

Diplôme Inter Universitaire de répit
et d'accompagnement des proches aidants



Programme des enseignements
Année universitaire 2019-2020
Module 1 - 7 et 8 novembre 2019
École Rockefeller, 4 Avenue Rockefeller, 69008 Lyon



Les proches aidants face à la maladie et au handicap de l'enfant

Vincent Gautheron

Service de MPR pédiatrique, CHU Saint-Etienne





Plan

- Handicaps de l'enfant
- Polyhandicap
- Emergence du besoin de répit :
 - 1989 : handi-sitting
 - ... : constat en médico-social
 - 2002 : projet MPR ped : 1 lit de répit
 - 2004 : ouverture du service
 - 2012 : thèse A. Jaravel
 - 2019 : avenir
- Exemples pratiques
- Expérience du service de MPR Pédiatrique
- Réflexions

Handicaps de l'enfant

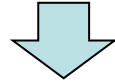
Epidémiologie

- **prévalence déficiences graves : env. 1%**
(1 440 sur 175 919 enfants).
- **prédominance du H. intellectuel > 2/3**

* RHEOP : Registre des Handicaps de l'Enfant et Observatoire Périnatal

Critères d'enregistrement RHEOP

Type de déficiences --- --- Critère de sévérité



I – Déficience motrice Paralysie Cérébrale Déficience motrice progressive Anomalie congénitale SNC ou autre déficience locomotrice	Tous les cas de déficiences nécessitant un appareillage et/ou une rééducation continue
II – Trouble spectre autistique Autisme typique, Asperger Autres TSA	CIM 10 codes F84.0 to F84.5
III – Déficience intellectuelle T21 : Down syndrome Retard mental sévère	Tous IQ test < 50 ou retard mental classé profond, sévère ou modéré
IV – Déficience sensorielle Auditive Visuelle	perte > 70dB avant correction, meilleure oreille acuité <3/10 après correction, meilleur oeil

**Classification française des troubles mentaux de l'enfant et de l'adolescent*

Epidémiologie

- ▣ 517 (36%) = déf. motrice dont 50 % IMC
- ▣ 438 (30%) = déf. intellectuelle dont 36 % T21
- ▣ 310 (21%) = tr. psychiatriques dt 25 % autisme
- ▣ 135 (9%) = déficiences auditives
- ▣ 131 (9%) = polyhandicap
- ▣ 96 (7%) = déficiences visuelles
- ▣ 80 (5 %) déf-imm, cardiopath, métab., épilepsie

Polyhandicap



Elisabeth Zucman :

CESAP = Comité d'Etude et de Soins aux Arriérés Profonds (1964)

« Untermensch »

CEESAPP = Comité d'Etudes, d'Education et de Soins Auprès des Personnes Polyhandicapées

Polyhandicap*

- **Handicap grave à expression multiple associant une déficience motrice et une déficience mentale sévère ou profonde et entraînant une restriction extrême de l'autonomie et des possibilités de perception, d'expression et de relation**

(prévalence 1 pour mille)

***décret du 27 octobre 1989, annexe 24 ter.**

Loi n° 2005-102 du 11 février 2005 *

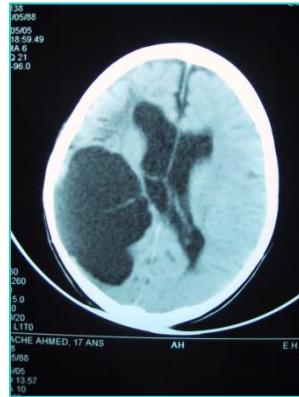
Définition du handicap

- : « Art . L. 114. – Constitue un handicap, au sens de la présente loi, toute limitation d'activité ou restriction de participation à la vie en société, subie dans son environnement par une personne en raison d'une altération 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. »

•Loi du 11 Février 2005 : « pour l'égalité des droits et des chances, la participation et la citoyenneté des personnes handicapées »

Exemples

Exemple



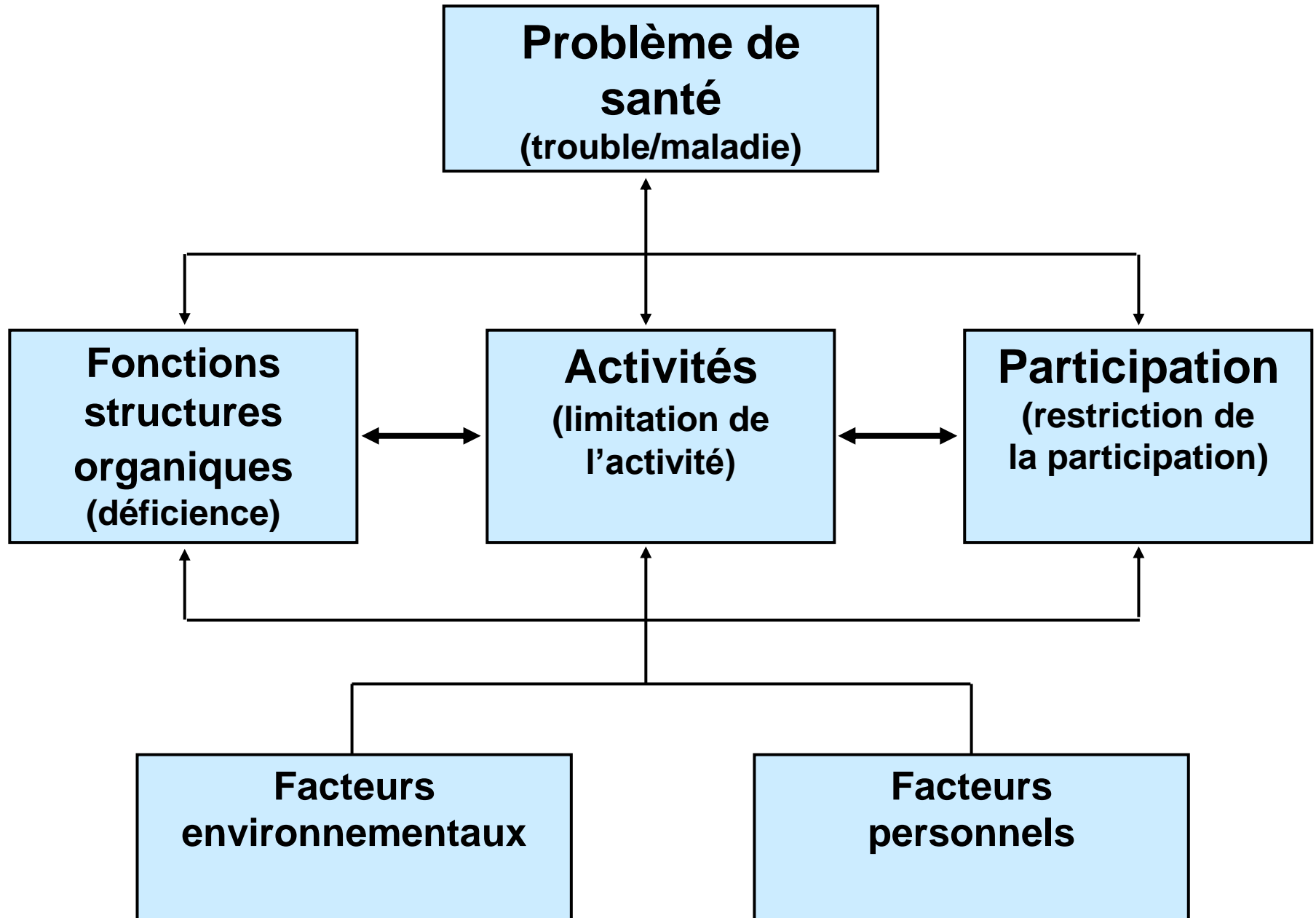


Parcours de soins/parcours de vie

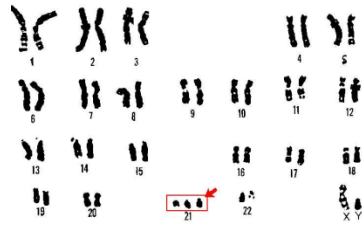
- **l'annonce du Handicap : clef de voûte ?**
- **l'accompagnement individualisé**
- **le suivi global multidisciplinaire coordonné !**
- le maintien privilégié en famille +++, et la fratrie ?
- l'école et/ou l'institution ?
- La puberté et ses troubles
- l'enfant devient adulte : 90 %
- pour quelle autonomie ?
- les parents vieillissent
- la douleur omniprésente
- les urgences (im)prévisibles ?
- La question éthique



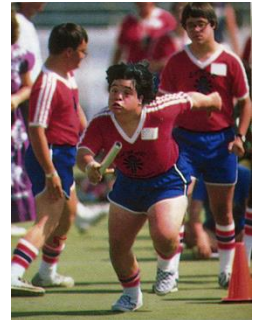
Classification internationale du fonctionnement, du handicap et de la santé (OMS, 2001)



La Classification du Fonctionnement et de la Santé (CIF)



Problème de santé
(trouble ou maladie)



Fonctions organiques et
Structures anatomiques

↔ Activités

↔ Participation



Franchir les obstacles
de la trisomie



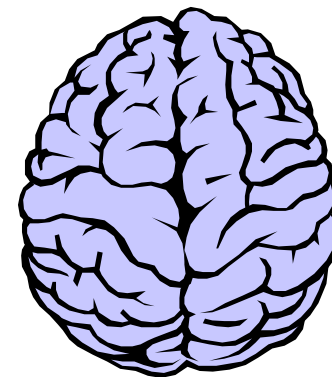
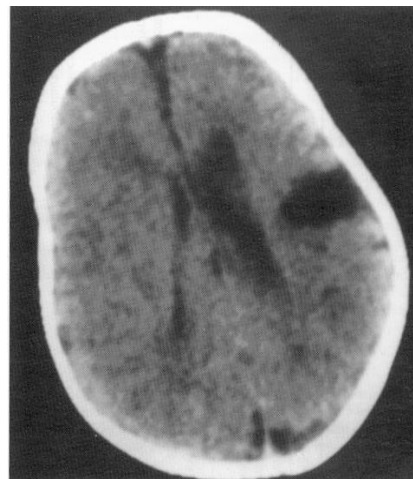
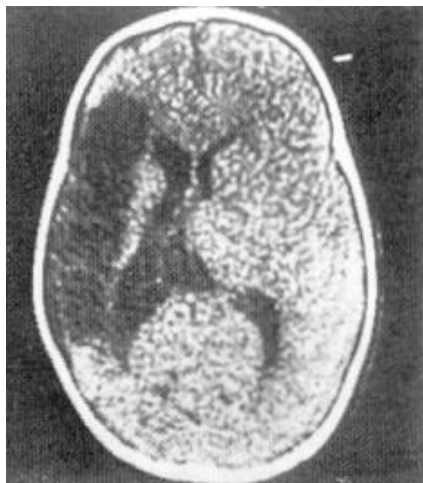
La trisomie 21 de Wilmine a été diagnostiquée à l'âge de 3 mois. Depuis, ses parents se battent pour que leur fille grandisse, s'épanouisse et gagne en autonomie notamment à travers le sport qui offre beaucoup d'atouts pour elle. Aujourd'hui, la grande de 11 ans progresse en courses et en athlétisme.

Facteurs
environnementaux

Facteurs
personnels



Problème de santé



Malformations

Lésions clastiques, vasculaires ...

Imagerie normale

Troubles du développement

Anomalies fonctionnelles

Etiologies

- 15% : causes périnatales (dont souffrances foétales ou grandes prématurités - dysmaturités)
- 5% : causes postnatales (bébé secoué, trauma crânien et tumeur cérébrale, arrêt cardiaque)
- 50% : causes prénatales (malformations, accidents vasculaires cérébraux prénataux, embryopathies virales, encéphalopathies chroniques, métaboliques, dégénératives...)
- 30% : causes inconnues

Conséquences cliniques

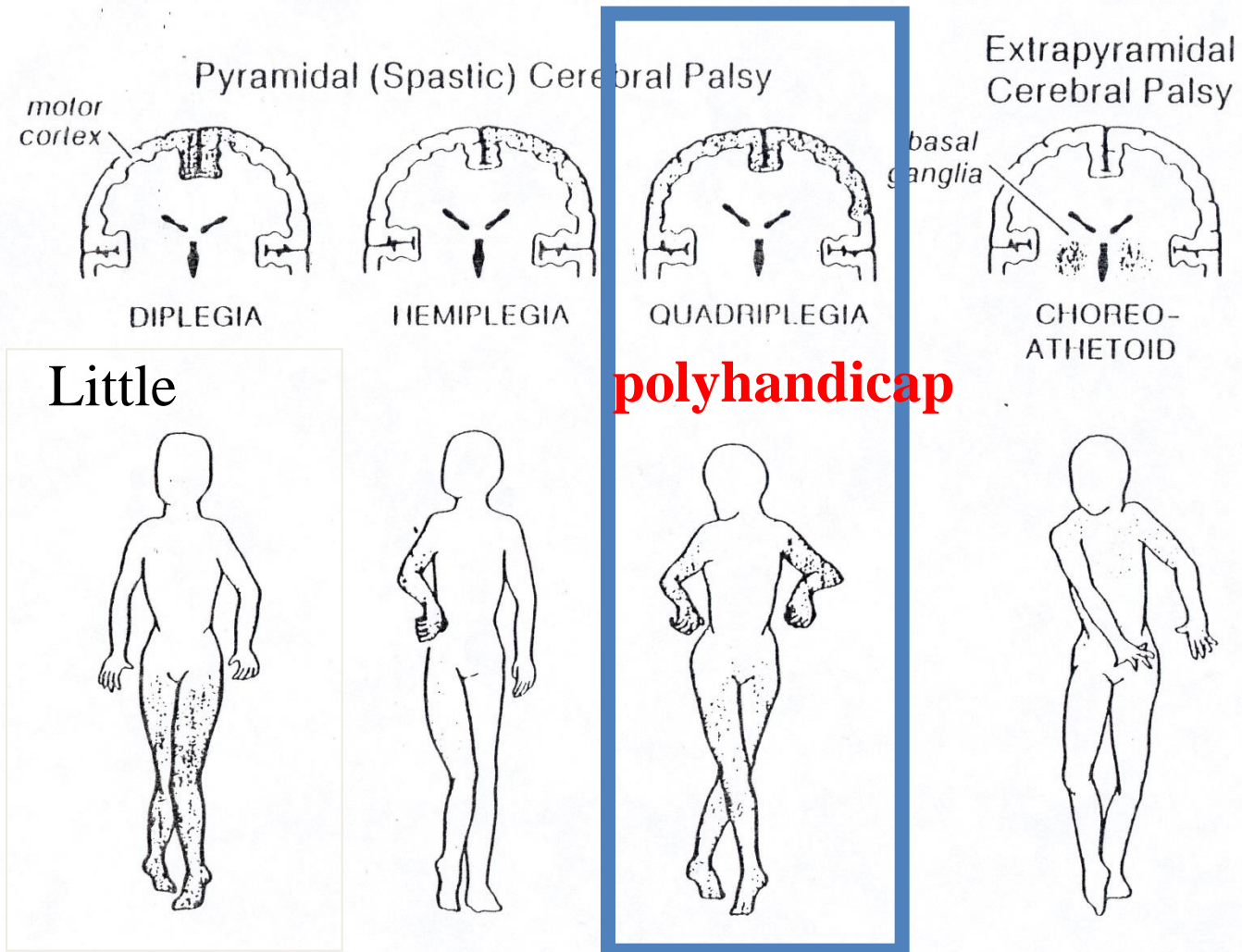


Figure 21.2. Different regions of the brain are affected in various forms of cerebral palsy. The darker the shading, the more severe is the involvement.

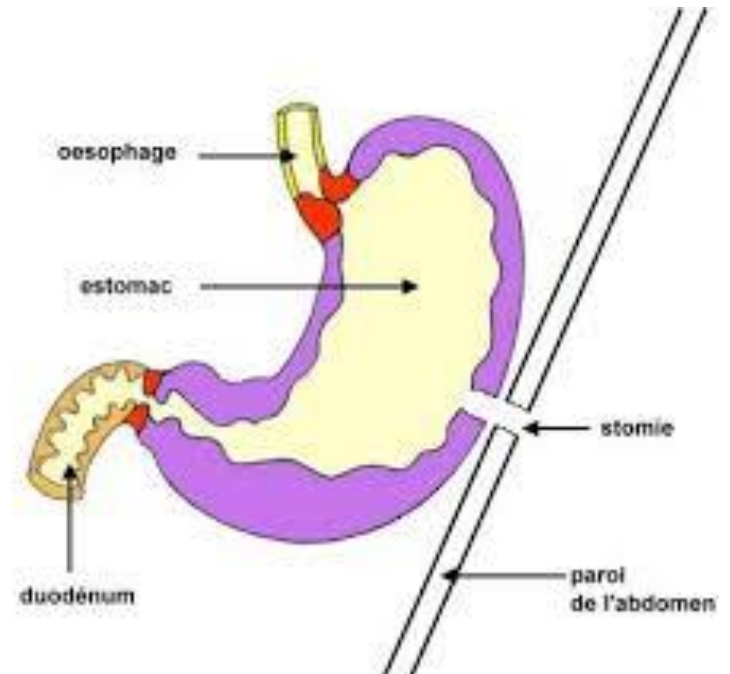
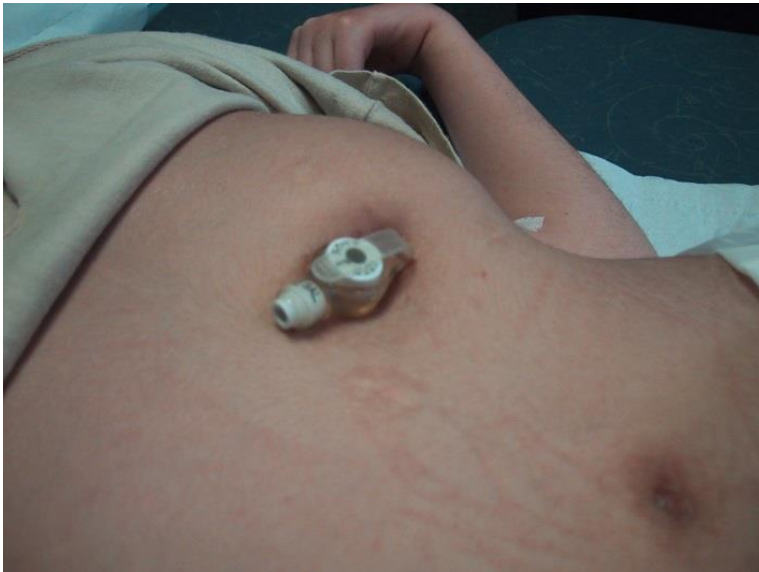
Déficiences multiples

- troubles de l'oralité et de la déglutition
- nutrition et croissance
- troubles respiratoires
- anomalies de la croissance osseuse, des muscles et des articulations
- fragilité de la peau
- troubles sensoriels : vision, audition, proprioception
- douleur...
- trouble global du développement

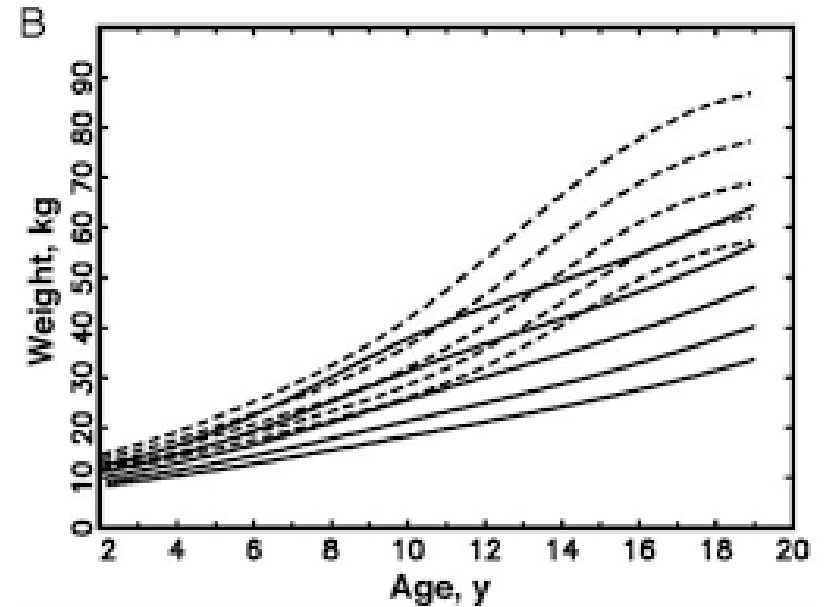
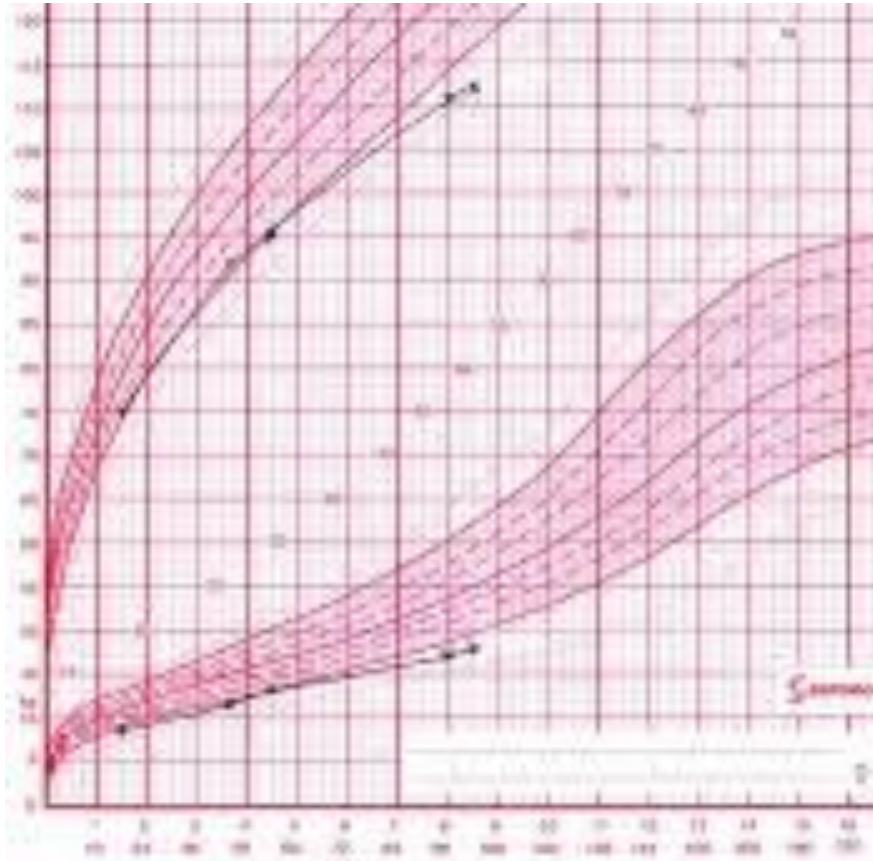
=> multi-déficiences de gravité importante

Nutrition-croissance

- Les risques de la dénutrition :
 - poids/taille/IMC
- => *Apports adaptés*



Courbes de croissance



Troubles respiratoires

- **Fausse routes**
- **Surinfections pulmonaires**
- **Dystrophie thoracique**
- **Syndrome restrictif**
- **Scoliose**



Troubles digestifs

- **État dentaire**
- **Troubles de déglutition**
- **Reflux gastro-oesophagien**
- **Constipation +++**
- **Douleurs abdominales**
- **Urgences chirurgicales**

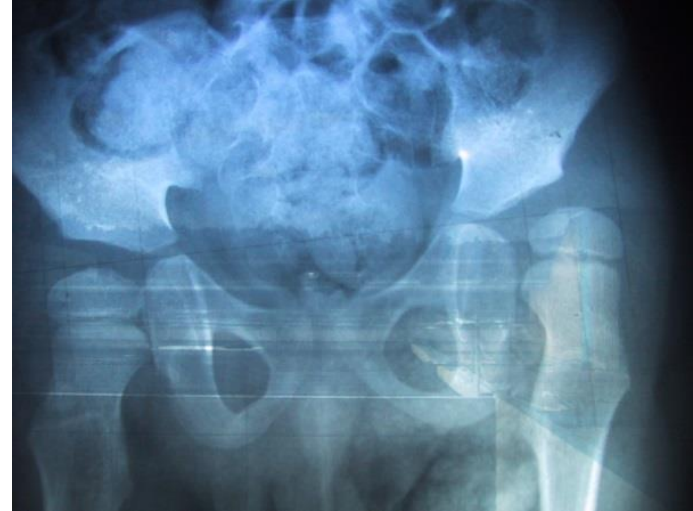


Spasticité et ses conséquences musculaires



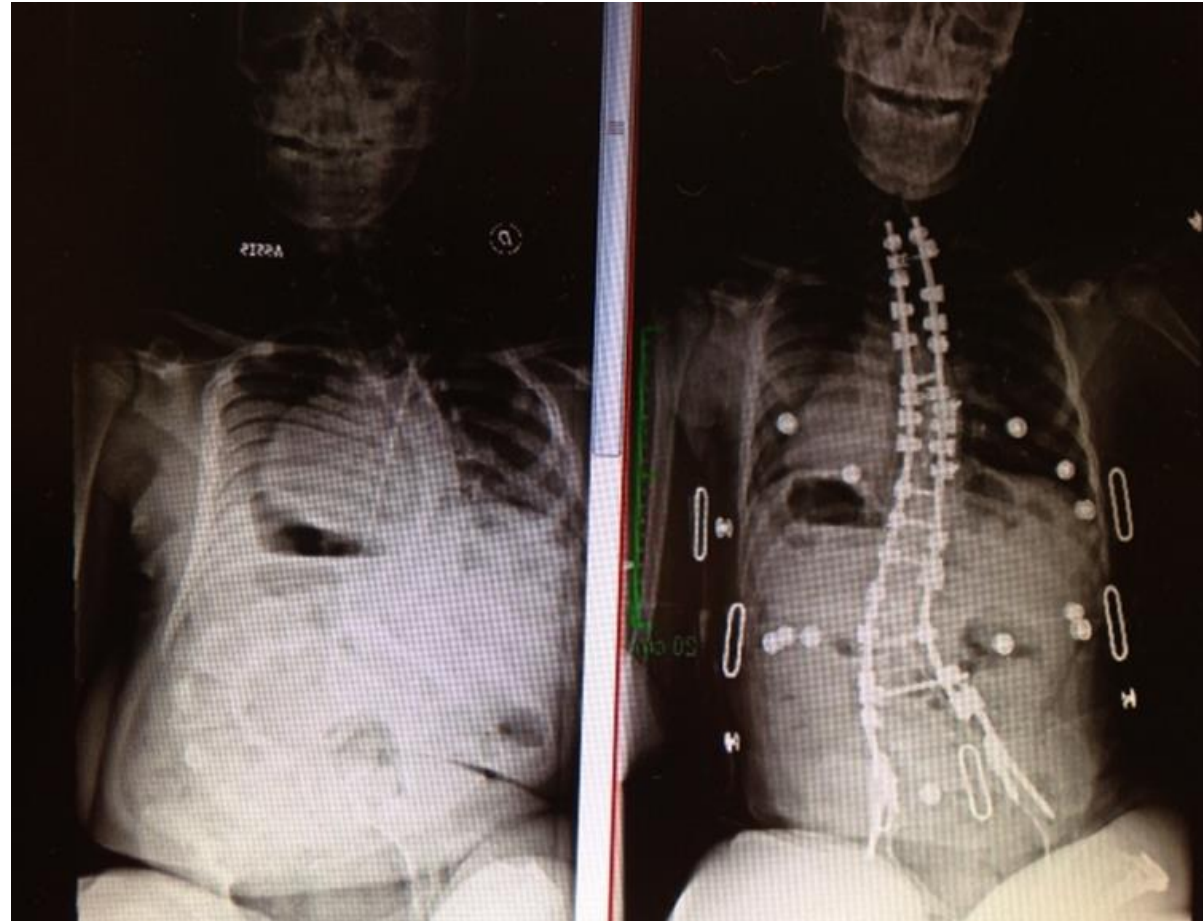
Complications orthopédiques

- Hanches



Complications orthopédiques

. Rachis

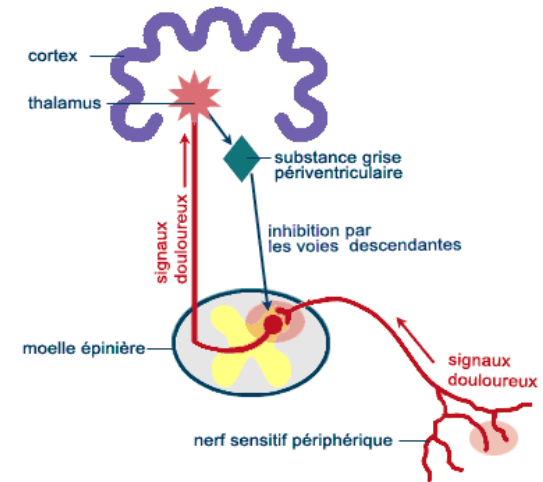




Douleurs

Source: Lowry AW, Bhakta KY, Nag PK. Textbook Children's Hospital Handbook of Pediatrics and Neonatology; www.accesspediatrics.com
Copyright © The McGraw-Hill Companies, Inc. All rights reserved.

- **Évaluation systématique +++**
- **Echelles spécifiques : FLACC**
- **Traitement adapté**



Criteria	Score - 0	Score - 1	Score - 2
Face	No particular expression or smile	Occasional grimace or frown, withdrawn, disinterested	Frequent to constant quivering chin, clenched jaw
Legs	Normal position or relaxed	Uneasy, restless, tense	Kicking, or legs drawn up
Activity	Lying quietly, normal position, moves easily	Squirming, shifting back and forth, tense	Arched, rigid or jerking
Cry	No cry (awake or asleep)	Moans or whimpers; occasional complaint	Crying steadily, screams or sobs, frequent complaints
Consolability	Content, relaxed	Reassured by occasional touching, hugging or being talked to, distractible	Difficult to console or comfort

Lésions cutanées

- Dénutrition +++
- Hyper-appui
- Immobilité
- Changement
- Escarres



Autres problèmes

- Epilepsie
- Déficience sensorielle
- Mouvements anormaux
- Os fragiles
- ...

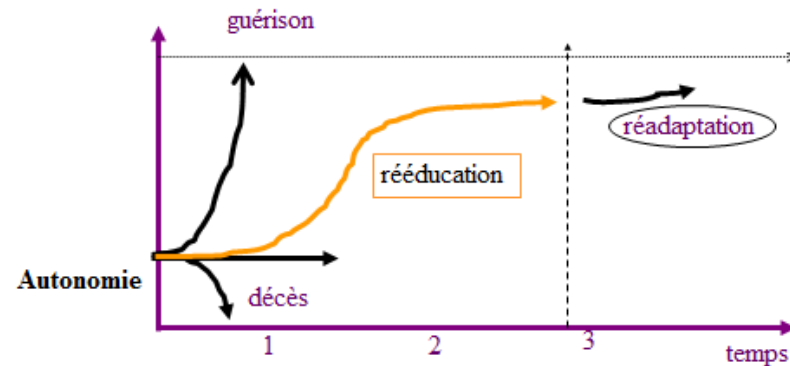


Limitations d'activités

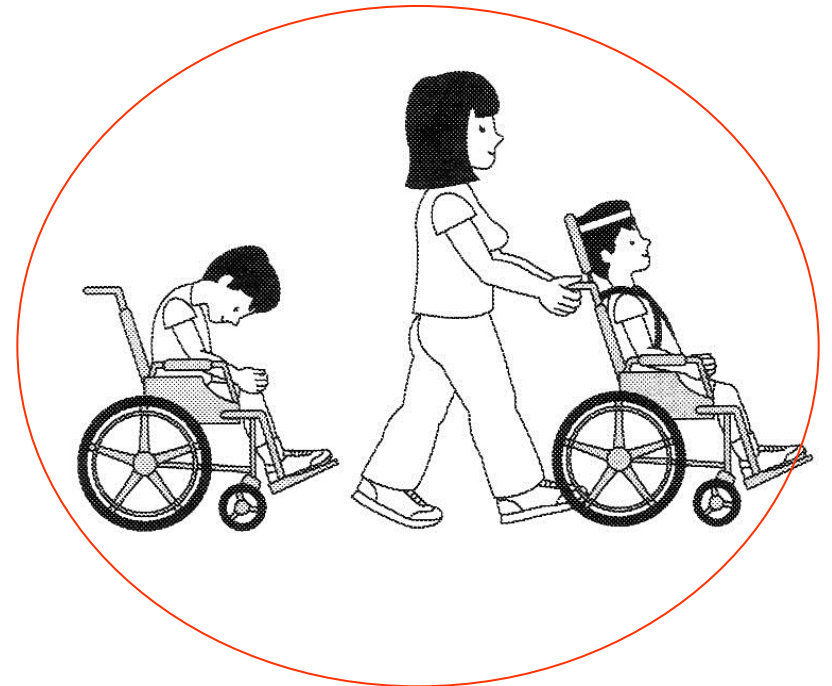
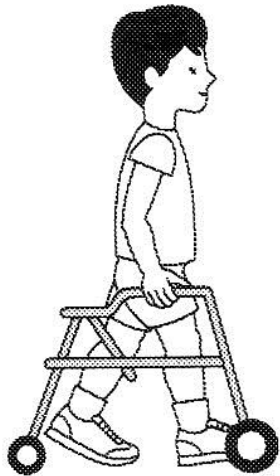
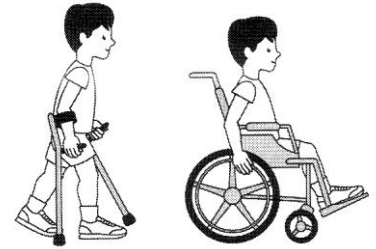
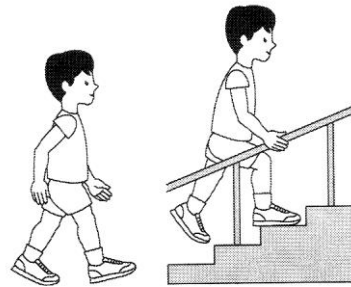
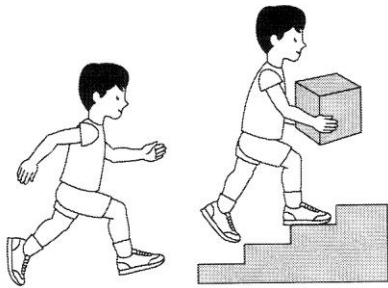
- alimentation
- langage et communication
- locomotion et préhension

=> dépendance
fonctionnelle

Intérêt : mesure de l'efficacité de
la MPR ?



Gross Motor Functional Classification System (Palisano)



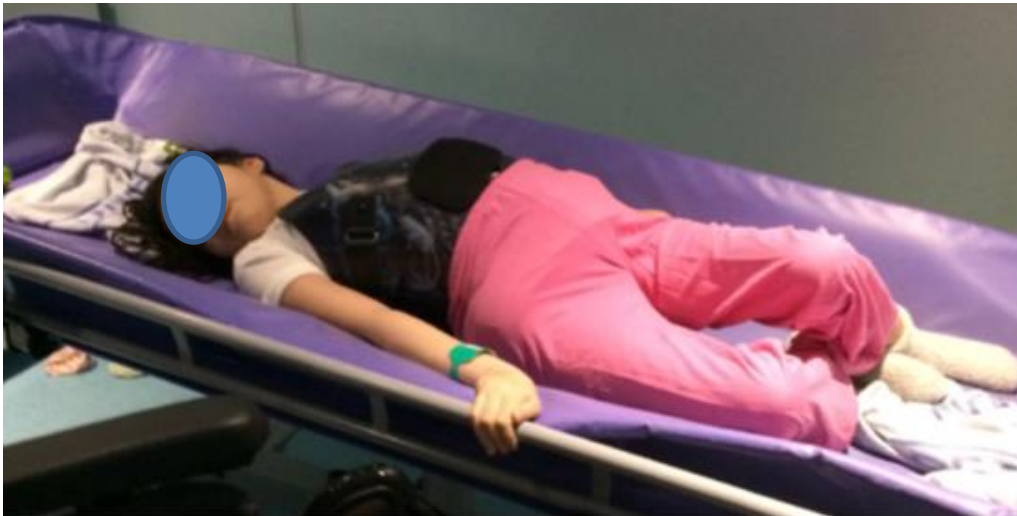
Appareillage



Aides techniques



Confort et ergonomie



Polyhandicap et restrictions de participation

- Repas
- Déplacements
- Jeux
- Libre-arbitre et décisions
- Interactions sociales et choix de vie

=> restriction extrême de l'autonomie

Parcours de soin/parcours de vie

- l'annonce du Handicap : clef de voûte ?
- l'accompagnement individualisé
- le suivi global multidisciplinaire coordonné !
- **le maintien privilégié en famille +++, et la fratrie ?**
- **l'école et/ou l'institution ?**
- **La puberté et ses troubles**
- **l'enfant devient adulte : 90 %**
- vers une autonomie ?
- les parents vieillissent
- la douleur omniprésente
- les urgences (im)prévisibles ?
- La question éthique



Retentissement sur la famille

- Les personnes polyhandicapées sont extrêmement sensibles au comportement et aux paroles de l'entourage
- Elles supportent mal le changement
- Les parents pensent souvent être les seuls à pouvoir et savoir s'en occuper correctement, ils le font donc à temps plein au risque de ...
- Des complications sont toujours possibles
- Les conséquences pour l'équilibre et la santé de la famille sont menaçantes
- La question du juste soin/accompagnement est posée

Quel accompagnement professionnel ?

- Un médecin traitant +++
- Un/des lieux de recours : hôpital, consultation pluridisciplinaire, HdJour, spécialistes, HAD,
- Et une équipe pluridisciplinaire identifiée : rééducateurs, diététicien, éducateurs, psychologue, service social...
- Une orientation « adaptée » en lien avec la MDPH
- Du « sur-mesure » : selon pathologie, âge, résidence, culture et croyances, compliance ...

Parcours de soin/parcours de vie

- l'annonce du Handicap : clef de voûte ?
- l'accompagnement individualisé
- le suivi global multidisciplinaire coordonné !
- le maintien privilégié en famille +++, et la fratrie ?
- l'école et/ou l'institution ?
- La puberté et ses troubles
- l'enfant devient adulte : 90 %
- **vers une autonomie ?**
- **les parents vieillissent**
- **la douleur omniprésente**
- **les urgences (im)prévisibles ?**
- **La question éthique**



Emergence du besoin de répit :

- 1989 : asso/faculté médecine ... handi-sitting
- ... : constat du pb en médico-social
- 2002 : projet MPR ped CHU : 1 lit de répit
- 2004 : ouverture du service
- 2012 : thèse A. Jaravel
- 2019 : DIU du Répit

Séjours de répit dans un service
de Médecine Physique et de Réadaptation
Pédiatrique :
intérêt pour le patient.

Thèse présentée à l'Université de Saint-Etienne et soutenue publiquement le 24/10/2012 pour obtenir le grade de Docteur en Médecine par JARAVEL Amandine.

Introduction:

- Handicap = limitation d'activité ou restriction de participation à la vie en société.
- Polyhandicap = handicap grave à expressions multiples.
- Prévalence du polyhandicap.
- Droit au répit pour les familles.
- Possibilité de séjours de répit dans le service de MPR Pédiatrique du CHU de Saint-Etienne



But de l'étude.

Intérêt des séjours de répit
en milieu hospitalier sur :
la santé
le bien-être perçu.



Matériel et méthode:

- Service de MPR Pédiatrique (10 lits dont 1/répit).
- Liste des enfants concernés
- Revue systématique des dossiers médicaux.
- Questionnaire téléphonique réalisé auprès des familles.
- Questionnaire ouvert réalisé auprès des cadres de santé et du praticien hospitalier.



Résultats:

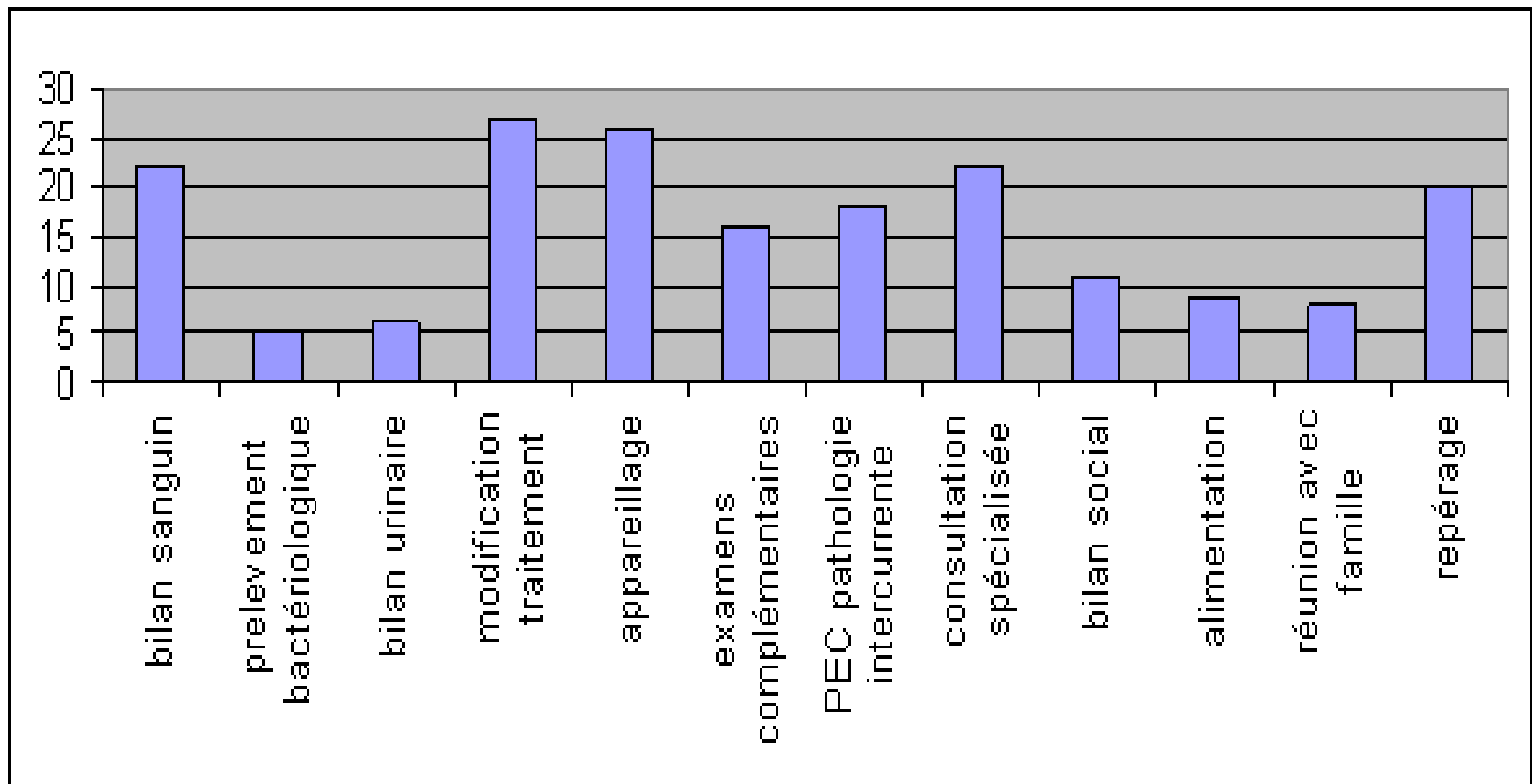
- 19 patients
- 18 familles
- 18 questionnaires exploitables
- 1 dossier médical perdu

	Sexe	Age lors du 1 ^{er} séjour	Nb de séjours	Nb de jours	étiologie	Dpt d'origine	Structure familiale
Patient 1	F	13	4	36	Traumatisme crânien sévère à 7 mois	42	Parents en couple
Patient 2	M	7	31	273	Chirurgie astrocytome pilocytique du plancher du V4	42	Parents en couple
Patient 3	M	18	2	16	Souffrance néonatale sur décollement placentaire	42	Parents en couple
Patient 4	M	10	3	27	Syndrome de Di George	42	Parents en couple
Patient 5	F	27	1	26	Prématurité à 35SA, état de mort apparente	42	Mère isolée
Patient 6	M	26	1	5	Syndrome de Rubinstein et Taybi	07	Parents en couple
Patient 7	M	14	16	76	Encéphalopathie convulsivante d'étiologie inconnue	42	Parents en couple
Patient 8	F	6	2	15	Hypoplasie ponto-cérébelleuse de type 2 sur encéphalopathie congénitale génétique	03	Parents en couple
Patient 9	F	6	2	15	Hypoplasie ponto-cérébelleuse de type 2 sur encéphalopathie congénitale génétique	03	Parents en couple
Patient 10	M	18	1	5	Paralysie cérébrale sur grande prématurité (26SA)	42	Mère isolée
Patient 11	M	15	1	1	Chute en période néonatale + épilepsie réfractaire	42	Mère décédée
Patient 12	F	22	23	101	Encéphalopathie convulsivante d'étiologie inconnue	42	Parents en couple
Patient 13	M	15	2	19	Syndrome de Lennox Gastaut	42	Parents divorcés
Patient 14	M	22	2	13	Méningo-encéphalite à 3 mois 1/2	42	Parents divorcés
Patient 15	M	16	1	5	Pathologie neurologique centrale périphérique évolutive d'étiologie inconnue	42	Parents en couple
Patient 16	M	13	3	20	Encéphalopathie épileptique sévère	43	Père décédé
Patient 17	F	18	4	33	Encéphalopathie d'origine anoxo-ischémique périnatale	26	Mère isolée
Patient 18	M	16	2	33	Myopathie de Duchenne	71	Parents divorcés
Patient 19	M	15	2	30	Crise convulsive post-op d'une chirurgie de craniopharyngiome	42	Mère isolée
Total			103	749			

Revue de dossiers : éléments techniques

- Examen clinique systématique
- Poursuite des prises en charges paramédicales
- Surveillance par personnel qualifié
- Réalisation d'actes médicaux et paramédicaux

Actes médicaux et paramédicaux



Réponses aux questionnaires

- Bon déroulement des séjours, 1 seul interrompu
- Troubles du sommeil et de l'alimentation spécifiques aux enfants
- Bénéfice secondaire : parents reposés et rassurés
- Grande satisfaction des parents
- 1^{ère} expérience de séparation, alternative à l'institutionnalisation
- Mais ... situations non prioritaires
- Médecins généralistes non informés

Discussion

- Augmentation croissante du nombre de séjours jusqu'en 2011, fléchissement en 2012
- Hospitalisations « actives » prioritaires
- Bénéfice direct sur la santé et
- Bénéfice secondaire ...
- Facilité d'accès.



Commentaires

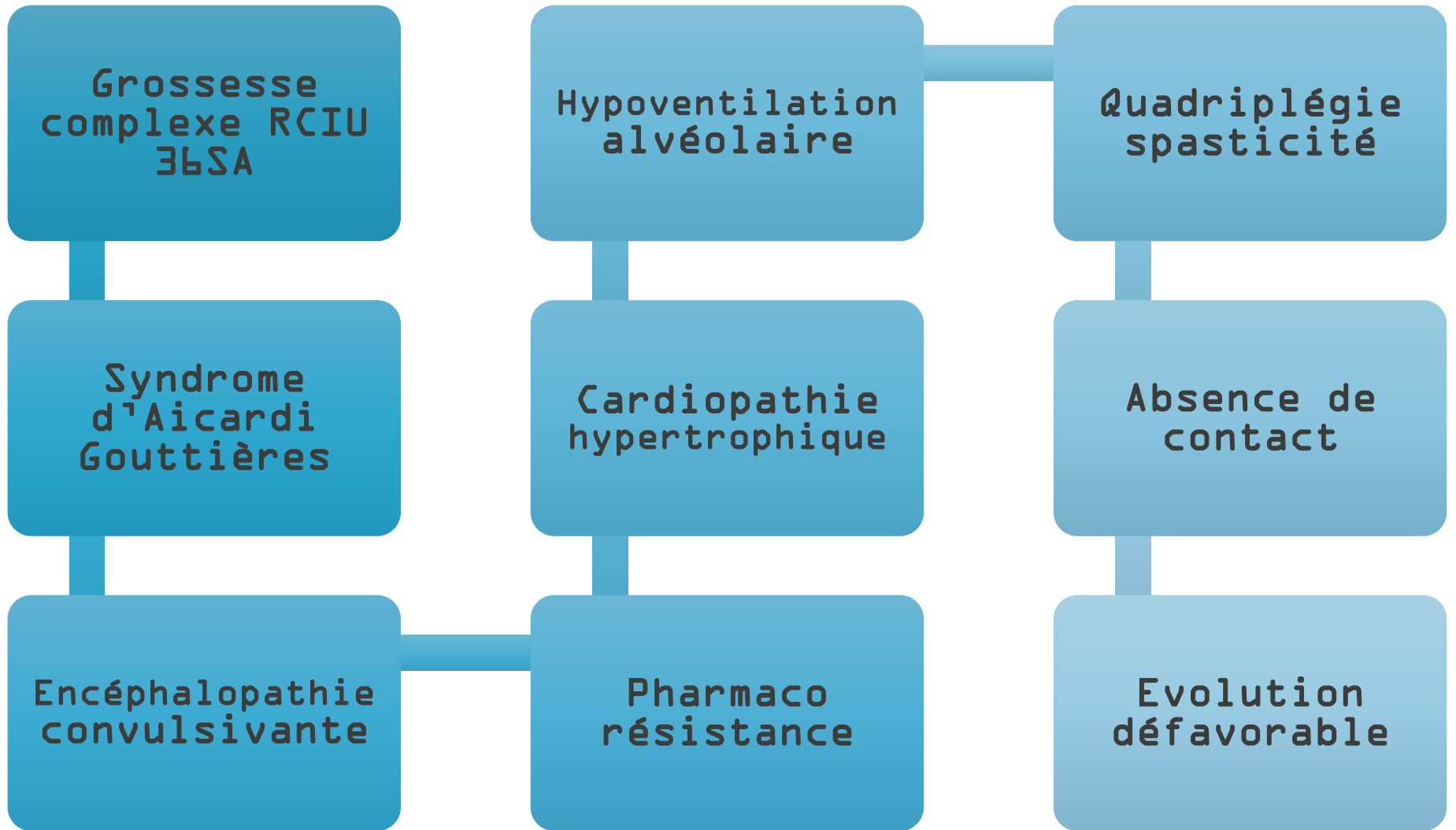
- Bénéfice sur la santé et la qualité de vie.
- Rôle de l'hôpital?
- Nécessité de développement des places d'accueil et de la promotion.



2017-2019 ...



An. 8 ans



An. 8 ans





An. 8 ans

65 séjours enHAD avec évolution du projet thérapeutique

PEC de la douleur

Troubles neurologiques

Instabilité cardio respiratoire

Gestion des troubles associés

Coordination

Recherche solutions de répit PEC palliative

Mar. 12 ans

- Encéphalopathie épileptique
- ATCD : luxation 2 hanches, fracture fémur, pneumopathie récidivantes, incontinence,
- Scoliose DLG évolutive très déformante, instrumentation rachidienne de croissance
- Projet arthrodeèse définitive, mais surinfections pulmonaires...
- TTT symptomatiques épilepsie, douleur, transit, spasticité et mouvements anormaux, ostéoporose, VNI, gastrostomie
- Appareillage : corset, attelles MI et MS, siège et lit Albatros
- Accueil IME mais « trop médicalisée » d'où retour à domicile.



Activité de répit 2017-2019

	2017	2018	2019
Nb enfants	7	10	6
Nb séjours	13	27	19
Nb jours	89	159	112
An.	7 séjours (47j)	10 séjours (53 j)	12 séjours (72j)

Merci

Bibliographie

- Loi n°2005-102 du 11 février 2005 pour l'égalité des droits et des chances, la participation et la citoyenneté des personnes handicapées. JORF n°36 du 12 février 2005, page 2353
- Circulaire du 31 octobre 1989, INS HEA 2010, textes de références Vol2
- Basle G, Bied-Charreton X, Boutin AM, Courtois G, Georges-Janet L, Rongièrès M, et al., Plan Action Polyhandicap, GPF, mai 2006
- Denormandie P, Ponsot G, Congrès polyhandicap 2005, CTNERHI, 2006 ;309
- Nageswaran S. Respite care for children with special health care needs. Arch Pediatr Adolesc Med. 2009; 163 (1):49-54
- Dietrich M. Le droit au répit, besoin vital d'un temps à soi pour les familles d'enfants en situation de handicap. Livre blanc, APEH
- Joubert D. respite Care. Can Fam Physician 1983 oct;29:1853-55
- Jaravel A, Bayle B, d'Anjou MC, Dohin B, Tardieu D, Chabrier S, Gautheron V. Séjours de répit dans un service de médecine physique et réadaptation pédiatrique : intérêt pour les patients polyhandicapés. Motricité cérébrale, vol 33, n° 4, pp 174-180.
- Élisabeth ZUCMAN (†). Au près de la personne handicapée. érès poche - Société - Espace éthique. 2016 (1ère édition 2011), 24 p
- Élisabeth ZUCMAN (†). Prendre soin de ceux qui ne guériront pas. L'âge et la vie - prendre soin .2016 11x17 360 p.
- Emmanuel HIRSCH, Élisabeth ZUCMAN (†). La personne polyhandicapée : éthique et engagements au quotidien. érès poche - Société - Espace éthique 2015. 11x18 504 p.