <sub>5</sub> combinaison d'aliments industriels et cuisinés par la famille
- <sub>9</sub> ND

### **Repas** (*1 seul choix possible, cocher la réponse la plus proche*)

- <sub>1</sub> tous les repas sont pris en groupe ou en famille

---

<sup>14</sup> Pour les plaquettes et l'hémoglobine, la valeur dite « chronique » est définie par au moins 3 valeurs de même catégorie (haute ou basse) sur les 12 derniers mois.

- 2 repas pris en groupe ou en famille environ une fois par jour
- 3 pas de repas en groupe ou en famille
- 9 ND

**Sorties en extérieur** (hors retours au domicile) (1 seul choix possible, cocher la réponse la plus proche)

- 1 tous les jours
- 2 au moins une fois par semaine
- 3 moins d'une fois par semaine
- 9 ND

**Visites de la famille**

**Retour au domicile**

(uniquement pour les prises en charge en internat de plus de 15 jours au cours des 12 derniers mois ; 1 seul choix possible pour chaque question, cocher chaque fois la réponse la plus proche)

- |  |   |
|--|---|
| <input type="checkbox"/> 1 au moins 1 visite familiale / semaine   | <input type="checkbox"/> 1 au moins 1 retour à domicile / semaine   |
| <input type="checkbox"/> 2 au moins 1 visite familiale / mois      | <input type="checkbox"/> 2 au moins 1 retour à domicile / mois      |
| <input type="checkbox"/> 3 au moins 1 visite familiale / trimestre | <input type="checkbox"/> 3 au moins 1 retour à domicile / trimestre |
| <input type="checkbox"/> 4 au moins 1 visite familiale / an        | <input type="checkbox"/> 4 au moins 1 retour à domicile / an        |
| <input type="checkbox"/> 5 moins de 1 visite familiale / an        | <input type="checkbox"/> 5 moins de 1 retour à domicile / an        |
| <input type="checkbox"/> 8 NA <sup>15</sup>                        | <input type="checkbox"/> 8 NA                                       |
| <input type="checkbox"/> 9 ND                                      | <input type="checkbox"/> 9 ND                                       |

**Niveau développemental**  
(évaluation en situation clinique stable)

**Scores aux échelles standardisées**

- score GMFCS :  1 III  2 IV  3 V
- score MIF (ou MIF mêmes pour les enfants de moins de 7 ans) : |\_\_|\_\_|
- âges développementaux (Brunet-Lézine) : - coordination : |\_\_|\_\_| mois  99 ND
- posture : |\_\_|\_\_| mois  99

<sup>15</sup> NA : Non Applicable à ce patient

|                 |             |                          |    |
|-----------------|-------------|--------------------------|----|
|                 |             |                          | ND |
| - langage :     | __ __  mois | <input type="checkbox"/> | 99 |
|                 |             |                          | ND |
| - sociabilité : | __ __  mois | <input type="checkbox"/> | 99 |
|                 |             |                          | ND |

**Capacités posturales** (1 seul choix possible)

- 1 pas de tenue de tête
- 2 tenue de tête partielle
- 3 tient sa tête
- 4 tient assis sans appui
- 5 tient debout avec appui
- 6 tient debout seul
- 7 a de meilleures capacités que ci-dessus
- 9 ND

**Mobilité couché** (1 seul choix possible)

- 1 aucun changement de position  2 tourne la tête
- 3 repositionne membre inférieur
- 4 repositionne membre supérieur
- 5 se met sur le côté
- 6 se retourne
- 7 a de meilleures capacités que ci-dessus
- 9 ND

**Mobilité assis** (1 seul choix possible)

- 1 ne redresse pas la tête
- 2 redresse la tête
- 3 redresse le dos
- 4 s'assied seul
- 5 se hisse debout
- 6 se met debout seul
- 7 a de meilleures capacités que ci-dessus
- 9 ND

**Contact visuel** (1 seul choix possible)

- 1 pas de contact visuel
- 2 accrochage du regard
- 3 fixe du regard
- 4 suivi du regard fugace
- 5 suivi du regard soutenu
- 6 reconnaît son entourage
- 7 a de meilleures capacités que ci-dessus
- 9 ND

**Langage oral** (*1 seul choix possible*)

- 1 n'émet aucun son
- 2 émet un bruit
- 3 émet un son articulé
- 4 dit un mot
- 5 associe deux mots
- 6 fait des phrases simples
- 7 a de meilleures capacités que ci-dessus
- 9 ND

**Communication non verbale** (*1 seul choix possible*)

- 1 état végétatif, paucirelationnel
- 2 pleure ou crie
- 3 regard expressif, mimique, son
- 4 comprend ce qu'on lui dit
- 5 pointe ou montre ce qu'il veut
- 6 utilise pictogramme ou signe
- 7 langage articulé
- 8 a de meilleures capacités que ci-dessus
- 9 ND

**Mode d'alimentation** (*1 seul choix possible*)

- 1 alimentation entérale totale (sonde)
- 2 alimentation entérale en complément
- 3 mange mixé ou biberon  4 mâche des morceaux
- 5 s'alimente partiellement seul
- 6 mange seul à la cuiller
- 7 a de meilleures capacités que ci-dessus
- 9 ND

### Niveau d'hygiène personnelle (1 seul choix possible)

- 1 incontinence totale
- 2 incontinence urinaire
- 3 manifeste quand il est sale
- 4 propre le jour
- 5 propre jour et nuit
- 6 autonome aux toilettes
- 7 a de meilleures capacités que ci-dessus
- 9 ND

### Préhension volontaire (1 seul choix possible)

- 1 pas d'ébauche de la préhension  2 prend au contact
- 3 tend la main vers l'objet  4 attrape l'objet
- 5 porte l'objet à la bouche
- 6 passe d'une main à l'autre
- 7 a de meilleures capacités que ci-dessus
- 9 ND

### Marche et déplacements (1 seul choix possible)

- 1 pas de déplacement autonome
- 2 se déplace et se met en danger
- 3 se déplace assis / en rampant
- 4 marche avec aide technique
- 5 se déplace seul en fauteuil
- 6 marche autonome
- 7 a de meilleures capacités que ci-dessus
- 9 ND

### Développement pubertaire

#### Niveau de développement pubertaire : (1 seul choix possible)

- 10 Puberté non débutée (phénotype infantile)
- 21 Puberté en cours, préciser : progression normale de la puberté :  21 oui
- 22 non, retard pubertaire
- 23 non, puberté précoce

- Puberté achevée, préciser : progression normale de la puberté :  31 oui
- 32 non, retard pubertaire
- 33 non, puberté précoce

**Bilan endocrinien :**  1 réalisé avec diagnostic d'hypogonadisme

- 2 réalisé avec résultats normaux
- 3 non réalisé

**Pour les individus de sexe féminin :**

- âge des premières règles : |\_\_|\_\_| ans  99 NA
- survenue d'une aménorrhée secondaire après apparition des règles :  11 oui, transitoire
  - 12 oui, permanente
  - 2 non
  - 99 NA
- âge de la ménopause : |\_\_|\_\_| ans  99 NA

**Pour les individus de sexe masculin :**

- ectopie testiculaire  1 oui  2 non  9 NA

## Handicaps et pathologies associés

**Handicap moteur** (1 seul choix possible)

- 1 paraplégie pyramidale
- 2 paraplégie flasque
- 3 tétraplégie pyramidale
- 4 tétraplégie flasque
- 5 hémiplégie
- 9 ND

### Autres handicaps moteurs

- mouvements anormaux sévères  1 oui  2 non  9 ND
- rigidité extrapyramidale  1 oui  2 non  9 ND
- accès de dystonie sévère  1 oui  2 non  9 ND
- neuropathie périphérique  1 oui  2 non  9 ND
- ataxie cérébelleuse  1 oui  2 non  9 ND
- hypotonie globale sévère  1 oui  2 non  9 ND

### **Fréquence des crises d'épilepsie** (1 seul choix possible)

- 1 pas d'épilepsie
- 2 moins d'1 crise / mois
- 3 environ 1 crise / mois
- 4 environ 1 crise / semaine
- 5 environ 1 crise / jour
- 6 plusieurs crises / jour
- 7 plus d'une crise / heure
- 9 ND

Antécédent d'état de mal épileptique :  1 oui  2 non  9 ND

Nombre de traitements anti-épileptiques reçus par le patient |\_\_|  8 NA  9 ND  
actuellement :

### **Rachis**

- enraidissement cervical fixé  1 oui  2 non  9 ND
- scoliose + déformation thorax  1 oui, préciser l'angle : |\_\_|\_\_|  2 non  9 ND  
degrés
- arthrodèse  1 oui  21 non car refusée  22 non car pas indiquée  9 ND

## Orthopédie des membres

- déformations ostéo-articulaires  1 oui  2 non  9 ND
- luxation de hanche  1 oui  2 non  9 ND - intervention orthopédique  1 oui  2 non  9 ND
- fragilité osseuse symptomatique (antécédent de fracture pour choc à faible cinétique) :  
 1 oui, préciser le nombre : |\_\_|\_\_|  2 non  9 ND
- douleurs osseuses liées à l'ostéoporose  1 oui  2 non  9 ND

Ostéodensitométrie :  1 réalisée : ostéoporose  2 réalisée : normale  3 non réalisée  9 ND

## Respiratoire

- toux inefficace  1 oui  2 non  9 ND
- encombrement chronique  1 oui  2 non  9 ND
- fausses routes fréquentes  1 oui  2 non  9 ND
- kiné respiratoire plusieurs fois par jour  1 oui  2 non  9 ND
- oxygène  11 uniquement la nuit  12 en continu  9 ND  
 2 non

## Digestif

- bavage, scopoderm  1 oui  2 non  9 ND
- troubles de la déglutition  1 oui  2 non  9 ND
- reflux gastro-œsophagien  1 oui  2 non  9 ND
- fécalomes, lavements réguliers  1 oui  2 non  9 ND

## Buccodentaire

- mouvements de protraction de la langue  1 oui  2 non  9 ND
- caries multiples (> 3)  1 oui  2 non  9 ND
- trouble de l'implantation des dents  1 oui  2 non  9 ND
- extractions dentaires à faire  1 oui  2 non  9 ND
- dents définitives extraites  1 oui  2 non  9 ND

## Urologie

- Rétention urinaire, globe (au moins 1 dans les 2 mois précédents)  1 oui  2 non  9 ND
- nécessité d'hétéro-sondage urinaire  1 oui  2 non  9 ND
- infections urinaires récurrentes  1 non
  - 2 1 à 2 épisodes par an
  - 3 3 à 5 épisodes par an
  - 4 6 épisodes ou plus par an
  - 9 ND

## Handicap sensoriel

- troubles de l'audition  1 malentendant  2 surdité profonde ou totale  3 pas de trouble  9 ND
- troubles de la vue  1 malvoyant  2 cécité complète  3 pas de trouble  9 ND
- insensibilité à la douleur (troubles de la sensibilité)  1 oui  3 pas de trouble  9 ND

## Handicap douleur et antalgie

- douleur à la mobilisation  1 oui  2 non  9 ND
  - douleurs chroniques  1 oui  2 non  9 ND
  - Traitement antalgique pour les soins  1 oui  2 non  9 ND
  - Traitement antalgique prolongé  1 oui  2 non  9 ND
- Score EDESS : |\_\_|\_\_|  9 ND

## Fragilité cutanée

- escarres actuelles ou < 6 mois  1 oui  2 non  9 ND
- érosion du siège  1 oui  2 non  9 ND
- matelas à air  1 oui  2 non  9 ND
- ichtyose  1 oui  2 non  9 ND
- eczema  1 oui  2 non  9 ND

- fragilité à la pression ou au frottement  1 oui  2 non  ND 9

### **Troubles du sommeil**

- Inversion rythme veille/sommeil  1 oui  2 non  ND 9

- Réveils nocturnes multiples ou prolongés  1 oui  2 non  ND 9

- Troubles de l'endormissement  1 oui  2 non  ND 9

- Sommeil court <7 heures  1 oui  2 non  ND 9

### **Handicap comportemental**

-Repli autistique  1 oui  2 non  ND 9

- refuse tout contact et communication  1 oui  2 non  ND 9

- cris  1 oui  2 non  ND 9

- pleurs paroxystiques  1 oui  2 non  ND 9

- agitation  1 oui  2 non  ND 9

- auto-agressivité  1 oui  2 non  ND 9

- hétéro-agressivité  1 oui  2 non  ND 9

- stéréotypies  1 oui  2 non  ND 9

- mérycisme  1 oui  2 non  ND 9

### **Dispositifs médicaux invasifs**

- ventilation invasive  1 oui  21 non car refusée  22 non car pas indiquée  ND 9

- trachéotomie  1 oui  21 non car refusée  22 non car pas indiquée  ND 9

- ventilation non invasive  1 oui  2 non  ND 9

- sonde nasogastrique > 1 mois  1 oui  2 non  ND 9

- gastrostomie  1 oui  2 non  9

- sonde vésicale à demeure  1 oui  2 non ND  
 9
- cathéter central  1 oui  2 non ND  
 9
- Valve et dérivation du LCR  1 oui  2 non ND  
 9

**Autres handicaps** (*préciser*)

.....

.....

.....

.....

**Affections Longue Durée**

- Accident vasculaire cérébral  1 oui  2 non  9 ND
- Infarctus du myocarde  1 oui  2 non  9 ND
- Diabète de type 1 ou 2  1 oui  2 non  9 ND
- Cancer  1 oui, *préciser la localisation primitive* : .....
- 2 non
- 9 ND

**Suivi médical du patient**

Spécialité du médecin (réfèrent) qui suit le patient :  1 MPR

(*1 seul choix possible*)

2 pédiatre

- 3 neuropédiatre
- 4 neurologue
- 5 médecin généraliste
- 6 autre, *préciser* : .....

Ci-dessous, pour chaque intervenant, et en dehors des visites du médecin référent de la structure, préciser le nombre de consultations au cours des douze derniers mois ainsi que le cadre dans lequel cette prise en charge a lieu habituellement

| Spécialité                  | Nombre de consultations par an | MS <sup>16</sup> | SSR                        | MCO                        | Libéral                    | ND   |
|-----------------------------|--------------------------------|------------------|----------------------------|----------------------------|----------------------------|--|
| Médecin généraliste         | __ __                          |                  | <input type="checkbox"/> 9 | ND                         | <input type="checkbox"/> 1 | <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> 4 <input type="checkbox"/> 9                            |
| Pédiatre                    | <input type="checkbox"/> 8     | NA               | __ __                      | <input type="checkbox"/> 9 | ND                         | <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> 4 <input type="checkbox"/> 9 |
| MPR                         | __ __                          |                  | <input type="checkbox"/> 9 | ND                         | <input type="checkbox"/> 1 | <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> 4 <input type="checkbox"/> 9                            |
| Neuropédiatre ou neurologue |                                | __ __            |                            |                            |                            |  |
| Dentiste ou stomatologue    | __ __                          |                  | <input type="checkbox"/> 9 | ND                         | <input type="checkbox"/> 1 | <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> 4 <input type="checkbox"/> 9                            |

Ci-dessous, pour chaque intervenant, et en dehors des visites du médecin référent de la structure, préciser le délai depuis la dernière consultation ainsi que le cadre dans lequel cette consultation a eu lieu.

| Spécialité > 2 ans                                       | 1 à 2 ans                  | 3 à 12 mois                | < 3 mois                   | ND                         | MS                         | SSR                        | MCO                        | Libéral                    | ND                         |
|--|----------------------------|----------------------------|----------------------------|----------------------------|----------------------------|----------------------------|----------------------------|----------------------------|----------------------------|
| Orthopédiste <input type="checkbox"/> 1                  | <input type="checkbox"/> 2 | <input type="checkbox"/> 3 | <input type="checkbox"/> 4 | <input type="checkbox"/> 9 | <input type="checkbox"/> 1 | <input type="checkbox"/> 2 | <input type="checkbox"/> 3 | <input type="checkbox"/> 4 | <input type="checkbox"/> 9 |
| Gastro-entérologue <input type="checkbox"/> 1            | <input type="checkbox"/> 2 | <input type="checkbox"/> 3 | <input type="checkbox"/> 4 | <input type="checkbox"/> 9 | <input type="checkbox"/> 1 | <input type="checkbox"/> 2 | <input type="checkbox"/> 3 | <input type="checkbox"/> 4 | <input type="checkbox"/> 9 |
| Pneumopédiatre ou pneumologue <input type="checkbox"/> 1 |                            |                            |                            |                            |                            | <input type="checkbox"/> 2 |                            | <input type="checkbox"/> 3 | <input type="checkbox"/> 4 |
| Ophthalmologiste <input type="checkbox"/> 1              | <input type="checkbox"/> 2 | <input type="checkbox"/> 3 | <input type="checkbox"/> 4 | <input type="checkbox"/> 9 | <input type="checkbox"/> 1 | <input type="checkbox"/> 2 | <input type="checkbox"/> 3 | <input type="checkbox"/> 4 | <input type="checkbox"/> 9 |
| Dentiste ou stomatologue <input type="checkbox"/> 1      |                            |                            |                            |                            |                            | <input type="checkbox"/> 2 |                            | <input type="checkbox"/> 3 | <input type="checkbox"/> 4 |
| Autre, préciser : .....                                  | <input type="checkbox"/> 1 | <input type="checkbox"/> 2 | <input type="checkbox"/> 3 | <input type="checkbox"/> 4 | <input type="checkbox"/> 9 | <input type="checkbox"/> 1 | <input type="checkbox"/> 2 | <input type="checkbox"/> 3 | <input type="checkbox"/> 4 |

## Prise en charge paramédicale du patient

### Prise en charge au cours du dernier mois

Ci-dessous, pour chaque intervenant, préciser le nombre de séances par mois ainsi que le cadre dans lequel cette prise en charge a lieu habituellement.

MS SSR MCO Libéral ND

<sup>16</sup> MS : structure MédicoSociale

|  |  |   |
|--|--|---|
| <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> 4 | Kinésithérapeute  __ __  séances<br><input type="checkbox"/> 9   | par mois <input type="checkbox"/> 99 ND <input type="checkbox"/> 1  |
| Ergothérapeute<br><input type="checkbox"/> 9                                     | __ __  séances par mois <input type="checkbox"/> 99 ND   | <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> 4 |
| Psychomotricien<br><input type="checkbox"/> 9                                    | __ __  séances par mois <input type="checkbox"/> 99 ND   | <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> 4 |
| Orthophoniste<br><input type="checkbox"/> 9                                      | __ __  séances par mois <input type="checkbox"/> 99 ND   | <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> 4 |
| Orthoptiste<br><input type="checkbox"/> 9  | __ __  séances par mois <input type="checkbox"/> 99 ND   | <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> 4 |
| Psychologue  __ __  séances par mois <input type="checkbox"/> 99 ND              | <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> 4 <input type="checkbox"/> 9 |   |
| Educateur  __ __  séances par mois <input type="checkbox"/> 99 ND                | <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> 4 <input type="checkbox"/> 9 |   |
| Diététicien  __ __  séances par mois <input type="checkbox"/> 99 ND              | <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> 4 <input type="checkbox"/> 9 |   |

Pour les patients vivant au domicile (cocher NA pour les autres patients) :

|   |  |   |
|---|--|---|
| MS   SSR   MCO   Libéral  | ND   |   |
| Infirmière <input type="checkbox"/> 98 NA  __ __  séances par mois <input type="checkbox"/> 99 ND                                 | <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> 4 <input type="checkbox"/> 9 |   |
| Auxiliaire de vie <input type="checkbox"/> 98<br><input type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> 4 <input type="checkbox"/> 9 | NA  __ __  séances par   | mois <input type="checkbox"/> 99 ND <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 |

## Traitements médicamenteux actuels

Indiquer quels médicaments figurent sur la dernière ordonnance du patient :

|                    |  |
|--------------------|--|
| - antibiotiques    | <input type="checkbox"/> 1 oui <input type="checkbox"/> 2 non <input type="checkbox"/> 9<br>ND |
| - antalgiques      | <input type="checkbox"/> 1 oui <input type="checkbox"/> 2 non <input type="checkbox"/> 9<br>ND |
| - antiépileptiques | <input type="checkbox"/> 1 oui <input type="checkbox"/> 2 non <input type="checkbox"/> 9<br>ND |
| - antidystoniques  | <input type="checkbox"/> 1 oui <input type="checkbox"/> 2 non <input type="checkbox"/> 9<br>ND |
| - myorelaxants     | <input type="checkbox"/> 1 oui <input type="checkbox"/> 2 non <input type="checkbox"/> 9<br>ND |

- |   |                                |                                |                          |         |
|---|--------------------------------|--------------------------------|--------------------------|---------|
| - anxiolytiques, antidépresseurs,<br>hypnotiques    | <input type="checkbox"/> 1 oui | <input type="checkbox"/> 2 non | <input type="checkbox"/> | 9<br>ND |
| - laxatifs  | <input type="checkbox"/> 1 oui | <input type="checkbox"/> 2 non | <input type="checkbox"/> | 9<br>ND |
| - substitution martiale                             | <input type="checkbox"/> 1 oui | <input type="checkbox"/> 2 non | <input type="checkbox"/> | 9<br>ND |
| - traitement préventif de l'ostéoporose             | <input type="checkbox"/> 1 oui | <input type="checkbox"/> 2 non | <input type="checkbox"/> | 9<br>ND |
| - régime thérapeutique (cétogène,<br>diabétique...) | <input type="checkbox"/> 1 oui | <input type="checkbox"/> 2 non | <input type="checkbox"/> | 9<br>ND |

Nombre de médicaments figurant sur l'ordonnance du patient : |\_\_|\_\_|  99 ND

## Positionnements et installation

### Position assise

Le patient est-il installé en position assise 3 heures ou plus par jour ?  1 oui  2 non  9 ND

*Si oui, préciser :* - Assis libre ou au fauteuil de confort ou au divan ?  1 oui  2 non  9 ND

- Assis en coquille/corset siège ?  1 oui  2 non  9 ND

### Installation au lit

Le patient est-il couché libre (c'est-à-dire sans mousse de nuit, avec tout au plus des coussins) ?

1 oui  2 non  9 ND

### Orthèses de jour

Le patient- porte-t-il des orthèses de jour (à visée anti spastique, correctives ou autre) ?

1 oui  2 non  9 ND

### Verticalisateur

Le patient est-il positionné au verticalisateur régulièrement (au moins 2 fois par semaine) ?

1 oui  2 non  9 ND

### Luge

Le patient est-il installé en luge (au moins 2 fois par semaine) ?

1 oui  2 non  8 NA  9 ND

## Flèche

Le patient est-il installé en flèche régulièrement (au moins 2 fois par semaine) ?

1 oui  2 non  9 ND

Indiquer le nombre moyen de transferts par jour du patient

d'un dispositif à l'autre ou d'un dispositif à son lit : |\_\_|\_\_|

<sup>99</sup> ND

## Instabilité du polyhandicap

### Hospitalisations (hors SSR) au cours des 12 derniers mois

- Nombre d'hospitalisations programmées : |\_\_|\_\_| Nombre de jours au total :  99  
|\_\_|\_\_| ND

- Nombre d'hospitalisations en urgence : |\_\_|\_\_| Nombre de  99  
jours au total : |\_\_|\_\_| ND

- Nombre d'hospitalisations en réanimation : |\_\_|\_\_| Nombre de jours au  99  
total : |\_\_|\_\_| ND

### **Décompensations aiguës au cours des 12 derniers mois**

- Nombre d'épisodes de décompensations aiguës au cours des 12 derniers  99  
mois<sup>17</sup> : |\_\_|\_\_| ND

***Les questions ci-dessous concernent uniquement le dernier épisode de décompensation.***

#### **Cause de la décompensation :**

- 1 Pneumopathie
- 2 Etat mal épileptique
- 3 Autre, *préciser* :

.....

- 8 NA
- 9 ND

#### **Episode aigu sévère nécessitant :**

<sup>17</sup> Sont pris en compte ici les épisodes aigus qui nécessitent un changement significatif de la prise en charge, un transfert en MCO, un transfert en MCO qui est refusé, ou une décision d'accompagnement de fin de vie. <sup>8</sup> Renseigner la durée du séjour en MCO (nombre de jours).

- un changement significatif de la PEC  1 oui  2 non  8 NA  9 ND
- un transfert en MCO  1 oui, |\_\_|\_\_| jours<sup>8</sup>  2 non  8 NA  9 ND - un transfert en MCO justifié mais récusé  1 oui  2 non  8 NA  9 ND
- une décision d'accompagnement de fin de vie  1 oui  2 non  8 NA  9 ND

### **Evolution de cet épisode de décompensation**

- accompagnement palliatif  1 oui  2 non  8 NA  9 ND
- évolution de l'état général
  - 1 retour à l'état antérieur
  - 2 aggravation séquellaire
  - 3 décès, préciser la date (mm / aaaa) : |\_\_|\_\_| / |\_\_|\_\_|\_\_|\_\_|
  - 8 NA
  - 9 ND
- évolution de la prise en charge
  - 1 maintien ou retour dans la structure initiale
  - 2 transfert vers une autre structure
  - 3 retour à domicile
  - 8 NA
  - 9 ND

## Structures d'accueil et projets

Dans cette partie, la **prise en charge actuelle** est celle qui a lieu au moment où la présente évaluation du patient est effectuée (y inclus la consultation hospitalière). La prise en charge habituelle correspond à celle dont le patient bénéficie la majeure partie du temps.

### Type de prise en charge habituel (*1 seul choix possible*)

- SSR, préciser :  11 24h/24  12 uniquement en hôpital de jour
- IME, préciser :  21 internat  22 externat  23 externat - internat
- MAS, préciser :  31 internat  32 externat  33 externat - internat
- Domicile, préciser :  41 avec SAD  42 uniquement avec soins en libéral
- 50 Autre (*préciser*) : .....

### Type de prise en charge actuel (*1 seul choix possible*)

- SSR, préciser : <sub>11</sub> 24h/24 <sub>12</sub> uniquement en hôpital de jour
- IME, préciser : <sub>21</sub> internat <sub>22</sub> externat <sub>23</sub> externat - internat
- MAS, préciser : <sub>31</sub> internat <sub>32</sub> externat <sub>33</sub> externat - internat
- Domicile, préciser : <sub>41</sub> avec SAD <sub>42</sub> uniquement avec soins libéral
- <sub>50</sub> Autre (*préciser*) : .....

Age lors de la première entrée du patient dans la **structure actuelle**<sup>18</sup> : |\_\_|\_\_| ans

Existe-t-il un projet de vie formalisé ? <sub>1</sub> oui <sub>2</sub> non <sub>9</sub> ND

### Adéquation de la structure habituelle par rapport aux caractéristiques du patient

- La structure est-elle adaptée à l'âge du patient ? <sub>1</sub> oui
  - <sub>2</sub> non : structure pédiatrique pour un patient ≥ 18 ans
  - <sub>3</sub> non : structure adulte pour un patient < 18 ans
  - <sub>9</sub> NA (patient gardé exclusivement au domicile)
- Selon l'investigateur, le patient bénéficie-t-il habituellement d'une prise en charge **médicale** adaptée à ses besoins ?
  - <sub>1</sub> complètement <sub>2</sub> partiellement <sub>3</sub> pas vraiment <sub>4</sub> pas du tout
- Selon l'investigateur, le patient bénéficie-t-il habituellement d'une prise en charge **éducative** adaptée à ses besoins ?
  - <sub>1</sub> complètement <sub>2</sub> partiellement <sub>3</sub> pas vraiment <sub>4</sub> pas du tout

### Indication ou demande d'un changement de structure

- Inscription sur **liste d'attente** pour une autre structure :
  - <sub>9</sub> ND
  - <sub>2</sub> non
  - <sub>1</sub> oui, *préciser* : - le type de séjour : <sub>1</sub> permanent <sub>2</sub> temporaire (répit ou similaire)
- depuis quelle date (*mm / aaaa*) : |\_\_|\_\_| / |\_\_|\_\_|\_\_|\_\_|

<sup>18</sup> La structure actuelle est celle par la biais de laquelle la présente évaluation est effectuée.

- le type de structure  1 MAS  2 IME  3 Foyer de vie  4 SSR
- Existence d'une **demande d'orientation** en cours auprès de la MDPH :  
 9 ND
  - 2 non
  - 1 oui, *préciser* : - dernière orientation en vigueur proposée par la MDPH :
  - 1 en attente  2 MAS  3 IME  4 Foyer de vie  5 SSR  6 SAD
- Existence d'un projet d'orientation autre que la MDPH :  1 retour au domicile  2 non  9 ND

**Objectif de la prise en charge actuelle du patient** (*1 seul choix possible*)

- 1 non définitivement arrêté
- 2 réalisation de tous les soins actifs nécessaires
- 3 limitation de soins
- 4 accompagnement de fin de vie
- 8 sujet non abordé, ne s'applique pas

**Retours au domicile au cours des séjours de longue durée**

- correspondent à la demande des familles :  1 oui  2 non  8 NA  9 ND
- correspondent aux besoins du patient :  1 oui  2 non  8 NA  9 ND
- sont limités par un problème de financement :  1 oui  2 non  8 NA  9 ND
- sont limités par un problème d'organisation :  1 oui  2 non  8 NA  9 ND
- sont limités par un problème de structure du domicile familial  2 non  8 NA  9 ND  
:  1 oui

**Modalités du passage enfant / adulte**

- traçabilité d'une consultation d'orientation :  1 oui  2 non  8 NA  9 ND
- passage effectué suite à une demande médicale  1 oui  2 non  8 NA  9 ND
- passage effectué suite à une demande des parents  1 oui  2 non  8 NA  9 ND
- Age du patient lors de la première prise en charge par une structure pour adultes : |\_\_|\_\_| ans

**Séjours de « répit » ou « réadaptation »**

- fréquence de ces séjours **dans un centre médicosocial** (*pour les patients vivant au domicile*) :

1 < un par an  2 un par an  3 deux par an  4 > deux par an  8 NA  9 ND

- fréquence de ces séjours en SSR (pour les patients vivant au domicile ou hébergés en secteur médicosocial) :

1 < un par an  2 un par an  3 deux par an  4 > deux par an  8 NA  9 ND

## Historique du parcours de santé

Nombre de structures de prises en charge (PEC) différentes fréquentées par le patient depuis la découverte du retard développemental :

|\_\_|\_\_|  99 ND

**Compléter ci-dessous l'histoire des PEC dans l'ordre chronologique à partir de la découverte de ce retard :**

### 1) PEC du patient suite à la découverte des premiers signes (retard développemental) :

Age du patient lors de cette PEC : |\_\_|\_\_| ans |\_\_|\_\_| mois  9 ND

Type de PEC :

- 10 Pouponnière
- SSR, préciser :  21 24h/24  22 uniquement en hôpital de jour
- IME, préciser :  31 internat  32 externat  33 externat - internat
- MAS, préciser :  41 internat  42 externat  43 externat - internat
- Domicile, préciser :  51 avec SAD<sup>19</sup>  52 uniquement avec soins en libéral
- 60 Autre, préciser : .....

Préciser la durée de cette PEC : |\_\_|\_\_| années |\_\_|\_\_| mois  9 ND

Suite à cela, y a-t-il eu rupture de PEC<sup>20</sup> ?  1 oui, pendant |\_\_|\_\_|\_\_| mois  2 non  9 ND

### 2) PEC du patient suite à la PEC précédente :

Age du patient lors de cette PEC : |\_\_|\_\_| ans |\_\_|\_\_| mois  9 ND

<sup>19</sup> Service de Soins A Domicile

<sup>20</sup> La rupture de prise en charge est caractérisée par une prise en charge terminée et l'absence de solution trouvée pour la prise en charge ultérieure.

Type de PEC :

- 10 Pouponnière
- SSR, préciser :  21 24h/24       22 uniquement en hôpital de jour
- IME, préciser :  31 internat       32 externat     33 externat - internat
- MAS, préciser :  41 internat       42 externat     43 externat - internat
- Domicile, *préciser* :  51 avec SAD     52 uniquement avec soins en libéral
- 60 Autre, *préciser* : .....

Préciser la durée de cette PEC :      |\_\_|\_\_| années |\_\_|\_\_| mois  9 ND

Suite à cela, y a-t-il eu rupture de PEC ?  1 oui, pendant |\_\_|\_\_|\_\_| mois  2 non  9 ND

|\_\_|\_\_|) **PEC du patient suite à la PEC précédente :**

Age du patient lors de cette PEC :    |\_\_|\_\_| ans    |\_\_|\_\_| mois  9 ND

Type de PEC :

- 10 Pouponnière
- SSR, préciser :  21 24h/24       22 uniquement en hôpital de jour
- IME, préciser :  31 internat       32 externat     33 externat - internat
- MAS, préciser :  41 internat       42 externat     43 externat - internat
- Domicile, *préciser* :  51 avec SAD     52 uniquement avec soins en libéral
- 60 Autre, *préciser* : .....

Préciser la durée de cette PEC :      |\_\_|\_\_| années |\_\_|\_\_| mois  9 ND

Suite à cela, y a-t-il eu rupture de PEC ?  1 oui, pendant |\_\_|\_\_|\_\_| mois  2 non  9 ND

|\_\_|\_\_|) **PEC du patient suite à la PEC précédente :**

Age du patient lors de cette PEC :    |\_\_|\_\_| ans    |\_\_|\_\_| mois  9 ND

Type de PEC :

- 10 Pouponnière
- SSR, préciser :  21 24h/24       22 uniquement en hôpital de

- IME, préciser :  31 internat      jour  32 externat  33 externat - internat
- MAS, préciser :  41 internat       42 externat  43 externat - internat
- Domicile, *préciser* :  51 avec SAD       52 uniquement avec soins en libéral
- 60 Autre, *préciser* : .....

Préciser la durée de cette PEC :      |\_\_|\_\_| années |\_\_|\_\_| mois  9 ND

Suite à cela, y a-t-il eu rupture de PEC ?  1 oui, pendant |\_\_|\_\_|\_\_| mois  2 non  9 ND

**|\_\_|\_\_|) PEC du patient suite à la PEC précédente :**

Age du patient lors de cette PEC :      |\_\_|\_\_| ans      |\_\_|\_\_| mois  9 ND

Type de PEC :

- 10 Pouponnière
- SSR, préciser :  21 24h/24       22 uniquement en hôpital de jour
- IME, préciser :  31 internat       32 externat  33 externat - internat
- MAS, préciser :  41 internat       42 externat  43 externat - internat
- Domicile, *préciser* :  51 avec SAD       52 uniquement avec soins en libéral
- 60 Autre, *préciser* : .....

Préciser la durée de cette PEC :      |\_\_|\_\_| années |\_\_|\_\_| mois  9 ND

Suite à cela, y a-t-il eu rupture de PEC ?  1 oui, pendant |\_\_|\_\_|\_\_| mois  2 non  9 ND

*(dupliquer cette page autant que nécessaire jusqu'à la prise en charge actuelle)*

## Aides sociales

### Aides attribuées au patient ou à sa famille

- Allocation Adulte Handicapé (AAH) ou Allocation d'Education de l'Enfant Handicapé (AEEH)       1 oui       2 non       9

|   |                                |                                |                          |     |
|---|--------------------------------|--------------------------------|--------------------------|-----|
|   |                                |                                | ND                       |     |
| - complément à l'AAH ou à l'AEEH              | <input type="checkbox"/> 1 oui | <input type="checkbox"/> 2 non | <input type="checkbox"/> | 9   |
|   |                                |                                | ND                       |     |
| - Prestation de Compensation du Handicap      | <input type="checkbox"/> 1 oui | <input type="checkbox"/> 2 non | <input type="checkbox"/> | 9   |
|   |                                |                                | ND                       |     |
| - Aide à l'aménagement du logement            | <input type="checkbox"/> 1 oui | <input type="checkbox"/> 2 non | <input type="checkbox"/> | 9   |
|   |                                |                                | ND                       |     |
| - Aide aux frais de transport                 | <input type="checkbox"/> 1 oui | <input type="checkbox"/> 2 non | <input type="checkbox"/> | 9   |
|   |                                |                                | ND                       |     |
| - Allocation de Compensation Tierce Personne  | <input type="checkbox"/> 1 oui | <input type="checkbox"/> 2 non | <input type="checkbox"/> | 9   |
|   |                                |                                | ND                       |     |
| - Aides techniques (fauteuil roulant, etc.)   | <input type="checkbox"/> 1 oui | <input type="checkbox"/> 2 non | <input type="checkbox"/> | 9   |
|   |                                |                                | ND                       |     |
| - Aides humaines (aide à domicile, etc.)      | <input type="checkbox"/> 1 oui | <input type="checkbox"/> 2 non | <input type="checkbox"/> | 9   |
|   |                                |                                | ND                       |     |
| - Autres aides financières, <i>préciser</i> : |                                |                                |                          |     |
| .....   |                                |                                |                          |     |
| .....   |                                |                                |                          |     |
|   |                                |                                |                          | ... |

## Attestation de l'investigateur

Jusqu'à présent, l'étude se déroule-t-elle normalement pour ce patient, conformément au protocole ?

- 10 oui
- non, *préciser* : le patient est-il sorti prématurément d'étude ?
- 22 non, mais il a été effectué des déviations au protocole détaillées ci-après :

.....  
.....  
.....  
.....

- 21 oui, *préciser* : - date de sortie d'étude : |\_|\_| / |\_|\_| / |\_|\_|\_|\_|  
- motif principale de sortie d'étude :

- 31 Décès du patient
- 32 Autre motif, *préciser* :

.....  
.....  
.....  
.....

**Je certifie que toutes les données colligées dans ce cahier d'observation sont correctes et définitives.**

Date : |\_|\_| / |\_|\_| / |\_|\_|\_|\_|

Nom de l'investigateur : .....

Signature de l'investigateur :

## **ANNEXE 3**

### **Cahier d'observation des proches accueillant le patient polyhandicapé au domicile**



**Cohorte Eval-PLH**  
**Cahier d'observation**

**Proche – Inclusion – Domicile**

|        |            |   |   |   |             |   |
|--------|------------|---|---|---|-------------|---|
| □      | □          | □ | □ | □ | □           | □ |
| Centre | N° Patient |   |   |   | Participant |   |

## NOTICE EXPLICATIVE

Madame, Monsieur,

L'un des membres de votre famille est suivi par une équipe de soignants spécialisée dans la prise en charge des personnes polyhandicapées. Cette équipe participe à un programme de recherche concernant justement la prise en charge du polyhandicap en France et le vécu de l'entourage familial des patients. L'objectif de cette recherche est notamment d'étudier les liens entre, d'une part vos conditions de vie (habitat, accès aux soins, réseau social...), votre état de santé et votre qualité de vie, et d'autre part les soins médicaux et paramédicaux dont bénéficie votre proche polyhandicapé.

Nous vous serions donc très reconnaissants si vous acceptiez de répondre à différentes questions concernant ce que vous vivez et ressentez personnellement. Il s'agit, plus précisément :

- de questions générales concernant votre vie familiale, sociale et professionnelle ;
- de questions explorant différents aspects de votre qualité de vie ;
- de questions abordant vos réactions face aux éventuelles difficultés posées par le handicap de votre proche ou celles que vous rencontrez au quotidien.

Il n'y a bien sûr pas de bonne ou de mauvaise réponse : c'est réellement votre perception personnelle de la situation qui nous intéresse. Malgré le soin que nous avons apporté à la construction de ce questionnaire, il est malheureusement possible que certaines questions vous paraissent un peu intrusives, déplacées, mal formulées, redondantes ou même difficiles, mais il est important que vous donniez tout de même des réponses pour maximiser la validité de nos résultats et les mesures d'amélioration de la prise en charge des patients et de leurs proches qui, nous l'espérons, en découleront. Vos réponses demeureront bien sûr strictement confidentielles et le traitement de ces données sera effectué de façon anonyme par le Laboratoire de Santé Publique de l'Université d'Aix-Marseille qui est indépendant des équipes médicales qui suivent votre proche. Vos réponses à nos questions n'auront donc aucun impact sur la qualité des soins dont bénéficie votre proche.

Votre participation à cette étude est vraiment importante : c'est la première fois, en France mais aussi dans le monde, qu'une étude de cette ampleur est réalisée. Nous sommes convaincus que les résultats de cette étude permettront véritablement d'améliorer à l'avenir la prise en charge des personnes polyhandicapées, que ce soit à leur domicile ou au sein des structures spécialisées, ainsi que l'accompagnement de leur entourage.

**Un grand merci d'avance pour votre aide et votre implication !**

**Merci d'indiquer la date d'aujourd'hui** (jj / mm / aaaa) : |\_|\_| / |\_|\_| / |\_|\_|\_|\_|

## INFORMATIONS VOUS CONCERNANT

- **Vous êtes :**
  - Une femme
  - Un homme
  
- **Quelle est votre année de naissance ?** |\_|\_|\_|\_|
  
- **Quel est votre lien avec la personne polyhandicapée ?**
  - Je suis son père / sa mère
  - Je suis son frère / sa sœur
  - Je suis son beau-père / sa belle-mère
  - Autre (préciser): .....
  
- **Quelle est votre situation maritale actuelle ?**
  - Seul(e) / Célibataire / Séparé(e) / Divorcé(e) / Veuf(-ve) depuis |\_|\_| années
  - Marié(e) / En couple / En concubinage depuis |\_|\_| années
  
- **Avez-vous des enfants** (en comptant ceux de votre conjoint si vous êtes mariés) ?
  - Non
  - Oui, merci de préciser : Nombre d'enfants : |\_|\_|  
Nombre d'enfants vivant actuellement chez vous : |\_|\_|
  
- **Au total, combien de personnes vivent avec vous actuellement ?** |\_|\_|

▪ **En dehors de la personne polyhandicapée, y a-t-il d'autres personnes en situation de handicap au sein de votre foyer ?**

- Non
- Oui

▪ **Quel est le niveau scolaire le plus élevé que vous ayez atteint ?**

- Aucun diplôme – Certificat d'Etudes Primaires
- BEPC - BEP - CAP - Diplôme du secondaire inférieur au Bac
- Baccalauréat – Diplôme équivalent au Bac
- Diplôme de 1<sup>er</sup> cycle – Diplôme équivalent à Bac+2
- Diplôme de 2<sup>ème</sup> ou 3<sup>ème</sup> cycle – Diplôme supérieur à Bac+2

▪ **Travaillez-vous actuellement ?**

- Oui, merci de préciser :  je travaille à temps complet
- je travaille à temps partiel
- je travaille occasionnellement
  
- Non, merci de préciser :  je suis étudiant(e)
- je suis retraité(e) depuis |\_|\_| années
- je suis en arrêt maladie depuis |\_|\_| mois
- je suis à la recherche d'un emploi depuis |\_|\_| mois
- je ne souhaite pas exercer d'activité professionnelle
- autre, précisez : .....

▪ **Si vous travaillez/avez déjà travaillé, quelle est/était votre dernière profession ?**

.....

**Pourriez-vous indiquer dans quelle catégorie se trouve cette profession ?**

- Agriculteurs exploitants
- Artisans, commerçants ou chefs d'entreprise
- Cadres ou professions libérales
- Professions Intermédiaires (instituteur, professeur, technicien, agent de maîtrise, etc.)
- Employés
- Ouvriers

- **Sur le plan financier, vous diriez que vous êtes plutôt à l'aise ou en difficulté ?**

- Très à l'aise
- Plutôt à l'aise
- Ni à l'aise, ni en difficulté
- Plutôt en difficulté
- Très en difficulté

## LA FAMILLE DE LA PERSONNE POLYHANDICAPEE

- **Année de rencontre des parents de la personne polyhandicapée :**  
|\_|\_|\_|\_|

- **Aujourd'hui, les parents de la personne polyhandicapée sont :**

- En couple
- Séparés, *préciser l'année de leur séparation* : |\_|\_|\_|\_|
- Autre situation, *préciser* : .....

- **Combien la personne polyhandicapée a-t-elle de frères et de sœurs au total ?**  
|\_|\_|

*Pour chacun des frères et sœurs (y compris les demi-frères et demi-sœurs) de la personne polyhandicapée, merci d'indiquer son année de naissance, son niveau actuel de scolarité (ex. CM2, 4<sup>ème</sup>, Bac+2...) s'il (elle) va à l'école ou poursuit ses études et, pour les plus de 16 ans : s'il (elle) travaille et vit en couple actuellement. Merci de compléter ces mêmes informations au verso de cette feuille au-delà du 3<sup>ème</sup> enfant.*

- Frère/sœur n°1 :**
- année de naissance : |\_|\_|\_|\_|
  - Niveau actuel de scolarité : .....  non concerné
  - Travaille actuellement :  oui  non  non concerné
  - Vit en couple actuellement :  oui  non  non concerné

concerné

- Frère/sœur n°2 :**
- année de naissance : |\_|\_|\_|\_|
  - Niveau actuel de scolarité : .....  non concerné
  - Travaille actuellement :  oui  non  non concerné
  - Vit en couple actuellement :  oui  non  non concerné

- Frère/sœur n°3 :**
- année de naissance : |\_|\_|\_|\_|
  - Niveau actuel de scolarité : .....  non concerné
  - Travaille actuellement :  oui  non  non concerné
  - Vit en couple actuellement :  oui  non  non concerné

▪ **La personne polyhandicapée participe-t-elle aux fêtes de famille (anniversaires, fêtes religieuses, réunions de famille, etc.) ?**

- Non
- Oui

▪ **Les membres de la famille de la personne polyhandicapée ont-ils bénéficié d'un suivi psychologique suite au diagnostic de polyhandicap ?**

- certains de ses frères et sœurs  Oui  Non  Il/elle n'en a pas
- l'un de ses parents (individuellement)  Oui  Non
- ses parents (suivi de couple)  Oui  Non  Ils n'étaient pas en couple

## LA PRISE EN CHARGE DE LA PERSONNE POLYHANDICAPEE

▪ **Quel est le code postal de votre adresse principale ?** |\_|\_|\_|\_|

▪ Quelle est la distance approximative qui sépare votre domicile **de la structure dans laquelle la personne polyhandicapée peut être prise en charge en journée ?**

|\_|\_|\_| km

▪ Quelle est la distance approximative qui sépare votre domicile **des services d'urgences médicales les plus proches ?** |\_|\_|\_| km

▪ Quelle est la distance approximative qui sépare votre domicile **des services hospitaliers spécialisés les plus proches susceptibles d'accueillir la personne polyhandicapée en cas de besoin ?** |\_|\_|\_| km

▪ **La personne polyhandicapée ou sa famille bénéficient-elles...**

- de l'Allocation Adulte Handicapé (AAH) ou de l'Allocation

- |   |                              |                              |
|---|------------------------------|------------------------------|
| d'Education de l'Enfant Handicapé (AEEH)              | <input type="checkbox"/> Oui | <input type="checkbox"/> Non |
| - du complément à l'AAH ou à l'AEEH                   | <input type="checkbox"/> Oui | <input type="checkbox"/> Non |
| - de la Prestation de Compensation du Handicap        | <input type="checkbox"/> Oui | <input type="checkbox"/> Non |
| - de l'Aide à l'aménagement du logement               | <input type="checkbox"/> Oui | <input type="checkbox"/> Non |
| - de l'Aide aux frais de transport                    | <input type="checkbox"/> Oui | <input type="checkbox"/> Non |
| - de l'Allocation de Compensation Tierce Personne     | <input type="checkbox"/> Oui | <input type="checkbox"/> Non |
| - d'aides techniques (fauteuil roulant, etc.)         | <input type="checkbox"/> Oui | <input type="checkbox"/> Non |
| - d'aides humaines (aide à domicile, etc.)            | <input type="checkbox"/> Oui | <input type="checkbox"/> Non |
| - d'autres aides financières, <i>préciser</i> : ..... |                              |                              |

**Selon vous, ces aides et allocations couvrent-elles les frais liés aux besoins spécifiques de la personne polyhandicapée ?**

- Complètement : nous n'avons quasiment aucun frais supplémentaire à couvrir
- En grande partie : il reste une petite partie des frais à notre charge
- Pas suffisamment : une part importante des frais reste à notre charge
- Pas du tout : nous couvrons nous-même la plupart des frais liés à ses besoins

▪ **Etes-vous satisfait(e) des informations médicales que vous recevez au sujet de la santé de la personne polyhandicapée ?**

- |                          |                          |                             |                          |                          |
|--------------------------|--------------------------|-----------------------------|--------------------------|--------------------------|
| <i>insatisfait(e)</i>    | <i>satisfait(e)</i>      | <i>ni satisfait(e) très</i> | <i>très</i>              | <i>insatisfait(e)</i>    |
| <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <i>ni insatisfait(e)</i>    |                          | <i>satisfait(e)</i>      |
|                          |                          | <input type="checkbox"/>    | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

▪ Etes-vous satisfait(e) de la qualité des soins dont bénéficie la personne polyhandicapée lorsqu'elle en a besoin ?

*insatisfait(e)    satisfait(e)*                      *ni satisfait(e) très            très            insatisfait(e)*  
*ni insatisfait(e)*    *satisfait(e)*

▪ Lorsque la personne polyhandicapée est en difficultés, les soignants que vous rencontrez parviennent-ils à vous rassurer ? *pas du tout* 1    2    3    4    5 *tout à fait*

▪ Globalement, êtes-vous satisfait(e) de la prise en charge de la personne polyhandicapée par le système de soins ?

*insatisfait(e)    satisfait(e)*                      *ni satisfait(e) très            très            insatisfait(e)*  
*ni insatisfait(e)*    *satisfait(e)*

▪ Globalement, êtes-vous satisfait(e) de l'accompagnement qui est proposé aux familles par les structures d'accueil ou hospitalières ?

*insatisfait(e)    satisfait(e)*                      *ni satisfait(e) très            très            insatisfait(e)*  
*ni insatisfait(e)*    *satisfait(e)*

▪ Avez-vous bénéficié d'un programme d'Education Thérapeutique (ETP) concernant le polyhandicap ?

- Non
- Oui

## LA QUALITE DE VIE DE LA PERSONNE POLYHANDICAPEE

D'après vous, à quel niveau se situe la qualité de vie de la personne polyhandicapée pour chacun des domaines suivants ?

*très très Non mauvaise    bonne évaluable*

|   |   |   |   |   |   |                          |               |
|---|---|---|---|---|---|--------------------------|---------------|
| 1 sa santé en général                             | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | <input type="checkbox"/> |               |
| 2 l'absence de douleurs et d'inconfort            | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | <input type="checkbox"/> |               |
| 3 son alimentation                                | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | <input type="checkbox"/> |               |
| 4 son repos, son sommeil corporelle               | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | <input type="checkbox"/> | 5 son hygiène |
| 6 le respect de son intimité et de sa dignité     | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | <input type="checkbox"/> |               |
| 7 le respect de ses besoins et de ses préférences | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | <input type="checkbox"/> |               |
| 8 son bien-être émotionnel                        | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | <input type="checkbox"/> |               |
| 9 ses activités destinées aux apprentissages      | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | <input type="checkbox"/> |               |
| 10 ses activités de loisirs                       | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | <input type="checkbox"/> |               |
| 11 ses relations avec sa famille                  | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | <input type="checkbox"/> |               |
| 12 ses relations avec les personnels soignants    | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | <input type="checkbox"/> |               |
| 13 ses relations amicales et affectives           | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | <input type="checkbox"/> |               |
| 14 sa mobilité, ses possibilités de se déplacer   | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | <input type="checkbox"/> |               |
| 15 son autonomie, son indépendance                | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | <input type="checkbox"/> |               |
| 16 son confort au sein des lieux de vie           | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | <input type="checkbox"/> | 17 sa         |
| sécurité au sein des lieux de vie                 | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | <input type="checkbox"/> |               |

*très très Non mauvaise bonne évaluable*

## VOTRE SANTE

▪ **Avez-vous un problème de santé particulier, une maladie chronique (diabète, asthme...)?**

Non

Oui, merci de préciser lequel/laquelle : .....

▪ **Au cours des 24 derniers mois, avez-vous été hospitalisé(e) ?**

Non

Oui, *merci de préciser combien de jours en tout* : |\_|\_|\_|\_|

▪ **Au cours des 3 derniers mois, avez-vous consulté un/des médecin(s) pour vous-même ?**

Non

Oui, *merci de préciser* : - combien de fois avez-vous consulté ? |\_|\_|

- combien de médecin(s) différents ? |\_|\_|

▪ **Au cours des 12 derniers mois, avez-vous bénéficié personnellement d'un accompagnement par...**

un psychologue, psychiatre, ou psychothérapeute ?  Non  Oui

une assistance sociale ?  Non  Oui

une association concernant le handicap ?  Non  Oui

▪ **Au cours des 3 derniers mois, avez-vous eu recours personnellement aux « médecines alternatives »** (homéopathie, phytothérapie, sophrologie, réflexologie, naturopathie, acupuncture, médecine chinoise...)?

Non

Oui

▪ **Au cours des 3 derniers mois, avez-vous pris des médicaments pour lutter contre la déprime, le stress ou l'insomnie ?**  Non

Oui, *merci de préciser les noms de ces médicaments* : .....

.....

## LES EVENEMENTS DE VOTRE VIE

▪ **Au cours des 2 derniers mois, un ou plusieurs événement(s) important(s) a/ont il(s) eu lieu dans votre vie (naissance, mariage, séparation, décès, déménagement...)?**  Non

Oui, *merci de préciser* : .....

.....

**Si oui**, considérez-vous cet/ces événement(s) comme plutôt :

Positif(s)       Négatif(s)       Certains positifs et certains négatifs

## A PROPOS DE CE QUE VOUS RESSENTEZ

*Merci d'entourer le chiffre entre 1 et 10 qui correspond le mieux à votre situation.*

**1. Au cours des 6 derniers mois, j'ai eu tendance à être anxieux(-se), tendu(e), stressé(e), angoissé(e), ou irritable**

*pas du tout*    1    2    3    4    5    6    7    8    9    10    *tout à fait*

**2. Au cours des 6 derniers mois, j'ai eu tendance à être triste, démoralisé(e), déprimé(e), ou désespéré(e)**

*pas du tout*    1    2    3    4    5    6    7    8    9    10    *tout à fait*

## VOTRE ENTOURAGE FAMILIAL ET SOCIAL

▪ **Participez-vous à des activités associatives autour du handicap ?**

- Non  
 Oui

▪ Avez-vous aujourd'hui des contacts amicaux (sorties, visites, appels téléphoniques...) avec des personnes **que vous avez rencontrés dans le cadre de la prise en charge de votre proche polyhandicapé** (parents d'enfants polyhandicapés, membres d'associations en lien avec le handicap, soignants...) ?

- Rarement     De temps en temps     Souvent     Tous les jours

▪ En dehors de votre travail, avez-vous aujourd'hui des contacts amicaux (sorties, visites, appels téléphoniques...) avec des personnes **qui n'ont aucun lien avec la prise en charge du polyhandicap de votre proche ?**

- Rarement     De temps en temps     Souvent     Tous les jours

▪ En dehors des personnes avec lesquelles vous vivez, avez-vous des contacts (visites, appels téléphoniques...) **avec les membres de votre famille ?**

- |  |                            |                          |  |                          |                          |
|--|----------------------------|--------------------------|--|--------------------------|--------------------------|
|  | <i>très faible</i>         | <i>faible</i>            | <i>ni faible ni bonne</i>                | <i>bonne</i>             | <i>très bonne</i>        |
| 1 Comment évaluez-vous votre qualité de vie ?                                | <input type="checkbox"/>   | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/>                 | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
|  | <i>très insatisfait(e)</i> | <i>insatisfait(e)</i>    | <i>ni satisfait(e) ni insatisfait(e)</i> | <i>satisfait(e)</i>      | <i>très satisfait(e)</i> |
| 2 Etes-vous satisfait(e) de votre santé ?                                    | <input type="checkbox"/>   | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/>                 | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
|  | <i>pas du tout</i>         | <i>un peu</i>            | <i>modérément</i>                        | <i>beaucoup</i>          | <i>extrêmement</i>       |
| 3 La douleur physique vous empêche-t-elle de faire ce dont vous avez envie ? | <input type="checkbox"/>   | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/>                 | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

Rarement

De temps en temps

Souvent

Tous les jours

## VOTRE QUALITE DE VIE

- |   | <i>pas du tout</i>        | <i>un peu</i>            | <i>modérément</i>        | <i>beaucoup</i>          | <i>extrêmement</i>       |
|---|---------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|
| 4 Avez-vous besoin d'un traitement médical <input type="checkbox"/> quotidiennement ?                 | <input type="checkbox"/>  | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 5 Aimez-vous votre vie ?  | <input type="checkbox"/>  | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 6 Estimez-vous que votre vie a du sens ?  | <input type="checkbox"/>  | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 7 Etes-vous capable de vous concentrer ?  | <input type="checkbox"/>  | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 8 Vous sentez-vous en sécurité dans votre vie <input type="checkbox"/> quotidienne ?                  | <input type="checkbox"/>  | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 9 Vivez-vous dans un environnement sain ?   | <input type="checkbox"/>  | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 10 Avez-vous assez d'énergie dans votre vie <input type="checkbox"/> quotidienne ?                    | <input type="checkbox"/>  | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 11 Acceptez-vous votre apparence physique ?   | <input type="checkbox"/>  | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 12 Avez-vous assez d'argent pour satisfaire vos <input type="checkbox"/> besoins ?                    | <input type="checkbox"/>  | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 13 Avez-vous accès aux informations nécessaires pour votre vie <input type="checkbox"/> quotidienne ? | <input type="checkbox"/>  | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 14 Avez-vous souvent l'occasion de pratiquer <input type="checkbox"/> des loisirs ?                   | <input type="checkbox"/>  | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 15 Comment arrivez-vous à vous déplacer ?   | <i>très difficilement</i> | <i>difficilement</i>     | <i>assez facilement</i>  | <i>facilement</i>        | <i>très facilement</i>   |

|   |                          |                          |                          |                          |                            |   |
|---|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|----------------------------|---|
|   | <i>très</i>              | <i>insatisfait(e)</i>    | <i>ni satisfait(e)</i>   | <i>satisfait(e)</i>      | <i>très insatisfait(e)</i> | <i>ni insatisfait(e)<br/>satisfait(e)</i> |
| 16 Etes-vous satisfait(e) de<br>votre sommeil ? | <input type="checkbox"/>   | <input type="checkbox"/>                  |

|   |                          |                          |                          |                          |                            |   |
|---|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|----------------------------|---|
|   | <i>très</i>              | <i>insatisfait(e)</i>    | <i>ni satisfait(e)</i>   | <i>satisfait(e)</i>      | <i>très insatisfait(e)</i> | <i>ni insatisfait(e)<br/>satisfait(e)</i> |
| 17 Etes-vous satisfait(e) de votre capacité à effectuer<br>les tâches de la vie | <input type="checkbox"/>   | <input type="checkbox"/>                  |
|   |                          |                          |                          |                          |                            | <input type="checkbox"/> quotidienne ?    |

|   |                          |                          |                          |                          |                          |  |
|---|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--|
| 18 Etes-vous satisfait(e) de votre capacité à effectuer<br>votre activité | <input type="checkbox"/> professionnelle ? |
|---|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--|

|  |                          |                          |                          |                          |                          |                          |
|--|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|
| 19 Etes-vous satisfait(e) de<br>vous ? | <input type="checkbox"/> |
|--|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|

|  |                          |                          |                          |                          |                          |                                   |
|--|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|-----------------------------------|
| 20 Etes-vous satisfait(e) de<br>vos relations avec les | <input type="checkbox"/> autres ? |
|--|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|-----------------------------------|

|  |                          |                          |                          |                          |                          |                          |
|--|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|
| 21 Etes-vous satisfait(e) de<br>votre vie sexuelle ? | <input type="checkbox"/> |
|--|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|

|   |                          |                          |                          |                          |                          |                          |
|---|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|
| 22 Etes-vous satisfait(e) du<br>soutien de vos amis ? | <input type="checkbox"/> |
|---|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|

|   |                          |                          |                          |                          |                          |                          |
|---|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|
| 23 Etes-vous satisfait(e) de<br>votre lieu de vie ? | <input type="checkbox"/> |
|---|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|

|  |                          |                          |                          |                          |                          |                                     |
|--|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|-------------------------------------|
| 24 Etes-vous satisfait(e) de<br>votre accès aux services | <input type="checkbox"/> de santé ? |
|--|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|-------------------------------------|

|  |                          |                          |                          |                          |                          |                                      |
|--|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------------------|
| 25 Etes-vous satisfait(e) de<br>votre moyen de | <input type="checkbox"/> transport ? |
|--|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------------------|

|   |                          |                          |                          |                          |                          |
|---|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|
|   | <i>jamais</i>            | <i>parfois</i>           | <i>assez souvent</i>     | <i>très souvent</i>      | <i>tout le temps</i>     |
| 26 Avez-vous souvent<br>des sentiments négatifs<br>tels que la mélancolie, le<br>désespoir, l'anxiété ou la<br>dépression ? | <input type="checkbox"/> |

CE QUE VOUS VIVEZ EN PRENANT SOIN DE VOTRE PROCHE

▪ **En moyenne, combien de fois par nuit vous arrive-t-il de vous lever pour prendre soin de la personne polyhandicapée ?**

- Jamais       1 fois par nuit       2 ou 3 fois par nuit       4 fois par nuit ou plus

▪ **En moyenne, combien d'heures par jour passez-vous personnellement à prendre soin de la personne polyhandicapée ?**

- moins de 4h / jour       5 à 8h / jour       9 à 12h / jour       plus de 12h / jour

▪ **Avez-vous la possibilité de participer à des activités de loisirs à la maison ?**

- Jamais       Rarement       Quelquefois       Souvent       Tous les jours

▪ **Avez-vous la possibilité de participer à des activités de loisirs en dehors de la maison ?**

- Jamais       Rarement       Quelquefois       Souvent       Tous les jours

▪ **Avez-vous la possibilité de prendre des vacances quand et aussi souvent que vous le souhaitez ?**

*pas du tout* 1      2      3      4      5 *tout à fait*

*Ci-dessous, merci d'entourer le chiffre qui correspond le mieux à ce que vous ressentez.*

|    |  | Fortement en désaccord | En désaccord | Neutre | D'accord | Fortement d'accord |
|----|--|------------------------|--------------|--------|----------|--------------------|
| 1. | Je me sens privilégié de m'occuper de lui/d'elle.    | 1                      | 2            | 3      | 4        | 5                  |
| 2. | Les autres se sont déchargés sur moi des soins à lui |                        |              |        |          |                    |

|     |  |   |   |   |  |                               |                     |               |                 |                           |
|-----|--|---|---|---|--|-------------------------------|---------------------|---------------|-----------------|---------------------------|
| 1   | 2  | 3 | 4 | 5 | donner.                                  |                               |                     |               |                 |                           |
| 3.  | Mes ressources financières sont suffisantes pour payer   |   |   |   |  |                               |                     |               |                 |                           |
| 1   | 2  | 3 | 4 | 5 | tout ce qui est nécessaire de ses soins. |                               |                     |               |                 |                           |
| 4.  | Mes activités sont centrées autour de ses soins.   |   |   |   |  | 1                             | 2                   | 3             | 4               | 5                         |
| 5.  | Depuis que je m'occupe d'elle/de lui, il me semble que   |   |   |   |  |                               |                     |               |                 |                           |
| 1   | 2  | 3 | 4 | 5 | je suis toujours fatigué(e).             |                               |                     |               |                 |                           |
|     |  |   |   |   |  | <b>Fortement en désaccord</b> | <b>En désaccord</b> | <b>Neutre</b> | <b>D'accord</b> | <b>Fortement d'accord</b> |
| 6.  | Il est vraiment difficile d'obtenir de l'aide de ma famille pour s'occuper d'elle/de lui.                      |   |   |   |  | 1                             | 2                   | 3             | 4               | 5                         |
| 7.  | Je n'apprécie pas d'avoir à m'occuper d'elle/de lui.   |   |   |   |  | 1                             | 2                   | 3             | 4               | 5                         |
| 8.  | Je dois m'interrompre au milieu de mes activités (professionnelles, domestiques...).                           |   |   |   |  | 1                             | 2                   | 3             | 4               | 5                         |
| 9.  | Je désire réellement prendre soin d'elle/de lui.   |   |   |   |  | 1                             | 2                   | 3             | 4               | 5                         |
| 10. | Ma santé s'est dégradée depuis que je m'occupe d'elle/de lui.  |   |   |   |  | 1                             | 2                   | 3             | 4               | 5                         |
| 11. | Je rends moins souvent visite à ma famille et mes amis depuis que je prends soin d'elle/de lui.                |   |   |   |  | 1                             | 2                   | 3             | 4               | 5                         |
| 12. | Je ne prendrai jamais assez soin d'elle/de lui, tant je lui dois.  |   |   |   |  | 1                             | 2                   | 3             | 4               | 5                         |
| 13. | Les membres de ma famille se mobilisent pour s'occuper d'elle/de lui.  |   |   |   |  | 1                             | 2                   | 3             | 4               | 5                         |
| 14. | J'ai éliminé des choses de mon emploi du temps depuis que je m'occupe d'elle/de lui.                           |   |   |   |  | 1                             | 2                   | 3             | 4               | 5                         |
| 15. | Je suis assez fort physiquement pour m'occuper d'elle/de lui.  |   |   |   |  | 1                             | 2                   | 3             | 4               | 5                         |
| 16. | Depuis que je m'occupe d'elle/de lui, j'ai l'impression que ma famille m'a abandonné.                          |   |   |   |  | 1                             | 2                   | 3             | 4               | 5                         |
| 17. | M'occuper d'elle/de lui fait que je me sens bien.  |   |   |   |  | 1                             | 2                   | 3             | 4               | 5                         |
| 18. | Il m'est difficile de trouver du temps pour me détendre à cause des interruptions fréquentes de mes activités. |   |   |   |  | 1                             | 2                   | 3             | 4               | 5                         |



|  |                    |               |                  |                    |
|--|--------------------|---------------|------------------|--------------------|
| 10. Je recherche l'aide et le conseil d'autres personnes.  | 1                  | 2             | 3                | 4                  |
| 11. J'essaie de voir la situation sous un jour plus positif.   | 1                  | 2             | 3                | 4                  |
| 12. Je me critique.  | 1                  | 2             | 3                | 4                  |
| 13. J'essaie d'élaborer une stratégie à propos de ce qu'il y a à faire.  | 1                  | 2             | 3                | 4                  |
| 14. Je recherche le soutien et la compréhension de quelqu'un.  | 1                  | 2             | 3                | 4                  |
| 15. J'abandonne l'espoir de faire face.  | 1                  | 2             | 3                | 4                  |
| 16. Je prends la situation avec humour.  | 1                  | 2             | 3                | 4                  |
| 17. Je fais quelque chose pour moins y penser (comme aller au cinéma, regarder la TV, lire, rêver tout éveillé, dormir ou faire les magasins...) | 1                  | 2             | 3                | 4                  |
| <b>Ces derniers temps, quand je n'ai pas le moral...</b>   | <b>pas du tout</b> | <b>un peu</b> | <b>beau-coup</b> | <b>tout à fait</b> |
| 18. J'exprime mes sentiments négatifs.   | 1                  | 2             | 3                | 4                  |
| 19. J'essaie d'avoir des conseils ou de l'aide d'autres personnes à propos de ce qu'il faut faire.   | 1                  | 2             | 3                | 4                  |
| 20. Je concentre mes efforts pour résoudre la situation.   | 1                  | 2             | 3                | 4                  |
| 21. Je refuse de croire que ça m'arrive.   | 1                  | 2             | 3                | 4                  |
| 22. Je consomme de l'alcool ou d'autres substances pour m'aider à traverser la situation.  | 1                  | 2             | 3                | 4                  |
| 23. J'apprends à vivre dans ma nouvelle situation.   | 1                  | 2             | 3                | 4                  |
| 24. Je planifie les étapes à suivre.   | 1                  | 2             | 3                | 4                  |
| 25. Je me reproche les choses qui m'arrivent.  | 1                  | 2             | 3                | 4                  |
| 26. Je recherche les aspects positifs dans ce qu'il m'arrive.  | 1                  | 2             | 3                | 4                  |
| 27. Je prie ou médite.   | 1                  | 2             | 3                | 4                  |
| 28. Je m'amuse de la situation.  | 1                  | 2             | 3                | 4                  |

**Accepteriez-vous d'être recontacté(e) prochainement par nos équipes de recherche pour répondre à d'autres questions concernant le polyhandicap de votre proche et ses effets sur votre vie et celle des membres de votre famille ?**

- Non
- Oui

**Merci beaucoup pour votre participation !**



## **ANNEXE 4**

### **Cahier d'observation des proches dans le cas où la personne polyhandicapée est accueillie en structure**



**Cohorte Eval-PLH**  
**Cahier d'observation**

**Proche – Inclusion – Structure**

Centre

N° Patient

Participant

## NOTICE EXPLICATIVE

Madame, Monsieur,

L'un des membres de votre famille est suivi au sein d'une structure spécialisée dans la prise en charge des personnes polyhandicapées. Cette structure participe à un programme de recherche concernant justement la prise en charge du polyhandicap en France et le vécu de l'entourage familial des patients. L'objectif de cette recherche est notamment d'étudier les liens entre, d'une part vos conditions de vie (habitat, accès aux soins, réseau social...), votre état de santé et votre qualité de vie, et d'autre part les soins médicaux et paramédicaux dont bénéficie votre proche polyhandicapé.

Nous vous serions donc très reconnaissants si vous acceptiez de répondre à différentes questions concernant ce que vous vivez et ressentez personnellement. Il s'agit, plus précisément :

- de questions générales concernant votre vie familiale, sociale et professionnelle ;
- de questions explorant différents aspects de votre qualité de vie ;
- de questions abordant vos réactions face aux éventuelles difficultés posées par le handicap de votre proche ou celles que vous rencontrez au quotidien.

Il n'y a bien sûr pas de bonne ou de mauvaise réponse : c'est réellement votre perception personnelle de la situation qui nous intéresse. Malgré le soin que nous avons apporté à la construction de ce questionnaire, il est malheureusement possible que certaines questions vous paraissent un peu intrusives, déplacées, mal formulées, redondantes ou même difficiles, mais il est important que vous donniez tout de même des réponses pour maximiser la validité de nos résultats et les mesures d'amélioration de la prise en charge des patients et de leurs proches qui, nous l'espérons, en découleront. Vos réponses demeureront bien sûr strictement confidentielles et le traitement de ces données sera effectué de façon anonyme par le Laboratoire de Santé Publique de l'Université d'Aix-Marseille qui est indépendant des équipes médicales qui suivent

vosre proche. Vos réponses à nos questions n'auront donc aucun impact sur la qualité des soins dont bénéficie votre proche.

Votre participation à cette étude est vraiment importante : c'est la première fois, en France mais aussi dans le monde, qu'une étude de cette ampleur est réalisée. Nous sommes convaincus que les résultats de cette étude permettront véritablement d'améliorer à l'avenir la prise en charge des personnes polyhandicapées, que ce soit à leur domicile ou au sein des structures spécialisées, ainsi que l'accompagnement de leur entourage.

**Un grand merci d'avance pour votre aide et votre implication !**

**Merci d'indiquer la date d'aujourd'hui** (jj / mm / aaaa) : |\_|\_| / |\_|\_| / |\_|\_|\_|\_|

---

## INFORMATIONS VOUS CONCERNANT

---

- **Vous êtes :**
  - Une femme
  - Un homme
  
- **Quelle est votre année de naissance ?** |\_|\_|\_|\_|
  
- **Quel est votre lien avec la personne polyhandicapée ?**
  - Je suis son père / sa mère
  - Je suis son frère / sa sœur
  - Je suis son beau-père / sa belle-mère
  - Autre (préciser): .....
  
- **Quelle est votre situation maritale actuelle ?**
  - Seul(e) / Célibataire / Séparé(e) / Divorcé(e) / Veuf(-ve) depuis |\_|\_| années
  - Marié(e) / En couple / En concubinage depuis |\_|\_| années

- **Avez-vous des enfants** (en comptant ceux de votre conjoint si vous êtes mariés) ?
  - Non
  - Oui, merci de préciser :      Nombre d'enfants : |\_|\_|
  - Nombre d'enfants vivant actuellement chez vous : |\_|\_|
  
- **Au total, combien de personnes vivent avec vous actuellement ?**      |\_|\_|
  
- **En dehors de la personne polyhandicapée, y a-t-il d'autres personnes en situation de handicap au sein de votre foyer ?**
  - Non
  - Oui
  
- **Quel est le niveau scolaire le plus élevé que vous ayez atteint ?**
  - Aucun diplôme – Certificat d'Etudes Primaires
  - BEPC - BEP - CAP - Diplôme du secondaire inférieur au Bac
  - Baccalauréat – Diplôme équivalent au Bac
  - Diplôme de 1<sup>er</sup> cycle – Diplôme équivalent à Bac+2
  - Diplôme de 2<sup>ème</sup> ou 3<sup>ème</sup> cycle – Diplôme supérieur à Bac+2
  
- **Travaillez-vous actuellement ?**
  - Oui, merci de préciser :  je travaille à temps complet
  - je travaille à temps partiel
  - je travaille occasionnellement
  
  - Non, merci de préciser :  je suis étudiant(e)
  - je suis retraité(e) depuis |\_|\_| années
  - je suis en arrêt maladie depuis |\_|\_| mois
  - je suis à la recherche d'un emploi depuis |\_|\_| mois
  - je ne souhaite pas exercer d'activité professionnelle
  - autre, précisez : .....
  
- **Si vous travaillez/avez déjà travaillé, quelle est/était votre dernière profession ?**

.....

**Pourriez-vous indiquer dans quelle catégorie se trouve cette profession ?**

- Agriculteurs exploitants
- Artisans, commerçants ou chefs d'entreprise
- Cadres ou professions libérales
- Professions Intermédiaires (instituteur, professeur, technicien, agent de maîtrise, etc.)
- Employés
- Ouvriers

▪ **Sur le plan financier, vous diriez que vous êtes plutôt à l'aise ou en difficulté ?**

- Très à l'aise
- Plutôt à l'aise
- Ni à l'aise, ni en difficulté
- Plutôt en difficulté
- Très en difficulté

**LA FAMILLE DE LA PERSONNE POLYHANDICAPEE**

▪ **Année de rencontre des parents de la personne polyhandicapée :**

□□□□□

▪ **Aujourd'hui, les parents de la personne polyhandicapée sont :**

- En couple
- Séparés, *préciser l'année de leur séparation* : □□□□□
- Autre situation, *préciser* : .....

▪ **Combien la personne polyhandicapée a-t-elle de frères et de sœurs au total ?**

□□□

*Pour chacun des frères et sœurs (y compris les demi-frères et demi-sœurs) de la personne polyhandicapée, merci d'indiquer son année de naissance, son niveau actuel de scolarité (ex. CM2, 4<sup>ème</sup>, Bac+2...) s'il (elle) va à l'école ou poursuit ses études et, pour les plus de*

16 ans : s'il (elle) travaille et vit en couple actuellement. Merci de compléter ces mêmes informations au verso de cette feuille au-delà du 3<sup>ème</sup> enfant.

**Frère/sœur n°1 :**

- année de naissance : |\_|\_|\_|\_|\_|
- Niveau actuel de scolarité : .....  non concerné
- Travaille actuellement :  oui  non  non concerné
- Vit en couple actuellement :  oui  non  non concerné

**Frère/sœur n°2 :**

- année de naissance : |\_|\_|\_|\_|\_|
- Niveau actuel de scolarité : .....  non concerné
- Travaille actuellement :  oui  non  non concerné
- Vit en couple actuellement :  oui  non  non concerné

**Frère/sœur n°3 :**

- année de naissance : |\_|\_|\_|\_|\_|
- Niveau actuel de scolarité : .....  non concerné
- Travaille actuellement :  oui  non  non concerné
- Vit en couple actuellement :  oui  non  non concerné

▪ **La personne polyhandicapée participe-t-elle aux fêtes de famille (anniversaires, fêtes religieuses, réunions de famille, etc.) ?**

Non  Oui

▪ **Les membres de la famille de la personne polyhandicapée ont-ils bénéficié d'un suivi psychologique suite au diagnostic de polyhandicap ?**

- certains de ses frères et sœurs  Oui  Non  Il/elle n'en a pas
- l'un de ses parents (individuellement)  Oui  Non
- ses parents (suivi de couple)  Oui  Non  Ils n'étaient pas en couple

LA PRISE EN CHARGE DE LA PERSONNE POLYHANDICAPEE

▪ **Quel est le code postal de votre adresse principale ?**   

▪ **Quelle est la distance approximative qui sépare votre domicile de la structure dans laquelle la personne polyhandicapée est hébergée actuellement ?**     km

▪ **A quelle fréquence voyez-vous la personne polyhandicapée ?**

- Au moins une fois par semaine
- Au moins une fois par mois
- Au moins une fois par trimestre
- Au moins une fois par an
- Moins d'une fois par an

▪ **La personne polyhandicapée ou sa famille bénéficient-elles...**

- de l'Allocation Adulte Handicapé (AAH) ou de l'Allocation

- |   |                              |                              |
|---|------------------------------|------------------------------|
| d'Education de l'Enfant Handicapé (AEEH)              | <input type="checkbox"/> Oui | <input type="checkbox"/> Non |
| - du complément à l'AAH ou à l'AEEH                   | <input type="checkbox"/> Oui | <input type="checkbox"/> Non |
| - de la Prestation de Compensation du Handicap        | <input type="checkbox"/> Oui | <input type="checkbox"/> Non |
| - de l'Aide à l'aménagement du logement               | <input type="checkbox"/> Oui | <input type="checkbox"/> Non |
| - de l'Aide aux frais de transport                    | <input type="checkbox"/> Oui | <input type="checkbox"/> Non |
| - de l'Allocation de Compensation Tierce Personne     | <input type="checkbox"/> Oui | <input type="checkbox"/> Non |
| - d'aides techniques (fauteuil roulant, etc.)         | <input type="checkbox"/> Oui | <input type="checkbox"/> Non |
| - d'aides humaines (aide à domicile, etc.)            | <input type="checkbox"/> Oui | <input type="checkbox"/> Non |
| - d'autres aides financières, <i>préciser</i> : ..... |                              |                              |

**Selon vous, ces aides et allocations couvrent-elles les frais liés aux besoins spécifiques de la personne polyhandicapée ?**

- Complètement : nous n'avons quasiment aucun frais supplémentaire à couvrir
- En grande partie : il reste une petite partie des frais à notre charge
- Pas suffisamment : une part importante des frais reste à notre charge
- Pas du tout : nous couvrons nous-même la plupart des frais liés à ses besoins

▪ **Etes-vous satisfait(e) des informations médicales que vous recevez au sujet de la santé de la personne polyhandicapée ?**

|                          |                            |                          |                            |
|--------------------------|----------------------------|--------------------------|----------------------------|
| <i>ni satisfait(e)</i>   | <i>très insatisfait(e)</i> | <i>satisfait(e)</i>      | <i>très insatisfait(e)</i> |
| <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/>   | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/>   |

▪ **Etes-vous satisfait(e) de la qualité des soins dont bénéficie la personne polyhandicapée ?**

|                          |                          |                             |                            |
|--------------------------|--------------------------|-----------------------------|----------------------------|
| <i>insatisfait(e)</i>    | <i>satisfait(e)</i>      | <i>ni satisfait(e) très</i> | <i>très insatisfait(e)</i> |
| <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <i>ni insatisfait(e)</i>    | <i>satisfait(e)</i>        |

▪ **Lorsque la personne polyhandicapée est en difficultés, les soignants parviennent-ils à vous rassurer ?**

*pas du tout* 1    2    3    4    5 *tout à fait*

▪ **Globalement, êtes-vous satisfait(e) de la prise en charge de la personne polyhandicapée par le système de soins ?**

|                          |                          |                             |                            |
|--------------------------|--------------------------|-----------------------------|----------------------------|
| <i>insatisfait(e)</i>    | <i>satisfait(e)</i>      | <i>ni satisfait(e) très</i> | <i>très insatisfait(e)</i> |
| <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <i>ni insatisfait(e)</i>    | <i>satisfait(e)</i>        |

▪ **Globalement, êtes-vous satisfait(e) de l'accompagnement qui est proposé aux familles par les structures d'accueil ou hospitalières ?**

|                          |                          |                             |                            |
|--------------------------|--------------------------|-----------------------------|----------------------------|
| <i>insatisfait(e)</i>    | <i>satisfait(e)</i>      | <i>ni satisfait(e) très</i> | <i>très insatisfait(e)</i> |
| <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <i>ni insatisfait(e)</i>    | <i>satisfait(e)</i>        |

▪ **Avez-vous bénéficié d'un programme d'Education Thérapeutique (ETP) concernant le polyhandicap ?**

- Non
- Oui



## VOTRE SANTE

▪ **Avez-vous un problème de santé particulier, une maladie chronique (diabète, asthme...)?**

- Non  
 Oui, *merci de préciser lequel/laquelle* : .....

▪ **Au cours des 24 derniers mois, avez-vous été hospitalisé(e) ?**  Non

- Oui, *merci de préciser combien de jours en tout* : |\_|\_|\_|\_|

▪ **Au cours des 3 derniers mois, avez-vous consulté un/des médecin(s) pour vous-même ?**

- Non  
 Oui, *merci de préciser* : - combien de fois avez-vous consulté ? |\_|\_|\_|  
- combien de médecin(s) différents ? |\_|\_|\_|

▪ **Au cours des 12 derniers mois, avez-vous bénéficié personnellement d'un accompagnement par...**

- un psychologue, psychiatre, ou psychothérapeute ?  Non  Oui  
 une assistance sociale ?  Non  Oui  
 une association concernant le handicap ?  Non  Oui

▪ **Au cours des 3 derniers mois, avez-vous eu recours personnellement aux « médecines alternatives »** (homéopathie, phytothérapie, sophrologie, réflexologie, naturopathie, acupuncture, médecine chinoise...)?

- Non  
 Oui

▪ **Au cours des 3 derniers mois, avez-vous pris des médicaments pour lutter contre la déprime, le stress ou l'insomnie ?**  Non

- Oui, *merci de préciser les noms de ces médicaments* : .....

.....

LES EVENEMENTS DE VOTRE VIE

▪ Au cours des 2 derniers mois, un ou plusieurs événement(s) important(s) a/ont il(s) eu lieu dans votre vie (naissance, mariage, séparation, décès, déménagement...) ?  Non

Oui, merci de préciser : .....

**Si oui,** considérez-vous cet/ces événement(s) comme plutôt :

Positif(s)     Négatif(s)     Certains positifs et certains négatifs

A PROPOS DE CE QUE VOUS RESSENTEZ

*Merci d'entourer le chiffre entre 1 et 10 qui correspond le mieux à votre situation.*

**1. Au cours des 6 derniers mois, j'ai eu tendance à être anxieux(-se), tendu(e), stressé(e), angoissé(e), ou irritable**

*pas du tout*    1    2    3    4    5    6    7    8    9    10    *tout à fait*

**2. Au cours des 6 derniers mois, j'ai eu tendance à être triste, démoralisé(e), déprimé(e), ou désespéré(e)**

*pas du tout*    1    2    3    4    5    6    7    8    9    10    *tout à fait*

## VOTRE ENTOURAGE FAMILIAL ET SOCIAL

### ▪ Participez-vous à des activités associatives autour du handicap ?

- Non  
 Oui

▪ Avez-vous aujourd'hui des contacts amicaux (sorties, visites, appels téléphoniques...) avec des personnes **que vous avez rencontrés dans le cadre de la prise en charge de votre proche polyhandicapé** (parents d'enfants polyhandicapés, membres d'associations en lien avec le handicap, soignants...) ?

- Rarement     De temps en temps     Souvent     Tous les jours

▪ En dehors de votre travail, avez-vous aujourd'hui des contacts amicaux (sorties, visites, appels téléphoniques...) avec des personnes **qui n'ont aucun lien avec la prise en charge du polyhandicap de votre proche ?**

- Rarement     De temps en temps     Souvent     Tous les jours

▪ En dehors des personnes avec lesquelles vous vivez, avez-vous des contacts (visites, appels téléphoniques...) **avec les membres de votre famille ?**

- Rarement     De temps en temps     Souvent     Tous les jours

## VOTRE QUALITE DE VIE

1 Comment évaluez-vous votre qualité de vie ?

*très faible*

*faible*

*ni faible ni  
bonne*

*bonne*

*très bonne*

- |    |  | <i>très<br/>insatisfait(e)</i> | <i>insatisfait(e)</i>    | <i>ni satisfait(e)<br/>ni insatisfait(e)</i> | <i>satisfait(e)</i>      | <i>très<br/>satisfait(e)</i> |
|----|--|--------------------------------|--------------------------|--|--------------------------|------------------------------|
| 2  | Etes-vous satisfait(e) de votre santé ?  | <input type="checkbox"/>       | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/>                     | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/>     |
|    |  | <i>pas du tout</i>             | <i>un peu</i>            | <i>modérément</i>                            | <i>beaucoup</i>          | <i>extrêmement</i>           |
| 3  | La douleur physique vous empêche-t-elle de faire ce dont vous avez envie ?                         | <input type="checkbox"/>       | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/>                     | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/>     |
|    |  | <i>pas du tout</i>             | <i>un peu</i>            | <i>modérément</i>                            | <i>beaucoup</i>          | <i>extrêmement</i>           |
| 4  | Avez-vous besoin d'un traitement médical <input type="checkbox"/> quotidiennement ?                | <input type="checkbox"/>       | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/>                     | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/>     |
| 5  | Aimez-vous votre vie ?   | <input type="checkbox"/>       | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/>                     | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/>     |
| 6  | Estimez-vous que votre vie a du sens ?   | <input type="checkbox"/>       | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/>                     | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/>     |
| 7  | Etes-vous capable de vous concentrer ?   | <input type="checkbox"/>       | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/>                     | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/>     |
| 8  | Vous sentez-vous en sécurité dans votre vie <input type="checkbox"/> quotidienne ?                 | <input type="checkbox"/>       | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/>                     | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/>     |
| 9  | Vivez-vous dans un environnement sain ?  | <input type="checkbox"/>       | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/>                     | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/>     |
| 10 | Avez-vous assez d'énergie dans votre vie <input type="checkbox"/> quotidienne ?                    | <input type="checkbox"/>       | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/>                     | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/>     |
| 11 | Acceptez-vous votre apparence physique ?   | <input type="checkbox"/>       | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/>                     | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/>     |
| 12 | Avez-vous assez d'argent pour satisfaire vos <input type="checkbox"/> besoins ?                    | <input type="checkbox"/>       | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/>                     | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/>     |
| 13 | Avez-vous accès aux informations nécessaires pour votre vie <input type="checkbox"/> quotidienne ? | <input type="checkbox"/>       | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/>                     | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/>     |

14 Avez-vous souvent l'occasion de pratiquer      des loisirs ?

*très difficilement    assez difficilement    très facilement    facilement    facilement*

15 Comment arrivez-vous à vous déplacer ?

*très insatisfait(e)    ni satisfait(e)    satisfait(e)    très insatisfait(e)    ni insatisfait(e) satisfait(e)*

16 Etes-vous satisfait(e) de votre sommeil ?

*très insatisfait(e)    ni satisfait(e)    satisfait(e)    très insatisfait(e)    ni insatisfait(e) satisfait(e)*

17 Etes-vous satisfait(e) de votre capacité à effectuer les tâches de la vie      quotidienne ?

18 Etes-vous satisfait(e) de votre capacité à effectuer votre activité      professionnelle ?

19 Etes-vous satisfait(e) de vous ?

20 Etes-vous satisfait(e) de vos relations avec les      autres ?

21 Etes-vous satisfait(e) de votre vie sexuelle ?

22 Etes-vous satisfait(e) du soutien de vos amis ?

23 Etes-vous satisfait(e) de votre lieu de vie ?

24 Etes-vous satisfait(e) de votre accès aux services      de santé ?

25 Etes-vous satisfait(e) de votre moyen de      transport ?

*jamais    parfois    assez souvent    très souvent    tout le temps*

26 Avez-vous souvent des sentiments négatifs tels que la mélancolie, le désespoir, l'anxiété ou la dépression ?

?? ? ? ? ?

## VOTRE FACON DE FAIRE FACE AUX DIFFICULTES

*Ci-dessous, merci d'entourer le chiffre qui correspond le mieux à votre situation.*

### Ces derniers temps, quand je n'ai pas le moral...

|  | pas du<br>beau | tout<br>coup | peu | un | tout à<br>fait |
|--|----------------|--------------|-----|----|----------------|
| 1. Je me tourne vers d'autres activités pour me changer les idées.                       | 1              | 2            | 3   | 4  | 4              |
| 2. Je détermine une ligne d'action et je la suis.  | 1              | 2            | 3   | 4  | 4              |
| 3. Je me dis que ce n'est pas réel.  | 1              | 2            | 3   | 4  | 4              |
| 4. Je consomme de l'alcool ou d'autres substances pour me sentir mieux.                  | 1              | 2            | 3   | 4  | 4              |
| 5. Je recherche un soutien émotionnel de la part des autres.                             | 1              | 2            | 3   | 4  | 4              |
| 6. Je renonce à essayer de résoudre la situation.  | 1              | 2            | 3   | 4  | 4              |
| 7. J'essaie de trouver du réconfort dans ma religion ou dans mes croyances spirituelles. | 1              | 2            | 3   | 4  | 4              |
| 8. J'accepte la réalité de ma nouvelle situation.  | 1              | 2            | 3   | 4  | 4              |
| 9. J'évacue mes sentiments déplaisants en en parlant.                                    | 1              | 2            | 3   | 4  | 4              |
| 10. Je recherche l'aide et le conseil d'autres personnes.                                | 1              | 2            | 3   | 4  | 4              |
| 11. J'essaie de voir la situation sous un jour plus positif.                             | 1              | 2            | 3   | 4  | 4              |
| 12. Je me critique.  | 1              | 2            | 3   | 4  | 4              |
| 13. J'essaie d'élaborer une stratégie à propos de ce qu'il y a à faire.                  | 1              | 2            | 3   | 4  | 4              |

14. Je recherche le soutien et la compréhension de quelqu'un. 1 2 3  
4
15. J'abandonne l'espoir de faire face. 1 2 3 4
- 
16. Je prends la situation avec humour. 1 3 4 2
17. Je fais quelque chose pour moins y penser (comme aller au cinéma, regarder la TV, lire, rêver tout éveillé, dormir ou 1 2 3 4 faire les magasins...)
18. J'exprime mes sentiments négatifs. 1 2 3 4
19. J'essaie d'avoir des conseils ou de l'aide d'autres  
1 2 3 4  
personnes à propos de ce qu'il faut faire.
- 
20. Je concentre mes efforts pour résoudre la situation. 1 2 3 4
21. Je refuse de croire que ça m'arrive. 1 3 4 2
22. Je consomme de l'alcool ou d'autres substances pour  
1 2 3 4  
m'aider à traverser la situation.

**Ces derniers temps, quand je n'ai pas le moral...  
fait**

pas du tout peu un beau coup tout à

- 
23. J'apprends à vivre dans ma nouvelle situation. 1 2 3 4
24. Je planifie les étapes à suivre. 1 2 3 4
- 
25. Je me reproche les choses qui m'arrivent. 1 2 3 4
26. Je recherche les aspects positifs dans ce qu'il m'arrive. 1 2 3 4
27. Je prie ou médite. 1 2 3 4
28. Je m'amuse de la situation. 1 2 3 4

**Accepteriez-vous d'être recontacté(e) prochainement par nos équipes de recherche pour répondre à d'autres questions concernant le polyhandicap de votre proche et ses effets sur votre vie et celle des membres de votre famille ?**

- Non
- Oui

**Merci beaucoup pour votre participation !**



## **ANNEXE 5**

### **Cahier d'observation des soignants**



## **Cohorte Eval-PLH**

### **Cahier d'observation Soignant – Inclusion**

Centre

N° Soignant

## NOTICE EXPLICATIVE

Madame, Monsieur,

Vous êtes identifié(e) comme le soignant référent au sein de votre structure pour la prise en charge d'au moins un patient polyhandicapé. A ce titre, il vous est proposé de participer à une recherche concernant la prise en charge des patients polyhandicapés en France et le vécu de leur entourage familial et institutionnel. L'un des objectifs de cette étude est d'évaluer le vécu, l'état de santé, la qualité de vie et le ressenti des soignants qui prennent en charge les patients polyhandicapés.

Nous vous serions donc particulièrement reconnaissants si vous acceptiez de répondre à différentes questions concernant ce que vous vivez et ressentez actuellement. Il s'agit, plus précisément :

- de questions générales concernant votre vie familiale, sociale et professionnelle ;
- de questions explorant différents aspects de votre qualité de vie actuelle ;
- de questions explorant vos réactions face aux difficultés liées à la prise en charge de patients polyhandicapés et aux difficultés que vous rencontrez au quotidien.

Il n'y a bien sûr pas de bonne ou de mauvaise réponse : c'est réellement votre perception personnelle de la situation qui nous intéresse. Malgré le soin que nous avons apporté à la construction de ce questionnaire, il est malheureusement possible que certaines questions vous paraissent un peu intrusives, déplacées, mal formulées, redondantes ou même difficiles, mais il est important que vous donniez tout de même des réponses pour maximiser la validité de nos résultats et les mesures d'amélioration de la prise en charge des patients et des conditions de soins qui, nous l'espérons, en découleront.

**Vos réponses demeureront bien sûr strictement confidentielles et le traitement de ces données sera effectué de façon anonyme par le Laboratoire de Santé Publique de l'Université d'Aix-Marseille qui est indépendant des équipes médicales participant à cette recherche et de leurs employeurs. Les résultats de cette étude pourront par la suite être communiqués aux équipes exclusivement sous forme de synthèses statistiques à**

**visée de diffusion scientifique sans possibilité d'identification directe ou indirecte des participants à l'étude. Les données personnelles vous concernant, que vous confiez au Laboratoire de Santé Publique par le biais de l'enveloppe spécifique jointe à ce questionnaire, ne seront en aucun cas transmises à des tiers.**

Votre participation est importante et permettra d'améliorer dans l'avenir la prise en charge des personnes polyhandicapées, ainsi que l'accompagnement de leurs aidants.

**Un grand merci d'avance pour votre aide et votre implication !**

**Merci d'indiquer la date d'aujourd'hui (jj / mm / aaaa) :** |\_|\_| / |\_|\_| / |\_|\_|\_|\_|

## INFORMATIONS PERSONNELLES VOUS CONCERNANT

▪ **Vous êtes :**

- Une femme  
 Un homme

▪ **Quelle est votre année de naissance ?** |\_|\_|\_|\_|

▪ **Quelle est votre situation maritale actuelle ?**

- Seul(e) / Célibataire / Séparé(e) / Divorcé(e) / Veuf(-ve) depuis |\_|\_| années  
 Marié(e) / En couple / En concubinage depuis |\_|\_| années

▪ **Avez-vous des enfants ?**

Non

Oui, merci de préciser : Nombre d'enfants : |\_|\_|

Nombre d'enfants vivant actuellement chez vous : |\_|\_|

▪ **Au total, combien de personnes vivent avec vous actuellement ?** |\_|\_|

▪ **Y a-t-il des personnes en situation de handicap au sein de votre foyer ?**

- Oui
- Non

▪ **Quel est le niveau scolaire le plus élevé que vous ayez atteint ?**

- Aucun diplôme – Certificat d’Etudes Primaires
- BEPC - BEP - CAP - Diplôme du secondaire inférieur au Bac
- Baccalauréat – Diplôme équivalent au Bac
- Diplôme de 1<sup>er</sup> cycle – Diplôme équivalent à Bac+2
- Diplôme de 2<sup>ème</sup> ou 3<sup>ème</sup> cycle – Diplôme supérieur à Bac+2

▪ **Sur le plan financier, vous diriez que vous êtes plutôt à l’aise ou en difficulté ?**

- Très à l’aise
- Plutôt à l’aise
- Ni à l’aise, ni en difficulté
- Plutôt en difficulté
- Très en difficulté

## VOTRE TRAVAIL

▪ **Quel type de poste occupez-vous ?**

- IDE
- Aide-soignant(e)
- Auxiliaire de puériculture
- Autre, *préciser* : .....

▪ **Quelle est votre quotité de travail ?**

- temps complet
- temps partiel : |\_|\_| %

▪ **Actuellement, vous occupez un poste...**

- de jour  de nuit

▪ **Depuis combien de temps travaillez-vous auprès de personnes polyhandicapées ?**

|\_|\_| années

▪ **Depuis combien de temps travaillez-vous au sein de la structure actuelle ?**

|\_|\_| années

▪ **Avez-vous reçu une formation concernant un aspect de la prise en charge du patient polyhandicapé au cours des 12 derniers mois ?**

- Oui
- Non

▪ **Globalement, êtes-vous satisfait(e) des informations médicales que vous recevez au sujet des patients dont vous vous occupez ?**

- 
- 
- 
- 
- 

▪ **Globalement, êtes-vous satisfait(e) de la qualité des soins dont bénéficient les patients dont vous vous occupez ?**

- 
- 
- 
- 
- 

▪ **Globalement, êtes-vous satisfait(e) de la prise en charge du patient polyhandicapé par le système de soins ?**

- 
- 
- 
- 
- 

▪ **Globalement, êtes-vous satisfait(e) des échanges que vous pouvez avoir, avec leurs familles, au sujet des patients dont vous vous occupez ?**

- 
- 
- 
- 
-

## VOTRE SANTE

- **Avez-vous un problème de santé particulier, une maladie chronique (diabète, asthme...)?**
  - Non
  - Oui, merci de préciser lequel/laquelle : .....
  
- **Au cours des 24 derniers mois, avez-vous été hospitalisé ?**
  - Non
  - Oui, combien de jours |\_|\_|
  
- **Au cours des 3 derniers mois, avez-vous été consulté un/des médecin(s) pour vous-même ?**
  - Non
  - Oui, *préciser* : - combien de fois avez-vous consulté ? |\_|\_|
  - combien de médecin(s) différents ? |\_|\_|
  
- **Au cours des 12 derniers mois, avez-vous bénéficié personnellement d'un accompagnement par...**

|  |                              |                              |
|--|------------------------------|------------------------------|
| <input type="checkbox"/> un psychologue, psychiatre, ou psychothérapeute ? | <input type="checkbox"/> Non | <input type="checkbox"/> Oui |
| <input type="checkbox"/> une assistance sociale ?                          | <input type="checkbox"/> Non | <input type="checkbox"/> Oui |
| <input type="checkbox"/> une association concernant le handicap ?          | <input type="checkbox"/> Non | <input type="checkbox"/> Oui |
  
- **Au cours des 3 derniers mois, avez-vous eu recours personnellement aux « médecines alternatives » (homéopathie, phytothérapie, sophrologie, réflexologie, naturopathie, acupuncture, médecine chinoise...)?**
  - Non
  - Oui
  
- **Au cours des 3 derniers mois, avez-vous pris des médicaments pour lutter contre la déprime, le stress ou l'insomnie ?**  Non
  - Oui, *merci de préciser les noms de ces médicaments* : .....

## LES EVENEMENTS DE VOTRE VIE

- Au cours des 2 derniers mois, un/des événement(s) important(s) a/ont il(s) eu lieu dans votre vie (naissance, mariage, séparation, décès, déménagement...)?  Non

Oui, *merci de préciser* :

.....  
 .....  
 .....

**Si oui**, considérez-vous cet/ces événement(s) comme plutôt :

Positif(s)     Négatif(s)     Certains positifs et certains négatifs

N° centre |\_|\_|

N° Soignant |\_|\_|\_|

## A PROPOS DE CE QUE VOUS RESSENTEZ

*Veillez répondre en entourant le chiffre entre 1 et 10 qui s'applique le mieux à votre situation.*

- 1. Au cours des 6 derniers mois, j'ai eu tendance à être anxieux(-se), tendu(e), stressé(e), angoissé(e), ou irritable**

pas du tout    1    2    3    4    5    6    7    8    9    10    tout à fait

- 2. Au cours des 6 derniers mois, j'ai eu tendance à être triste, démoralisé(e), déprimé(e), ou désespéré(e)**

pas du tout    1    2    3    4    5    6    7    8    9    10    tout à fait

## VOTRE QUALITE DE VIE

|   |   | <i>très faible</i>       | <i>faible</i>            | <i>ni faible ni bonne</i> | <i>bonne</i>             | <i>très bonne</i>        |
|---|---|--------------------------|--------------------------|---------------------------|--------------------------|--------------------------|
| 1 | Comment évaluez-vous votre qualité de vie ? | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/>  | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 2 | Etes-vous satisfait(e) de votre santé ?     | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/>  | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

- |   | <i>pas du tout</i>       | <i>un peu</i>            | <i>modérément</i>        | <i>beaucoup</i>          | <i>extrêmement</i>       |
|---|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|
| 3 La douleur physique vous empêche-t-elle de faire ce <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> dont vous avez envie ? | <input type="checkbox"/> |
| 4 Avez-vous besoin d'un traitement médical <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> quotidiennement ?                 | <input type="checkbox"/> |
| 5 Aimez-vous votre vie ? <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>   | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 6 Estimez-vous que votre vie a du sens ? <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>                                     | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 7 Etes-vous capable de vous concentrer ? <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>                                     | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 8 Vous sentez-vous en sécurité dans votre vie <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> quotidienne ?                  | <input type="checkbox"/> |
| 9 Vivez-vous dans un environnement sain ? <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>                                    | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 10 Avez-vous assez d'énergie dans votre vie <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> quotidienne ?                    | <input type="checkbox"/> |

N° centre |\_|\_|

N° Soignant |\_|\_|\_|\_|

- |   | <i>pas du tout</i>       | <i>un peu</i>            | <i>modérément</i>        | <i>beaucoup</i>          | <i>extrêmement</i>       |
|---|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|
| 11 Acceptez-vous votre apparence physique ? <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>                                  | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 12 Avez-vous assez d'argent pour satisfaire vos <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> besoins ?                    | <input type="checkbox"/> |
| 13 Avez-vous accès aux informations nécessaires pour votre vie <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> quotidienne ? | <input type="checkbox"/> |
| 14 Avez-vous souvent l'occasion de pratiquer des <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> loisirs ?                   | <input type="checkbox"/> |
- 
- |  | <i>très difficilement</i> | <i>difficilement</i>     | <i>assez facilement</i>  | <i>facilement</i>        | <i>très facilement</i>   |
|--|---------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|
| 15 Comment arrivez-vous à vous déplacer ? <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/>  | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
- 
- |   | <i>très insatisfait(e)</i> | <i>ni satisfait(e)</i>   | <i>satisfait(e)</i>      | <i>très insatisfait(e)</i> | <i>ni insatisfait(e) satisfait(e)</i> |
|---|----------------------------|--------------------------|--------------------------|----------------------------|---------------------------------------|
| 16 Etes-vous satisfait(e) de votre sommeil ? <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/>   | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/>   | <input type="checkbox"/>              |
| 17 Etes-vous satisfait(e) de votre capacité à effectuer   |                            |                          |                          |                            |                                       |

- les tâches de la vie      quotidienne ?
- 18 Etes-vous satisfait(e) de votre capacité à effectuer votre activité      professionnelle ?
- 19 Etes-vous satisfait(e) de vous ?
- 20 Etes-vous satisfait(e) de vos relations avec les autres ?
- 21 Etes-vous satisfait(e) de votre vie sexuelle ?
- 22 Etes-vous satisfait(e) du soutien de vos amis ?
- 23 Etes-vous satisfait(e) de votre lieu de vie ?
- 24 Etes-vous satisfait(e) de votre accès aux services de      santé ?
- 25 Etes-vous satisfait(e) de votre moyen de transport ?

*jamais                      parfois                      assez souvent                      très souvent                      tout le temps*

- 26 Avez-vous souvent des sentiments négatifs tels que      l'anxiété ou la dépression ?  
la mélancolie, le désespoir,

N° centre |\_|

N° Soignant |\_|\_|\_|

## LES REPERCUSSIONS DE VOTRE TRAVAIL

*Merci d'entourer le chiffre qui correspond le mieux à la fréquence de ce que vous ressentez.*

|   | Jamais | Quelques fois par an | Une fois par mois | Quelques fois par mois | Une fois par semaine | Quelques fois par semaine | Chaque jour |
|---|--------|----------------------|-------------------|------------------------|----------------------|---------------------------|-------------|
| 1. Je me sens émotionnellement vidé(e) par mon travail  | 1      | 2                    | 3                 | 4                      | 5                    | 6                         | 7           |
| 2. Je me sens à bout à la fin de ma journée de travail  | 1      | 2                    | 3                 | 4                      | 5                    | 6                         | 7           |
| 3. Je me sens fatigué(e) lorsque je me lève le matin et que j'ai à affronter une autre journée de travail | 1      | 2                    | 3                 | 4                      | 5                    | 6                         | 7           |

|   |   |   |   |   |   |   |   |
|---|---|---|---|---|---|---|---|
| 4. Je peux comprendre facilement ce que mes patients ressentent                                       | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | 6 | 7 |
| 5. Je sens que je m'occupe de certains patients de façon impersonnelle comme s'ils étaient des objets | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | 6 | 7 |
| 6. Travailler avec des gens tout au long de la journée me demande beaucoup d'effort                   | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | 6 | 7 |
| 7. Je m'occupe très efficacement des problèmes de mes patients  | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | 6 | 7 |
| 8. Je sens que je craque à cause de mon travail   | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | 6 | 7 |
| 9. J'ai l'impression, à travers mon travail, d'avoir une influence positive sur les gens              | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | 6 | 7 |
| 10. Je suis devenu(e) plus insensible aux gens depuis que j'ai ce travail                             | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | 6 | 7 |
| 11. Je crains que ce travail ne m'endurcisse émotionnellement   | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | 6 | 7 |
| 12. Je me sens plein(e) d'énergie   | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | 6 | 7 |
| 13. Je me sens frustré(e) par mon travail   | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | 6 | 7 |
| 14. Je sens que je travaille « trop dur » dans mon travail  | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | 6 | 7 |
| 15. Je ne me soucie pas vraiment de ce qui arrive à certains de mes patients                          | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | 6 | 7 |
| 16. Travailler en contact direct avec les gens me stresse trop  | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | 6 | 7 |
| 17. J'arrive facilement à créer une atmosphère détendue avec mes patients                             | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | 6 | 7 |
| 18. Je me sens ragaillardi(e) lorsque dans mon travail j'ai été proche de mes patients                | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | 6 | 7 |
| 19. J'ai accompli beaucoup de choses qui en valent la peine dans ce travail                           | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | 6 | 7 |
| 20. Je me sens au bout du rouleau   | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | 6 | 7 |
| 21. Dans mon travail, je traite les problèmes émotionnels   | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | 6 | 7 |
| 6 7 très calmement  |   |   |   |   |   |   |   |
| 22. J'ai l'impression que mes patients me rendent   | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | 6 | 7 |
| 6 7 responsable de certains de leurs problèmes  |   |   |   |   |   |   |   |

N° centre |\_|

N° Soignant |\_|\_|\_|

**VOTRE FACON DE FAIRE FACE AUX DIFFICULTES**

Merci d'entourer le chiffre qui correspond le mieux à votre situation.

| <b>Ces derniers temps, quand je n'ai pas le moral...</b> |  | pas du | tout | peu | un beau | coup | tout à |
|--|--|--------|------|-----|---------|------|--------|
|  |  | 1      | 2    | 3   | 4       | 5    | fait   |
| 1.   | Je me tourne vers d'autres activités pour me changer les idées.  | 1      | 2    | 3   | 4       |      |        |
| 2.   | Je détermine une ligne d'action et je la suis.   | 1      | 2    | 3   | 4       |      |        |
| 3.   | Je me dis que ce n'est pas réel.   | 1      | 2    | 3   | 4       |      |        |
| 4.   | Je consomme de l'alcool ou d'autres substances pour me sentir mieux.   |        | 1    | 2   | 3       | 4    |        |
| 5.   | Je recherche un soutien émotionnel de la part des autres.  | 1      | 2    | 3   | 4       |      |        |
| 6.   | Je renonce à essayer de résoudre la situation.   |        | 1    |     |         |      |        |
| 7.   | J'essaie de trouver du réconfort dans ma religion ou dans mes croyances spirituelles.  |        | 1    |     |         |      |        |
| 8.   | J'accepte la réalité de ma nouvelle situation.   |        | 1    |     |         |      |        |
| 9.   | J'évacue mes sentiments déplaisants en en parlant.   |        | 1    |     |         |      |        |
| 10.  | Je recherche l'aide et le conseil d'autres personnes.  |        | 1    |     |         |      |        |
| 11.  | J'essaie de voir la situation sous un jour plus positif.   |        | 1    |     |         |      |        |
| 12.  | Je me critique.  |        | 1    |     |         |      |        |
| 13.  | J'essaie d'élaborer une stratégie à propos de ce qu'il y a à faire.  |        | 1    |     |         |      |        |
| 14.  | Je recherche le soutien et la compréhension de quelqu'un.  |        | 1    |     |         |      |        |
| 15.  | J'abandonne l'espoir de faire face.  |        | 1    |     |         |      |        |
| 16.  | Je prends la situation avec humour.  |        | 1    |     |         |      |        |
| 17.  | Je fais quelque chose pour moins y penser (comme aller au cinéma, regarder la TV, lire, rêver tout éveillé, dormir ou faire les magasins...) |        | 1    |     |         |      |        |
| 18.  | J'exprime mes sentiments négatifs.   |        | 1    |     |         |      |        |
| 19.  | J'essaie d'avoir des conseils ou de l'aide d'autres personnes à propos de ce qu'il faut faire.   |        | 1    |     |         |      |        |
| 20.  | Je concentre mes efforts pour résoudre la situation.   |        | 1    |     |         |      |        |
| 21.  | Je refuse de croire que ça m'arrive.   |        | 1    |     |         |      |        |
| 22.  | Je consomme de l'alcool ou d'autres substances pour m'aider à traverser la situation.  |        | 1    |     |         |      |        |
| 23.  | J'apprends à vivre dans ma nouvelle situation.   |        | 1    |     |         |      |        |
| 24.  | Je planifie les étapes à suivre.   |        | 1    |     |         |      |        |

25. Je me reproche les choses qui m'arrivent.

1

26. Je recherche les aspects positifs dans ce qu'il m'arrive.

1

2

3

4

27. Je prie ou médite.

1

2

3

4

28. Je m'amuse de la situation.

1

2

3

4

N° centre |\_|

N° Soignant |\_|\_|\_|

**Information à compléter par le TEC :**

|\_|

Centre

|\_|\_|\_|\_|

N° Patient

## LA QUALITE DE VIE DU PATIENT DONT VOUS ETES REFERENT

*D'après vous, à quel niveau se situe la qualité de vie de la personne polyhandicapée pour chacun des domaines suivants ?*

- |    |   |   |   |   |   |   |                          |   |                          |
|----|---|---|---|---|---|---|--------------------------|---|--------------------------|
| 1  | sa santé en général                             | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | <input type="checkbox"/> |   |                          |
| 2  | l'absence de douleurs et d'inconfort            |   |   | 1 | 2 | 3 | 4                        | 5 | <input type="checkbox"/> |
| 3  | son alimentation                                | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | <input type="checkbox"/> |   |                          |
| 4  | son repos, son sommeil                          | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | <input type="checkbox"/> |   |                          |
| 5  | son hygiène corporelle                          | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | <input type="checkbox"/> |   |                          |
| 6  | le respect de son intimité et de sa dignité     | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | <input type="checkbox"/> |   |                          |
| 7  | le respect de ses besoins et de ses préférences |   |   | 1 | 2 | 3 | 4                        | 5 | <input type="checkbox"/> |
| 8  | son bien-être émotionnel                        | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | <input type="checkbox"/> |   |                          |
| 9  | ses activités destinées aux apprentissages      | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | <input type="checkbox"/> |   |                          |
| 10 | ses activités de loisirs                        | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | <input type="checkbox"/> |   |                          |
| 11 | ses relations avec sa famille                   | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | <input type="checkbox"/> |   |                          |
| 12 | ses relations avec les personnels soignants     |   |   | 1 | 2 | 3 | 4                        | 5 | <input type="checkbox"/> |





## Résumé

Le polyhandicap se définit par l'association d'une déficience mentale profonde et d'un déficit moteur grave entraînant une mobilité réduite et une réduction extrême de l'autonomie et des possibilités de perception, d'expression et de relation. Il s'agit d'un désordre, d'une anomalie ou d'une lésion survenant sur un cerveau en développement ou immature. Le système de santé doit répondre aux besoins d'accompagnement sanitaire et éducatif de ces patients. L'amélioration des connaissances des besoins particuliers des personnes PLH nécessite de caractériser au plan médical cette population de patients, de documenter le retentissement du polyhandicap sur les aidants ainsi que la performance du système de soins. Ce travail a pour objectifs de 1) décrire les caractéristiques médicales et la prise en charge des patients polyhandicapés par le système de soin Français et évaluer l'adéquation de la prise en charge au regard de la sévérité du polyhandicap et de l'âge, 2) évaluer l'impact du polyhandicap sur la qualité de vie et le vécu des aidants familiaux et professionnels. Méthodologie : Nous avons mis en place une étude nationale de cohorte : la cohorte « Eval-PLH ». Sept centres ont participé à l'étude : 5 structures SSR spécialisées, une structure médico-sociale, les patients inclus via une consultation neuropédiatrique ont permis de capter les patients suivis au domicile de leurs parents. Population étudiée: patients présentant un polyhandicap défini par l'ensemble des critères suivants : i) atteinte ou lésion cérébrale causale survenue avant l'âge de 3 ans, ii) déficience mentale profonde, iii) avec handicap moteur iv) mobilité réduite v) restriction extrême de l'autonomie. Pour chaque patient inclus, sont aussi inclus ses aidants familiaux et un aidant institutionnel (soignant). Données recueillies : données cliniques et médicales concernant le patient, modalités de prise en charge (SSR, médico-sociale ou domicile), données socio-démographiques et médicales concernant la famille satisfaction quant à la prise en charge du patient (aidants naturels). Résultats : Un total de 875 patients polyhandicapés a été inclus entre mars 2015 et septembre 2016, d'âge moyen 24 ans (3-68), enfants 45.8%, adultes 54.2%, garçons 53.3%, filles 46.7%, type de prise en charge : SSR 47.3%, médico-social 43%, domicile 9.7%. Etiologie du PLH inconnue dans 14% des cas, 56% présentent un polyhandicap sévère, ils sont porteurs de nombreuses comorbidités dont les principales sont : les infections pulmonaires récurrentes (en lien avec les troubles de la déglutition), les troubles orthopédiques (scolioses, luxations de hanche, malformation des membres en lien avec la spasticité et fractures ostéoporotiques), l'épilepsie, les troubles du transit, le reflux gastro œsophagien ainsi que des surhandicaps comme les déficits sensoriels, la douleur chronique. Le niveau développemental reste extrêmement bas. L'adéquation objective de prise en charge en SSR est de 60% au plan de la sévérité du polyhandicap. De plus 40% des patients pris en charge au domicile sont en attente d'une place en structure témoignant de l'insuffisance de places en structure et d'une couverture géographique insuffisante obligeant les parents à garder leur enfant à la maison. L'adéquation de la prise en charge au regard de l'âge révèle que 10% d'adultes polyhandicapés sont accueillis en structure pédiatrique tant SSR que médico-sociale. Le polyhandicap de l'enfant a un retentissement considérable sur le vécu des parents impactant lourdement l'ensemble des dimensions de leur qualité de vie qui est significativement plus basse que celle de la population générale. La qualité de vie au travail des soignants est significativement plus faible que celle de la population générale, la proportion importante de soignants en burn-out très élevé (42%) explique en partie le taux d'absentéisme important de ces établissements.

## Abstract

Polyhandicap (PLH) is a complex disability condition corresponding to a chronic affliction occurring in an immature brain, leading to the combination of profound mental retardation and serious motor deficit, resulting in an extreme restriction of autonomy and communication. This term is close to the notion of profound intellectual and multiple disabilities, which is used in other countries, and does not systematically refer to a disorder affecting an immature brain. Polyhandicap is a syndromic entity and meets several progressive and non-progressive etiologies. Due to the combination of severe motor deficit and profound mental retardation, the patients, completely dependent on human and technical aid, develop with aging, various comorbidities and over-handicaps, which can lead to premature death. The French health system allows these patients to benefit from three main care management modalities: specialized rehabilitation centers (SRC), residential facilities (RF), and home care. To improve the knowledge concerning this population of patients we implemented a cohort study. The aims of this study were as follows: i) To describe PLH patients' health status (including severity, comorbidities and handicaps, neurodevelopmental status) and to estimate the adequacy of care management of these patients ii) To assess the impact of PLH on the parents and health-care workers of PLH patients' QoL. Method: Patients were included from 5 specialized reeducation centers, one residential facility and home. Three different populations were eligible: i. patients with severe PLH defined by the combination of motor deficiency (tetraparesia, hemiparesia, paraparesia, extra pyramidal syndrome, cerebellar syndrome, neuromuscular problems) and intellectual impairment (Intelligence quotient [IQ]<40), associated with everyday life dependence (functional independency measure FIM <55), restricted mobility (Gross Motor Function Classification System levels GMFCS III, IV and V), and age at onset of cerebral lesion below 3 years old; ii. institutional health care workers of the included patients; iii. familial referents of the included patients (French legal mention for this kind of patients, represented by parents in most cases). The present study focused on parents as familial referents. Data collection: socio demographic data, etiology, biological and clinical data, comorbidities and associated handicaps ((orthopedic, digestive, urinary, respiratory, neurology, epilepsy, sensorial deficiency, chronic pain, swallowing disorders, behavior disorders, medical devices...), developmental state (posture, language, sociability, communication). Modalities of care management. Results: A total of 875 PLH patients were included in the cohort. Mean ages 24.6±16.8 (3-68), 45.8% children, 54.2% adults, 47.3% in SRC, 43% in residential facility and 9.7% in home care, etiology of PLH was unknown in 14% of cases, main comorbidities of PLH patients were pulmonary infections due to swallowing disorders, orthopedic, epilepsy, constipation, gastro esophageal reflux, sensorial impairments (visual and auditive), chronic pain. The neurodevelopmental status of the patients was close to those of a 4-month-old child without progression across age. Global objective adequacy (health severity and age category) was higher for patients cared for in SRC compared with patients cared for in RF (57 vs. 44%,  $p \leq 10^{-3}$ ). Global subjective adequacy (self-perception of the referring physician and request of change in structure) was higher for patients cared for in SRC in comparison with patients cared for in RF (98 vs. 92%,  $p \leq 10^{-3}$ ). The QoL scores of all dimensions were significantly lower for parents than for controls. For health-care workers, the scores of the physical and social dimensions of QoL were significantly lower, and the score of the psychological dimension significantly higher, than those of a comparison group.