

Déficience mentale et polyhandicap: de nouveaux défis

■ C.-A. Dessibourg

Institut de Pédagogie Curative (IPC), Université de Fribourg

Summary

Dessibourg C-A. [Mental deficiency and polyhandicap: new challenges.] Schweiz Arch Neurol Psychiatr 2005;156:75-9.

A great many improvements have occurred in recent years, including the fields of obstetrics, neonatology and paediatrics. Nonetheless, mental deficiency and polyhandicap remain as crucial problems for our society.

Environmental factors, prematurity, multi-gemellar and late pregnancies, alcohol and drug addictions, poor standards of living in developing countries, epidemics such as aids, malaria and rubella still are, among others, major challenges.

Against this background, neurology and psychiatry may have a difficult position. First to be mentioned is the lack of neuropaediatricians. On the other hand, one must acknowledge that many handicapped persons, until recently, have been denied any adequate psychiatric follow-up. Adult neurologists have not been trained to the clinical specificities of this population. Some specialised consultants do exist, but the detection of the patients within institutions or from their homes on an ambulatory basis may be questioned. Globally, the basic and continuous training of caregivers can raise discussions.

Modern medicine is doing its best all around child birth and during early infancy. Later on, one can observe some demedicalisation, the handicapped person being essentially granted a psycho-paedagogic follow-up. Our observation is that of a too great gap between the institutions' files and the medical ones. New connections should be sought for between these two specialised worlds that have a historical tendency to ignore each other.

Neurosciences have stood out in the past decades with a great deal of original breakthrough on diagnostic and therapeutic levels. These novel techniques must be applied to handicapped persons that were investigated several years ago. This is the case for neuroradiology, pharmacology, genetic counselling, biotechnology, neuropacemakers, communication apparatus and so forth. In no way, the person bearing learning disabilities should be closed into a diagnostic box stuck to routine and defeatism.

A way to go through some of these challenges is specific education of medical students, general practitioners, neurologists and psychiatrists themselves, as well as the medical and psycho-educative personnel's. For example, one must admit that generally, little is taught about child psychology and educational measures to medical students and that psychologists often do not get enough information about neurological diseases and syndromes. Finally, a constant coping of the institutions to the new parameters of aging and greater diversities of these populations is a must.

As a conclusion, the great leap forward of medicine in the last century, including for what concerns the complex field of handicap has, from now on, to reinforce itself and invent *new strategies: a transversal collaboration* on all levels is needed between hospitals and institutions, medical doctors and educational personnel, psychiatrists and school psychologists. The medical secret itself and the many idiomatic languages have often been excuses to stay in one's own ivory tower. However, things can evolve in the very respect of the patients, their families and the law. This multidisciplinary *partnership* is a key to a new *capillarity of knowledge* and its practical applications.

Keywords: mental deficiency; polyhandicap; new challenges

Correspondance:

Dr Claude-André Dessibourg
Institut de Pédagogie curative
Université de Fribourg
Rue St-Pierre Canisius 21
CH-1700 Fribourg

Introduction

Il est vrai que l'obstétrique, la néonatalogie et la pédiatrie ont fait des progrès tout à fait remarquables durant ces dernières décennies. Il n'en demeure pas moins que la déficience mentale et le polyhandicap restent un problème crucial pour nos sociétés. Nous sommes en face de nouveaux défis: le vieillissement de la population handicapée, le positionnement de la neurologie et de la psychiatrie, la relation transversale avec les psychologues et les éducateur(trice)s spécialisé(e)s, l'évolution même des neurosciences quant aux nouvelles possibilités diagnostiques et thérapeutiques pour les personnes handicapées, la formation des personnels de santé et d'enseignement, l'adaptation continue des structures institutionnelles.

L'état des lieux

La diminution exemplaire de la morbidité et de la mortalité infantile, en particulier dans les pays occidentaux, est une preuve flagrante des progrès à la fois médicaux et sociaux. Certains facteurs demeurent toutefois des pourvoyeurs redoutables de polyhandicaps et de déficience mentale. En effet, au-delà des paramètres environnementaux (radioactivité, toxines, alcool, drogues, médicaments eux-mêmes, etc.), la prématurité, les grossesses multigémellaires (spontanées ou secondaires à un traitement de la stérilité), les carences alimentaires de certains groupes de population, un suivi difficile des grossesses chez des femmes défavorisées, des infections tel que le sida ou la résurgence récente de la luè, l'augmentation de l'âge gestationnel, la rubéole et la toxoplasmose, sans parler de la malnutrition et d'endémies ou d'épidémies gravissimes telles que la malaria et la rougeole dans des pays émergents, continuent à poser des problèmes majeurs.

Personnes handicapées et sénescence

Outre cela, se pose une nouvelle question pour les personnes handicapées: celle de leur vieillissement. Autrefois considérée comme une préoccupation essentiellement pédiatrique, elle touche de plus en plus d'adultes. Il n'est pas rare en effet d'observer dans maintes institutions que la majeure partie des résidents est d'âge mûr. La médecine de la personne handicapée est également devenue, de par la modification de la *pyramide des âges* (on parle actuellement de *champignon des âges* [1]), une discipline d'adulte, voire d'âge gériatrique. On

pense par exemple à l'évolution vers la maladie d'Alzheimer d'une partie des personnes trisomiques (anomalie chromosomique est de loin la plus fréquente) [2].

La prise en charge

Sur le plan médical, la problématique ainsi rencontrée est bien entendu multidisciplinaire: infections et troubles cardio-pulmonaires (entre autres) pour le syndrome de Down, affections orthopédiques, rétractions tendineuses sur spasticité et problèmes ostéoarticulaires chez les personnes polyhandicapées et polytraumatisées, etc. Il n'en demeure pas moins que les déficits de maints patients sont d'ordre cérébral. La neurologie et la psychiatrie ont une position difficile face à cette situation, et cela pour plusieurs raisons:

1. Les *neuropédiatres* demeurent rares. Ils ne peuvent, bien entendu, pas continuer à suivre leurs patients au-delà de l'adolescence.
2. On a trop longtemps considéré que la personne affectée d'un retard mental n'était pas candidate à un suivi *psychiatrique* strictu sensu. Cette situation, avec l'avènement du «double diagnostic» est toutefois en pleine évolution [3].
3. Les neurologues d'adultes ne sont classiquement guère préparés, de par leur formation, aux *spécificités cliniques* de cette population déficiente. Leur méconnaissance de la psychologie infantile normale ainsi que des interventions et des recherches en pédagogie curative pose problème.
4. Des consultations spécialisées concernant, par exemple, les mouvements anormaux sont à disposition: encore faut-il que la personne handicapée parvienne jusqu'à elles. C'est là le rôle de *détection* qu'ont les intervenants en amont.
5. Globalement, on assiste, en sus d'interventions neurologiques ponctuelles, à une prise en charge par des généralistes bénéficiant d'une expérience sur le terrain mais sans *formation* spécifique quant au polyhandicap. Loin de nous l'intention de discréditer ces efforts, mais il faut bien admettre que rares sont les médecins ayant eu un curriculum neurologique.
6. Quant à la *formation continue* concernant l'évolution neurologique et psychiatrique des personnes handicapées mentales, leurs déficits pyramidaux, extrapyramidaux ou cérébelleux, leur hydrocéphalie ou leur dystonie, leur sénescence et les nouvelles possibilités thérapeutiques de traitements spécifiques nouvellement à disposition, etc., elle n'existe en pratique que de manière morcelée.

Une situation ambiguë

Trois paradoxes sont à relever ici: la démedicalisation des personnes handicapées adultes, l'absence de dossiers cliniques communs et un certain vide relationnel entre le réseau médical et celui de la psychopédagogie.

a) La médecine moderne effectuée, dans la période périnatale et durant la petite enfance, des bilans de plus en plus performants. Après ces investigations, on constate toutefois une *démédicalisation* certaine. Des mesures pédagogiques, psychologiques, logopédiques, etc. continuent à être activement appliquées alors que les diagnostics et traitements médicaux semblent se confiner à des épiphénomènes.

b) Le suivi psychopédagogique est capital pour le développement de ces personnes. Toutefois, la collaboration entre la médecine et les réseaux psychopédagogiques est limitée aux efforts louables des uns et des autres. La question d'une *mise en commun des dossiers* et des compétences doit être soulevée. Un continuum entre les informations médicales, psychologiques, sociales, éducatives et infirmières nous semble nécessaire. Cela en fonction des normes médico-légales et éthiques, pour le plus grand respect du patient. Cloisonner, fragmenter l'information, c'est précisément porter préjudice à la personne handicapée au nom d'un corporatisme anachronique.

c) Les médecins ont beaucoup à apprendre des *psychologues cliniques et des éducateur(trice)s spécialisé(e)s*, dont la formation universitaire jouxte la leur. Ces collègues sont, dans leurs recherches ainsi que sur le terrain clinique, les observateurs privilégiés des personnes handicapées. Par exemple, le diagnostic complexe d'une maladie d'Alzheimer survenant chez un patient trisomique dans la quarantaine ne saurait se passer d'un bilan clinique répété sur le plan comportemental [4]. Vu les pré-requis cognitifs particuliers à cette population, les bilans neuropsychologiques standards ne peuvent en effet être appliqués sans autre. Une collaboration entre neuropsychologues, personnels éducatifs spécialisés et médecins prend ici toute son importance.

Evolution des neurosciences

Il faut noter qu'un bon nombre de patients, actuellement adultes, n'ont pas bénéficié à l'époque des mêmes investigations que les sciences médicales peuvent à l'heure actuelle fournir: maintes personnes handicapées, avec des déficits moteurs asymétriques ou une épilepsie à point de départ

focalisé, n'ont, par exemple, jamais bénéficié d'une IRM cérébrale, alors que des cohortes d'examen structurels sont, à tort, prescrits pour de simples migraines dans la population générale.

Les nouvelles techniques *génétiques* (séquençage dirigé selon le type de syndrome, analyse chromosomique à haute résolution, programmes informatiques en fonction du dysmorphisme), les avancées *biochimiques* (dans les maladies lysosomales, les cytopathies mitochondriales [5] et les autres maladies des métabolismes [6]), le développement fulgurant des méthodes *neuroradiologiques* (imagerie par résonance magnétique [IRM] à haute résolution, IRM fonctionnelle, spectroscopie et volumétrie par IRM, tomographie par émission de protons [PET], tomographie d'émission monophotonique [SPECT] [7]), ainsi que les connaissances accrues concernant la *sénescence* des syndromes déficitaires sont actuellement à disposition sur indications spécialisées.

Percées thérapeutiques

Sur ce plan également, les avancées des neurosciences offrent déjà des solutions pratiques. Elles révolutionneront à court et moyen termes notre façon de penser et d'agir. On pense concrètement aux *nouveaux anti-épileptiques* ayant moins d'effets secondaires, à l'application de la *toxine botulique* dans des dystonies et des syndromes spastiques. Pour ce dernier diagnostic, en cas d'invalidité significative, une pompe implantable à baclofen peut être envisagée. La nouvelle génération des *neuroleptiques* peut être introduite avec profit chez des patients encore traités par des neuroleptiques classiques, lesquels induisent des syndromes extrapyramidaux. Des élagages thérapeutiques doivent être considérés chez des sujets ayant une *polymédication* dont l'effet sédatif est exagéré. Les *inhibiteurs de la cholinestérase* et les traitements *anti-glutamatergiques* seront également étudiés chez des personnes trisomiques avec une évolution de type Alzheimer. Le suivi d'une *hydrocéphalie* est parfois négligé: à titre d'exemple, le *cocktail party syndrome* ou au contraire une apathie sous-corticale doivent être reconnus. Les *dystonies de fonctions et celles, dopasensibles* échappent souvent à l'observateur non averti.

Des *conseils génétiques* peuvent être actuellement donnés en réponse aux questions des familles. Celles-ci ont d'ailleurs accès à des banques de données sur les sites Internet d'un millier de maladies orphelines. Cette masse d'informations était, pour une bonne partie, inconnue il y a seulement cinq à dix ans. On parle par ailleurs déjà

de *généthérapie* et de *vectorologie*. La *génomique*, de son côté, pourra permettre des actions ciblées des médicaments. *Le PET et L'IRM fonctionnelle* [8] sont en train de prendre une place considérable dans la neuropsychologie [9] et pourront sans doute faire bénéficier les patients de concepts complètement nouveaux, que ce soit en pharmacothérapie ou lors d'une rééducation spécifique.

D'un point de vue *biotechnologique*, l'emploi d'enzymes tels que l'alpha-glucosidase recombinant dans la maladie de Pompe (glycogénose type II) est encourageante. On sait que 25% des maladies métaboliques héréditaires ont une expression tardive dont le phénotype adulte est parfois très différent de celui chez l'enfant. Les «métaboliciens» pensent qu'il y a là un gisement et un potentiel thérapeutique sous-évalués. Des espoirs naissent également dans le domaine des myopathies (en ce qui concerne la thérapie moléculaire [10], des essais sur *l'ARN messenger* pour la maladie de Steinert sont en cours). Sans parler des *cellules souches* qui ont, au-delà des spéculations médiatiques et des problèmes éthiques qu'elles ne cessent de poser, un potentiel fascinant. 75% des cas d'adréno-leucodystrophie se trouveraient chez l'adulte, avec, cliniquement, une lente diminution des facultés cognitives. Un dosage des acides gras à très longues chaînes doit être effectué puis, si nécessaire, un diagnostic moléculaire. Des transplantations de moelle allogénique (chez des sujets de moins de 16 ans) ont déjà montré des résultats significatifs.

Quant aux neurostimulateurs (bipalliaux), ils peuvent avoir une efficacité impressionnante dans des dyskinésies primaires généralisées. Les nouvelles *technologies de la communication* [11] (assistance vocale, facilitation motrice par ordinateur, etc.) nécessitent également une coordination entre les éducateur(trice)s, les logopédistes, les aphasiologues et les neurologues spécialement intéressés par la réhabilitation.

Il faut donc impérativement réactualiser les évaluations chez ces sujets que l'on ne doit en aucune manière enfermer dans une «boîte diagnostique» parfois empreinte, il faut bien l'avouer, de routine et de défaitisme.

Formation

Force est de constater l'absence assez curieuse, pendant les études de médecine, d'une formation quant à la psychologie de l'enfant. Quel médecin peut-il se targuer d'avoir entendu des cours à propos de Piaget, Inhelder, Gesell ou Skinner? L'anatomie et la physiologie sont amplement professées,

mais il est étrange de constater que très peu de notions sur la psychologie normale de l'être humain sont enseignées. Le handicap mental et le polyhandicap, ainsi que le vieillissement des personnes qui en sont atteintes, tiennent la portion congrue d'un curriculum habituel.

L'on apprend à prescrire de la physiothérapie. Il n'est pas sûr que la collaboration avec les logopédistes, les psychomotriciennes et les pédagogues curatifs soit détaillée pendant les études médicales. Ces interactions nous paraissent pourtant très importantes.

D'un autre côté, l'on demande fréquemment aux personnels éducatifs de jouer le rôle de «gardiens du temple» sur le plan somatique et psychiatrique. Une formation de base dans ces domaines paraît dès lors justifiée. Ce, pour l'identification des problèmes, un rôle de «filtre éclairé» [4] et bien entendu une collaboration pluridisciplinaire.

Dans la pratique, il ne s'agit nullement de «récupération» du polyhandicap par la médecine: les interventions psychopédagogiques restent aussi centrales qu'indispensables. Au contraire, un partenariat novateur entre ces professions, nous semble de mise. Le temps où les psychologues d'une part et les psychiatres d'autre part défendaient leurs prés carrés respectifs est révolu, de même que l'ignorance des médecins face au suivi psychopédagogique.

Adaptation des institutions aux nouvelles donnes

Quant aux institutions, elles doivent continuer à effectuer leurs mutations successives, notamment en fonction du vieillissement de la population handicapée: «Faut-il créer des structures nouvelles pour les personnes déficientes intellectuelles âgées? Quelles sont les adaptations à apporter aux structures existantes? Quelles sont les modalités du maintien en famille des personnes âgées? Comment faut-il aménager l'environnement éducatif? Cette évolution demande-t-elle des compétences nouvelles pour le personnel éducatif?» [4] Telles sont des questions stimulantes dont l'importance ne cessera de croître dans un futur proche.

Vu l'augmentation de la longévité et vu le changement de structure de la famille et de la société, il faut ici mentionner un collectif important de patients atteints d'une sclérose en plaques, de déficits neuropsychologiques dus à un traumatisme crânien, etc. et qui sont recueillies, faute de structures spécifiques, dans ces mêmes institutions (ou à défaut, dans des homes médicalisés pour personnes du troisième âge!).

Conclusions

1. *L'explosion des connaissances* psychopédagogiques et des neurosciences à propos du polyhandicap, des infirmités motrices cérébrales et de l'handicap mental, en parallèle avec le *vieillissement* des personnes déficientes incitent à une *collaboration nouvelle* entre les différents intervenants. Au-delà des sous-spécialisations, il s'agit de développer le concept de *compétence transversale* dont nos diverses disciplines ont de plus en plus besoin. La *stratification* des patients par des diagnostics médicaux *réactualisés*, pour des interventions pédagogiques et sociales de mieux en mieux ciblées, ouvre également des perspectives intéressantes. On pourrait brandir le nécessaire et précieux secret médical. Ce dernier est toutefois, à notre sens, tout à fait compatible avec un strict secret de fonction. Il ne devrait pas justifier un cloisonnement délétère. Un partenariat multimodal entre les acteurs de la santé, ceux de l'éducation, le patient et sa famille, permet sans doute de dépasser les excuses passéistes du «secret».
2. La *formation même des médecins*, qu'ils soient internistes, généralistes ou neurologues, à propos des handicaps cérébraux, une intégration plus poussée de la psychiatrie au domaine du déficit mental ainsi qu'une *formation somatique et psychiatrique des éducateur(trice)s et des enseignant(e)s spécialisé(e)s* paraissent ainsi de grande importance.
3. La *diversification* des structures, notamment *para-hospitalières* et une *synergie* plus serrée entre les cliniques et les institutions pour personnes handicapées, dans un esprit de synthèse propre à chaque cas, est sans doute indispensable.

L'expansion encourageante des neurosciences d'une part et le vieillissement de la population des personnes handicapées d'autre part constituent

donc, pour les cliniciens et les chercheurs de nouveaux défis que seuls des échanges transversaux entre institutions, écoles, facultés et structures médicales pourront résoudre: il s'agit bien là d'une *capillarité du savoir*, avec ses cohortes d'applications concrètes. Une formation initiale puis permanente des uns et des autres n'a de sens que dans un esprit transfacultaire et dans un partenariat multidisciplinaire.

Références

- 1 Office Fédéral de la Statistique. Recensements fédéraux, OFS 2002.
- 2 Lambert JL. Trisomie 21 et âge adulte. Lausanne: Ed. des Sentiers; 1997.
- 3 Galli Carminati G, Constantin N, Schaya M, Gex-Fabry M, Kummer M-F, Canellas L. Evolution, en hôpital de jour, de 30 personnes avec retard mental et trouble psychiatrique. *Schweiz Arch Neurol Psychiatr* 2004;155:24-34.
- 4 Bourquin C, Lambert JL. Trisomie et vieillissement. Suggestions pour l'évaluation et l'intervention. Lucerne: Ed. SZH – SPC; 1998.
- 5 Leonard JV, Schapira AHV. Mitochondrial respiratory chain disorders II: neurodegenerative disorders and nuclear gene defects. *Lancet* 2000;355:389-94.
- 6 Landrieu P, Tardieu M. Neurologie pédiatrique. Paris: Ed. Masson; 2001.
- 7 Brunel H, Michel BF, Pasquier J, Gastaut JL. Intérêt de la tomographie d'émission monophotonique de sous-types de démences fronto-temporales. *J Neuroradiol* 2003;30:37-45.
- 8 Seifritz E. Neuroimaging in mood disorders. *Schweiz Arch Neurol Psychiatr* 2003;154:414-21.
- 9 Ducreux D, Marsot-Dupuch K, Lasjaunias P, Oppenheim C, Fredy D. Imagerie mentale auditive lyrique et musicale en IRM fonctionnelle d'activation. *J Neuroradiol* 2003;30:18-24.
- 10 Schorderet D. Le temps de la récolte du séquençage du génome humain est arrivé. *Forum Med Suisse* 2003;3:9-10.
- 11 Petitpierre G. Aides techniques à la communication et essor des nouvelles technologies. *Pédagogie spécialisée* 2001;1:25-7.