



HAUTE AUTORITÉ DE SANTÉ

RECOMMANDATION DE BONNE PRATIQUE

Comportements perturbateurs chez les personnes ayant des lésions cérébrales acquises avant l'âge de 2 ans : prévention et prise en charge

Méthode Recommandation pour la pratique clinique

ARGUMENTAIRE SCIENTIFIQUE

Octobre 2014

Les recommandations de bonne pratique (RBP) sont définies dans le champ de la santé comme des propositions développées méthodiquement pour aider le praticien et le patient à rechercher les soins les plus appropriés dans des circonstances cliniques données.

Les RBP sont des synthèses rigoureuses de l'état de l'art et des données de la science à un temps donné, décrites dans l'argumentaire scientifique. Elles ne sauraient dispenser le professionnel de santé de faire preuve de discernement dans sa prise en charge du patient, qui doit être celle qu'il estime la plus appropriée, en fonction de ses propres constatations et des préférences du patient.

Cette recommandation de bonne pratique a été élaborée selon la méthode résumée en annexes 1 et 2. Elle est précisément décrite dans le guide méthodologique de la HAS disponible sur son site :

Élaboration de recommandations de bonne pratique – Méthode Recommandations pour la pratique clinique

Grade des recommandations	
A	Preuve scientifique établie Fondée sur des études de fort niveau de preuve (niveau de preuve 1) : essais comparatifs randomisés de forte puissance et sans biais majeur ou méta-analyse d'essais comparatifs randomisés, analyse de décision basée sur des études bien menées.
B	Présomption scientifique Fondée sur une présomption scientifique fournie par des études de niveau intermédiaire de preuve (niveau de preuve 2), comme des essais comparatifs randomisés de faible puissance, des études comparatives non randomisées bien menées, des études de cohorte.
C	Faible niveau de preuve Fondée sur des études de moindre niveau de preuve, comme des études cas/témoin (niveau de preuve 3), des études rétrospectives, des séries de cas, des études comparatives comportant des biais importants (niveau de preuve 4).
AE	Accord d'experts En l'absence d'études, les recommandations sont fondées sur un accord entre experts du groupe de travail, après consultation du groupe de lecture. L'absence de gradation ne signifie pas que les recommandations ne sont pas pertinentes et utiles. Elle doit, en revanche, inciter à engager des études complémentaires.

Les recommandations et leur synthèse sont téléchargeables sur
www.has-sante.fr

Haute Autorité de Santé

Service communication – information

2, avenue du Stade de France – F 93218 Saint-Denis La Plaine Cedex

Tél. : +33 (0)1 55 93 70 00 – Fax : +33 (0)1 55 93 74 00

Table des matières

Abréviations	5
Introduction	7
1 Comportements perturbateurs	9
1.1 Lésions cérébrales concernées.....	9
1.1.1 La paralysie cérébrale	10
1.1.2 Traumatisme crânien.....	14
1.1.3 Séquelles de prématurité avec hypotrophie importante	17
1.1.4 Embryo-fœtopathies, malformations, causes génétiques	17
1.2 Principaux comportements perturbateurs associés aux lésions cérébrales précoces.....	20
1.2.1 Caractéristiques du « comportement perturbateur »	20
1.2.2 Catégories de comportement	21
1.2.3 Prévalence.....	22
1.2.4 Effets sur la personne et sur son entourage.....	24
1.2.5 Les comportements d'automutilation (CAM)	24
1.2.6 Les troubles du sommeil.....	26
1.2.7 Les troubles de l'alimentation	27
1.3 Causes et facteurs favorisants, mesures préventives	29
1.4 Identification et évaluation des troubles du comportement.....	36
1.4.1 Principale échelle utilisée dans les études cliniques	36
1.4.2 Principaux outils de mesures standardisées	36
1.4.3 Divers outils de mesures fonctionnelles standardisées.....	38
1.4.4 Exemple d'outil de synthèse.....	39
1.4.5 Autres instruments.....	40
1.4.6 Cadre pratique.....	40
2 Prévention	44
2.1.1 Stabilité dans l'accompagnement.....	44
2.1.2 Amélioration de la communication.....	45
2.1.3 Lutte contre la douleur et accès aux soins somatiques.....	45
2.1.4 Séjour de répit	46
2.1.5 Prévention de la maltraitance	46
3 Traitements médicamenteux	47
3.1 Usages actuels. Données de pharmaco-épidémiologies.....	47
3.2 Classes médicamenteuses	48
3.2.1 Antipsychotiques	48
3.2.2 Régulateurs de l'humeur et antiépileptiques	53
3.2.3 Antidépresseurs.....	53
3.2.4 Psychostimulants.....	54
3.2.5 Antagonistes des opioïdes	54
3.2.6 Anxiolytiques	55
3.2.7 Agonistes adrénergiques : clonidine et bêtabloquants.....	55
3.2.8 Mélatonine	56
3.2.9 Conclusion sur les études relatives aux traitements médicamenteux	59
3.3 Comment prescrire ?.....	59
3.3.1 Chez l'enfant et l'adolescent.....	59
3.3.2 Chez l'adulte.....	60
3.3.3 En institution	61
3.3.4 Droit à l'information médicale et principe du consentement aux soins.....	63
4 Approches thérapeutiques non médicamenteuses	64
4.1 Interventions globales.....	64
4.1.1 Interventions ciblant le comportement.....	65

4.1.2	Activités adaptées	69
4.1.3	Mesures d'apaisement ou de prévention (MAP)	72
4.2	Organisation pour la prise en charge	75
5	Traitement en fonction des symptômes.....	78
5.1.1	Traitement des comportements d'automutilation (CAM)	78
5.1.2	Traitement des comportements agressifs	79
5.1.3	Traitement des troubles du sommeil	80
5.1.4	Traitement des troubles du comportement alimentaire	81
6	Stratégies	83
6.1	Comportement très perturbateur récent.....	83
6.2	Comportement perturbateur persistant	86
6.3	Recours à un médecin expérimenté dans ce genre de prise en charge	87
6.4	Gestion des crises	87
6.4.1	Crise en institution médico-sociale	87
6.4.2	Crise à domicile	88
6.5	Aspects organisationnels complémentaires.....	89
6.5.1	Travail des institutions pour garantir une action individualisée	89
6.5.2	Usage de la contention.....	90
	Conclusion	92
	Annexe 1. Médicaments utilisés en pratique courante dans les troubles du comportement perturbateur.....	94
	Annexe 2. Méthode de travail	97
	Annexe 3. Recherche documentaire.....	100
	Annexe 4. Articles	103
	Références.....	105
	Participants.....	121
	Fiche descriptive.....	123

Abréviations

En vue de faciliter la lecture du texte, les abréviations et acronymes utilisés sont explicités ci-dessous (cf. tableau 1).

Abréviation	Libellé
AAC	<i>Augmentative and Alternative Communication</i>
AE	Avis d'experts
AMM	Autorisation de mise sur le marché
ANAES	Agence nationale d'accréditation et d'évaluation en santé
ANESM	Agence nationale de l'évaluation et de la qualité des établissements et services sociaux et médico-sociaux
CAM	Comportement d'automutilation
CAMSP	Centre d'action médico-sociale précoce
CNSA	Caisse nationale de solidarité pour l'autonomie
COPM	<i>Canadian Occupational Performance Measure</i>
DD	<i>Developmental Disease</i>
DI	Déficience intellectuelle / Déficiant intellectuel
ECC	Essai clinique contrôlé
ECG	Électrocardiogramme
ECR	Essai contrôlé randomisé
EEG	Électroencéphalogramme
HAS	Haute Autorité de Santé
MAP	Mesure d'apaisement ou de prévention
MDPH	Maison départementale des personnes handicapées
MK	Masseur-kinésithérapeute
MPH	Méthylphénidate
MPR	Médecine physique et de réadaptation
PC	Paralysie cérébrale / Paralysé cérébral
RBP	Recommandations de bonne pratique
RGO	Reflux gastro-œsophagien
SLT	<i>Speech and Language Therapy</i>
SMR	Service médical rendu
SSR	Soins de suite ou de réadaptation
TC	Traumatisme crânien / Traumatisé crânien

TDA/H	Trouble déficitaire de l'attention avec hyperactivité
TED	Trouble envahissant du développement
TOC	Trouble obsessionnel compulsif
triple P	Programme pour une parentalité positive
TRVS	Trouble du rythme veille-sommeil

Introduction

Les troubles du comportement chez les personnes, enfants et adultes, souffrant d'une lésion cérébrale présentent de très nombreux aspects. Ils peuvent se manifester par des attitudes d'opposition, des états d'agitation, d'hétéro- ou d'auto-agressivité, des comportements moteurs aberrants, des positions de retrait massif ou de désinhibition, des troubles du rythme veille-sommeil et par bien d'autres manifestations encore. Si les troubles du comportement sont parfois épisodiques, traduisant par exemple un inconfort réactionnel à un événement particulier, ils peuvent aussi s'installer durablement et devenir préoccupants pour l'entourage en altérant la qualité de vie de la personne ou en dépassant les capacités d'adaptation des uns ou des autres. Chez nombre d'enfants et d'adultes en situation de handicap en lien avec des lésions cérébrales précoces (paralysie cérébrale, polyhandicap, etc.), ceci peut donner lieu à une prescription systématique de psychotropes divers où les neuroleptiques tiennent une large place.

Ces traitements, s'adressant à des personnes cumulant les déficits, sont lourds de conséquences. Ils ont des effets qui peuvent peser sur l'autonomie et sur la participation sociale. De plus, ils exposent au risque d'incidents iatrogéniques et à de nouvelles perturbations des fonctions cérébrales.

Aussi, la prise en charge de ces situations, au domicile comme en structure médico-sociale, nécessite l'acquisition de connaissances sur les indications des traitements médicamenteux, sur leurs effets indésirables, sur les modalités de leur prescription et sur leurs alternatives.

En outre, le praticien doit s'interroger avant toute prescription sur l'attitude la plus rationnelle à adopter en cas de difficulté comportementale majeure. Son projet doit intégrer une dimension écologique qui tiendra compte de l'environnement et un respect des étapes à suivre pour une bonne progression thérapeutique : évaluation initiale, prise en considération d'éventuelles interactions, modalités d'ajustement du produit choisi, prise en compte de médicaments à effets croisés comme les antiépileptiques, les antispastiques ou les myorelaxants. Si une intervention non médicamenteuse est mise en place, il importe d'en connaître les bénéfices attendus et les éventuelles limites au même titre que pour une prescription pharmacologique.

Les recommandations rappellent donc, avec insistance, la nécessité d'évaluer la gêne avec précision, de disposer de suffisamment d'arguments pour mettre en route un traitement médicamenteux et d'identifier les ressources disponibles adéquates pour y faire face autrement. Ces enjeux justifient pleinement des approches médicales, éthiques et organisationnelles conjointes.

Peu de références pour la prise en charge de ces situations de lésions cérébrales précoces se sont avérées disponibles et le choix a été fait d'analyser la littérature, abondante, consacrée aux traitements des troubles du comportement dans d'autres populations, par exemple les recommandations concernant les options thérapeutiques face aux troubles du comportement chez la personne victime d'un traumatisme crânien, établies en 2013 par la Société française de médecine physique et de réadaptation (SOFMER). Une relecture de ces recommandations dans l'idée d'une application aux troubles du comportement dans la population souffrant d'une lésion cérébrale précoce a semblé utile.

Le sujet de la présente recommandation concerne un nombre important de personnes et la plupart des institutions qui les accueillent. Les points d'amélioration des pratiques attendus en termes de qualité et de sécurité des soins des personnes avec des lésions cérébrales précoces en cas de troubles du comportement sont identifiables comme suit :

- homogénéiser et optimiser les pratiques en termes de diagnostic, de prévention et de traitement des troubles du comportement perturbateurs ;
- présenter au professionnel les modalités de prise en charge thérapeutique les plus pertinentes en cas de troubles du comportement perturbateurs ;

- valoriser les approches écologiques non médicamenteuses de prise en charge de ces troubles dans la pratique courante ;
- éviter les prescriptions inappropriées, systématiques ou prolongées de psychotropes, en particulier de sédatifs et de neuroleptiques.

Ces recommandations de bonnes pratiques (RBP) portent sur la prise en charge des troubles du comportement jugés par l'entourage (aidants et proches, professionnels intervenant auprès du patient, autres patients, etc.) comme dérangeants, perturbateurs, dangereux, que ce soit pour le patient elle-même ou pour autrui.

Délimitation du présent travail

Sont exclus de ce travail :

- les troubles du comportement chez les personnes souffrant de lésions cérébrales acquises après l'âge de 2 ans ;
- les troubles psychiatriques isolés (handicap psychique, maladie mentale) hors lésion cérébrale précoce ;
- l'autisme et autres troubles envahissants du développement (TED).

Personnes concernées

Enfants et adultes sans limite d'âge souffrant de pathologies invalidantes avec lésions cérébrales précoces (de la conception à l'âge de 2 ans) et présentant des troubles du comportement perturbateurs.

Professionnels concernés par ces recommandations

Ces recommandations s'adressent à tous les professionnels de santé, médicaux, paramédicaux et médico-sociaux, ou tout autre acteur susceptible d'intervenir auprès des personnes à leur domicile, en établissement ou dans leur environnement (école, travail, loisirs).

Sont notamment concernés :

- directeurs et cadres des services et établissements sociaux et médico-sociaux ;
- éducateurs, animateurs sociaux, moniteurs éducateurs ;
- ergothérapeutes ;
- gériatres ;
- infirmiers ;
- masseurs-kinésithérapeutes ;
- médecins de médecine interne ;
- médecins urgentistes ;
- médecins de médecine physique et de réadaptation (MPR) ;
- médecins généralistes ;
- médecins coordonnateurs des établissements et services sociaux et médico-sociaux ;
- neurologues ;
- neuropédiatres ;
- neuropsychologues ;
- orthophonistes ;
- pédiatres ;
- pédopsychiatres ;
- pharmaciens ;
- psychiatres ;
- psychologues et psychologues cliniciens ;
- psychomotriciens.

1 Comportements perturbateurs

1.1 Lésions cérébrales concernées

Le terme de « lésions cérébrales précoces » désigne les affections cérébrales survenues avant l'âge de 2 ans. Ces lésions peuvent être d'origines très diverses : embryo-fœtopathies infectieuses ou toxiques, consécutives à un traumatisme crânien précoce, à une hydrocéphalie ou à des lésions ischémo-hémorragiques, tumorales, liée avec une maladie chromosomique, etc. Elles peuvent être aussi la conséquence d'une prématurité ou d'une anoxie à terme.

Les lésions cérébrales peuvent se constituer aux périodes anté-, péri- et post-néonatales. Les lésions périnatales sont responsables de la majorité des déficiences sévères. Elles sont favorisées par un petit poids ou, surtout, si coexistent un âge gestationnel très insuffisant, une asphyxie périnatale et parfois une gémellité. 20 à 30 % des déficiences sévères de l'enfant ont une origine anténatale (chromosomique ou métabolique) tandis que 5 à 10 % d'entre elles surviennent au-delà du 1^{er} mois et sont consécutives à un traumatisme, ou plus rarement à une infection ou à une tumeur (1).

Malgré des bilans de plus en plus complets, l'origine du handicap reste incertaine chez environ 25 % d'enfants souffrant de déficiences. Des anomalies cérébrales identifiées comme une leucomalacie péri-ventriculaire, une hémorragie intra-ventriculaire ne sont d'ailleurs retrouvées que dans environ 40 % des cas.

Les lésions, du fait de la diversité des situations, ont des traductions cliniques variées. Les déficiences peuvent être limitées à un déficit moteur ou sensoriel avec un faible retentissement fonctionnel ou former un tableau associant des déficits majeurs, une dépendance totale pour les actes de la vie quotidienne et un besoin de recours très significatif aux services d'aides et de soins.

Il n'est pas simple de se repérer dans les différentes terminologies adoptées pour décrire les cadres dans lesquels sont décrits ces lésions et leurs conséquences en termes de handicap.

Dans les années 1950, Tardieu et Trélat (2) avaient proposé de différencier l'Infirmité motrice cérébrale (IMC) de l'Infirmité motrice d'origine cérébrale (IMOC). Ceci distinguait les personnes handicapées motrices avec un Quotient intellectuel (QI) supérieur à 70 et parfois des troubles visuels (IMC) de celles qui présentaient des déficiences motrices, sensorielles, viscérales et cognitives avec un retard mental important et des perturbations comportementales (IMOC). Toutes les personnes concernées (IMC et/ou IMOC) souffraient de lésions non évolutives, définitives, survenues sur un cerveau en voie de développement (avant 2 ans).

Puis, dans les années 1980, Élisabeth Zucman a introduit le terme de « polyhandicap » pour décrire une population d'enfants souffrant de handicaps graves à expressions multiples avec déficience mentale sévère ou profonde et déficience motrice, ce qui entraîne une restriction importante de leur autonomie, des possibilités très réduites de perception, d'expression et de relation, ainsi qu'une dépendance importante à l'aide humaine et/ou technique.

Aujourd'hui, le terme de « paralysie cérébrale », hérité des travaux internationaux concernant la « *cerebral palsy* » menés dès les années 1960 (3), est souvent utilisé. Il décrit un ensemble de troubles du mouvement, de la posture et de la fonction motrice sans préjuger de son origine. Dans la paralysie cérébrale, les dysfonctionnements moteurs sont non évolutifs bien que la présentation clinique soit variable.

Ces troubles permanents ont été définis, par un consensus européen issu du réseau SCPE (*Surveillance of Cerebral Palsy in Europe*) comme un désordre, une lésion ou une anomalie non progressive d'un cerveau en développement ou immature (4, 5).

La *figure 1* permet de s'orienter dans ces diverses représentations et de situer la place du polyhandicap dans l'ensemble des handicaps neurologiques.

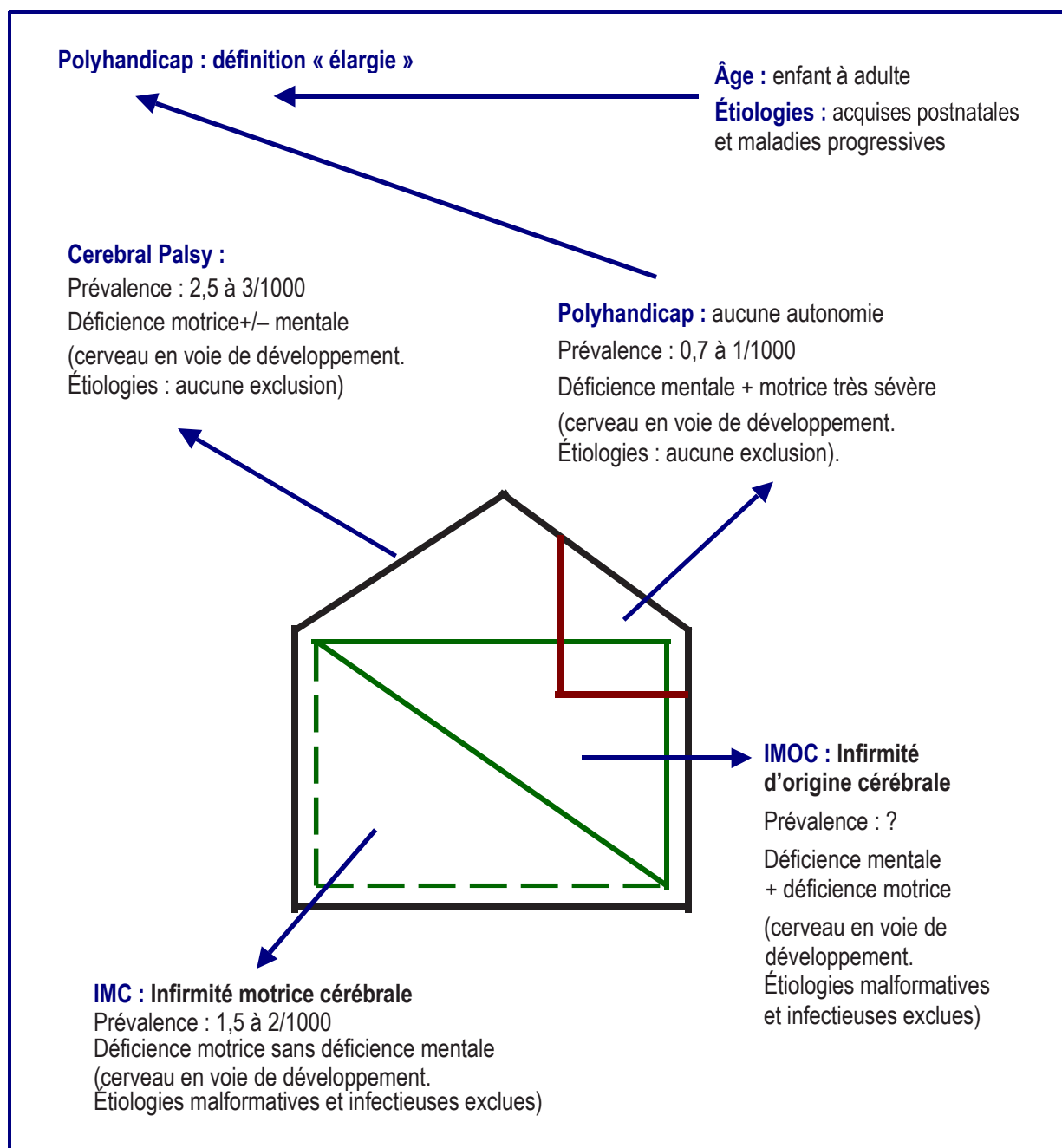


Figure 1. Place du polyhandicap parmi les handicaps neurologiques
(d'après Ponsot G, Denormandie P. In Congrès sur le polyhandicap en 2005, Paris, CTNERHI (6)).

1.1.1 La paralysie cérébrale

La paralysie cérébrale (PC) affecte environ deux enfants pour 1 000 naissances vivantes. Une déficience intellectuelle s'associe à la déficience motrice dans 30 % des cas. La paralysie cérébrale s'accompagne de comitativité sous diverses formes dans 20 à 50 % des cas (7-9). Cette comitativité est en lien avec la sévérité de la PC. Elle est très souvent associée à des troubles du comportement.

► Fréquence

Les troubles du comportement perturbateur dans la paralysie cérébrale sont étudiés depuis quelques années, principalement dans le cadre d'études transversales qui observent aussi les facteurs associés à ces troubles (tandis que les études cas/témoin identifient des facteurs de risque). La fréquence des troubles peut être globalement estimée aux alentours de 40 %. Il existe toutefois une forte variabilité selon les études : de 26 à 80 % (10). Cette variabilité est expliquée par la variabilité des populations de patients étudiée en termes de gravité de l'atteinte cérébrale, du lieu de prise en charge et en raison de la manière avec laquelle les troubles sont évalués au cours du temps. De plus, la caractérisation de ces troubles n'est pas clairement formalisée, et la définition d'un comportement perturbateur n'est pas univoque : faut-il, pour le considérer comme perturbateur, retenir son intensité ou plutôt son retentissement ? son caractère rebelle aux traitements ou son ancienneté ? l'absence de facteurs explicatifs ou, au contraire, leur multiplicité ?

► Type

Les perturbations comportementales sont souvent réparties entre celles qui ont des effets dans la vie relationnelle de la personne atteinte, notamment dans ces liens avec d'autres personnes handicapées, et les perturbations dites « émotionnelles » s'apparentant à des symptomatologies anxieuses ou dépressives. Cette distinction n'est pas toujours aisée et il existe naturellement des recoupements entre ces grandes catégories symptomatiques. Dans l'étude européenne de Parkes *et al.* (11), le principal trouble observé sur une population de 800 enfants avec paralysie cérébrale est un problème relationnel avec ses pairs (prévalence 32 %). Les troubles émotionnels sont un peu moins fréquents (29 %), les troubles des conduites représentent environ la moitié des problèmes avec les pairs (17 %).

Brossard *et al.* confirment que la prévalence de l'hyperactivité, qui peut ou non s'intégrer aux cadres précédents, est observée avec une fréquence de l'ordre de 30 % (10). Certains travaux mettent l'accent sur l'impulsivité des personnes (11) ou sur leur mauvaise capacité à intégrer un certain cadre avec une tendance forte à l'agressivité en cas de frustration (12).

► Mécanisme

La connaissance des troubles est d'abord clinique et il y a peu de travaux visant à identifier des mécanismes neurologiques fins et spécifiques qui pourraient conduire à des troubles du comportement. Le degré de handicap joue un rôle relatif et variable selon les études alors que les paramètres sociaux de l'environnement semblent tenir une place importante.

Les conclusions observées sont très variées, du fait de difficultés statistiques en lien avec la taille des populations étudiées. Ces difficultés sont surmontables. En revanche, il est difficile de mettre en lien les multiples facteurs susceptibles d'être impliqués dans les troubles du comportement alors que ces derniers sont eux-mêmes très hétérogènes.

► Facteurs associés

Certains travaux sur les troubles du comportement mettent l'accent sur la valeur prédictive de l'épilepsie (8), de la déficience intellectuelle (11), de déficiences auditives (11) ou des douleurs, notamment chez les enfants. Dans son étude, Parkes *et al.* (11) montrent que les enfants douloureux sont ceux qui ont le plus souvent des troubles du comportement. Il confirme des travaux plus anciens qui portaient sur des enfants hémiplésiques (13).

L'interaction de troubles du comportement avec des anomalies des fonctions exécutives est probable mais elle est plus difficile à établir chez l'enfant que chez l'adulte. Les fonctions exécutives évoluent avec l'âge. Les anomalies exécutives se manifestent par des perturbations dans le contrôle de soi et par un manque d'initiative. Elles peuvent, selon l'âge, être assimilées à des troubles du comportement ou à un défaut d'acquisition de la fonction. Chez des enfants trop

jeunes pour avoir déjà acquis correctement ces fonctions exécutives, les troubles du comportement peuvent prendre un masque très atypique (14).

Appréhender le rôle de certains facteurs socio-économiques est complexe (15) et il est difficile de différencier les facteurs favorisant des facteurs déclenchants, et des conséquences éventuelles des troubles.

L'influence du bien-être psychologique et la qualité de soutien apportée par l'entourage ou par les parents est maintenant admise et mieux connue (16). Une certaine forme de « stress parental » peut être associée aux troubles du comportement, ce qui n'indique pas qu'elle en soit à l'origine. De nombreux auteurs (17) estiment, en tout cas, que les troubles du comportement sont corrélés à une diminution du bien-être psychologique des aidants.

Quelques facteurs sont identifiés comme protecteurs en particulier le sentiment de maîtrise de la situation, l'estime de soi ou le soutien social et familial. Inversement, l'isolement peut favoriser les troubles du comportement. Par ailleurs, la capacité des parents à supporter le handicap de leur enfant est fonction des problèmes posés par l'enfant, qu'ils soient comportementaux ou moteurs, mais elle est aussi fonction des aptitudes préalables des parents, de leur situation personnelle, notamment économique et de leur propre histoire de vie (18). L'étude de Brossard-Racine *et al.* (10) identifie un facteur dit « pro-social » témoignant de l'ensemble des attitudes altruistes, qui s'oppose à l'émergence de troubles du comportement. Les paramètres associés à cette disposition d'ouverture sont une meilleure communication, une meilleure autonomie, la possibilité d'un suivi dans une structure adaptée et le faible stress parental (10). Les facteurs tels que la qualité de vie des parents, leur bonne santé ou leur plaisir à exercer leur métier jouent aussi un rôle favorable (16).

Les facteurs économiques peuvent également jouer un rôle important puisqu'ils influencent la qualité des soins, l'importance des dispositifs mis en place, la variété des intervenants ainsi que leur compétence (19). Assurer un entourage de qualité et développer des interactions les plus variées possibles jouent un rôle favorable dans la prévention des troubles du comportement (20). À l'inverse, les troubles du comportement peuvent conduire à une réduction de l'activité extérieure des parents, à leur isolement. Or, ces activités font non seulement diversion par rapport à leurs préoccupations concernant les problèmes de leur enfant mais elles permettent un meilleur investissement dans leur activité professionnelle et donc un moindre isolement. Le fait de vivre dans une ville de petite taille est aussi un facteur favorisant les troubles du comportement (11). Une des hypothèses en lien avec cette corrélation serait la plus grande difficulté d'accès à des spécialistes.

► Répercussions

Une étude multicentrique (11) observant plus de 800 enfants âgés de 8 à 12 ans et souffrant de paralysie cérébrale, estime que des problèmes psychologiques sont présents dans 25 % des cas. Pour les parents qui rapportent des problèmes psychologiques chez leurs enfants, ces difficultés ont un impact très significatif sur la vie de famille dans plus de 40 % des cas.

Le *tableau 1* résume les études portant sur la PC avec troubles du comportement.

Tableau 1. Études sur les troubles du comportement dans la paralysie cérébrale.

Auteur, Année, Référence	Effectifs	Âge (année)	Prop [♂] (%)	Type de l'étude	Échelles	Fréquence Des TC	Analyse en régression Ou facteur prédictif	Commentaires
Brossard-Racine <i>et al.</i> , 2012 (10)	76	9	59	Transversale	SDQ PSI VABS	40 %	Quotient Intellectuel : non Degré handicap Épilepsie : non Variable socio-éco : non	
Majnemer <i>et al.</i> , 2007 (21)	95	9	63	Transversale	SDQ PSI VABS	27 %		Influence sur la qualité de vie
Parkes <i>et al.</i> , 2008 (étude SPARCLE) (11)	818	10	59	Transversale	SDQ	41 %	Quotient Intellectuel : oui Degré handicap Épilepsie : oui Variable socio-éco : oui Douleurs (++)	Variabilité selon les régions
McDermott <i>et al.</i> , 1996 (9)	47/6038	4-17	66	Cas/témoin	SDQ PSI VABS	OR = 5	Hyperactivité Anxiété	Fréquence de troubles dit caractériels
Sigurdardottir <i>et al.</i> , 2010 (22)	36/525	4-6	53	Cas/témoin	CBCL C-TRF	48 % 65 %	Émotivité Dépression et anxiété Retraits Troubles de l'attention Comportement agressif	Toutes les sous- échelles significativement différentes sauf les plaintes somatiques
Glenn <i>et al.</i> , 2009 (20)	80	1.6	61	Transversale	PSI	40 %	Intolérance à la frustration	Effet des attitudes parentales
Sipal <i>et al.</i> , 2010 (16)	110	11	64	Cohorte (3 ans)	CBCL		Isolement parental Degré handicap : oui	TC plus fréquents chez les garçons

1.1.2 Traumatisme crânien

Le traumatisme crânien est la première cause de lésions cérébrales acquises chez l'enfant mais près de 90 % de ces traumatismes sont considérés comme légers.

Le traumatisme crânien sévère, c'est-à-dire avec des lésions cérébrales définitives, est consécutif à un accident ou à une maltraitance. La fragilité du très jeune enfant aux traumatismes cérébraux s'explique par divers facteurs : ossification non terminée des os du crâne, augmentation du poids relatif de la tête par rapport au poids du corps, faiblesse des muscles du cou, élasticité des vaisseaux sanguins.

Les connaissances sur le sujet se développent en France. Les terminologies utilisées dans la littérature scientifique sont variées : « *Traumatic Brain Injuries (TBI)* » pour l'ensemble des traumatismes cérébraux qui peuvent être ou non « *inflicted* », « *Head Trauma (HT)* » qui peut être « *abusive (AHT)* » ou « *non abusive (NAHT)* », « *Non Accidental Head Injury (NAHI)* » qui s'apparente à l'« *abuse related craniocerebral trauma* ».

Le *Shaken Baby Syndrome (SBS)* est considéré comme la forme la plus commune des abus sévères. Il est connu en France comme syndrome du bébé secoué.

Le traumatisme crânien sévère concerne environ 200 enfants pour 100 000 consultants en milieu hospitalier. Le traumatisme infligé, c'est-à-dire consécutif à un abus, survient le plus fréquemment avant l'âge de 2 ans. Il entraîne un décès dans 20 à 30 % des cas environ et ses conséquences neurologiques sont sévères (23). Son incidence est comparable à celle des traumatismes accidentels pour les enfants de moins de 2 ans (24) : elle s'estime aux alentours de 20 cas pour 100 000 enfants du même âge en une année.

► Fréquence

Diverses études (25-32) montrent une augmentation des troubles du comportement après traumatisme crânien. Ces troubles consistent en une hyperactivité, des perturbations de certaines conduites, une mauvaise qualité du contrôle de soi ou des attitudes oppositionnelles.

L'importance de ces conséquences est mise en évidence pour la première fois par l'étude de Karen Barlow (33) qui montre que les troubles du comportement pourraient concerner à terme 50 % des enfants.

► Type

Les troubles peuvent se manifester sous des formes diverses : automutilation, hyperactivité, impulsivité, accès de colère. Ils s'associent à une cohorte d'autres difficultés : anomalies du langage (64 % des cas), épilepsie (20 %), troubles visuels (40 %), anomalies du sommeil (24 %) qui perdurent au-delà de 3 ans (33).

Naturellement, il est incertain d'attribuer ces anomalies au seul traumatisme car les enfants concernés peuvent aussi avoir une prématurité, une alcoolisation *in utero*, des abus sexuels ou un environnement familial particulièrement défavorable.

Quelques autres travaux (34) confirment la possibilité de troubles du comportement, et retrouvent avec une plus grande fréquence des anomalies comme une hyperactivité ou une tendance à l'opposition.

► Facteurs associés

Dans l'ensemble, la gravité des troubles du comportement est corrélée à l'intensité du traumatisme (27).

Ces troubles du comportement sont observés avec une plus grande fréquence par rapport à un groupe contrôle, chez des jeunes enfants ayant « seulement » subi un traumatisme dit léger (35).

Une étude ne montre pas de majoration des troubles du comportement chez des enfants observés environ 2 ans après un traumatisme crânien (31) en dehors d'une tendance au retrait. Les auteurs admettent que les troubles pourraient avoir été sous-estimés par les parents chargés de l'évaluation, en raison d'une certaine culpabilité ou d'une insouciance excessive.

La plupart des études longitudinales ont été réalisées auprès d'enfants d'âge scolaire. Quelques travaux ont aussi montré que les enfants plus jeunes subissaient des effets de ces traumatismes d'une manière probablement plus délétère (36), dans un contexte où la question de la récupération d'aptitude se conjugue avec celle de l'acquisition de nouvelles capacités (37).

Ces troubles, plus fréquents en cas de maltraitance, font l'objet d'une surveillance et d'explorations aujourd'hui diversifiées (38). Ceci est à mettre en rapport avec leur coût considérable pour la société et avec leur impact traumatique sur la vie des individus et de leur environnement.

Le *tableau 2* résume l'ensemble des études concernant des enfants de moins de 3 ans ayant subi un traumatisme crânien, qui sont publiées, d'après la méta-analyse de Li et Liu (29).

Tableau 2. Synthèse des études concernant des enfants de moins de 3 ans, d'après la méta-analyse de Li et Liu (29).

Auteur, année, référence	Effectifs	Âge moyen	Type d'étude	Sévérité	Âge moyen du TBI	Échelle	Résultats	Remarques
Wethering-ton et al., 2010 (31)	82	3 ans	Cas/témoin	Léger = 31 Sévère = 20 TBI infligé et non infligé	6 mois 9 mois	CBCL	Retrait (p < 0,01)	Pas de différence entre infligé et non infligé
Barlow et al., 2005 (33)	25	16 mois	Transversale (n 12) + prospective (13) (59 mois)	Sévère TBI infligé	idem	Entretien standardisé BRS VABS	Automutilation (6 sujets) Attention (4 sujets) Hyperactivité (3 sujets) Impulsivité (5 sujets) Problèmes de sommeil (6 sujets) Réaction clastique (2 sujets)	Troubles proportionnels à l'intensité du traumatisme (GCS)
Crowe et al., 2012 (32)	80	5 ans	Cas/témoin	Léger = 20 Sévère = 33 TBI non infligé	= 10 mois = 9 mois	CBCL SSRS	Pas de différence significative	Tendance à quelques troubles du comportement non précisé
Keenan et al., 2003 (24)	52	3 ans	Cas/témoin	TBS infligé et non infligé	4,2 mois	SIB - R	Différence très significative (p 0,001)	Pas de précision sur les troubles du comportement
Mckinlay et al., 2010 (35)	81	7 à 13 ans	Cas/témoin	TBI léger	Environ 2 ans	Entretien standardisé (DSM III)	Différence significative TDA/H et troubles des conduites	Influence de l'âge précoce et de la sévérité

BRS: Behavior Rating Scale (échelle du BSID – II) - BSID: Bailey Scales / Infant Development (V2) - CBCL: Child Behavior Check List - GCS: Glasgow Coma Score - VABS: Vineland Adaptive Behavior Scale.

1.1.3 Séquelles de prématurité avec hypotrophie importante

Il est bien connu que l'hypotrophie est une cause de mortalité précoce (39). Chez les enfants qui survivent, il est observé des troubles neuro-développementaux. D'après la méta-analyse de Hack et Fanaroff en 2000, 3 à 20 % des enfants nés à 25 semaines d'aménorrhée (SA) présentent une paralysie cérébrale (1). La prévalence de la paralysie cérébrale est d'environ 100 pour 1 000 naissances vivantes (< 28 SA).

Durant l'enfance et l'adolescence, les enfants hypotrophes ont davantage de troubles du comportement que des enfants au poids de naissance normal, et ceci indépendamment de pathologies neurologiques constituées (40). Ces troubles consistent notamment en des déficits attentionnels, une tendance à l'hyperactivité ou au retrait avec un certain degré de timidité ou des difficultés à entrer en relation (41, 42).

Quatre études contrôlées recensées par Hille *et al.* en 2001, identifient plus de difficultés sociales, de la pensée et de l'attention chez les 8-10 ans nés prématurés (1 000 grammes et moins). Des troubles externalisés (actes délictueux type vols, comportements agressifs tels que la violence) ne sont pas différents chez le PC de la population contrôle, et les troubles internalisés (repli sur soi, plaintes somatiques, anxiété et dépression) sont majorés chez le prématuré uniquement (1).

Quelques études ont été menées pour savoir si ce désavantage initial conduit à des pathologies psychiatriques chez l'adulte. Il semble que les femmes avec un faible poids de naissance soient plus anxieuses ou sujettes à dépression que les hommes (43).

1.1.4 Embryo-fœtopathies, malformations, causes génétiques

Le *tableau 3* précise les anomalies de comportement observées dans le cas d'embryo-fœtopathie, de malformation et de certaines causes génétiques. Toutes ces situations provoquent un retard mental qui laisse supposer une lésion cérébrale, même si celle-ci n'est pas toujours identifiée dans toutes ses composantes. L'analyse de ces études montre que peu de symptômes comportementaux sont spécifiques d'un syndrome donné.

Tableau 3. Anomalies de comportement observées en cas d'embryo-fœtopathie, de malformation ou en raison d'une anomalie génétique.

Syndrome	Étiologie	Tableau clinique	Troubles du comportement	Références	Prévalence / naissance
SYNDROME ALCOOLO-FŒTAL	Exposition du fœtus à l'alcool durant la grossesse	Retard de croissance, dysmorphie caractéristique, microcéphalie, malformations d'organes, anomalies du SNC	TDA/H, immaturité et impulsivité, distractibilité, hyperactivité, opposition, attraction pour la cruauté, insensibilité à la loi	Aragon 2008 <i>et al.</i> , Fagerlund <i>et al.</i> 2011, Coles <i>et al.</i> 1997, Fast <i>et al.</i> 1999, Steinhausen et Spohr 1998, Nash <i>et al.</i> 2011 (44-49)	
SCLÉROSE TUBÉREUSE DE BOURNEVILLE	Mutation du chromosome 9 2 gènes connus	Retard mental, épilepsie très souvent réfractaire, hamartomes et autres tumeurs multisystémiques	Troubles de type autistique	O'Callaghan <i>et al.</i> 1999 (50)	1/6.000
SYNDROME D'ANGELMAN	Anomalie du chromosome 15	Déficience mentale intensité variable, retard moteur, absence de langage sévère, faible attention, démarche ataxique, épilepsie précoce	Hyperactivité et impulsivité, rires inappropriés et comportement joyeux, troubles majeurs du sommeil et excitabilité	Peters <i>et al.</i> 2012 (51)	1/10.0000 à 1/20.000
SYNDROME DE CORNELIA DE LANGE	Mutations (3 gènes identifiés)	Retard mental sévère, petite taille avec faciès caractéristique, reflux gastro-œsophagien majeur, épilepsie	Automutilation (tête, yeux, mains), évitement des contacts physiques et sociaux, comportements, compulsifs, hyperactivité, traits autistiques	Moss <i>et al.</i> 2005, Sloneem <i>et al.</i> 2009, Oliver <i>et al.</i> 2009 (52-54)	1/50.000
SYNDROME DE LESCH-NYAN (hyperuricémie héréditaire)	Transmission récessive liée au chromosome X	Enfants normaux à la naissance, retard psychomoteur à 6 mois, mouvements anormaux, dystonie d'action, troubles rénaux et articulaires (goutte)	Morsure compulsive des lèvres et des doigts, comportement agressif, déficit intellectuel modéré		1/300.000
SYNDROME DE PRADER-WILLI	Anomalie du chromosome 15 transmis par le père	Retard mental, obésité, hypogonadisme petite taille	Comportements explosifs et inattendus, hyperphagie, labilité émotionnelle, obstination et rituels	Einfeld <i>et al.</i> 1999 (55)	1/10.000 à 1/30.000

Tableau 3. (Suite) Anomalies de comportement observées en cas d'embryo-fœtopathie, de malformation ou en raison d'une anomalie génétique.

Syndrome	Étiologie	Tableau clinique	Troubles du comportement	Références	Prévalence / naissance
SYNDROME DE RETT	Mutation spontanée d'un gène du chromosome X	Enfants normaux à la naissance, retard mental sévère, microcéphalie, scoliose, dyspraxies, défaillance respiratoire, épilepsie	Mouvement répétitif, morsures des mains, bruxisme, cris, traits autistiques, contact oculaire sans langage	Psoni <i>et al.</i> 2010 (56)	1/15.000
SYNDROME DE SMITH-MAGENIS	Délétion du chromosome 17 (p. 11,2)	Dysmorphie faciale, brachydactylie, petite taille, hypotonie précoce, retard mental avec retard de langage, hyperactivité avec déficit de l'attention	Agressivité (87 %), automutilation, comportement destructeur, troubles du sommeil, hyperactivité, trouble de l'attention, colères, stéréotypies	Sloneem <i>et al.</i> 2011, De Leersnyder <i>et al.</i> 2001, Taylor et Oliver 2008, Langthorne et McGill 2012, Niederhoder 2007, Willekens <i>et al.</i> 2000 (57-62)	1/25.000
SYNDROME DU X FRAGILE	Anomalie du chromosome X	Retard mental, traits autistiques, macro-orchidie, faciès particulier (oreilles proéminentes, large front, strabisme)	Automutilation (54,5 %), comportements agressifs et explosifs, hyperéveil, TDA/H, hypersensibilité au bruit	Richards <i>et al.</i> 2012, Tsiouris et Brown 2004 (63, 64)	Garçons : 1/4.000 Filles : 1/8.000
SYNDROME VÉLO-CARDIO-FACIAL	Micro délétion du chromosome 22 q 11,2	Anomalies palatales, cardiopathie, malformation rénale, retard mental modéré, faciès particulier (oreilles proéminentes, large front, strabisme)	Difficultés sociales, désinhibition, hyperactivité	Jansen 2007 <i>et al.</i> (65)	1/5.000
TRISOMIE 21 (Syndrome de Down)	Trisomie du chromosome 21	Retard mental, maladies cardiaques, maladies gastro-intestinales, articulaires, thyroïdiennes	Comportement autistique, Anxiété dépression, TDA/H, troubles obsessionnels, compulsifs, automutilation	Lunsky <i>et al.</i> 2012, Walker <i>et al.</i> 2011, Charlot <i>et al.</i> 2002, Richards <i>et al.</i> 2012, Maatta <i>et al.</i> 2006 (63, 66-69)	1/1.000 naissances

1.2 Principaux comportements perturbateurs associés aux lésions cérébrales précoces

La plupart des études portant sur des comportements perturbateurs sont anglo-saxonnes. Elles englobent en général les populations avec lésion cérébrale précoce dans des populations déficientes intellectuelles ou avec des troubles du développement.

1.2.1 Caractéristiques du « comportement perturbateur »

Il n'y a pas de définition spécifique du/des « comportement(s) perturbateur(s) » dans la population avec lésion cérébrale précoce. Il est proposé, pour les caractériser, de s'inspirer des travaux sur les troubles du comportement chez des personnes avec déficience intellectuelle, quelle que soit leur origine. Il s'agit de comportements qui ont des répercussions sur l'environnement direct immédiat, sur la vie en collectivité ou sur l'évolution comportementale à venir. Ils sont considérés comme perturbateurs lorsqu'ils sont à l'origine d'un retentissement sur les soins ou lorsqu'ils provoquent un surcroît de charge ressenti par la famille ou une souffrance des équipes impliquées dans la prise en charge.

Le caractère « perturbateur » d'un comportement est aussi corrélé aux difficultés d'orientation institutionnelle, à la réticence des structures ou des équipes sollicitées pour accueillir des personnes avec ce type de comportement.

Les troubles du comportement sont donc à l'origine de difficultés d'insertion sociale, familiale, professionnelle ou institutionnelle. Ils réduisent l'autonomie et ont un impact sur les activités de vie quotidienne, sur la dépendance, sur le niveau de soins requis (en termes de supervision, d'assistance, de surveillance).

Tassé *et al.* (70) ont défini les troubles graves du comportement comme étant des comportements nuisant à la santé ou à l'intégrité physique de la personne elle-même. Selon ces auteurs, ils suscitent l'utilisation de moyens de contrôle physique de la personne, ce qui compromet un niveau dit « d'intégration résidentielle » de la personne et un niveau « d'intégration communautaire » pour ses activités sociales. Autrement dit, ces comportements compromettent les liens sociaux de la personne, nuisent à son adaptation ou à ses apprentissages, entraînent des conséquences parfois légales qui peuvent mener à son hospitalisation en psychiatrie ou imposer une surveillance accrue. Ils peuvent aussi nuire à la santé ou à l'intégrité physique de ceux qui l'entourent ou générer chez eux du stress ou des conflits.

Le trouble du comportement est souvent perturbateur lorsqu'il se manifeste par des difficultés de contrôle émotionnel, par une recherche de plaisirs immédiats avec une intolérance à la frustration, par une grande instabilité dans les demandes et par de mauvaises capacités à réagir alors même que ces demandes sont modulées par un entourage, professionnel ou familial, soucieux et attentif. Chez l'enfant, la nécessité de relativiser, de prendre la mesure des événements, de composer avec les sentiments ou avec les limites des uns et des autres ne se constitue que progressivement. Il peut donc être difficile, à cette période de la vie, de faire la part entre une immaturité banale et une immaturité liée au déficit.

En réponse à une frustration, des attitudes inadéquates peuvent prendre toutes formes d'expression. Elles sont à interpréter en fonction de l'âge de la personne et des éventuels mouvements de vie : bouderie, coups, cris répétés, injures, gestes obscènes, exonération de matières fécales doivent toujours être considérés en faisant la part entre l'expression d'un malaise transitoire et celle d'une modalité installée et durable. Il est aussi nécessaire de mesurer d'éventuels sentiments d'injustice face au handicap et d'identifier la tentation de peser sur un entourage considéré comme insuffisamment soutenant (71).

Il en va de même des comportements d'autodestruction qui peuvent aller du refus alimentaire à des gestes d'automutilations ou de mise en danger (cf. *tableaux 4 et 5*).

Dans tous ces cas, l'environnement peut moduler l'expression et la radicalité des troubles, qu'ils surviennent dans les lieux de soins ou dans le cercle clos de certaines familles. La stigmatisation de la personne handicapée avec des troubles du comportement est parfois catastrophique. Cette dernière peut être tentée de persévérer pour faire valoir la force de ses convictions. Ceci mène à la pire des impasses : tous se trouvent en souffrance, chacun étant tantôt noyé dans la culpabilité tantôt pétri par la revendication (72).

Le caractère d'imprévisibilité est aussi une source d'anxiété pour les parents et pour les institutions.

Un sujet polyhandicapé, tout comme chacun, peut éprouver un besoin d'individuation le conduisant à des attitudes de repli ou de rejet ; ces attitudes ne doivent pas être considérées, d'emblée, comme pathologiques. L'adolescent ou l'adulte jeune peut avoir du mal à faire reconnaître son droit à une certaine intimité et avoir une certaine appétence pour la solitude. Un travail de recherche mené auprès de 5 adolescents et de 18 personnes de leur entourage familial ou professionnel (73) montre la difficulté à accepter ce besoin d'intimité. Tous les interlocuteurs évoquent, à la fois, l'intimité en regard du corps et celle qui concerne la vie privée de la personne polyhandicapée.

1.2.2 Catégories de comportement

Peu de troubles sont vraiment spécifiques puisqu'ils sont toujours plurifactoriels. Deux personnes atteintes d'un même syndrome peuvent ainsi présenter des troubles relativement différents en fonction de leur tempérament, de leur entourage et de leur histoire.

Pour tenter d'établir une classification utile de ces troubles, il est toutefois possible de s'appuyer sur les « comportements-problèmes » qui sont, là encore, décrits dans la population déficiente intellectuelle. En 2008, Willaye (74) reprend Emerson 2001 (*Challenging behavior analysis and intervention in people with severe behavior problems. Cambridge University press*, p. 3) et définit les comportements-problèmes comme « *culturellement anormaux d'une intensité, d'une fréquence et d'une durée telles que la sécurité physique de la personne ou d'autrui est sérieusement mise en danger ou des comportements qui limitent probablement ou empêchent l'accès au service ordinaire de la communauté* ». Il s'agit de comportements qui constituent un danger pour la personne et/ou un danger pour autrui, risquant de s'aggraver en l'absence d'intervention, rendant l'intégration sociale difficile et les apprentissages compromis. Ils dépassent ou contreviennent à une bonne acceptation sociale.

Des catégories de troubles du comportement ont été définies par Mc Brien et Felce en 1992 et par Diddenen 1997 (*tableaux 4 et 5*). Elles peuvent aider à affiner la description d'un trouble. Il ne s'agit cependant que d'un aspect, le plus expressif de ces troubles, sans valeur explicative.

Tableau 4. Les comportements-problèmes selon Mc Brien et Felce 1992, extrait de Willaye et Magerotte (74).

Comportements	Exemples de manifestation
Agression	Frapper, tirer des cheveux, pousser les gens, donner des coups de pied
Automutilation	Se frapper la tête, se donner des coups ou s'enfoncer le doigt dans l'œil, se mordre la main, s'arracher les cheveux
Destruction	Casser de la vaisselle, jeter des objets, casser des vitres, renverser des meubles, déchirer des livres/des vêtements
Perturbation, antisocial, dangereux, nuisance	Crier, se mettre en colère, s'enfuir, s'opposer en permanence, se déshabiller en public

Tableau 4. (Suite) Les comportements-problèmes selon Mc Brien et Felce 1992, extrait de Willaye et Magerotte (74).

Comportements	Exemples de manifestation
Stéréotypies, autostimulation	Se balancer, mouvoir ses mains, produire des bruits répétitifs, balancer une ficelle, arpenter
Alimentation	Hyper sélectionner, vomir, avoir un comportement de pica, rechercher en permanence de la nourriture

Tableau 5. Les 34 types de comportements-problèmes observés chez le DI selon Didden *et al.* 1997 (75).

Inadaptations internes (a)	Destructions tournées vers l'extérieur (b)
Aérophagie Bruxisme/grincement de dents Coprophagie Dépression Hypersalivation Peur Refus de s'alimenter Masturbation Hallucination Hyperventilation Obésité Trouble obsessionnel compulsif Pica Ruminer Crise de comportement Crise d'automutilation Comportement stéréotypé Se faire vomir Manger trop rapidement Insomnie	Hétéro-agressivité Destruction Se déshabiller en public
	Comportements socialement inappropriés (c)
	Déambulation Accès de colère Fugue Vol de nourriture Comportement hyperactif Vocalisations inappropriées Opposition Protrusion de la langue
	Autres
	Mutisme sélectif Barbouiller ses excréments Fouille rectale

1.2.3 Prévalence

La littérature insiste sur la fréquence des troubles du comportement chez des enfants ayant une anomalie du développement cérébral. La nature fine de ces troubles, c'est-à-dire leurs modalités d'apparition, leur profil évolutif, leur caractère compromettant pour la prise en charge, les effets sur la relation avec les parents et sur la fratrie, est décrite dans des observations de cas uniques. Ce type d'observations se poursuit lorsque ces enfants atteignent l'âge adulte ou chez des adultes avec des lésions cérébrales précoces mais ayant eu une croissance relativement paisible. Il a été montré par exemple que des jeunes adultes, même sans troubles sévères de l'apprentissage, continuent d'avoir une restriction de leurs activités et une mauvaise intégration sociale en raison de troubles du comportement (76).

Les suivis longitudinaux sur de longues périodes montrent qu'il existe des moments de vulnérabilité particulière, notamment au moment de l'entrée dans l'adolescence ou lors d'une orientation éventuelle dans un nouvel établissement (77).

Les données soulignent l'importance des registres comme outil de surveillance de l'évolution des déficiences de l'enfant (78). Elles montrent l'intérêt d'enregistrer toutes les déficiences, alors que la plupart des registres existant dans le monde sont plutôt restreints à un seul type de déficience.

La majorité des études anglo-saxonnes englobent les populations avec lésion cérébrale précoce dans les populations déficientes intellectuelles ou avec des troubles du développement. Par ailleurs, les études de prévalence portent soit sur un trouble du comportement cible tel que l'automutilation (79) ou tel que l'agressivité (80), soit sur une population vivant en institution (81),

ou encore une population communautaire (82) ou scolaire (83). Parfois, les données des registres ne le précisent pas (84, 85).

Deux grands types de comportement sont particulièrement étudiés car particulièrement gênants pour tous les entourages : les comportements d'automutilation et l'agressivité d'une part, et les troubles du sommeil d'autre part. Nous reviendrons plus loin sur ces deux grandes catégories de troubles.

En 2010, Poppes *et al.* (86) évaluent la fréquence et la sévérité des comportements perturbateurs chez 181 personnes (âgées de 3 à 62 ans) présentant un « *profound intellectual and multiple disabilities* » ou polyhandicap. Les prévalences du comportement d'automutilation (refus alimentaire, coup à la tête, morsures) et des stéréotypies (cris, mouvements répétés des mains) sont très élevées, estimées à 82 % des cas. Le comportement agressif et destructeur est présent dans 45 % des cas.

Les troubles relevés chez l'enfant paralysé cérébral, quand ils existent, sont dominés par les problèmes relationnels avec leurs pairs (11) (32 %), l'hyperactivité (30 %), les troubles émotionnels (29 %), les troubles des conduites (17 %), l'impulsivité.

L'agressivité, l'automutilation, le comportement de destruction, les mouvements stéréotypés, les colères extrêmes sont aussi fréquents en cas de trouble du développement (87). En 2001, Emerson (87) conduit une étude chez plus de 2 000 personnes avec un retard mental en contact avec des équipes de suivi sanitaires, éducatives ou sociales : 10 à 15 % présentent des troubles du comportement perturbateur, 7 % un comportement agressif qui peut être très destructeur dans 4 % des cas. Une forme d'automutilation est présente dans la même proportion, et l'auteur insiste sur la diversité des troubles puisque, finalement, la forme la plus fréquente de comportement anormal est classée comme « autre » (9 à 12 % des cas).

La plupart des troubles sont mixtes (deux ou plus des quatre troubles précités). Il s'agit plus souvent d'hommes (2/3), d'adolescents ou de jeunes adultes (2/3). Ils vivent à domicile en famille dans la moitié des cas et demandent plus d'assistance pour les actes de vie quotidienne (alimentation, toilette, repas, incontinence, déficience de communication expressive et réceptive).

Les comportements aberrants de type automutilation persistent fréquemment chez l'adulte, comme le montre l'étude d'Emerson en 2001 (88), à 7 ans, sur un échantillon de 95 personnes souffrant de retard mental, ou l'étude de Jones en 1999 (89) où des mouvements stéréotypés persistent à 10 ans (mais sur un échantillon de huit adultes). Une série australienne suivant des enfants et adolescents avec une déficience intellectuelle pendant 5 ans, retrouve une prévalence de comportements perturbateurs et émotionnels chez 30 % d'entre eux. Ces troubles persistent à distance surtout en cas de syndrome déficitaire. Un consensus assez large considère qu'ils sont moins fréquents dans le syndrome de Down que dans le syndrome de Prader-Willi par exemple (55, 90-92).

Dans certaines pathologies génétiques, des comportements perturbateurs spécifiques sont plus spécifiquement observés. Dans le syndrome de Cornelia de Lange, une hyperactivité est retrouvée dans 40 % des cas, des mouvements d'automutilation dans 44 %, une agressivité dans 49 %, et des troubles du sommeil dans 55 % (93). Dans le syndrome de Rett, il existe fréquemment des stéréotypies au niveau des mains. Dans le syndrome de Riley-Day, l'absence de perception de douleur pourrait favoriser l'automutilation. Dans le syndrome de Prader-Willi, les personnes présentent une labilité émotionnelle, une obstination, des colères liées à la recherche de nourriture (55, 94). Dans le cas du syndrome de l'X fragile, il existe fréquemment une impulsivité, une hyperactivité, un comportement autistique, un comportement stéréotypé, agressif ou des automutilations (74 % présentent des morsures de la main, 84 % des maniérismes de la main) (63, 64, 95). Le syndrome d'Angelman est associé à une hyperactivité, à des rires inappropriés (57 %), à des problèmes alimentaires (64 %) et du sommeil, à une fascination pour l'eau (68 %) (51, 96). Dans le syndrome de Lesch-Nyan, l'automutilation par morsure est quasi constante (lèvres, langue, doigts).

1.2.4 Effets sur la personne et sur son entourage

Ces troubles du comportement peuvent entraîner l'entourage dans une spirale de réactions inadaptées qui majore les troubles et qui laisse tous les protagonistes du soin, ainsi que l'enfant ou l'adulte, dans des positions d'inconfort et d'insatisfaction (97).

Lorsque ces troubles du comportement sont sévères, il en résulte des difficultés d'insertion dans les institutions mais aussi des perturbations dans les liens familiaux, qu'ils soient intergénérationnels ou dans la fratrie, et ceci quelle que soit l'origine du handicap.

La difficulté, pour la personne polyhandicapée, à appréhender le déroulement du temps est un facteur important dans la survenue et la difficulté de gestion des troubles. L'évocation de certains souvenirs même banals et récents, l'élaboration de certains projets à court ou plus long terme, peuvent être source d'une vive anxiété en raison des difficultés de représentation qui accompagnent des dysfonctionnements exécutifs (98). Dans la subjectivité des enfants et de l'adulte polyhandicapé, ceci correspond à un vécu morcelé avec un passé difficile à reconstituer (99). Les séquences de vie se juxtaposent sans prendre sens et sans pouvoir être totalement articulées avec des affects, même si des auteurs humanistes comme Tomkiewicz considèrent que *« les polyhandicapés ont une plasticité cérébrale offrant des possibilités de progrès tout à fait imprévus, même au-delà de l'âge de la scolarité obligatoire »* (100). Les troubles du comportement perturbateurs doivent être intégrés dans cette conjoncture.

Certains facteurs favorisent ces situations : le doute, la peur de l'échec, le sentiment de ne pas être à la hauteur, sont ressentis par l'enfant ou l'adulte polyhandicapés avec une grande acuité, tandis que les exigences des apprentissages ou de la socialisation lui font courir le risque de se confronter à ses insuffisances ou à ses faiblesses (101). Une plus grande difficulté à se représenter les effets et les conséquences d'un handicap peut conduire la personne concernée à trouver des solutions radicales comme celle de provoquer ou de s'isoler.

Un certain nombre de personnes peuvent être ou avoir été impliquées dans des relations agressives avec leur environnement. Ceci peut les conduire à envisager la relation comme un danger ou comme l'occasion de vérifier l'affection ou l'animosité qu'elles déclenchent... ou encore, à rechercher la compagnie des personnes les plus sécurisantes à leurs yeux. Dans les institutions, il faut comprendre ainsi les attitudes de certains enfants ou de jeunes adultes qui restent toujours au contact du personnel et qui ne parviennent pas à s'investir dans des activités dès lors qu'elles pourraient les exposer à une séparation (102). Il peut surgir des attitudes de fuite, de rupture, de destruction de la part de l'enfant. De son côté, l'adulte réagit parfois par des mouvements de rejet ou de surprotection, par des attitudes de lassitude plus ou moins brutales qui ne sont pas comprises par l'enfant ou qui renforcent une demande d'attention jamais satisfaite. L'ensemble de ces interactions conduit à des alternances de comportements régressifs et de défis. Elles mettent en difficulté l'entourage et peuvent conduire les parents et plus généralement l'entourage à des replis ou au rejet de toute proposition d'aide.

Les troubles du comportement ont des incidences sur les apprentissages. Même avec une capacité de compréhension, l'enfant peut avoir une appréhension de l'échec qui le conduit à éviter toute forme de stimulation ou d'interrogation. Il en résulte une grande difficulté à faire des apprentissages, ce qui conduit à la persistance des comportements immatures.

Ainsi, pour les professionnels, les troubles du comportement sévères sont toujours un facteur bloquant dans la prise en charge, quelle que soit la configuration des déficiences (103).

1.2.5 Les comportements d'automutilation (CAM)

Il n'y a pas d'étude spécifique traitant de l'automutilation dans la population paralysée cérébrale. Ces dernières sont, une fois encore, regroupées avec les populations déficientes intellectuelles ou avec des troubles du développement.

Plusieurs définitions du comportement d'automutilation existent, la plus connue est celle de Murphy en 1985 (104) qui le définit comme : « *tout comportement quel qu'il soit, aboutissant directement à une blessure physique. La blessure peut consister en des hématomes, des lacérations, des saignements, des fractures et d'autres lésions tissulaires* ». Cette définition est reprise par le *Diagnostic criteria for psychiatric disorders for use with adults with learning disabilities/mental retardation* (DC-LD 2001).

Plus récemment, le CAM a été défini comme une classe de comportements souvent répétitifs et rythmés qui résultent en une blessure physique pour l'individu qui affiche le comportement (105) et en une altération ou une destruction du corps sans intention suicidaire consciente (106). Le CAM prend toutes les formes : coups de tête, coups aux visages ou à d'autres parties du corps, coups de parties du corps contre des surfaces dures, morsures, grattages, excoriations, lacérations, arrachage de cheveux, d'ongles, introduction d'objets dans les orifices naturels, énucléation.

La variabilité des définitions et des formes explique un taux de prévalence du CAM disparate selon les études : pour Cooper seulement 4,9 % (107), pour d'autres 17,4 % (108), ou entre 10 et 50 % (84). L'étude de Borthwick, publiée en 1994, établit une prévalence variable avec le lieu de vie. Elle est de 8 à 15 % en milieu hospitalier contre 3 à 12 % pour les autres environnements (3 à 10 % en milieu scolaire ou en centres de jour, 1 à 4 % au domicile).

La plupart des études trouve une corrélation inverse entre le Quotient intellectuel (QI) et la tendance au CAM (109, 110). Plus de symptômes autistiques sont observés en cas de CAM (108). Le diagnostic de personnalité pathologique est difficile à faire dans un contexte de déficience sous-jacente (trouble d'apprentissage) (111). Pour Matson en 2008 (112), les CAM seraient plus souvent associés à l'agressivité physique, à des attitudes de destruction d'objets, à un comportement sexuel inapproprié ou à des stéréotypies. Il s'agissait de comparer des DI sévères et profondes souffrant de CAM à d'autres qui en sont indemnes (108, 113, 114). Pour Nottestad et Linaker en 2002 (115), le CAM est prédictif d'un comportement agressif dans la communauté ou au moment de la sortie des institutions. Il est alors fréquemment associé à une réinstitutionnalisation (116), ce qui correspond à un échec de réinsertion sociale (117, 118).

Jusqu'à présent, les hypothèses étiologiques du CAM sont multiples : comportement appris, forme inadéquate de communication, déséquilibre neurochimique, symptôme d'une maladie organique, inconfort physique fluctuant, troubles psychiatriques (allant de la dépression, manie, phobie, psychose, Trouble obsessionnel compulsif (TOC), au syndrome de stress post-traumatique). Ils sont aussi parfois considérés comme des symptômes de chagrin ou comme une réponse à une hypersensibilité d'un signal interne (110).

En 2012, Courtemanche a évalué les signes non verbaux de douleur en relation avec les comportements d'automutilation chez les personnes présentant des déficiences intellectuelles (DI) ou troubles du développement (*developmental disease*) (DD) (119). Pour cela, quatre participants âgés de 28 à 50 ans ont été filmés de façon continue. Les résultats plaident pour une évaluation systématique de la douleur en cas de comportement d'automutilation. Le lien entre douleur et CAM varie cependant selon les personnes, selon le contexte environnemental et peut-être selon le type d'automutilation.

Les CAM ont une fonction d'autostimulation pour ceux dont l'environnement manque d'attention et de stimuli approprié (hyper ou hypostimulation) (120, 121). Ils se produisent plus particulièrement dans les syndromes de Prader-Willi, de l'X Fragile, de Gilles de la Tourette, de Smith-Magenis, de Cornelia de Lange et de Lesch-Nyan (122).

Il pourrait persister jusqu'à 84 % de ces comportements à 20 ans, alors qu'ils sont installés depuis l'enfance sans changement de topographie ni de gravité (123). Ceci indique que les conséquences des CAM sont physiques, psychologiques et sociales (87, 124-127).

Ceci va avec un pronostic général très péjoratif (110), avec une morbidité physique caractérisée par : des déficits sensoriels auditifs ou visuels (128), des déficits neurologiques surajoutés, une

précarité somatique globale, pouvant aboutir au décès (129). Dans ce contexte, il est logique d'observer un stress majoré des aidants (130).

L'ensemble de ces circonstances mène aussi à un risque accru de maltraitance (131) et d'institutionnalisation (132).

Enfin, ces personnes se voient délivrer plus de psychotropes (133, 134) et pour des périodes plus longues (135).

1.2.6 Les troubles du sommeil

Il n'y a pas d'article spécifique traitant des troubles du sommeil après lésion cérébrale précoce. Les personnes paralysées cérébrales sont incluses dans les populations déficientes intellectuelles ou avec trouble du développement. Cependant, l'association Réseau-Lucioles a édité un livret de conseils pour les familles sur les troubles du sommeil et met à disposition sur son site Internet une version plus détaillée avec des fiches techniques pratiques pour le quotidien.

Les troubles du sommeil sont à la fois un trouble du comportement et un facteur favorisant les troubles. Dans une revue faite par Didden et Sigafoson 2001 sur les troubles du sommeil dans les troubles développementaux (136), la prévalence des dyssomnies et parasomnies est très variable (de 13 à 86 %). Les dyssomnies sont des troubles du sommeil primaires incluant des difficultés à maintenir ou à initier le sommeil, des réveils précoces et une hypersomnie diurne. Elles peuvent consister en apnées du sommeil, en syndromes des jambes sans repos, d'impatiences musculaires de l'éveil (SIME), de mouvements périodiques des jambes au cours du sommeil (MPJS) ou en réveils nocturnes répétés. Elles peuvent aussi être reliées à une sensibilité particulière à l'environnement : au chaud, froid par exemple. Les parasomnies sont des événements anormaux qui interrompent le sommeil : grincement de dents, énurésie, cauchemars, coups de tête. D'autres auteurs ajoutent encore la fatigue excessive, l'irritabilité diurne voire l'agressivité, les troubles du comportement au moment du coucher : cris ou colères, appels persistants, sorties de lit irrépressibles (137).

Les troubles du sommeil dépendent du niveau de communication, de la continence, de l'existence de troubles du comportement diurne, de la présence d'une épilepsie, du niveau d'autonomie. Ils sont aussi associés avec le stress et l'irritabilité parentale et ont un impact sur la famille ou sur l'environnement (137).

Les adultes et les enfants présentant des déficiences neurologiques, neuropsychiatriques et neuro-développementales sont à risques de troubles du rythme du sommeil chronique. En effet, les situations de déficiences visuelles, auditives, de maladie du système nerveux central, de troubles intellectuels, diminuent la capacité de l'individu à percevoir et interpréter les éléments nécessaires à la synchronisation de leur sommeil à l'environnement.

► Prévalence

Bartlett *et al.* (138) ont étudié 214 enfants avec retard mental vivant au domicile. La proportion des enfants avec trouble du sommeil est très élevée, bien qu'elle diminue un peu avec l'âge. Elle concerne 86 % des enfants de moins de 6 ans, 81 % des 6-11 ans et 77 % des 12-16 ans. Les troubles principaux sont des réveils nocturnes (56 %), des problèmes d'endormissement (56 %) et des difficultés de maintien au lit (53 %).

Quine (137), dans une enquête longitudinale sur 3 ans chez 200 enfants (1-18 ans) avec retard mental, observe que 51 % des parents rapportent des difficultés d'endormissement et 67 % des éveils fréquents. Dans 50 à 75 % des cas, ces troubles persistent à 3 ans.

Richdale *et al.* examinent 52 enfants *versus* un groupe contrôle avec retard mental léger à profond. Ils évaluent à près de 60 % la proportion des enfants ayant des troubles du sommeil (139).

Une étude par questionnaire en ligne sur le site du Réseau-Lucioles sur les « troubles du sommeil et handicap mental sévère », menée par Rouzade (140) auprès de 292 familles et 154 médecins, identifie que 94 % des parents font face à un trouble du sommeil de leur enfant (parfois adulte). Pour la moitié, les problèmes sont « importants à très importants ».

Plus de 50 % des enfants présentant un déficit intellectuel, moteur et/ou sensoriel auraient des troubles d'installation circadienne des états de vigilance. Les troubles du sommeil fréquents chez les personnes polyhandicapées seraient directement liés au polyhandicap et aux lésions cérébrales, mais aussi à des problèmes organiques entraînant des douleurs (cf. Philippe Pernes (141)).

► Types de troubles

Poindexter et Bihm (142) évaluent la prévalence de petits dormeurs chez 103 individus d'âge moyen de 30 ans (11-58 ans) avec handicap mental vivant en institution. Après une observation directe de 30 à 60 minutes sur une période de 21 mois, ils déterminent la durée de l'éveil levé, l'éveil au lit et l'éveil au lit agité, alors que la personne est préalablement endormie. Une hyposomnie est définie pour une durée de sommeil inférieure à 5 heures. Dans cette étude, 39 % des personnes ont une hyposomnie.

Espie *et al.* (143) étudient 28 adultes avec un retard mental sévère à profond et des crises convulsives. Des agendas nocturnes sont tenus par les soignants avec un enregistrement EEG. Ils montrent que l'architecture du sommeil est perturbée : sur un cycle de 24 heures, 42 % du temps est passé au lit. Mais 43 % du sommeil est sans mouvement oculaire rapide (*Rapid Eye Movement - REM-sleep*), et le sommeil paradoxal est limité à 30 minutes. Les lésions cérébrales, les antiépileptiques et la plupart des psychotropes peuvent diminuer le sommeil REM.

Piazza *et al.* (144) suivent 51 individus sur 3 semaines (3-21 ans) en unité d'hospitalisation pour troubles du comportement diurne. Ils sont examinés à une demi-heure d'intervalle pour préciser s'ils sont éveillés ou endormis. Il est noté moins de sommeil total chez le DD et plus de comportements perturbateurs nocturnes (éveils nocturnes de 48,3 minutes) avec 69 minutes de latence d'endormissement.

Dans le syndrome de Rett, l'hypothèse avancée est en lien avec une déficience de sécrétion de mélatonine (145).

Dans le syndrome de Smith-Magenis, il s'agit d'une inversion du rythme circadien de la mélatonine qui est sécrétée le jour (58) et, chez la personne âgée, il s'agit d'une déplétion (146).

► Conséquences sur le comportement

Une augmentation des comportements perturbateurs et une diminution des performances diurnes sont décrites chez le DI par Wiggs et Store (147) chez l'enfant, et par Brylewski et Wiggs (148) chez l'adulte, en cas de trouble du sommeil.

1.2.7 Les troubles de l'alimentation

Dans l'étude d'Emerson *et al.* en 2001 (87), 19 % des personnes avec déficience intellectuelle étudiée ont un pica, et 4 % se font vomir. Les personnes déficientes intellectuelles institutionnalisées semblent plus touchées par cette problématique avec sur un groupe de 991 personnes enfants et adultes, 41,6 % de troubles : 25,8 % de pica, 13,7 % d'hyperphagie, 7,2 % d'anorexie, 5,5 % de rumination, 2,7 % d'aérophagie (149). Les troubles diminueraient avec l'âge et seraient corrélés au niveau de déficience mentale, à la constipation, à l'épilepsie et à certains traitements (antiépileptiques, psychotropes, compléments alimentaires, antiacides, fer), ainsi qu'à des caractéristiques physiques (la déambulation, les troubles du sommeil, un poids anormal).

L'association Réseau-Lucioles met à disposition deux ouvrages sur le sujet, intitulés : « Troubles de l'alimentation et handicap mental sévère » qui redéfinissent certains troubles de l'alimentation et proposent des stratégies de prise en charge (150).

► Anorexie, boulimie, hyperphagie

Les symptômes d'anorexie se traduisent par une diminution ou une perte de l'appétit, un amaigrissement, une aménorrhée pouvant être volontaire ou non, plus ou moins associée à des vomissements volontaires ou non.

Les symptômes de boulimie désignent une surconsommation alimentaire rapide et incontrôlable de quantités importantes de nourriture dans un temps limité, pratiquée souvent en cachette et vécue dans l'angoisse.

L'hyperphagie est l'absorption excessive de nourriture, parfois en réponse à une frustration. Elle est associée à une prise de poids considérable. La potomanie se définit comme un besoin impérieux et difficilement contrôlable d'ingérer de grandes quantités de liquide.

Il existe une corrélation entre déficit de l'attention et troubles des conduites alimentaires (151). L'hypothèse serait celle d'un déficit de fonctionnement dopaminergique qui, *via* le cortex préfrontal, jouerait un rôle dans l'attention et dans la régulation de l'appétit. Le trouble attentionnel générerait les capacités de planification des repas, générerait des oublis de repas, des consommations excessives pour compenser des troubles émotionnels.

► Pica et coprophagie

Le pica se définit comme l'absorption de substances non comestibles. La coprophagie est une ingestion d'excréments avec ou sans barbouillage (jeux avec les matières fécales). Elle peut être considérée comme une forme de pica. D'après Carter *et al.* (152), la capacité à distinguer ce qui peut être mangé de ce qui ne l'est pas est liée aux apprentissages sociaux. Des troubles du comportement alimentaire de type pica peuvent également être liés à des troubles anxieux. Entre 4 et 26 % des personnes déficientes intellectuelles présentent des troubles alimentaires du type pica en Grande-Bretagne. De nombreuses hypothèses explicatives ont été émises concernant ce trouble : les anémies en fer et zinc, les carences nutritionnelles, les maltraitements et les carences affectives précoces, les troubles de l'humeur comme la dépression ou l'anxiété. Les déficits d'attention et du contrôle des gestes sont souvent associés. Les comportements de type pica pourraient être davantage liés à un défaut d'inhibition (difficulté à réprimer les gestes impulsifs et/ou automatiques), voire à un trouble du contrôle des impulsions plus qu'à un trouble alimentaire (150).

Ce comportement peut être dangereux. Pour Decker (153), 75 % d'une population de 35 individus avec un comportement de pica nécessitent un traitement chirurgical. Les complications médicales sont présentes dans 30 % des cas et aboutissent au décès dans 10 % des cas.

► Mérycisme et bruxisme

Le mérycisme est caractérisé par une régurgitation qui ramène la nourriture dans la bouche soit à la suite d'un effort, soit sans que l'individu ait à se forcer. L'aliment régurgité est alors remâché puis re-dégluti. Les conséquences peuvent être la dénutrition ou la déshydratation, des répercussions sur la sphère ORL et pulmonaire si RGO, une érosion dentaire par l'acidité du bol digestif.

Le bruxisme est un grincement de dent pouvant apparaître pendant le sommeil ou à l'état de veille. Il correspond à des mouvements rythmiques de la mâchoire inférieure et des masséters qui entraînent une occlusion forcée des surfaces dentaires, ce qui produit un bruit de claquement ou de grincement (150). L'anxiété, les malformations ou un développement singulier de la dentition, un RGO, peuvent favoriser le bruxisme. Les conséquences peuvent être graves sur l'état buccodentaire à type de douleurs des articulations temporo-mandibulaires, céphalées, douleurs faciales, cervicalgies, usure, fractures dentaires, détérioration des articulations, des alvéoles osseuses.

1.3 Causes et facteurs favorisant, mesures préventives

► Facteurs globaux

Les lésions neurologiques qui entraînent des troubles du comportement sont complexes à identifier. Si un trouble du comportement peut être en rapport avec une lésion donnée, la même lésion peut ne donner aucun trouble chez une autre personne, tandis qu'une troisième pourra avoir le même trouble sans que la lésion soit retrouvée. Il existe néanmoins des altérations de certaines grandes fonctions neuropsychologiques qui favorisent ces troubles ; celles-ci sont précisées dans l'*encadré 1* (154, 155).

Encadré 1. Déterminants neuropsychologiques favorisant les troubles du comportement

- Lenteur, fatigabilité, défaut d'attention.
- Atteinte dysexécutive qui peut se manifester par :

Des troubles du langage

- Discours spontané : intrusions, digressions, logorrhée.
- Forme du discours : propos déplacés, trop familiers, à connotation sexuelle.
- Défaut d'informativité et de compréhension des sollicitations.

Un défaut de contrôle

- Impatience et impulsivité.
- Opposition, irritabilité, intolérance à la frustration.
- Caractère influençable.
- Inadaptation sociale simple : intrusion, familiarité, manque de pudeur.

Un défaut d'initiative

- Tendance à la persévération.
- Inadaptation aux situations banales renouvelées (toilette, hygiène).

Une indifférence affective

- Défaut de planification ou de stratégie.
- Défaut de compliance et de flexibilité mentale.
- Anosognosie.
- Égocentrisme.
- Mauvaise interprétation des informations.
- Insensibilité aux réprimandes.
- Perturbation dans la reconnaissance des émotions.

Comme déjà indiqué, les causes et les facteurs favorisant les troubles du comportement dans une population de personnes avec un handicap sévère ne peuvent être appréciés qu'en tenant compte du contexte, des éléments déclencheurs et des conséquences de ces troubles.

Les événements contextuels (156-158) peuvent être concomitants, ou non, du comportement posant problème (159). Ils sont naturellement de toute nature, pouvant aller par exemple d'une frustration récente à un problème somatique intercurrent. Selon Reese et Leder (160), ils peuvent être classés en trois catégories distinguant les facteurs personnels, sociaux et environnementaux (*tableau 6*).

Tableau 6. Trois catégories de contexte, selon Reese et Leder (160), extrait de Willaye (74).

Contexte personnel et bio-développemental (161)	Contexte social (action environment (162))	Contexte environnemental (physic environment 1990)
Diagnostic génétique et causes biologiques (déficiences, particularités sensorielles, périodes critiques)	Qualité de vie (165) : contacts sociaux, activités dans des milieux variés, préférences et choix	Qualité de vie : environnement résidence, scolaire, professionnel
Santé (douleur, limitation dans l'accès aux soins)	Repères sociaux	Espace personnel
Médication (163, 164))	Disparition/absence d'un proche	Organisation
	Cohabitation	Prévisibilité
	Qualité de la stabilité des relations	Matériel disponible
	Interactions récentes (conflits, réprimandes, etc.)	
	Adéquation des programmes	
	Présence de personnes craintes ou aimées	
	Histoire, expérience, apprentissage antérieur	

Ces événements contextuels influencent la manière avec laquelle une personne perçoit un facteur déclenchant et les conséquences éventuelles de son trouble. La théorie de Reese propose que, selon les conséquences attendues d'un trouble du comportement, la personne soit plus ou moins sensible à ces facteurs déclenchants. Par exemple, une personne qui se sait très intolérante à une frustration particulière pourra manifester des troubles du comportement dès qu'elle envisage cette frustration, c'est-à-dire dès qu'elle est possible alors même qu'elle ne s'est pas produite.

Willaye dresse une liste des stimuli discriminatifs (ou antécédents immédiats) qui sont des événements précédant immédiatement les perturbations du comportement et qui en favorisent l'apparition. Cette liste est présentée ici (*tableau 7*) pour rappeler la grande variabilité des facteurs déterminant l'émergence d'un comportement dérangent.

Tableau 7. Catégories de stimuli discriminatifs (74).

Adaptation de l'environnement	Difficultés rencontrées lors de l'apprentissage	Difficultés communicationnelles
Densité de population	Stimuli trop difficiles, trop nombreux, répétitifs, simples	Consignes trop difficiles (171, 172), indicateurs non appropriés (dessins), absence d'information
Bruit (166)	Activité non valorisante	
Perturbation de l'organisation matérielle (167)	Temps libres non organisés (170)	
Changements imprévus (168), lieu, personnes, activités		
Périodes de transition (Dunlap cité par Mesibov <i>et al.</i> (169))		
Besoin de qualité de vie	Aspects médicaux	Frustration
Absence de stabilité (prévision) de l'environnement	Douleur, crise, épilepsie	Intolérance au cadre de fonctionnement des services, privations, manque d'attention

La variété et la complexité de ces contextes et des facteurs éventuellement favorisant valorisent l'intérêt de l'examen clinique et des bilans complémentaires chez la personne polyhandicapée qui présente un comportement inapproprié.

► Dans le cas de la paralysie cérébrale

Dans une revue systématique des perturbations co-occurentes à la paralysie cérébrale, Novak *et al.* 2012 (7) identifient chez 25 % des personnes, des anomalies du comportement (grade modéré). La déficience intellectuelle (grade élevé), l'épilepsie (grade modéré), les douleurs sévères (grade élevé) y sont bien identifiées comme facteurs de risque. Selon la *Capability Scotland*, les troubles du comportement sont plus fréquents en cas de difficultés de communication, et ceci sans préjuger du niveau intellectuel. Typiquement, ils concernent des hommes de 15 à 34 ans ayant des déficiences multiples. Ils peuvent s'expliquer par une autostimulation, pour attirer l'attention des autres ou pour tenter d'éviter un événement. La plupart du temps, le comportement n'est pas prémédité (173). Selon Carr *et al.* (174) et Durand (175), les troubles du comportement ont une fonction de communication pour retenir l'attention, obtenir ou maintenir l'accès à des objets investis ou à certaines activités, manifester son rejet.

Concernant l'épilepsie, Kerr montre le rôle de l'épilepsie dans la genèse ou l'aggravation de troubles du comportement chez le déficient intellectuel avec troubles du développement (176). De leur côté, Deb et Hunter (177) trouvent une prévalence inférieure des troubles du comportement chez l'épileptique avec déficience mentale (52 %) par rapport à la population épileptique générale (58 %). Lewis *et al.* (178) ne parviennent pas à relier l'épilepsie à des troubles du comportement dans un groupe de déficients intellectuels. En revanche, l'agressivité et l'automutilation sont associées à des crises plus fréquentes et à une polythérapie (179, 180).

Dans une thèse en 2012 (181) portant sur une étude européenne longitudinale des déterminants de la participation chez les adolescents avec paralysie cérébrale, Dang soutient que les troubles psycho-comportementaux (ainsi que la douleur et le déficit moteur, le stress parental) restreignent la participation à l'adolescence. La corrélation positive significative entre des problèmes psycho-comportementaux et un stress parental est indépendante de la déficience, et suggère la pertinence d'une prise en charge psychologique combinée de l'enfant et du parent.

► Dans le cas du polyhandicap

Le rapport du CEDIAS en 2012 (182) sur les « situations complexes de handicap » (dont le polyhandicap) identifie quatre spécificités en termes de santé :

- des problèmes de santé nombreux qui s'associent aux difficultés cognitives, sensorielles et relationnelles ;
- des besoins de soins impliquant des réponses spécifiques ;
- des freins existant dans l'organisation des soins adaptés ;
- des « comportements-problèmes ».

Leurs conclusions rejoignent les recommandations concernant certains enfants avec TED (recommandations de l'ANESM et de la HAS) : les causes de ces comportements peuvent être liées à des causes somatiques provoquant gêne ou douleur, à un seuil de tolérance aux stimulations sensorielles et sociales ou à des situations ni compréhensibles ni gérables au niveau cognitif et donc susceptibles d'entraîner une crise. Elles ne sont donc pas à rechercher uniquement du côté des pathologies psychiatriques ou des troubles neurologiques.

Dans l'étude de Poppes *et al.* (86), les comportements dérangeants sont statistiquement liés aux déficiences visuelles et à l'existence de troubles psychiatriques pour le CAM, aux troubles de sensibilité tactile pour les CAM et les stéréotypies. Il n'y a pas de facteur clinique particulier lié statistiquement au comportement agressif ou destructeur.

Tableau 8. Facteurs favorisants retrouvés dans les études épidémiologiques.

Facteurs	Références
la déficience intellectuelle (PC)	Collacot <i>et al.</i> , 1998 (108), Novak 2012 (7), Parkes <i>et al.</i> , 2008 (11)
les déficiences physiques (DI)	Applegate <i>et al.</i> , 1999 (183), Matson et Boisjoli, 2007 (184)
les déficiences physiques plus légères (PC)	Parkes <i>et al.</i> , 2008 (11)
les troubles du langage (DD)	Schroeder <i>et al.</i> , 1997 et Sigafos, 2000 (114, 185)
l'épilepsie généralisée ou crises sévères et fréquentes (DI, PC)	Deb et Hunter, 1991 (177), Espie <i>et al.</i> 2003, Keer, 2002 (176, 186), Hattier <i>et al.</i> 2012 (187)
les douleurs sévères (PC)	Parkes <i>et al.</i> , 2008 (11), Novak <i>et al.</i> , 2012 (7)
les douleurs aiguës et chroniques (DI)	Dubois <i>et al.</i> , 2010 (188)
les troubles du sommeil (DI, DD)	Quine, 1991 (137), Chaney <i>et al.</i> , 1994 (189), Piazza <i>et al.</i> , 1996 (144), Wiggs et Stores, 1996 (147), Brylewski et Wiggs, 1999 (148), Symons <i>et al.</i> , 2000 (190)
Les cycles menstruels, changement hormonal et automutilation (DI)	Taylor <i>et al.</i> , 1993 (191)
le reflux gastro-œsophagien, la dysphagie, H. Pylori (ruminations) (DI)	Rogers <i>et al.</i> , 1992 (192); Böhmer <i>et al.</i> , 1997 (193)
l'œsophagite, l'inconfort colique (PC)	Böhmer <i>et al.</i> , 1997 (194), Gössler <i>et al.</i> , 2007 (195),
l'incontinence urinaire (DI)	Cooper <i>et al.</i> , 2009 (107)
Les troubles visuels et automutilation	Wieseler <i>et al.</i> , 1995 (128)
La démence précoce (DI, DD)	Duggan <i>et al.</i> , 1996 (196), Cooper, 1997 (197)
la maltraitance	Ammerman <i>et al.</i> , 1986 (198)
l'environnement (hors institution) (DI)	Kim <i>et al.</i> , 2001 (199)
le stress parental	Sipal, 2010 (16)

DD: Developmental Disease ; PC : Paralysé cérébral ; RGO : Reflux gastro-œsophagien

Les douleurs sont fréquentes chez le paralysé cérébral : entre 14 % (200) et 48 % sur une population enfant PC (201), jusqu'à 78 % (202) pour une population adulte. 28 % d'une population adulte ont des douleurs chroniques, avec une corrélation entre le nombre de sites douloureux et les contractures spastiques. Les douleurs augmentent avec l'hyperactivité, l'inactivité et le froid alors qu'elles diminuent avec le repos, l'immobilisation, la physiothérapie, le chaud et les traitements médicamenteux. Que ce soit dans un contexte de carie, de migraine, d'infection urinaire, de recrudescence de spasticité, de reflux gastro-œsophagien, la douleur est la première cause de trouble du comportement à rechercher. Le tableau 9 résume différents appareils à explorer en cas de troubles du comportement.

Tableau 9. Dimensions à explorer en cas de trouble du comportement.

	Pathologie	Facteur favorisant	Exploration
Appareil locomoteur	Fractures Luxations (hanches ou autres) Dysplasie de hanche Déminéralisation Appareillage (corset, orthèse, chaussures...) mal mis ou mal adapté Douleurs post-rééducation (tendinopathie, crampes, lésion musculaire, etc.)	Immobilisation, absence de verticalisation Dénutrition Apports insuffisants en calcium et vitamine D Appareillage Contexte postopératoire	Examens cliniques Radios standards Ostéodensitométrie Bilan phosphocalcique
Stomatologie	Caries , poussée dentaire, abcès, aphtes, appareil dentaire mal adapté, etc.	Absence de suivi dentaire Brossage insuffisant ou impossible Nutrition entérale, RGO Tartre	Examen dentaire et/ou stomatologique
Appareil ORL	Atteinte infectieuse (otite, angine, pharyngite, sinusite, etc.) Surdit�/hypoacousie Corps étranger	Contexte infectieux Troubles de déglutition Particularités comportementales (syndrome de Smith Magenis)	Examen clinique +++ Audiométrie/PEA Radios/fibroscopie
Appareil respiratoire	Apnées du sommeil Pneumopathie de déglutition Pleurésie, atélectasie Insuffisance respiratoire (sd obstructif ou restrictif) Asthme, bronchiolite Embolie pulmonaire	Troubles de déglutition Scoliose sévère Cardiopathie	Auscultation Radio de thorax TDM thoracique Gazométrie, saturation Polysomnographie ECG, D Dimères, etc.
Appareil digestif	Reflux gastro-œsophagien Œsophagite , ulcère Constipation, fécalome Fissure anale, abcès Appendicite, lithiase Pathologie inflammatoire du tube digestif Achalasie Allergie alimentaire dont intolérance aux PLV, blé et au gluten Infection à Hélicobacter Pylori	Hypotonie axiale Dénutrition, déshydratation Immobilisation Troubles de déglutition ATCD de RGO Stress intercurrent Troubles du transit Traitements médicamenteux favorisant les lithiases (antiépileptiques, cétogène)	Interrogatoire Transit OGD, PH-métrie, Recherche Hélicobacter Pylori dans les selles Échographie Fibro/coloscopie Manométrie Bilan biologique Hemocult

Tableau 9. (Suite) Dimensions à explorer en cas de trouble du comportement.

	Pathologie	Facteur favorisant	Exploration
Appareil urinaire	Infection urinaire Rétention urinaire, globe Lithiase	Déshydratation Régime cétogène Médicaments Incontinence, constipation Reflux vésico-urinaire, malformation	Bandelette urinaire Écho, ASP UIV, cystographie, uroscanner, bladder scan
Gynécologie/ hormonal,	Infection bactérienne ou mycosique Pathologie hormonale « Puberté, cycles menstruels » Tumeurs Grossesse	Incontinence Défaut d'hygiène Absence de suivi gynécologique	Examen clinique Bilan hormonal Échographie, mammographie
Ophthalmologie/ neurosensoriel	Trouble de réfraction, malvoyance Conjonctivite, kératite, ulcère Glaucome, décollement de rétine, thrombose Cataracte congénitale ou post-traumatique Syndrome sec	Contexte infectieux Traumatisme (automutilation ?) Absence de suivi Pathologie favorisante	examen ophtalmologique AV, FO +_ LAF
Dermatologie	Poux Escarre, hématome, etc. Allergies, irritations, surinfections, urticaire Xérose, eczéma	Lésions de grattage	Examen clinique
Psychiatrie	Troubles du comportement préalables	Traitement antérieur	
Appareil neurologique	Spasticité, dystonie Douleurs neuropathiques Symptôme extrapyramidal Mouvements anormaux Épilepsie Céphalée, migraine	Psychotropes ou autre traitement Arrêt de la kinésithérapie Antécédent de migraines (familiale ou non)	Examen clinique Évaluation du traitement Évaluation de l'installation EEG Polysomnographie
Autres	Troubles du sommeil Absence d'exercice physique Ennui, réaction à un événement récent Modification de l'environnement Faim/soif Abus de caféine, excitants		Analyse du contexte

► Mesures préventives

Les mesures préventives découlent des facteurs précités. Elles sont basées en premier lieu sur la recherche et l'éventuelle correction des facteurs principaux : douleur, épilepsie, altération de la communication, etc.

Ces mesures préventives passent en fait par la recherche permanente du soin le plus adéquat de ces personnes affaiblies : toujours favoriser la communication et l'autonomie, avoir des exigences réalistes fondées sur leurs capacités cognitives (niveau intellectuel), leur personnalité et leurs types d'adaptation. Bien connaître l'histoire du handicap des personnes et les circonstances déjà identifiées des troubles du comportement est déjà en soit un facteur préventif. Enfin, il est impératif de toujours chercher à comprendre les attentes de l'environnement.

En pratique, il est intéressant d'identifier les déclencheurs environnementaux, d'anticiper les problèmes potentiels, de favoriser des circonstances améliorant les relations sociales ou les stratégies d'adaptation face aux problèmes. La formation du personnel soignant pour la prévention et la gestion des problèmes, le partage de connaissance avec un personnel expert sont souvent nécessaires. Aider l'individu à reconnaître sa détresse et à y faire face, lui proposer des activités variées appropriées, fournir une approche cohérente, diminuer le stress parental, favoriser la qualité de vie des parents ou de l'entourage sont des pistes recommandées par les équipes habituées à la prise en charge de ces troubles (173).

La SOFMER (203) met l'accent sur la nécessité de responsabiliser les jeunes adultes handicapés afin qu'ils assument progressivement leur situation : les professionnels doivent penser à faire du jeune handicapé un interlocuteur privilégié, voire un interlocuteur unique pendant au moins un temps de la consultation. Cette observation s'applique naturellement tout au long de la vie adulte.

AE	La recherche, menée avec l'entourage, des facteurs de risque essentiels de comportements perturbateurs est incontournable : douleurs/souffrance, troubles du sommeil, comitativité, déficit sensoriel, difficultés de communication, épines irritatives, problème psychologique, entourage épuisé, etc.
	Après évaluation des capacités de communication, les moyens de communication les plus adaptés à la personne (enfant ou adulte) doivent être identifiés et mis en œuvre (notamment avec l'entourage habituel) afin de l'aider et de l'inciter à communiquer, y compris de façon non verbale.
	Un cadre de vie bienveillant, stable et attentif à la qualité de vie, et doté de repères identifiables (humains, environnementaux, temporels), contribue à la prévention des troubles du comportement.
	Les situations à risques prévisibles doivent être identifiées, par exemple : interventions ponctuelles extérieures (attente, délai, retard, etc.), soins douloureux, changement d'environnement, ruptures relationnelles ou communicationnelles en établissement, etc. Elles doivent être transmises et partagées avec la personne concernée.
	Toute maltraitance, quels qu'en soient la forme et le degré, est une cause possible de troubles du comportement ; sa recherche doit être systématique, en responsabilisant l'entourage sans chercher à le culpabiliser.
	Par prévention, une attention particulière doit être portée aux périodes de transition : puberté, passage à l'âge adulte, changement d'institution, changement de référent, modification de l'environnement familial, etc. Ceci implique une communication étroite entre les différents acteurs familiaux et professionnels.

1.4 Identification et évaluation des troubles du comportement

Plusieurs types d'outils peuvent être identifiés, et la lecture de recommandations ou d'ouvrages traitant des troubles du comportement (*Handbook of crisis and developmental disabilities*, Évaluation et intervention auprès des comportements dévifs de Willaye (74)) montre leur diversité mais aussi leur hétérogénéité.

Si les outils de mesures standardisées évaluant les troubles du comportement pour des personnes avec déficits intellectuels ou avec des troubles psychiatriques sont nombreux, il n'a pas été retrouvé d'outils spécifiquement destinés à la population souffrant de lésions cérébrales précoces. Les outils présentés ici sont donc ceux développés pour les personnes déficientes intellectuelles ou ayant des troubles du développement. Parmi ceux-ci, il peut y avoir des travaux validés avec des personnes présentant une paralysie cérébrale mais leur proportion est rarement indiquée explicitement dans les documents sources.

Il existe aussi des outils qui sont préférentiellement utilisés en raison de leur simplicité ou de leur usage répandu. La liste suivante, non exhaustive, recense les échelles les plus fréquemment citées dans tous ces contextes.

1.4.1 Principale échelle utilisée dans les études cliniques

La majorité des études envisage les anomalies du comportement de l'enfant à partir de la *Child Behavior Check List* (CBCL). Cette échelle, dite aussi échelle d'Achenbach, validée en langue française (204), existe sous trois volets que le (ou les) parent(s), l'enseignant et la personne concernée renseignent. Chaque partie comprend environ 100 brefs énoncés qui décrivent des comportements variés. Chacun indique s'il s'applique ou non à la situation considérée.

Cette échelle n'est pas un instrument diagnostique et ne peut établir que la présence d'un trouble correspond à une pathologie donnée. Elle résume les difficultés d'un enfant ou d'un adolescent en deux facteurs globaux :

- d'une part, les problèmes extériorisés qui témoignent de difficultés comportementales allant de l'opposition à des symptômes d'inattention, en passant par l'hyperactivité ou par une certaine impulsivité par exemple ;
- les problèmes intériorisés, d'autre part, indiquent les difficultés affectives.

La validité et la fiabilité du CBCL, ainsi que son applicabilité dans l'étude du fonctionnement adaptatif d'enfants et d'adolescents en provenance de différents pays, ont été étudiées (205).

1.4.2 Principaux outils de mesures standardisées

Le *Behaviour Problems Inventory 01* (BPI-01) est la version la plus récente de la *Behaviour Problems Inventory* (BPI) (206). Elle comprend 52 items évaluant la fréquence (échelle de Likert sur 5 points) et la sévérité (sur 4 points) de comportements tels que l'automutilation (14 items), le comportement stéréotypé (24 items), le comportement agressif et destructeur (11 chacun) chez l'adulte et chez l'adolescent avec déficience intellectuelle (DI) ou avec un trouble du développement. Dans ces populations, la fidélité inter-examineur est excellente, la consistance interne est bonne ainsi que la validité factorielle.

La *Developmental Behavior Check List* (DBC) (207) évalue la fréquence des problèmes émotionnels, comportementaux chez l'enfant, l'adolescent, l'adulte DI ou présentant un trouble du développement. Le comportement des 6 derniers mois est évalué sur une échelle de Likert (0 pas si souvent, 1 parfois vrai, 2 souvent vrai). Elle existe en version *parent-soignant* et en version *enseignant* pour les enfants de 4-18 ans. Elle est construite en six catégories : comportement perturbateur, trouble de la communication, anxiété, comportement autistique, antisocial et égocentré (208). La consistance interne est correcte pour les six catégories pour la forme parent et enseignant. La validité concurrente a été établie pour la forme adulte (avec l'ABC, voir ci-dessous).

L'*Aberrant Behaviour Check List* (ABC) est un questionnaire évaluant les comportements-problèmes des adultes et enfants avec DI à domicile, en établissement et dans des « Centres d'aides par le travail (CAT) » qui sont les précurseurs des établissements et Services d'aide par le travail (ESAT) (209, 210). Il en existe deux versions : pour l'institution et dans le lieu de vie. Les 58 items sont répartis en cinq catégories : irritabilité et agitation, apathie et retrait social, comportement stéréotypé, hyperactivité ou non compliance, inadaptation du discours. Les sources sont les parents, les éducateurs spécialisés, les psychologues, les aidants, les soignants, l'entourage. Les items sont cotés de 0 à 3 (0 : ce n'est pas du tout un problème, 1 : c'est un problème peu important, 2 : c'est un problème moyennement important, 3 : c'est un problème très important). Les évaluateurs sont chargés d'évaluer la fréquence du comportement, la vision de l'entourage, la perturbation éventuelle du développement de la personne, son fonctionnement global et son rapport avec les autres. C'est un hétéro-questionnaire initialement créé pour évaluer les traitements des personnes ayant des troubles d'apprentissage sévères. La validité factorielle et la fiabilité ont été étudiées (211, 212). Le coefficient alpha est élevé, assurant une bonne consistance interne (entre 0,86 et 0,94). La fiabilité test-retest, évaluée sur 13 observateurs pour 184 résidents à deux périodes espacées de 4 semaines, est élevée (coefficient de Spearman entre 0,96 et 0,99). La fiabilité inter-juge étudiée sur deux groupes de patients (évalués par quatre puis trois infirmiers) est acceptable (corrélation 0,63). Aman *et al.* (212) ont évalué la validité de construit de l'ABC-C sur une population de 1 040 résidents et ont montré une forte concordance avec la structure factorielle originelle.

La *Check List of Challenging Behaviour* (CCB) (213) détermine la prévalence des comportements-problèmes chez la personne avec un trouble d'apprentissage et avec un problème de santé mentale (214). La CCB est divisée en deux parties sur 5 points chacune. La première contient 14 items axés sur les contacts et l'agressivité physique, et la deuxième 18 items sur les autres comportements perturbateurs incluant les stéréotypies.

La *Challenging Behaviour Interview* (CBI) étudie la sévérité des comportements perturbateurs. Elle est constituée de deux parties, la première évalue la présence d'un comportement lors du dernier mois (automutilation, agressivité physique/verbale, trouble de l'environnement, vocalisation inappropriée), la seconde partie, en 14 questions, évalue la sévérité de chacun des comportements (grade sur 4 ou sur 5 à une échelle de Likert). Oliver *et al.* (215) ont étudié les propriétés psychométriques chez l'enfant (n=47) et chez l'adulte (n=40) avec un trouble de l'apprentissage modéré à sévère et des troubles du comportement. La fidélité inter-examineur est correcte (0,67 coefficient kappa) ; l'effet test-retest est meilleur (0,86).

Le *Diagnostic Assessment of the Severely Handicapped-II* est la version révisée du DASH (216). Le DASH-II est une échelle d'hétéro-évaluation de 84 items regroupés en 13 sous-échelles renseignant la sévérité, la fréquence, la durée du comportement cible. Chaque item est coté sur une échelle de Likert sur trois. La fidélité a été étudiée par Sevin *et al.* (217) sur 658 adultes (21-82 ans) avec des troubles d'apprentissage sévères à profonds. L'accord inter-juge moyen sur les items est de 0,86 pour la fréquence, 0,85 pour la durée, 0,95 pour la sévérité. Le coefficient de corrélation intra-classe est supérieur à 0,5 pour 10 catégories, mais inférieur pour l'anxiété par exemple. L'effet test-retest est correct, entre 0,84 et 0,91 selon la fréquence, la sévérité, la durée. Le DASH-II est validé pour la stéréotypie (218), les TED (219).

La *Nisonger Child Behavior Rating Form* (NCBRF) (220) est une hétéro-évaluation pour les enfants de 3-16 ans présentant un trouble du développement. Il existe une version *parent* et une version *enseignant*. Elle comprend deux sections : l'une évaluant les compétences sociales, l'autre les problèmes de comportement. Sur cette dernière section, six catégories : 62 items évaluant les problèmes de conduite, anxiété, hyperactivité, automutilation/stéréotypies, hypersensibilité, cotés sur 4 points chacun (selon la fréquence et la sévérité). Les études de fiabilité et validité concluent à des résultats variés (221, 222).

La *Health of the Nation Outcome Scales for People with Learning Disabilities* (HoNOS-LD) (223) est une échelle validée pour la population générale avec des problèmes de santé mentale (224).

C'est un outil simple qui résume le comportement et sa fonction. Elle a été validée pour une population d'adolescents, de personnes âgées, pour les personnes ayant présenté une lésion cérébrale (225) ou des troubles de l'apprentissage, quel que soit le degré de déficience (226). Elle comprend 18 items sur 5 points de sévérité concernant l'automutilation, les destructions de biens matériels, des comportements personnels stéréotypés, ritualisés, la panique, la phobie, les TOC, les troubles du sommeil, l'alimentation, la boisson, etc. La fidélité inter-examineur est bonne (coefficient Pearson : 0,96) (226).

L'*Overt Aggression Scale* (OAS) a été développée pour mesurer les comportements agressifs de la population générale chez l'adulte et l'enfant. L'agressivité est divisée en quatre catégories : agressivité verbale, physique contre les objets, physique contre soi, physique contre les autres (227). La *Modified Overt Aggression Scale* (MOAS) est une version adaptée pour la personne DI. Les catégories sont identiques mais la version repose sur un score établi à la semaine au lieu de reporter un seul incident (227).

1.4.3 Divers outils de mesures fonctionnelles standardisées

La *Motivation Assessment Scale* (MAS) (228) est un hétéro-questionnaire comprenant 16 questions décrivant des situations dans lesquelles un comportement apparaît. Les items sont répartis en quatre catégories (=fonctions : attention sociale, sensorialité, évasion, biens). Cet outil évalue la fonction et les motivations des comportements-problèmes. Pour chaque question décrivant une situation, l'évaluateur cote la fréquence de survenue sur une échelle de Likert sur 7 points (de jamais à toujours). La fonction du comportement est déduite du plus grand score figurant dans une des catégories. La validité et la consistance interne ont été établies, mais la fiabilité varie entre les études (229).

La *Functional Analysis Check List* (FAC) (230) est une mesure fonctionnelle examinant les variables de contrôle du comportement perturbateur d'un individu. L'outil comporte 41 items. Il est destiné à l'entourage et aux membres de la famille. En cas de réponse positive pour un item, une cotation supplémentaire précise les facteurs biologiques, environnementaux, physiques, de communication. Il est possible également de préciser les demandes ou au contraire les attitudes de soustraction, les activités de transition et celles de renforcement positif (231).

La *Question About Behaviour Function Scale* (QABF) (232) est un outil d'hétéro-évaluation de 25 items et cinq catégories sur une échelle de Likert de 4 points. La fiabilité test-retest a été étudiée chez 34 participants avec des troubles d'apprentissage et du comportement (automutilation, agressivité, destruction de biens, agressivité verbale/crise colère, stéréotypies, pica, etc.). La fidélité inter-examineur a été évaluée chez 57 participants.

La *Motivation Analysis Rating Scale* (MARS) (233) détermine les fonctions spécifiques de l'automutilation et des stéréotypies. Six items sont cotés sur une échelle de Likert de 4 points (quasi jamais, moins de 50 % du temps, plus de 50 % temps, quasi toujours). Ces six items sont répartis en trois catégories : conséquences environnementales positives, tâches de fuite ou d'évitement, et autostimulation. Les études de fiabilité et de validité montrent un accord inter-examineur à 73 %.

La *Functional Analysis Interview Form* (FAIF) (234) est un entretien structuré de 45-90 minutes en neuf sections. Il évalue non seulement les motivations des comportements, mais aussi leur type et les fonctions alternatives de comportement. Les propriétés psychométriques de l'outil sont critiquables.

La *Functional Assessment for Multiple Causality* (FACT) (235) recherche la fonction primaire du comportement chez le DI. Il s'agit d'une hétéro-évaluation mesurant 35 items pour identifier la fonction principale associée à l'occurrence du trouble. La fiabilité inter-juge est entre 0,65 et 0,78, l'effet test-retest entre 0,86 et 0,87, la consistance interne entre 0,92 et 0,96.

L'échelle de Vineland (*Vineland Adaptive Behavior Scale*) a été créée par Doll en 1965 ; sa dernière version date de 1998. Elle s'adresse aux enfants et adultes présentant un retard de

développement et évalue le comportement adaptatif du sujet à un âge donné. Il s'agit d'un entretien semi-directif de l'entourage ou des soignants qui évalue quatre domaines de compétences : la communication, l'autonomie dans la vie quotidienne, la socialisation, le développement moteur. Chaque item est coté de 0 à 2 en fonction de la régularité, de la performance de chaque comportement.

Enfin, deux outils sont particulièrement utiles pour la cotation de la douleur et offrent un large recoupement avec les échelles fonctionnelles : l'échelle d'hétéro-évaluation de San Salvador et l'échelle de Hendaye (EDAAP : Expression douleur adolescent adulte handicapé) pour les enfants ou adolescents et adultes polyhandicapés.

1.4.4 Exemple d'outil de synthèse

L'IMPACT est une évaluation fonctionnelle des comportements, développée par Willaye (évaluation et intervention auprès des comportements défaits), qui associe une évaluation par guide d'entretien, par observation directe et par analyse fonctionnelle.

L'évaluation par guide d'entretien est inspirée de la *Motivation Assessment Scale* (MAS) (228). Les événements contextuels sont étudiés : diagnostic, santé physique, santé mentale, fonctionnement intellectuel et adaptatif, communication, habiletés sociales, qualité(s) de vie, environnement et contacts sociaux, programme d'activité et préférences, événements de vie significatifs. On recherche aussi les antécédents immédiats ou spécifiques, les conséquences en termes de renforcement positif ou négatif, l'efficacité des mesures prises et les éléments de prédiction d'un « comportement-problème ».

Une observation directe par l'observation ABC enregistre *in vivo* les événements récents et les conséquences immédiates du comportement déroutant. L'observation peut être facilitée avec le diagramme de dispersion obtenu ou « *scatter plot* » décrit par Touchette, Mac Donald et Langer (236). Cet outil situe des périodes où il est plus utile de développer une observation par *check list* en partant d'une observation du comportement par période de 30 minutes, chaque journée d'une semaine.

Une observation fonctionnelle mise au point par O'Neill *et al.* (234, 237) cherche la meilleure identification possible des facteurs contextuels. Chaque événement est numéroté et indexé pour un comportement donné, ce qui aide à préciser le contexte, la fonction et les conséquences du trouble.

Cette analyse fonctionnelle vise à déterminer une causalité précise. Elle nécessite du temps, de la présence humaine, du temps de préparation et des mesures de précaution. La personne est placée dans des conditions d'antécédents et de conséquences contrôlées et organisées par l'observateur. L'objectif est de valider une hypothèse fonctionnelle. Différents desseins expérimentaux sont possibles : une séquence simple d'un événement A donnant un comportement B, un schéma ABAB, un schéma avec changement de critère, avec alternance de traitement, etc.

Une évaluation complémentaire des compétences et de la motivation détermine les capacités d'autonomie, de loisirs, de communication et de motivation ; l'objectif est un rééquilibrage vers une image positive, vers des comportements alternatifs et des environnements supposés favorables.

Les secteurs de compétences évalués portent sur le fonctionnement intellectuel et cognitif, la communication, l'habileté sociale, l'autonomie personnelle, l'autonomie domestique, l'autonomie communautaire, les activités de travail. Une grille spécifique d'évaluation de la communication expressive est disponible (traduite et adaptée de O'Neil 1997 (237)). Différents types de renforçateurs sont à chercher selon qu'ils sont primaires (alimentaires, répétitifs, physiologiques), matériels, sociaux (expression, contact, mot), intermédiaires (argent) ou contingents (dépendant de la participation ou non à une activité par exemple).

1.4.5 Autres instruments

D'autres outils de mesure du comportement sont relevés dans les études scientifiques, comme cette revue systématique des conséquences comportementales du TC dans l'enfance de Li (29) :

- ABAS-II (*Adaptive Behavior Assessment System-Second Edition*) ;
- ADHDRS (*Attention-Deficit Hyperactivity Disorder Rating Scale*) ;
- BSID-II (*Bayley Scales of Infant Development Second Edition*) ;
- CDI (*Child Development Inventory*) ;
- CLS (*Children's Loneliness Scale*) ;
- CPRS-R (*Conners' Parent Rating Scale-Revised*) ;
- CPT (*Continuous Performance Test*) ;
- CPTSDRI (*Child Post Traumatic Stress Reaction Index*) ;
- CSEI (*Coopersmith Self-Esteem Inventory*) ;
- DAABS (*DeBlois Aggressive and Antisocial Behavior Scale*) ;
- DICA(-R) (*Diagnostic Interview for Children and Adolescents(-Revised)*) ;
- DIPS (*Diagnostische Interview bei psychischen Störungen im Kindesalter*) ;
- DISC-IV (*Diagnostic Interview Schedule for Children Version IV*) ;
- ECBI (*Eyberg Child Behavior Inventory*) ;
- FAS (*Form of Aggression Scale*) ;
- FBB-HKS (*Fremdbeurteilungsbogen für Hyperkinetische Störungen*) ;
- HADS (*Hospital Anxiety and Depression Scale*) ;
- HCSBS (*Home and Community Social Behavior Scales*) ;
- K-SADS (*Kiddie-Schedule for Affective Disorders and Schizophrenia*) ;
- NPRS (*Neuropsychiatric Rating Schedule*) ;
- NYU-HIFI-SO (*New York University Head Injury Family Interview-Significant Other*) ;
- OAS (*Overt Aggression Scale*) ;
- PBS (*Pediatric Behavior Scale*) ;
- PIC(-R) (*Personality Inventory for Children(-Revised)*) ;
- PICS (*Parent Interview for Child Symptoms*) ;
- PKBS-2 (*Preschool and Kindergarten Behavior Scales-Second Edition*) ;
- RPQ-YR/IR (*Reactive-Proactive Aggression Questionnaire-Youth Report/Informant Report*) ;
- SDI (*Self-Disclosure Inventory*) ;
- SESBI-R (*Sutter-Eyberg Student Behavior Inventory-Revised*) ;
- SIB-R (*Scales of Independent Behavior-Revised*) ;
- SSRS (*Social Skills Rating System*) ;
- TAP (*Test for Attentional Performance*) ;
- TRF (*Teacher's Report Form*) ;
- VABS (*Vineland Adaptive Behavior Scale*) ;
- YSR (*Youth Self Report*).

1.4.6 Cadre pratique

La description d'un comportement observé selon une perspective plus large que sa définition par catégorie (automutilation, cris, etc.) porte sur le repérage de sa fréquence, de sa durée, de son intensité et sur les comportements associés ainsi que sur la réponse éventuelle à une prise en charge donnée.

L'évaluation fonctionnelle appartient aux techniques d'analyse appliquée du comportement (*Applied Behavior Analysis-ABA*). C'est une stratégie intéressante pour la compréhension et le traitement des comportements (238). Elle porte sur les caractéristiques individuelles de la personne (le diagnostic sous-jacent, ses problèmes médicaux associés, ses conditions de vie générales ou spécifiques) et celles qui peuvent survenir après l'identification d'un trouble comportemental majeur. La démarche d'évaluation doit avoir un caractère personnalisé et considérer la personne dans sa globalité (ensemble de compétences et d'intérêts de la personne).

Cette évaluation fonctionnelle définit des événements qui, dans un environnement donné, prédisent ou entretiennent des comportements très dérangeants (239). Elle est répartie en neuf items traduits par Willaye en 2008 (74) qui parle de « comportements-défis ».

En s'inspirant de cet auteur, on considère que, quels que soient les outils utilisés, les étapes suivantes pour l'évaluation doivent être envisagées :

1. Description fine du ou des comportements dérangeants.
2. Identification des éléments écologiques susceptibles de déterminer l'apparition de ces comportements.
3. Identification d'une fonction éventuelle de ces comportements et de leur efficacité.
4. Définition du moyen habituel de communication.
5. Mise en évidence des renforçateurs éventuels.
6. Recherche de comportements alternatifs pour la personne ou dérivatifs pour l'entourage.
7. Connaissance de l'histoire naturelle de ces comportements et des programmes mis en place précédemment.

De façon simplifiée, l'évaluation doit reprendre les éléments essentiels suivants (173) :

1. Y a-t-il une modification réelle des attitudes habituelles du sujet ? Est-ce vraiment un problème ? Est-ce un comportement établi ? Est-ce un nouveau comportement ?
2. Description des faits : l'information est-elle fiable ? Y a-t-il des différences dans les perceptions des soignants ? Le comportement se produit-il seulement avec certaines personnes ?
3. Description du comportement lui-même : sa nature, sa fréquence, sa sévérité. Un motif, une circonstance particulière sont-ils identifiés ?
4. Quelles sont les causes immédiates : un événement menaçant ? L'attente d'une récompense (attention, nourriture, boisson).

La personne avec lésion cérébrale précoce présente souvent une altération des fonctions de communication (expression des besoins, plaintes, souffrances, besoins élémentaires, émotions, interrogations). Il est important d'évaluer de façon spécifique et individuelle ses capacités d'expression, qu'elles soient verbales ou non verbales. À ce titre, l'utilisation de moyens facilitateurs, d'aide à la communication, orthèse, support, pictogrammes, méthode Teacch, Makaton sont à évaluer.

Dans le rapport d'analyse des besoins en santé des personnes handicapées, publié par l'ANESM (240), 95 % des structures répondantes déclarent qu'une partie des personnes accueillies présentent des « comportements-problèmes ». Quasiment toutes ont réalisé une évaluation pour comprendre les facteurs déclenchant ces comportements. L'évaluation doit être pluridisciplinaire pour plus de la moitié des structures (pour la phase d'observation, pour l'analyse et la compréhension du sens de ces observations).

Les causes somatiques sont recherchées dans un peu moins de la moitié des cas et les causes psychologiques ou psychiatriques encore moins fréquemment. La recherche se fait par le recueil d'avis spécialisés, des entretiens individuels avec la personne, la réalisation d'examen biologiques ou radiologiques ou, plus rarement, la prescription « test » d'antalgiques, le changement du traitement psychiatrique ainsi que l'évaluation de l'adaptation des appareillages ou de la qualité du sommeil. Les structures peuvent aussi tenter d'évaluer le contexte environnemental et son impact sur les « comportements-problèmes » (lieux, personnes, situations, etc.). Les outils utilisés sont des « fiches d'observation » et « de suivi », l'association de la famille à l'évaluation, des « fiches incidents » ou « fiches événements indésirables », la formation des professionnels (en établissements) et le travail inter-établissements.

La SOFMER (241) a établi une vingtaine de recommandations pour l'évaluation des troubles du comportement chez le traumatisé crânien. Ainsi, il est recommandé de réaliser une première évaluation par observation directe par le médecin, le soignant, etc. (R11), que l'évaluation soit à la fois une auto- et une hétéro-évaluation (R12). Les sources peuvent être l'aidant naturel ou familial, un professionnel, et il est conseillé d'identifier un proche connaissant le patient (R13). L'évaluation multidisciplinaire se fait avec l'assentiment du patient (R14), la démarche d'évaluation est transdisciplinaire, avec une synthèse des différentes sources (R15). L'intrication des troubles du comportement et des troubles cognitifs et psychologiques, justifie une évaluation par un psychologue formé (R16).

Le repérage nécessite de bien individualiser les symptômes à analyser. Il est également indispensable de repérer leurs interactions, car les troubles d'allure psychique, de l'humeur, du comportement, psycho-sociaux et environnementaux, sont intriqués. Les troubles doivent être caractérisés précisément, *via* l'anamnèse, leur fréquence, leur sévérité, le retentissement sur la vie quotidienne et l'entourage, leur nature, leurs mécanismes, leur contexte d'apparition, les facteurs favorisant leur émergence et leur maintien, et repérer les attitudes les plus adaptées des aidants et professionnels pour les réduire et en diminuer les conséquences (R19). Le degré d'urgence et de dangerosité doit être évalué (R20). L'évaluation doit s'appuyer dans l'idéal sur des outils validés (R21) pour une mesure quantitative des symptômes (R30) avec des exigences métrologiques (R31). Le recours à des outils n'est envisageable que s'il est intégré à l'évaluation clinique pratiquée par l'équipe soignante, en complément d'un entretien clinique avec le patient. Les échelles permettent de standardiser les données de l'examen, de réaliser des mesures quantitatives des symptômes, d'en suivre l'évolution au cours du temps, de mesurer l'effet d'un traitement. Leur intérêt se situe en pratique clinique mais aussi dans le cadre d'une démarche de recherche clinique. L'évolution naturelle des troubles et la réponse aux différentes thérapeutiques doivent conduire à des évaluations répétées (R22). L'évaluation se fait à différents niveaux : émotionnel, cognitif (associant un bilan neuropsychologique et une évaluation écologique), relationnel, et des facteurs environnementaux (R24). L'évaluation écologique en condition de vie réelle est fortement recommandée (R32). La répercussion sur les aidants doit être évaluée (R25). Les données d'évaluation sont intégrées dans la démarche de soins (R26). Elles doivent figurer dans un dossier pour faciliter leur utilisation, traçabilité, transmission au niveau de confidentialité adéquat (R27).

En structure d'accueil, le médecin coordinateur joue un rôle important de centralisation et de circulation des données, sur la biographie, le parcours de soins, le type de troubles rencontrés, et leur prise en charge, les facteurs déclenchants ou améliorants, les répercussions (R28). Un carnet de suivi, faisant le lien entre tous les acteurs, est recommandé (R29).

L'évaluation doit être pluridisciplinaire et impliquer les professionnels sanitaires, et notamment les acteurs de santé mentale, ainsi que le personnel médico-social et les familles. À elle seule, elle joue un rôle important pour l'évolution des troubles en permettant l'installation d'une relation confiante et durable. Les différents domaines de l'évaluation peuvent être regroupés ; ils sont précisés dans l'*encadré 2* (d'après rapport ALCIMED pour le CNSA(103)).

Encadré 2. Domaines à évaluer pour la prise en charge des troubles du comportement sévère.

1. Troubles et capacités cognitifs pour comprendre quels outils pédagogiques mettre en œuvre.
2. Investigation somatique afin d'anticiper et prévenir toute souffrance et tout trouble métabolique.
3. Histoire de la personne et de son environnement social et familial.
4. Évaluation de la « personnalité » et des envies des personnes pour adapter la prise en charge et percevoir les troubles psychologiques pouvant affecter la personne.
5. Prise en considération des troubles liés à la perception de l'espace et à l'impact de l'environnement (aspects physiologiques et sensoriels ainsi que neuropsychologiques).
6. Évaluation des troubles physiologiques considérés comme « secondaires » qui peuvent être à l'origine des troubles du comportement sévères s'ils ne sont pas intégrés dans la prise en charge¹.

AE	<p>Il est nécessaire d'identifier d'emblée, toute cause, étiologie ou facteur favorisant/précipitant. Dans tous les cas, il faut mettre en œuvre des mesures adéquates d'apaisement sans attendre de les identifier.</p>
	<p>Il est recommandé d'adopter une terminologie sémiologique commune pour définir et catégoriser le comportement (par exemple, les six comportements-problèmes selon Mc Brien et Felce ou les 34 comportements de Didden), prendre en compte la fonction du comportement, le danger potentiel et le retentissement sur l'entourage.</p>
	<p>L'évaluation doit être pluridimensionnelle et multisource (personne concernée, entourage, soignant, aidant, etc.). Elle s'organise selon les questions suivantes : Quel comportement, quelle intensité, quand, où, avec qui, depuis quand ? En quoi ce comportement est-il perturbateur ? Qui perturbe-t-il ? Quels facteurs déclenchants ? Quelles répercussions sur l'environnement ? Y a-t-il une éventuelle intentionnalité de la personne concernée ?</p>
	<p>L'intervention précoce d'un professionnel de la santé mentale (psychiatre ou psychologue) doit être favorisée pour évaluer d'éventuels troubles psychiatriques spécifiques (dépression, anxiété, idées délirantes, addictions), en tenant compte des capacités cognitives et des difficultés de communication.</p>
	<p>L'évaluation d'un comportement perturbateur est toujours rapportée au comportement habituel. Tout changement de comportement (récent ou non) doit alerter et être analysé, notamment au regard du comportement antérieur.</p>
	<p>Il est nécessaire d'objectiver les troubles du comportement perturbateurs, et leur évolution, par un suivi clinique régulier et avec l'aide d'échelles validées et adaptées.</p>

2 Prévention

Les mesures de prévention concernant la survenue de troubles du comportement peuvent être déclinées selon trois axes : les mesures centrées sur les événements, les mesures centrées sur la personne, les mesures à prendre au niveau de l'institution (Caisse nationale de solidarité pour l'autonomie (CNSA) (103)).

Les mesures centrées sur la personne portent sur l'intégration des besoins de la personne dans l'institution, l'amélioration des compétences d'observation, la validation de plans de crise, la facilitation d'investigations somatiques, la mise en place d'évaluation après la crise. Pour les mesures à prendre au niveau de l'institution, les échanges de pratique et les collaborations sont à faciliter.

2.1.1 Stabilité dans l'accompagnement

La diminution des capacités d'adaptation et le besoin de repères bien identifiables rendent vulnérables les personnes cérébro-lésées. Tout changement dans le parcours de vie ou de soins doit donc être anticipé et explicité.

Le travail réalisé par la CNSA rappelle l'importance de la stabilité des professionnels alors que les troubles du comportement, dont notamment l'agressivité, peuvent conduire à un « *turn-over* » important des professionnels impliqués. Il est aussi noté les effets négatifs d'une répartition qui serait trop clivée entre équipe assurant seulement l'évaluation et équipe davantage préoccupée par le soin ou par l'accompagnement quotidien.

Dans son rapport final sur l'évaluation des centres nationaux de ressources sur le handicap rare (242), l'ANESM observe que des enfants ayant des déficiences sensorielles associées à d'autres troubles peuvent présenter des comportements qui mènent à leur exclusion. Pour eux, commence alors un parcours d'errance qui aboutit à une exclusion totale du système. Aucune solution n'est autrement proposée que celle qui favoriserait la création de structures adaptées avec un personnel formé.

La stabilité des équipes résulte, au moins en partie, de la construction d'un projet commun qui peut être la prise en charge de personnes ayant des difficultés de comportement. De tels projets, encore rares en France, permettraient aux professionnels qui s'y investiraient de valoriser une expertise et de se sentir mieux reconnus. Il y a lieu de recommander le recours à ces structures, lorsqu'elles existent.

Par ailleurs, la mise en place d'une fiche de synthèse facilement accessible, indiquant l'histoire de la personne, l'expression de son handicap et sa prise en charge, peut être un recours utile². Indépendamment de la nécessité d'une évaluation fine des troubles, les professionnels admettent qu'ils connaissent souvent mal l'histoire de l'enfant, alors que certains événements biographiques peuvent à eux seuls expliquer un trouble du comportement transitoire (243). Connaître ces événements est aussi une bonne occasion d'instaurer une relation de qualité.

Un autre domaine favorisant la stabilité des personnes consiste à limiter leurs déplacements, alors même que les enfants avec des troubles du comportement sont souvent « ballotés » d'institution en institution (244). Une solution est de faire venir des professionnels au domicile.

Pour les enfants ayant des troubles du comportement, il existe peu d'expériences en France. Pour la prise en charge de personnes très lourdement handicapées mais vivant chez elles, le réseau de dispositifs qui offrent la possibilité d'une intervention de professionnels au domicile doit être connu

² Fiches de liaison pour l'accueil de l'enfant et l'adulte handicapés dépendants : <http://www.aphp.fr/wp-content/blogs.dir/20/files/2012/04/Fiches-de-liaison-renseignables-Mission-Handicap-DPM-AP-HP2.pdf>

des familles. Les Maisons départementales des personnes handicapées (MDPH) doivent être en mesure de renseigner les familles sur l'ensemble de ces dispositifs.

AE

Il est nécessaire d'identifier, valoriser, faire connaître les supports sociaux (associations de patients, centres de ressources, MDPH, etc.) qui sont utiles dans ce type de troubles, et de favoriser l'adhésion des personnes concernées à ces supports.

2.1.2 Amélioration de la communication

Les personnes polyhandicapées parviennent difficilement à exprimer à leurs interlocuteurs ce qu'elles pensent et ressentent. Ce flou sur la nature de leur vie intérieure résonne aussi avec les doutes qui existent parfois chez ceux qui prennent soin d'elles.

Les résultats d'une recherche sur l'expression des enfants paralysés cérébraux « sans parole » (245) montrent qu'ils mettent en place « des moyens substitutifs à leur parole déficiente », et ce pour « être dans la communication ». Ces moyens de compensation sont aussi bien verbaux (écholalies, vocalisations, onomatopées) que non verbaux (gestes d'accompagnement, gestes de suppléance, mimiques, mimes, conduites d'évitement). La personne polyhandicapée a besoin d'un entourage capable de reconnaître et d'interpréter ses besoins fondamentaux, et celui-ci doit lui offrir, progressivement, les moyens de les exprimer lui-même, pour donner un sens personnel à ce qui lui arrive et à ce qu'il souhaite.

Il convient donc de comprendre ces modalités d'expression et d'y repérer ce qui peut prendre le masque d'un trouble du comportement. Il est ainsi important d'établir des modalités de communication avec ces personnes, modalités qui puissent les assurer que ce qu'elles ont à dire est bien compris.

Il existe aujourd'hui diverses méthodes pour mieux communiquer avec les personnes non verbales : citons notamment le Makaton qui utilise le langage parlé (lorsqu'il est possible), ainsi que le pointage de pictogrammes (« PECS » pour *Picture Exchange Communication System*). On peut aussi utiliser les gestes de la langue des signes. Il est important d'évaluer de façon répétée la capacité de compréhension et de communication de ces personnes et de corrélérer les données à cette évaluation en perspective avec leurs capacités sensorielles. Ceci permet d'éviter de conserver un outil devenu inadapté, ce qui peut encore favoriser l'existence de troubles du comportement (103).

Enfin, s'il est essentiel de communiquer avec les personnes polyhandicapées, il faut se garder de donner un sens à quelque chose qui, jusque-là, en a semblé dépourvu. Il ne suffit pas d'expliquer le trouble du comportement, de le rapporter à une cause unique, pour le résoudre. Il convient seulement d'accueillir l'étrangeté de ce vécu, d'y laisser se déployer sa dimension dérangement et parfois révoltante et d'y trouver les mots « justes », dans un mouvement qui vise à humaniser la personne et à lui donner une place singulière.

C

Il est indispensable de savoir prendre le temps pour écouter, reconnaître la personne à part entière et favoriser les attitudes empathiques.

2.1.3 Lutte contre la douleur et accès aux soins somatiques

Le traitement des circonstances susceptibles d'entraîner une douleur ou un inconfort physique doit passer systématiquement par une prise en charge la plus adaptée possible de la douleur. Outre le traitement médicamenteux, cette prise en charge vise l'amélioration des postures habituelles et les conditions d'installation pour accomplir les actes de la vie quotidienne, pour dormir dans des conditions optimisées ou pour être transporté avec un minimum de confort.

L'accès aux soins somatiques doit ainsi être une priorité.

2.1.4 Séjour de répit

Il s'agit d'un séjour de rupture pour les parents et l'entourage. La personne est prise en charge à l'extérieur du domicile.

Selon Strunk (246), le séjour de répit améliorerait le fonctionnement familial et réduirait le stress parental. Les données de la revue systématique de Strunk restent cependant faibles.

2.1.5 Prévention de la maltraitance

Le risque de maltraitance des enfants handicapés est une réalité confirmée de longue date (247, 248). Ces abus peuvent déclencher des troubles du comportement chez tous les enfants (198).

Le premier temps de la prise en charge est un signalement par le numéro vert : 3977. Pour l'année 2011, ces signalements représentent environ le quart des appels reçus. Ils donnent lieu à une intervention spécifique (249).

Diverses interventions visant à renforcer la qualité de la relation entre l'entourage et les patients pourraient être efficaces. Dans une étude observationnelle (250), menée par Cowen après application d'un programme de répit pour enfants dits « à risques de maltraitance », quelques propositions sont faites pour sensibiliser les infirmières intervenant au domicile, à repérer ces facteurs de risques (stress parental, absence de support social et faible recours aux services). Leurs interventions cadrées par ce programme améliorent le niveau de stress parental et celui des enfants.

3 Traitements médicamenteux

3.1 Usages actuels. Données de pharmaco-épidémiologies

Il n'a pas été retrouvé d'études épidémiologiques significatives sur l'usage des psychotropes dans la population des personnes spécifiquement cérébro-lésées avant l'âge de 2 ans. Des travaux divers permettent d'approcher cette question mais ils ne concernent que les adultes.

Entre 2006 et 2007, une étude de prévalence de l'usage des psychotropes chez 4 069 adultes déficients intellectuels (DI) (251) montre que 58 % des personnes reçoivent un ou plusieurs psychotropes. Dans cette population d'adultes déficients intellectuels, la proportion de paralysés cérébraux (PC) est de 11 %. Sur l'ensemble de la population étudiée, les traitements concernent des troubles psychiatriques majeurs dans 50 % des cas, des troubles du comportement perturbateur (13 %) ou ces deux indications (37 %). La prévalence des prescriptions est identique pour les personnes vivant en institution ou en groupe communautaire, mais moindre pour les sujets vivant en famille, seule ou en famille d'accueil. 20 % des PC (84 sur 437 patients) ont un traitement antipsychotique presque toujours en monothérapie (91,7 %), et 42 % des antipsychotiques sont prescrits pour un diagnostic psychiatrique avéré : trouble bipolaire, dépression, psychose, trouble obsessionnel compulsif, trouble anxieux, impulsivité, 18 % pour un trouble du comportement perturbateur, 41 % pour les deux.

D'après cette étude, deux tendances doivent être relevées :

- d'une part, l'utilisation de psychotropes chez une personne souffrant d'une lésion cérébrale avec un remplacement progressif des antipsychotiques de première génération (halopéridol, thioridazine, chlorpromazine) par les antipsychotiques atypiques (rispéridone, olanzapine, quétiapine, aripiprazole), ceci dans un contexte où le traitement des troubles du comportement agressif par antipsychotiques est réputé inconsistant selon de nombreux travaux (Duggan et Brylewski en 1999 (252), Shedlack *et al.* en 2005 (253), La Malfa *et al.* en 2001 (254), Aman *et al.* en 2002 (255), Singh *et al.* en 2005 (256), Deb *et al.* en 2007 (257), Tyrer *et al.* en 2008 (258), Oliver-Africano *et al.* 2009 (259), Tsiouris *et al.* en 2010 (260) et Scheifes *et al.* en 2011 (261)), alors qu'il expose à de nombreux effets indésirables (262, 263) ;
- d'autre part, l'utilisation de plus en plus répandue d'antidépresseurs avec, par exemple, 23 % des adultes sous inhibiteurs sélectifs de la recapture de la sérotonine (251), alors que leur utilisation était rare avant 1995 pour augmenter progressivement depuis (264, 265). Par ailleurs, 19 % des anticonvulsivants et des stabilisateurs de l'humeur sont utilisés pour des crises convulsives, mais aussi pour des troubles psychotiques, des troubles de l'humeur, une impulsivité, une anxiété ou des troubles du comportement (valproate, carbamazépine, gabapentine, lamotrigine) (251).

Pour les adultes avec des troubles du développement (DD pour *Developmental Disease*) qui présentent un épisode psychiatrique avec troubles du comportement, le traitement le plus prescrit est un antipsychotique, le plus souvent atypique (66). Moins de 60 % des personnes traitées ont un diagnostic psychiatrique établi. En revanche, près de la moitié des personnes traitées ont aussi une prise en charge comportementale, et deux tiers d'entre elles sont suivies par un psychiatre. Dans un quart des cas, les personnes reçoivent plusieurs produits de cette classe.

Les antipsychotiques sont les psychotropes les plus utilisés en milieu général (265) ou à l'hôpital (264). Dans l'étude de Molyneux, sur 357 adultes DD (264), 21 % sont sous antipsychotiques alors que 25 seulement ont un trouble psychotique. Dans l'étude de Robertson portant sur 500 individus DD (265), la prescription d'antipsychotiques est présente dans 76 % des cas, essentiellement lorsque les troubles du comportement sont associés à une absence de déficience motrice, à une vie sociale développée et à un statut nutritionnel correct. Enfin, dans l'étude de Wood *et al.* en 2006, 10 % ont deux antipsychotiques ou plus (266).

Dans ces travaux, le produit le plus fréquent est l'antipsychotique atypique. La rispéridone est plus prescrite, suivie de l'olanzapine et de la quétiapine, et dans une très grande majorité des cas, un autre traitement est prescrit conjointement. Parmi les facteurs prédictifs d'une prescription, il y a le genre masculin, la vie en collectivité, le fait d'avoir un suivi psychiatrique, les troubles psychotiques, les antécédents d'hospitalisation, etc. Un quart des patients sont tout de même traités sans pathologie psychiatrique, et 15 % pour un trouble du comportement isolé.

3.2 Classes médicamenteuses

Sauf dans quelques cas qui seront précisés, la majorité des études d'efficacité dans les troubles du comportement observent des populations hétérogènes. Ces populations regroupent des personnes avec des lésions cérébrales précoces (en fait avec une paralysie cérébrale), et des personnes souffrant d'un trouble plus diffus comme une déficience intellectuelle ou comme certains troubles neuro-développementaux.

3.2.1 Antipsychotiques

En France, tous les neuroleptiques conventionnels n'ont pas une autorisation de mise sur le marché (AMM) pour les personnes de moins de 15 ans. Aucun produit ne dispose d'une AMM pour les troubles du comportement en cas de lésion cérébrale, précoce ou non. La connaissance de ces produits repose principalement sur les données acquises dans le traitement de la schizophrénie à début précoce mais la découverte d'effets particuliers sur certains troubles du comportement a permis d'obtenir une extension d'indication. Le *tableau 10* résume les produits neuroleptiques théoriquement utilisables chez l'enfant et leur AMM.

Tableau 10. Produits neuroleptiques bénéficiant d'une indication dans les troubles du comportement de l'enfant et de l'adolescent.

	Présentation autorisée	Posologie	Indications AMM
PHÉNOTHIAZINES			
Chlorpromazine	> 3 ans, solution à 4 %, > 6 ans, cp à 25 et à 100 mg	1-5 mg/kg/j	Troubles graves du comportement avec agitation et agressivité
Lévomépromazine	> 3 ans, solution à 4 %	0,5-2 mg/kg/j	
Cyamémazine	> 3 ans, solution à 4 %, > 6 ans, cp 25 ou à 100 mg	1-4 mg/kg/j	
Propériciazine	> 3 ans, solution à 1 % et à 4 %	0,1-0,5 mg/kg/j	
BUTYROPHÉNONES			
halopéridol	> 3 ans : solution à 0,5 mg/ml, et à 2 mg/ml	0,05-0,075 mg/kg/j	Idem notamment dans les syndromes autistiques
BENZAMIDES SUBSTITUES			
Tiapride	> 3 ans, solution à 5 mg/goutte > 6 ans, cp à 100 mg	3 à 6 mg/kg/j	Idem
AUTRES			
Pimozide	> 6 ans	0,02-0,2 mg/kg/j	Idem notamment dans les syndromes autistiques
Rispéridone	> 5 ans, solution à 1 mg/ml	Selon seuil pondéral à 50 kg : 0,25 à 2 mg/j	Agressivité persistante dans le trouble des conduites

Pour la plupart de ces produits, l'indication d'AMM est le traitement des troubles graves du comportement avec agitation et agressivité chez l'enfant de plus de 3 ans avec un service médical rendu (SMR) modéré (avis d'expert rapporté par la Commission de transparence du 7 novembre 2012, sauf pour le tiapride dont l'avis est du 17 janvier 2007). L'AMM de l'halopéridol et du pimozide est « Troubles graves du comportement de l'enfant (agitation, automutilation, stéréotypie)

notamment dans le cadre des syndromes autistiques » (pour un SMR « modéré » selon l'avis de la commission de transparence du 7 novembre 2012). Enfin, l'AMM de la rispéridone est « Traitement symptomatique de courte durée (jusqu'à 6 semaines) de l'agressivité persistante dans le trouble des conduites chez les enfants à partir de 5 ans et les adolescents présentant un fonctionnement intellectuel inférieur à la moyenne ou un retard mental diagnostiqué conformément aux critères du DSM IV, chez lesquels la sévérité des comportements agressifs ou d'autres comportements perturbateurs nécessite un traitement pharmacologique » (SMR « important », avis de la Commission de transparence du 19 février 2014).

Deux antipsychotiques ont fait l'objet de recherches plus spécifiques : l'halopéridol pour lequel les travaux sont anciens, et la rispéridone.

► **Recommandations de bonne pratique**

Aucune recommandation de bonne pratique sur l'intérêt des antipsychotiques dans les troubles du comportement de la personne souffrant de lésions cérébrales précoces n'a été retrouvée. Dans les recommandations SOFMER de prise en charge des troubles du comportement chez le traumatisé crânien (241), plusieurs particularités doivent être prises en compte pour un traitement neuroleptique : une exposition plus importante au syndrome malin des neuroleptiques ; un effet sédatif pouvant majorer le risque de fausse route alimentaire ; des effets potentiellement délétères sur la plasticité cérébrale. Ce rapport rappelle la possibilité d'une prescription d'un neuroleptique « en l'absence de contre-indication pour obtenir une sédation rapide (R57) ». Il ajoute que « l'usage des neuroleptiques au long cours dans le traitement des troubles du comportement doit être évité du fait des effets secondaires, sauf en cas de maladie psychiatrique antérieure (R58) ».

► **Revue systématique et études cliniques**

Aucune revue systématique relative aux antipsychotiques typiques n'a été retrouvée chez les enfants/adolescents/adultes avec lésions cérébrales précoces.

En 2012, une revue Cochrane (267) a fait le point sur les essais contrôlés randomisés des antipsychotiques atypiques dans les troubles du comportement dérangent chez l'enfant et l'adolescent. Huit études dont sept avec rispéridone sont retrouvées entre 2000 à 2008. Trois sont multicentriques, sept essais portent sur l'efficacité aiguë et un sur le délai de récurrence à 6 mois. Les résultats vont dans le sens d'une réduction des problèmes d'agressivité et de conduite après 6 semaines de traitement, avec un traitement qui s'avère sûr pendant la période de l'étude, mais les données sont limitées par le nombre de critères de jugement différents (agressivité, troubles de conduite, changement de poids) et par l'absence d'étude sur l'enfant de moins de 5 ans.

Une façon d'approcher le présent sujet était d'étudier les revues disponibles traitant des troubles du comportement perturbateurs concernant les populations avec des déficiences intellectuelles (DI). Ces études regroupent des populations enfants et adultes. Nous avons focalisé le travail sur les études concernant les enfants.

Chez l'enfant, les études portant sur les neuroleptiques traditionnels plaident pour l'abandon de ces produits dans cette indication. Deb et Unwin (257) évaluent les traitements psychotropes pour les troubles du comportement chez le DI. Sept études (de plus de 10 patients) sur les antipsychotiques classiques sont analysées. En 2009, Matson et Neal (134) rapportent, dans une revue non systématique dans la même indication, 18 études sur les antipsychotiques typiques (cinq sur l'halopéridol) dont deux réunissant les critères de Sprague (268, 269). Dans « Les prescriptions médicamenteuses en psychiatrie de l'enfant et de l'adolescent » de Bailly et Mouren, publié en 2007 (270), seule l'étude de Campbell *et al.* de 1984 (271) est mentionnée. Ces études sont résumées dans le *tableau 11*.

Tableau 11. Études sur l'halopéridol chez le déficient intellectuel avec trouble du comportement perturbateur.

Auteur, année, référence	Méthode	Population	Intervention Contrôle	Critères de jugement	Résultats	Niveau de preuve
De Marinis <i>et al.</i> 1990 (272)	Étude prospective longitudinale	N = 10 DI avec stéréotypies	halopéridol 1 dose de 2 mg IM	Évaluation 4 heures par jour, 3 jours	Diminution du nombre de mouvements observés	4
Aman <i>et al.</i> 1989 (268)	Étude en double insu placebo crossover	N = 20 13–35 ans agressivité	halopéridol 0,025 à 0,05 mg/kg/j, 3 semaines	ABC, FPBC, observation directe	Pas d'amélioration Amélioration des stéréotypies dose dépendante	2
Campbell <i>et al.</i> , 1984 (271)	Double bras (lithium, haldol) vs placebo	N = 61 5-13 ans troubles des conduites	Lithium vs halopéridol, vs placebo 6 semaines	CPRS	efficacité identique sup. à placebo	2
Burk et Menolascino, 1968 (269)	Double insu placebo contrôlé	N = 50 5–21 ans troubles émotionnels	halopéridol	Non précisé	Effet significatif sur les troubles émotionnels	2

ABC : Aberrant Behavior Check list, CGI : Clinical Global Impression, CPRS : Comprehensive Psychopathological Rating Scale, FPBC : Fairview Problem Behavior Check list, HBSS : Handicap Behaviour and Skill Schedule.

Pour la rispéridone, quelques essais montrent une amélioration significative dans le groupe traité, sur des critères secondaires comme l'ABC irritabilité ou pour la NCBR (255, 273-275), mais avec des effets secondaires plus fréquents, notamment une somnolence, des céphalées et une prise de poids. La rispéridone, administrée 6 semaines dans l'étude d'Aman 2002 (255), serait efficace sur la réduction de la symptomatologie des troubles des conduites en une semaine. L'étude poursuivie sur 48 semaines en ouvert pour 107 sujets confirme un effet durable sur la symptomatologie (276).

En 2011, Zuddas fait une revue des essais contrôlés randomisés sur les antipsychotiques de seconde génération prescrits chez l'enfant et l'adolescent non psychotique (277). Trente-deux études analysent l'efficacité et/ou la tolérance des antipsychotiques atypiques entre autres chez des enfants et adolescents avec des troubles bipolaires, des troubles du comportement perturbateur ou autistique. Les antipsychotiques seraient plus efficaces sur la manie, la grande variabilité de l'humeur, l'irritabilité, l'agressivité, et les troubles du comportement perturbateur que sur les symptômes psychotiques de la schizophrénie.

Les neuroleptiques de première génération peuvent être utilisés ponctuellement pour des troubles graves du comportement avec agitation et agressivité chez l'enfant de plus de 3 ans. Cette utilisation doit se faire avec la plus grande prudence au regard des risques liés à la sédation (y compris les fausses routes), au risque de décompensation d'une épilepsie, de perte de capacités fonctionnelles. La durée doit être la plus courte possible.

Pour les neuroleptiques de seconde génération, la rispéridone semble apporter des bénéfices pour diminuer l'agressivité. Cette amélioration est à mettre en balance avec les nombreux effets indésirables cités ci-dessous.

► Effets indésirables

Dans la revue d'Unwin et Deb de 2011 (278) qui évalue les effets des antipsychotiques chez le DI, les effets indésirables sont répertoriés, notamment les effets extrapyramidaux, selon des méthodes standardisées et validées. Cinq des six études utilisent l'ESRS (*Extrapyramidal Symptom Rating*) et une seule la SAS (*Simpson-Angus Scale*) ou l'AIMS (*Abnormal Involuntary Movement Scale*). Toutes sauf une suggèrent que les effets extrapyramidaux sont comparables dans les groupes traités et non traités, mais la prise de poids est significative. Matson et Mahan en 2010 (262) établissent que les antipsychotiques atypiques génèrent moins de symptômes

extrapyramidaux que les neuroleptiques traditionnels, avec des effets secondaires pour les antipsychotiques atypiques qui incluent la prise de poids et les risques de syndromes métaboliques ou de troubles cardio-vasculaires (279).

L'hyperprolactinémie est très fréquente sous rispéridone, modérée sous clozapine. Elle peut occasionner des galactorrhées chez la fille et une gynécomastie chez le garçon. Concernant la somnolence, l'effet sédatif concerne surtout la clozapine.

Dans le numéro de janvier 2014 de la revue « Prescrire », il est précisé que de nouveaux effets indésirables sont notifiés dans le libellé de l'olanzapine (280). Ainsi, sont ajoutées l'amnésie, la dysarthrie, les épistaxis, la distension abdominale, l'arthralgie, la fièvre, l'augmentation de l'uricémie... aux effets bien connus : prise de poids, hyperlipidémie, hyperglycémies, diabète, effets sédatifs, troubles atropiniques, troubles extrapyramidaux, troubles du rythme cardiaque, troubles compulsifs. L'olanzapine n'ayant pas d'efficacité clinique supérieure à l'halopéridol, il serait préférable, au vu des effets indésirables, de privilégier le neuroleptique de première génération.

Tableau 12. Études sur le rispéridone chez le déficient intellectuel avec un trouble du comportement perturbateur.

Auteur, année, référence	Méthode	Population	Intervention Contrôle	Critères de jugement	Résultats	Niveau de preuve
Tyrer <i>et al.</i> , 2008 (258)	Double insu, placebo contrôlé	N = 86 26-75 ans DI limite à sévère agressivité	Divers antipsychotiques (rispéridone, halopéridol)	MOAS, ABC	négatifs	2
Hellings <i>et al.</i> , 2006 (281)	Double insu, placebo crossover	N = 40 8-6 ans DI légère à profonde Agressivité, automutilation	Rispéridone	ABC-C Irritabilité (DISCUS)		2
Gagiano <i>et al.</i> , 2005 (282)	Double insu, placebo contrôlé puis en ouvert	N = 77 18-65 ans DI limite à modéré Troubles variés	Rispéridone	ABC, (BPI), CGI, EVA, syndrome extrapyramidal	ABC amélioré BPI amélioré amélioration CGI score Extra P bas	1
Shea <i>et al.</i> , 2004 (273)	Double insu, placebo contrôlé	N = 79	Rispéridone 1,17 mg	ABC, NCBR-F, EVA, CGI, sécurité	amélioration ABC. CGI améliorée	1
Zarcone <i>et al.</i> , 2004 (283)	Double insu, placebo contrôlé	N = 13 6-65 ans, DI légère à profonde Automutilation, agressivité	Rispéridone	Sessions de 10 min observation de comportement		1
RUPP Autism Network 2005 (274)	Double insu, placebo contrôlé	N = 101 5-17 ans DI légère à sévère Agressivité, automutilation	Rispéridone 0,5-3,5 mg	ABC score irritabilité, CGI, Simpson Angus Scale, AIMS	Réduction d'irritabilité Améliorations CGI	1
Aman <i>et al.</i> , 2002 (255)	Double insu, placebo contrôlé	N = 118 5-12 ans DI limité à modéré Agressivité, automutilation	Rispéridone 1,16 mg	NCBRF, CGI, BPI, ABC, EVA, syndrome extrapyramidal	Améliorations CGI	1
Buitelaar <i>et al.</i> , 2001 (284)	Double-insu, placebo contrôlé	N = 38 12-18 ans DI légère à limite Agressivité	Rispéridone 2,9 mg	CGI, Modified Overt Aggression Scale (MOAS), ABC	Amélioration toutes échelles	1

3.2.2 Régulateurs de l'humeur et antiépileptiques

► Recommandations de bonne pratique

Certains troubles du comportement peuvent être liés à des épisodes maniaques ou s'intégrer dans une maladie bipolaire. Aujourd'hui, de nombreux auteurs proposent l'extension de l'usage de ces produits, et notamment les antiépileptiques, aux troubles du comportement comme l'agressivité. Aucun thymorégulateur n'a obtenu d'AMM dans cette indication et nous n'avons retrouvé aucune recommandation de bonne pratique sur l'intérêt des antiépileptiques dans les troubles du comportement de patient souffrant de lésions cérébrales précoces.

Dans les recommandations SOFMER de prise en charge des troubles du comportement chez le traumatisé crânien (241), la carbamazépine et le valproate de sodium sont considérés comme efficaces dans le traitement de l'agitation et de l'agressivité. Ils sont même « recommandés en première intention pour le traitement de l'agitation, l'agressivité, la colère et l'irritabilité, notamment lorsqu'il existe une labilité de l'état thymique » (R60).

► Revues systématiques et études cliniques

Une revue *Cochrane* réalisée en 2010 par Huband (285) évalue l'effet des antiépileptiques pour traiter l'agressivité et l'impulsivité. Quatorze études portant sur 672 participants remplissaient les critères d'inclusion. Une étude porte sur l'effet de la carbamazépine dans l'agitation dans les paralysies cérébrales mais elle n'est disponible qu'en suédois (286). Les auteurs concluent à l'absence de preuve suffisante de l'effet des antiépileptiques dans cette indication.

Quelques études observant des stabilisateurs de l'humeur sont proposées dans le traitement des problèmes de comportement chez le DI (287). Pour le topiramate, nous n'avons retrouvé qu'une étude rétrospective (288). Pour le valproate, une étude rétrospective et prospective non contrôlée (289, 290) n'apporte pas un niveau de preuve suffisant. Wroblewski *et al.* en 1997 dans une série de cinq adultes avec lésion cérébrale acquise reporte une efficacité de l'acide valproïque en réduisant et améliorant leur comportement destructeur et agressif (291). La seule étude contrôlée (pour la carbamazépine) est en *crossover* mais sur un échantillon de 10 patients (292).

Selon les recommandations établies en 2001 par le *Working Group of the International Association of The Scientific Study of Intellectual Disability*, en cas d'épilepsie, la consigne de base est la monothérapie. La lamotrigine aurait un effet cognitif favorable par rapport à la carbamazépine. L'utilisation potentielle de benzodiazépines au long cours conduirait à des effets cognitifs néfastes.

3.2.3 Antidépresseurs

► Recommandations de bonne pratique

Aucune recommandation de bonne pratique sur l'intérêt des antidépresseurs dans les troubles du comportement du patient souffrant de lésions précoces n'a été retrouvée.

► Revues systématiques et études cliniques

De nombreuses études portent sur la clomipramine et les inhibiteurs sélectifs de la recapture de la sérotonine (ISRS) dans la prise en charge des troubles du comportement chez le DI.

Il n'y a pour l'instant que peu de preuves d'une efficacité des antidépresseurs : peu d'études sont contrôlées randomisées, sur un faible nombre de participants, utilisant des outils non validés (254, 257, 292-299).

Davanzo *et al.* en 1998 (300), dans une étude prospective sur 15 patients, suggèrent que la paroxétine est efficace sur un court délai, mais seule la sévérité (pas la fréquence) de l'agressivité est diminuée. Une étude rétrospective (301) évalue l'effet de la paroxétine (10-40 mg) sur 14 adultes DI présentant des troubles du comportement. Une diminution significative du comportement d'automutilation et du comportement destructeur est obtenue mais pas d'effet

significatif sur l'agressivité. Branford *et al.* (302) montrent des résultats essentiellement négatifs sur leur série de cas de 33 adultes DI sous paroxétine ou fluoxétine. Dans 65 % des traitements d'épisodes étudiés (24 sur 37), les participants n'ont aucun bénéfice, voire détériorent leur comportement. Un arrêt du traitement est réalisé dans 13 cas en raison d'effets indésirables.

3.2.4 Psychostimulants

► Recommandations de bonne pratique

Parmi les psychostimulants, le méthylphénidate (MPH) est indiqué dans le trouble déficitaire de l'attention avec hyperactivité (TDA/H) chez l'enfant de plus de 6 ans, la narcolepsie avec ou sans cataplexie et en cas d'inefficacité du modafinil chez l'enfant de plus de 6 ans.

► Revues systématiques et études cliniques

Ces produits ont été étudiés chez des enfants souffrant de lésions cérébrales précoces, mais souvent avec des méthodes peu robustes.

En 2002, Gross-T surévalue l'efficacité du MPH chez des enfants paralysés cérébraux avec TDA/H (303). Dans une étude prospective contrôlée contre *placebo*, 29 personnes reçoivent 4 semaines de traitement. Une amélioration significative est identifiée sur le TDA/H par les enseignants ($p < 0,05$), mais pas par les parents. Les effets indésirables sont minimes (hallucinations transitoires dans un cas).

Dans une étude contre *placebo* sur l'effet du MPH sur trois enfants souffrant de paralysie cérébrale avec TDA/H ou problème d'attention à l'école élémentaire, Symons (304) met en évidence que de faibles doses de MPH (0,3 mg/kg/dose) améliorent significativement (> 50 %) les stéréotypies, et les comportements gênants alors que de fortes doses (0,5 mg/kg/dose) augmentent ces troubles (deux fois sur trois).

Une revue de la littérature des études sur le MPH dans le traitement du TDA/H a été réalisée par Jin et Schacharen 2004 (305) dans une population de traumatisés crâniens. Sept études réunissent 118 sujets dont 41 enfants et adolescents. La revue prouve l'efficacité du MPH sur le comportement (hyperactivité, impulsivité) dans une seule étude (306).

Dans une revue systématique des prises en charge des troubles présentés par des enfants souffrant d'un syndrome d'alcoolisation fœtale (SAF) (307), Peadon retient deux essais contrôlés randomisés en *crossover* de faible niveau (sur de très petites populations, sans calcul de puissance, ou du nombre de sujets à traiter) en faveur de l'efficacité du MPH sur l'hyperactivité : d'une part, une étude pilote (308) évaluant l'effet à court terme et les effets indésirables du MPH pour le traitement du TDA/H chez quatre américains âgés de 5-12 ans avec un syndrome d'alcoolisation fœtale, les résultats sont significativement favorables sur le score hyperactivité-impulsivité du *Conners' Parent Rating Scale* (CPRS-48) et *Conners' Teacher Rating Scale* (CTRS-39) (niveau 3) ; d'autre part, une étude randomisée en *crossover* (309) sur 12 enfants âgés de 6 à 16 ans présentant un SAF et un TDA/H qui montre une discrète amélioration de quelques symptômes non attentionnels.

Le méthylphénidate est utilisé pour traiter les problèmes de comportement chez le DI, mais les preuves de son efficacité dans cette indication manquent (257). En 2007, Deb (257) rapporte un seul essai contrôlé (310) ne montrant pas d'effet significatif du méthylphénidate chez 28 DI.

3.2.5 Antagonistes des opioïdes

► Recommandations de bonne pratique

Aucune recommandation de bonne pratique sur l'intérêt des antagonistes des opioïdes dans les troubles du comportement du patient souffrant de lésions précoces n'a été retrouvée.

La naltrexone a une indication dans « le traitement adjuvant utilisé comme aide au maintien de l'abstinence chez les patients alcoolodépendants, dans le cadre d'une prise en charge globale comprenant un suivi psychologique »³. Il est précisé dans le Vidal que « la naltrexone ne doit pas être utilisée chez les enfants et les adolescents de moins de 18 ans, en l'absence de données cliniques. La sécurité d'emploi n'est pas établie dans cette population ».

► **Revue systématique et études cliniques**

Certains chercheurs ont émis l'hypothèse que le comportement d'automutilation est sous-tendu par le largage d'opioïdes internes à l'origine d'une sensation de plaisir qui entretient le phénomène. Des anti-opioïdes tels que la naltrexone ont été utilisés dans le comportement d'automutilation chez le DI. Il n'y a cependant pas de preuve d'efficacité univoque (257).

En 2007, Deb et Unwin (257) rapportent quatre anciennes études sur la naltrexone chez l'adulte, dont un essai contrôlé contre *placebo* (sur 33 adultes) (311), où la naltrexone apparaît inefficace pour traiter les comportements d'automutilation. Il en est de même chez l'enfant (312).

Dans une revue de Symons de 2004 (313) sur l'efficacité de la naltrexone chez le DI avec automutilation (27 articles de recherche entre 1983 et 2003 portant sur 86 sujets), 80 % d'amélioration est rapportée après un court délai sous naltrexone avec une réduction de plus de la moitié des comportements d'automutilation dans 47 % des cas.

3.2.6 Anxiolytiques

► **Recommandations de bonne pratique**

Aucune recommandation de bonne pratique sur l'intérêt des anxiolytiques dans les troubles du comportement du patient souffrant de lésions précoces n'a été retrouvée.

Pour la SOFMER (241), il n'y a pas de preuve suffisante quant à l'efficacité des benzodiazépines dans le traitement de l'agitation ou de l'agressivité. L'usage doit être limité « aux situations où l'anxiété est le symptôme prédominant en privilégiant une courte durée » (R67), en tenant compte « du risque de générer ou d'aggraver un trouble de la vigilance, de l'attention ou de la mémoire, d'entraîner une dépression respiratoire, ou de provoquer un effet paradoxal sur l'agitation, d'inhiber les capacités de plasticité cérébrale » (R68).

► **Revue systématique et études cliniques**

Les anxiolytiques, comme les benzodiazépines ou la buspirone, sont utilisés pour le traitement des comportements chez le DI, mais la preuve de leur efficacité manque (257). L'anxiété peut favoriser les troubles du comportement. L'usage prolongé de benzodiazépines est contre-indiqué (tolérance, effets néfastes sur cognition, sevrages).

Une étude sur la buspirone dans la revue de Deb en 2007, chez 26 adultes en ouvert, n'a montré aucun effet sur l'agressivité ou sur le comportement d'automutilation chez le DI (314).

3.2.7 Agonistes adrénergiques : clonidine et bêtabloquants

► **Recommandations de bonne pratique**

Les agonistes adrénergiques sont parfois utilisés dans le traitement des états d'agitation mais aucune recommandation de bonne pratique chez le patient souffrant de lésions cérébrales isolé n'a été retrouvée.

³www.vidal.fr/

Les bêtabloquants sont des antagonistes compétitifs et sélectifs des récepteurs β adrénergiques périphériques et centraux. Les bêtabloquants n'ont pas d'AMM dans la prise en charge de l'agitation et/ou de l'agressivité et/ou de l'irritabilité.

Pour la SOFMER (241), les bêtabloqueurs améliorent l'agressivité, l'agitation, l'irritabilité. L'utilisation du propranolol dans le traitement de l'agitation et/ou de l'agressivité et/ou de l'irritabilité est proposée à une posologie précise pour l'adulte (40 à 80 milligrammes par jour). Il convient toujours de débiter progressivement le traitement et de l'arrêter progressivement en raison du risque coronarien. Il est souhaitable de réaliser un électrocardiogramme avant de débiter un traitement bêtabloquant (AE).

► Revues systématiques et études cliniques

Dans une méta-analyse de 1999 portant sur le traitement des TDA/H, Connor montre un effet modéré de la clonidine. Elle diminuerait la fréquence, l'intensité, la sévérité de l'hyperactivité et de l'impulsivité et améliorerait la tendance à la frustration en cas de TDA/H mixte (ou hyperactivité-impulsivité). Elle pourrait réduire l'insomnie liée au TDA/H ou à son traitement psychostimulant (315).

Le propranolol serait efficace dans le traitement des comportements agressifs, d'automutilation, et/ou de trouble explosif intermittent observé chez des enfants et des adolescents avec lésions cérébrales organiques (316), mais il est souvent associé à d'autres antipsychotiques dans les études, et son effet se manifeste à doses élevées, ce qui en limite l'utilisation.

Une étude prospective en ouvert sur 12 sujets (âge 9-24 ans, moyen 13,8 ans) avec désordres cérébraux sous nadolol (Corgard®, dose moyenne : 109 mg) montre une réduction des comportements agressifs sur 10 sujets (83 %) mais pas des symptômes du TDA/H (317). Le nadolol était bien toléré avec peu d'effets indésirables.

Un cas clinique sur une amélioration d'hyperactivité, de déficit cognitif, d'hypersexualité sous propranolol-amantadine, chez une fillette de 9 ans bébé secoué, a été décrite par Schmidt et Schneider en 2000 (318).

Les contre-indications sont l'asthme, les troubles du rythme cardiaque et rénal, l'hypothyroïdie, le diabète insulino-dépendant chez l'adolescente, la grossesse et le fait qu'il ne soit pas recommandé en cas d'antécédent de dépression majeure ou d'antécédents familiaux de troubles avérés de l'humeur⁴.

Les bêtabloquants semblent intéressants pour le traitement de l'agressivité de l'automutilation mais des études complémentaires sont nécessaires, notamment dans la détermination des posologies.

3.2.8 Mélatonine

La mélatonine est une hormone naturelle produite par la glande pinéale dont la structure est voisine de celle de la sérotonine. La sécrétion de mélatonine augmente peu après la tombée de la nuit pour atteindre un pic entre 2 et 4 heures du matin et diminuer durant la dernière partie de la nuit. Elle a un rôle dans l'induction et le maintien du sommeil, mais peu d'effet sur l'organisation même du sommeil. Il existe deux formes de mélatonine de synthèse : à libération rapide et à libération prolongée.

La forme rapide est une préparation magistrale disponible en pharmacie sur prescription médicale. Elle se prend 30 minutes avant le coucher.

Le Circadin® 2 mg, mélatonine à libération prolongée, est indiqué pour le traitement à court terme de l'insomnie primaire « caractérisée par un sommeil de mauvaise qualité chez des patients de

⁴www.vidal.fr/

55 ans ou plus » (319). Il est déconseillé chez l'enfant et l'adolescent de moins de 18 ans en raison du manque de données de sécurité d'emploi et d'efficacité. Une utilisation hors AMM est possible dans le traitement des troubles du rythme veille-sommeil (TRVS) de l'enfant, confirmés par enregistrement actimétrique, en particulier lors d'encéphalopathie sévère ou lors de pathologies d'origine neurogénétique (syndrome d'Angelman, syndrome de Rett, syndrome de Smith-Magenis, etc.) et « après avis du centre de référence de ces pathologies ».

Le Circadin® ne peut être administré chez les enfants qui ne peuvent avaler les comprimés (pas avant 6 ans environ). Ces comprimés ne doivent pas être écrasés. Pour les enfants de moins de 6 ans, la préparation magistrale à partir de la poudre de mélatonine pourrait être utilisée. Il est à noter que la mélatonine n'est pas inscrite à la pharmacopée française ni européenne (320).

Il existe des essais concluant à un effet de la mélatonine sur les troubles du sommeil en cas de déficiences visuelles (321-323), mais pas dans la population générale (324) ni dans les troubles du sommeil secondaire comme chez le DI modéré (325).

De nombreuses publications sur les troubles du sommeil associés au déficit intellectuel chez l'enfant sont des séries de cas ou des études réalisées en ouvert (326-328).

En 2009, une méta-analyse (329) conclut à des effets chez le DI : diminution de la latence d'endormissement, augmentation de la durée de sommeil et diminution du nombre de réveils nocturnes. Une revue de littérature retrouvant trois études randomisées de faible effectif dans le syndrome d'Angelman (330), dans le syndrome de Rett (331) et dans la sclérose tubéreuse (50) donne des résultats variables.

La possibilité d'un effet croisé avec la comitialité a été discutée : Sheldon recommande en 1998 une attention particulière concernant les risques d'épilepsie sous mélatonine (quatre sur six enfants) (332), alors que Jan *et al.* en 2000 (328), O'Callaghan *et al.* en 1999 (50) rapportent une amélioration de la fréquence des crises. La méta-analyse de Buscemi *et al.* en 2006 (324) ne montre pas plus d'effets indésirables avec le produit actif qu'avec le *placebo*. Il n'y a pas de notion d'interaction médicamenteuse.

Tableau 13. Études sur la mélatonine dans les troubles du sommeil en cas de trouble du développement neurologique.

Auteur, année, référence	Méthode	Population	Intervention Contrôle	Critères de jugement	Résultats	Niveau de preuve
Braam <i>et al.</i> , 2009 (329)	Méta-analyse	N = 183 1-78 ans maladie génétique et TED	0,5 et 9 mg/j 1 à 4 semaines	9 études randomisées, <i>vs placebo</i>	Latence d'endormissement durée de sommeil totale nombre de réveils nocturnes	1
Waddell <i>et al.</i> , 2008 (333)	Étude randomisée double insu <i>placebo crossover</i>	N = 51 2-18 ans DI sévère, IMC, mobilité réduite	Mélatonine 1 mg + mélatonine LP 10 jours	Agenda et actigraphie	Latence d'endormissement durée de sommeil totale	2
Braam <i>et al.</i> , 2008 (330)	Étude randomisée double insu <i>placebo</i>	N = 58 2-78 ans DI et trouble sommeil > 1 an	Mélatonine 5 mg et 2,5 mg (< 6 ans)		Latence d'endormissement durée de sommeil totale nombre de réveils nocturnes	2

Tableau 13. (Suite) Études sur la mélatonine dans les troubles du sommeil en cas de trouble du développement neurologique.

Auteur, année, référence	Méthode	Population	Intervention Contrôle	Critères de jugement	Résultats	Niveau de preuve
Coppola <i>et al.</i> , 2004 (334)	Étude randomisée double insu placebo crossover	N = 25 3,6-26 ans retard mental et crises convulsives	Mélatonine 3 à 9 mg	Agenda	Latence d'endormissement durée de sommeil totale nombre de réveils nocturnes	2
Niederhofer <i>et al.</i> , 2003 (335)	Essai randomisé double insu placebo crossover	N = 20 14-18 ans DI	Mélatonine 0,1 et 0,3 mg	-	Amélioration d'efficacité sommeil, normalisation dosages plasmatiques mélatonine	2
Dodge et Wilson, 2001 (336)	Essai randomisé double insu crossover	N = 36 1-15 ans troubles du développement IMC	Mélatonine 5 mg à 20h 6 sem.	-	Latence d'endormissement durée de sommeil totale nombre de réveils nocturnes	2
Jan <i>et al.</i> , 2000 (328)	Essai randomisé double insu crossover	N = 16 4-21 ans Troubles du développement	Mélatonine immédiate vs prolongé, 11 jours		Amélioration chez 11 enfants des paramètres du sommeil sans précision	2
Camfield <i>et al.</i> , 1996 (325)	Essai randomisé double insu contrôlé placebo	N = 6 3-13 ans DI modéré	Mélatonine 0,5 à 1 mg 1 à 2 sem.		Pas d'amélioration des paramètres du sommeil	2

Tableau 13 bis. Études sur le sommeil et maladies neurogénétiques.

Auteur, année, référence	Méthode	Population	Intervention Contrôle	Critères de jugement	Résultats	Niveau de preuve
Braam <i>et al.</i> 2008 (337)	Essai randomisé contrôlé placebo	N = 8 4-20 ans Sd Angelman et insomnie idiopathique	Mélatonine 5 ou 2,5 mg vs placebo		Durée totale du sommeil augmentée Diminution du nombre de nuits avec réveils	2
Carpizo <i>et al.</i> , 2006 (338)	Cas unique	Enfant 4 ans Sd de Smith et Magenis	Acébutolol mélatonine LP	Polysomnographie, agenda sommeil	Amélioration qualité sommeil	4
Hancock <i>et al.</i> , 2005 (339)	Essai randomisé double aveugle crossover	N = 8 Sclérose tubéreuse et troubles du sommeil	Mélatonine 5 mg et 10 mg	Paramètres de sommeil	Pas de différence entre les deux doses de traitement : latence d'endormissement, durée du sommeil	2

Tableau 13 bis. (Suite) Études sur le sommeil et maladies neurogénétiques.

Auteur, année, référence	Méthode	Population	Intervention Contrôle	Critères de jugement	Résultats	Niveau de preuve
O'Callaghan et al. 1999 (50)	Essai randomisé double insu contrôlé	N = 7 2-28 ans Sclérose tubéreuse et troubles du sommeil	Mélatonine 5 mg 20 min avant coucher, 2 semaines	Retard à l'endormissement et sommeil fragmenté	La durée totale de sommeil augmente sous mélatonine (6 patients) Diminution du délai d'endormissement (4) et augmentation (2)	2

3.2.9 Conclusion sur les études relatives aux traitements médicamenteux

Il n'y a pas d'études portant sur le traitement médicamenteux des troubles du comportement dans la population souffrant de lésions cérébrales précoces, sauf pour le TDA/H associé aux troubles du comportement chez le paralysé cérébral par le méthylphénidate et pour le traitement des troubles du sommeil par la mélatonine dans les maladies neurogénétiques.

Les bêtabloquants seraient efficaces dans l'agressivité, l'automutilation, l'irritabilité après lésion cérébrale, mais des preuves complémentaires sont nécessaires.

Très peu de psychotropes ont obtenu l'autorisation de mise sur le marché chez l'enfant et chez l'adolescent, et beaucoup d'anciennes molécules sont approuvées selon des critères moins stricts. La prescription hors AMM engage la responsabilité du médecin prescripteur.

Des études complémentaires sont nécessaires.

AE	L'insuffisance des données scientifiques explique que la plupart des prescriptions médicamenteuses de psychotropes se fait hors AMM dans certaines situations. Dans ces cas, le médecin doit argumenter sa prescription.
AE	Le méthylphénidate et la mélatonine peuvent être utilisés pour des situations précises. Les bêtabloquants peuvent être utilisés pour traiter l'agressivité, mais des études complémentaires sont nécessaires pour évaluer leurs effets dans le cadre de lésions cérébrales précoces. L'halopéridol est utilisable dans l'agitation extrême.

3.3 Comment prescrire ?

Du fait de l'absence, à ce jour, de recommandations pour le traitement des troubles du comportement chez la personne souffrant d'une lésion cérébrale précoce, les recommandations portant sur les situations les plus proches possible ont été recherchées.

3.3.1 Chez l'enfant et l'adolescent

La prescription de psychotropes chez l'enfant est aujourd'hui communément admise mais, souvent, hors AMM. Dans certaines pathologies psychiatriques, les produits utilisés commencent à prouver leur efficacité, et les travaux menés dans des populations comme celles de personnes avec une déficience intellectuelle peuvent encourager à utiliser ces produits. Néanmoins, une très grande prudence est nécessaire et il importe de connaître, encore plus pour ces situations où existe une fragilité cérébrale organique, les recommandations émises pour les traitements des troubles psychiatriques.

L'*American Academy of Child and Adolescent Psychiatry* (AACAP) (340) a émis, en 2009, 13 recommandations pour l'utilisation des psychotropes chez l'enfant et chez l'adolescent qui présentent des troubles psychiatriques :

- avant l'introduction médicamenteuse, une évaluation psychiatrique est réalisée ;
- avant l'introduction, les antécédents médicaux sont recueillis et une évaluation médicale est réalisée si nécessaire ;
- le prescripteur est invité à communiquer avec d'autres professionnels, qui connaissent bien l'enfant ou l'adolescent, pour préciser ses antécédents et pour préparer le contrôle de l'efficacité du produit ou ses effets secondaires au fur et à mesure de l'usage ;
- le prescripteur appuie son plan de traitement psychosocial et psychopharmacologique sur les preuves les plus pertinentes ;
- le prescripteur développe un plan de suivi à court et long termes ;
- tout prescripteur pèse les risques d'un traitement qui ne pourrait être convenablement contrôlé ;
- le prescripteur fournit une information au patient et à sa famille sur le diagnostic, de l'enfant ou de l'adolescent, les modalités de son traitement et son suivi ;
- avant l'introduction du traitement ou lors de sa poursuite s'il doit être modifié, le prescripteur recueille le consentement de l'enfant ou de l'adolescent quand c'est possible et le consentement des titulaires de l'autorité parentale ;
- la discussion précédant le recueil du consentement porte sur les risques et sur les avantages des traitements proposés et des alternatives ;
- toute forme de prescription se fait à une dose adéquate et pour une durée adéquate ;
- le prescripteur réévalue le patient s'il ne répond pas au médicament comme attendu ;
- le prescripteur a besoin d'un rationnel clair pour utiliser des combinaisons de médicaments ;
- l'arrêt du traitement de l'enfant ou de l'adolescent requiert une planification spécifique.

3.3.2 Chez l'adulte

Deb (341) a établi une synthèse des recommandations internationales pour la prescription de psychotropes dans le traitement des troubles du comportement chez l'adulte déficient intellectuel.

Il existe un certain nombre de situations où il paraît raisonnable d'envisager un traitement médicamenteux face à des troubles du comportement :

- l'échec d'une prise en charge non médicamenteuse préalable ;
- le risque ou le constat que la personne se fait du mal ou est en souffrance ;
- le risque ou le constat que l'entourage se fait du mal ou est en souffrance ;
- la sévérité des troubles du comportement ;
- l'existence d'un trouble psychiatrique associé ;
- la nécessité de calmer la personne pour bénéficier d'une approche non médicamenteuse ;
- le retard inutile au placement institutionnel de la personne ;
- une bonne réponse précédente aux médicaments ;
- le choix de la personne ou du soignant.

Les recommandations identifiées préconisent en premier lieu une évaluation et une présentation de la stratégie de traitement avec :

- une description claire du comportement comportant sa fréquence et sa gravité ;
- l'évaluation de facteurs susceptibles de le provoquer ;
- l'évaluation de la dimension réactionnelle à une situation donnée ;
- l'évaluation des facteurs de risque prédisposant, précipitant et pérennisant ;
- la considération de toutes les options de prise en charge et leur résultat ;
- la présentation du rationnel de l'option thérapeutique retenue ;
- l'évaluation des risques pour toutes les personnes impliquées ;
- la présentation du rapport bénéfice/risque de l'intervention proposée ;

- la présentation de l'effet attendu de l'(les) intervention(s) proposée(s) sur la personne et la qualité de vie de sa famille.

Par ailleurs, un contrôle de l'efficacité des médicaments et de leurs effets indésirables doit être conduit à intervalles réguliers. Il se nourrit des informations fournies par la famille, les aidants, le personnel soignant et la personne traitée.

Des examens cliniques et paracliniques pertinents (analyses de sang et ECG) doivent être réalisés si nécessaire et à intervalles réguliers. Les médicaments sont prescrits à la dose minimale efficace et pour une durée minimale. L'approche non médicamenteuse doit rester l'objectif de base pour la prise en charge, et un arrêt du produit doit être régulièrement envisagé.

Une information adaptée du plan de prise en charge doit être donnée à la personne DI et/ou à sa famille (ou à ses ayants droit) et à tous les professionnels pertinents impliqués. Ce processus, réinterrogé à intervalles réguliers, répond à un cadre légal. Il est clairement documenté dans un dossier médical, et la personne et/ou sa famille ou ses aidants doivent être également informés si les médicaments sont utilisés hors AMM. Il convient aussi de présenter les niveaux de preuve de son efficacité.

Les médicaments doivent être toujours utilisés dans l'intérêt de la personne, et toute option non médicamenteuse doit être explorée.

Dans le cadre du suivi, il est recommandé d'informer la personne et/ou sa famille ou ses aidants des effets indésirables communs ou sérieux liés aux médicaments et de conseiller l'action à entreprendre en cas de survenue d'événement indésirable sérieux.

Concernant le sevrage des traitements médicamenteux prescrits au long cours, les traitements peuvent être interrompus ou réduits après une longue période chez certains DI (342, 343). Il est conseillé de stabiliser la personne présentant des troubles du comportement avec un minimum de traitements médicamenteux, à la dose la plus faible possible, de retirer un médicament à la fois, lentement, en laissant au besoin du temps avant d'en diminuer un autre.

3.3.3 En institution

L'ensemble des observations précédentes sont valables selon que la personne à traiter est enfant, adolescent ou adulte. Des propositions pour l'utilisation des « psychotropes en institution » chez la personne déficiente mentale ou présentant d'autres troubles du développement déclinées par Kalachnik en 1988 (344) ont été reprises dans plusieurs recommandations (345) :

- avoir à disposition une liste de comportements cibles susceptibles de bénéficier d'un traitement psychotrope ;
- s'appuyer sur la possibilité d'une évaluation pluriprofessionnelle ;
- recueillir le consentement éclairé avant l'introduction du traitement ;
- utiliser une dose minimale efficace ;
- prévoir des tentatives périodiques de réduction du médicament ;
- intégrer le traitement médicamenteux dans une stratégie incluant une approche comportementale et éducative ;
- prévoir des évaluations périodiques de l'efficacité des médicaments ;
- inclure dans les évaluations le repérage des effets secondaires.

Bien que présentant un niveau de preuve assez faible, certaines recommandations de la SOFMER pour la prise en charge des troubles du comportement chez la personne après traumatisme crânien (241) sont extrapolables aux personnes atteintes de lésion cérébrale précoce. « En cas de crise d'agitation, le recours au traitement pharmacologique ne doit pas être une réponse unique ni systématique » (R75). « Les traitements médicamenteux des comorbidités psychologiques, doivent suivre les recommandations propres à ces comorbidités » (R76). D'abord, ne pas nuire, et si possible attendre ou proposer une approche non pharmacologique. Les neuroleptiques et les benzodiazépines peuvent avoir un effet délétère sur la plasticité neuronale. En dehors de la crise aiguë, ou en dehors de l'urgence, si l'on souhaite débiter un traitement par psychotrope, il est

conseillé « de l'initier à faible dose, d'aller lentement et progressivement dans l'augmentation des doses. La poursuite doit être réévaluée régulièrement, notamment dès que les délais habituels d'efficacité sont atteints. Dès que l'état est stabilisé, se poser la question des modalités de décroissance du traitement, qui doit être progressive, de façon à rechercher la dose minimale utile et efficace. Un seul produit à la fois, en monothérapie et porter attention au seuil épiléptogène » (R77).

« L'efficacité des bêtabloquants et des antiépileptiques thymorégulateurs apparaît la plus probante dans l'agitation et l'agressivité durables ; ils pourraient être administrés en première intention, en l'absence de contre-indication et toujours en association avec la prise en charge non pharmacologique. Les neuroleptiques, benzodiazépines, antidépresseurs et le buspirone peuvent être utiles mais de seconde intention » (R78). « Les neuroleptiques ont une AMM dans l'agitation et l'agressivité contrairement aux produits de première intention, mais leur utilisation doit être limitée dans le temps » (R79).

« En cas d'urgence et de crise, de risque pour le patient, les soignants ou les proches, c'est d'abord l'efficacité de la sédation et la vitesse de son obtention qui doivent être recherchées après avoir éliminé une cause organique » (R81). « En cas de crise d'agitation aiguë et d'agressivité, la prescription d'un neuroleptique sédatif ou d'une benzodiazépine se conçoit pour obtenir une sédation rapide afin de protéger le patient contre lui-même, ses proches ou l'équipe de soins, mais peut exposer à des risques » (R82). Des risques d'arrêt cardiaque et d'accident vasculaire cérébral sont décrits avec l'utilisation des antipsychotiques. Ces risques augmentent avec l'âge et avec la dose. Les neuroleptiques ou/et les benzodiazépines doivent être réservés au traitement d'une situation de crise et il faut essayer de les remplacer même s'ils ont été efficaces à court terme. Un ECG avant, pendant et après le début du traitement est recommandé quand il est faisable à la recherche d'un intervalle Q-T long. Un trouble dysmétabolique doit être recherché. Une sédation excessive ou durable peut créer des effets redoutés comme des fausses routes ou une surinfection respiratoire dans le cadre d'une pneumopathie de déglutition. L'utilisation de produits sédatifs pour ces personnes doit se faire avec prudence et pondération.

Enfin, les traitements médicamenteux des comorbidités psychologiques (anxiété, dépression, bipolarité, troubles du sommeil, délires, etc.) doivent suivre les recommandations propres à ces comorbidités (AE).

AE	La prise en charge non médicamenteuse du patient présentant des troubles du comportement perturbateurs s'impose en première intention ; elle est associée à une guidance de l'entourage et au traitement de la cause.
	Si la situation clinique le requiert, le traitement médicamenteux doit être instauré par un médecin expérimenté dans ce genre de prise en charge.
	Le traitement médicamenteux (posologie, formes galéniques, voie d'administration, etc.) tient compte des particularités de la personne (polymédication, épilepsie, terrain génétique, pathologies associées, etc.). La posologie la plus faible doit être préférée et recherchée par des adaptations posologiques progressives.
	Il faut limiter au minimum nécessaire les associations de médicaments.
	Le traitement médicamenteux doit toujours être prescrit pour une durée déterminée (la plus courte possible), et s'intégrer dans une stratégie thérapeutique précise, accompagné des mesures non médicamenteuses.
	Le traitement médicamenteux doit toujours être réévalué, régulièrement, au terme de 6 à 8 semaines au plus tard, et dès qu'un nouveau fait survient.
Une synthèse écrite de la stratégie de prise en charge est délivrée à la personne et son représentant légal et aux professionnels concernés.	

3.3.4 Droit à l'information médicale et principe du consentement aux soins

Dans la législation française, les articles L.1111-4 et L.1111-2 du Code de santé publique (issus de la loi n° 2002-303 du 4 mars 2002 relative aux droits des malades et à la qualité du système de santé) reconnaissent à la personne deux droits fondamentaux : le droit de prendre elle-même les décisions concernant sa santé, et le droit pour elle d'être informée de son état de santé ; le premier ne pouvant s'exercer sans le second. Ainsi, le praticien ne peut mettre en œuvre aucun traitement, sauf en cas d'urgence médicale (articles L.1111-2, alinéa 2, et L.1111-4, alinéas 4 et 5, du Code de la santé publique), sans avoir fourni une information circonstanciée à la personne concernée et avoir recueilli son consentement (346).

Toute personne, qu'elle soit mineure ou majeure, bénéficie de ces droits fondamentaux. Le consentement du mineur enfant ou adolescent, et de la personne majeure en tutelle, doit être systématiquement recherché.

L'UNAPEI (Union nationale des associations de parents d'enfants inadaptés) rappelle que : « *le consentement aux soins pratiqués sur un mineur est juridiquement donné par les parents qui représentent leur enfant. La recherche du consentement du mineur est une obligation morale, sauf dans les hypothèses où la loi prévoit expressément que le refus du mineur met obstacle à l'intervention médicale. Il est donc juridiquement possible de pratiquer des soins sur la personne d'un mineur qui n'y consent pas dès lors que ses parents y ont consenti. Toutefois, un équilibre devra être trouvé, dans l'intérêt du patient, entre la nécessité des soins et le respect de son opinion, compte tenu de son âge, de son état de santé, de son discernement et de son degré d'opposition* » (346).

Concernant les personnes majeures en tutelle, « *l'acte médical ne peut procéder que d'un consentement libre et éclairé. Le consentement du majeur protégé doit donc être systématiquement recherché s'il est apte à exprimer sa volonté et à participer à la décision. Si le patient n'est pas en état d'exprimer sa volonté, le représentant légal est appelé à donner seul son consentement aux soins. En cas de difficultés, il est souhaitable de saisir le juge des tutelles* » (346).

L'information fournie préalablement aux soins porte non seulement sur l'utilité du traitement mais aussi sur ses risques prévisibles et sur les possibles alternatives. Elle est délivrée au cours d'un entretien individuel.

Lors de cet entretien, et si l'enfant ou l'adolescent a des difficultés de compréhension ou si la compréhension de la personne majeure est altérée, l'utilisation de modalités d'information et de supports de communication appropriés (selon les cas : langue orale ou écrite, « facile à lire et à comprendre », pictogrammes, dessins, etc.) est recommandée, afin de les aider à appréhender au mieux les enjeux et à faciliter l'expression de leurs interrogations et de leur choix.

AE	Pour chaque prise en charge, médicamenteuse ou non, une information détaillée est délivrée à la personne, à son représentant légal et à son entourage, lors d'un entretien individuel dédié qui pourra être répété.
	Cet entretien doit être organisé de telle manière que le patient et son représentant légal, le cas échéant, puissent dialoguer avec le praticien, dans le cadre d'une relation de confiance favorisant le consentement. Ce dialogue, qui peut nécessiter plusieurs entretiens, est susceptible d'apporter au praticien des éléments qui permettent d'affiner ses propositions de traitement.
	L'information délivrée doit expliciter l'utilité du traitement, ses risques possibles y compris les effets secondaires et les éventuelles alternatives existantes.
	En cas de difficultés de compréhension, des supports d'information et des modalités de communication appropriés doivent être utilisés pour permettre à la personne et son entourage de mieux appréhender les enjeux de la prise en charge, et faciliter l'expression de leurs interrogations et de leur choix.

4 Approches thérapeutiques non médicamenteuses

Préférer une approche non médicamenteuse des troubles du comportement doit être le principe accompagnant toutes les étapes de la prise en charge. Le principal avantage de cette démarche est qu'elle intéresse tous les professionnels et qu'elle apporte des effets bénéfiques dans la relation avec les personnes, ce qui dépasse l'amélioration simple des troubles du comportement.

Par ailleurs, toute lésion cérébrale peut entraîner une fragilité ou une vulnérabilité particulière aux effets des médicaments, alors que les troubles peuvent être aussi provoqués par des facteurs qui ne relèvent pas seulement d'un dysfonctionnement biologique.

Cependant, chez ces personnes fragiles, l'usage de méthodes plus lentes à instaurer et imposant un travail collectif semble inadapté aux troubles violents, incontrôlables ou ayant déjà épuisé toutes les tentatives.

La mise en place de ces approches thérapeutiques non médicamenteuses impose donc un engagement porté par l'ensemble des acteurs concernés. Cet engagement repose sur une formation adéquate et sur une confiance clairement affichée dans ces approches.

C'est sans doute pour ces raisons qu'il existe peu d'évaluations ponctuelles ou focalisées de ces approches. Lorsqu'elles existent, elles sont conduites par des professionnels attentifs à une considération globale de la personne et elles s'intègrent, le plus souvent, dans un projet plus large de soins et d'amélioration du bien-être des sujets présentant un handicap.

Ces professionnels relèvent que ces interventions ont un effet global qui participe à l'amélioration des troubles du comportement ou qui peut les prévenir. Il convient cependant de mettre en place des études rigoureuses sur l'effet de ces approches dans la population concernée et d'une réflexion sur la méthode appropriée pour mettre en évidence leur efficacité.

4.1 Interventions globales

Peu de travaux sur les interventions auprès de personnes avec une paralysie cérébrale ou un polyhandicap installé précocement ont fait l'objet d'une évaluation rigoureuse (347). Celles qui concernent les personnes avec des troubles du comportement sont encore plus rares.

Ces évaluations concernent le fonctionnement global de la personne plutôt que la réduction exclusive de ses troubles du comportement. Elles répondent à divers principes dont l'énumération rappellera la complexité de la mise en place et la multiplicité des facteurs dont il faut tenir compte lorsque l'on cherche à évaluer une modification de ce fonctionnement global : intervention en accord avec l'âge de développement, correspondance avec les besoins de l'entourage et avec son niveau de fonctionnement, aide à trouver des ressources locales par la mise en place d'analyse ou de soutien au cas par cas, éducation précoce des familles aux troubles consécutifs à la lésion cérébrale, soutien pour une organisation saine et positive, ajustement de l'environnement aux objectifs thérapeutiques (adaptation au domicile ou dans les autres environnements, réduction de l'émergence de conflit, *coping* ou apprentissage à faire face, travail sur le sentiment de fardeau), etc.

Le *tableau 14* présente l'ensemble des études qui répondent à des critères objectifs de pertinence.

Tableau 14. Prises en charge non médicamenteuses évaluées de personnes polyhandicapées avec des troubles du comportement.

Auteur, année, référence	Amélioration principale	Modalité de l'étude	Nbre (âge moyen)	Outils de mesure comportements	Nature de l'intervention	Pertinence
Whittingham 2014 (348)	Comportement et émotion des enfants Adaptation des parents	Randomisée	67	ECBI, SDQ, PS	Programme « Triple P » et ACT	+++
Roberts <i>et al.</i> , 2006 (349)	Comportement des enfants	Randomisée	47 (4 ans)	VABS, DBC-P, FOS-R3, PS	Programme « Triple P »	++
Pennington <i>et al.</i> , 2009 (350)	Adaptation des parents	Observationnelle	11 (3 ans)	Exploration du langage	Programme « SLT »	++
<i>Coaching</i> des parents Graham <i>et al.</i> , 2013 (351)	Adaptation des parents	Observationnelle	29		Soutien des parents dans la relation	+
<i>Context focused Therapy</i> Law <i>et al.</i> , 2011 (352)	«Certaines» aptitudes des enfants	Randomisée	128	COPM	Intervention focalisée sur certaines attitudes	+++
Counselling parents-parents Palit <i>et al.</i> , 2006 (353)	Adaptation des parents	Observationnelle	50		Échange entre parents au sujet de la maladie et des rôles possibles pour ces parents	+
«Home» programmes Novak <i>et al.</i> , 2009 (354)	Comportements des enfants	Randomisée	36 (8 ans)	COPM, GAS QUEST	Interventions multimodales Programme OTHP	+++
<i>Early intervention</i> Ziviani <i>et al.</i> , 2010 (355)	«Certains» comportements des enfants	Méta-analyse			Faiblesse des échantillons ou des méthodes	+
<i>Group discussion</i> Lindsay et McPherson, 2012 (356)	Confiance en soi et relation aux autres	Observationnelle	15 (14 ans)		Élaborations de stratégies par les enfants eux-mêmes	+

COPM : Canadian Occupational performance Measure, DBC-P : Developmental Behaviour Check list - Parent version ;
FOS-R3 : Family Observation Schedule, 3rd Revision, GAS : Goal Attainment Scaling ;
QUEST : Quality of Upper Extremity Skills Test, VABS : Vineland Adaptive Behavior Scale.

4.1.1 Interventions ciblant le comportement

► Intervention combinée auprès des parents, des enfants et des professionnels

D'après Cole *et al.* (357), il existe peu d'études contrôlées traitant des interventions combinées auprès des parents des enfants et des professionnels, mais essentiellement des études de cas uniques, la plupart sont classées « prometteuses mais pas encore validées » ou « probablement efficaces » selon la classification de Chambless.

► Interventions centrées sur les parents

L'un des principes retenus pour améliorer la situation des enfants handicapés est de faire évoluer les attitudes des parents vers des positions plus souples et moins exigeantes. Ce principe n'est pas évalué mais il est considéré comme faisant consensus (358).

La plupart des pratiques centrées sur la famille sont en général proposées à la maison en tenant compte de la vie quotidienne de l'enfant ou du patient adulte et toujours avec le souci d'affirmer la compétence de l'entourage (359).

Les stratégies d'intervention peuvent aller d'une action brève et ponctuelle focalisée sur le trouble à des interventions complexes et élaborées qui visent en fait un « ajustement » des parents à l'ensemble des problèmes posés par le handicap. La variabilité dans le choix des interventions est fonction de multiples facteurs, dont évidemment la disponibilité de professionnels formés à ces interventions.

Les parents sont aidés à mieux comprendre les besoins de leurs enfants ; ils sont soutenus pour adopter des attitudes favorisant les interactions et toute forme de communication (360). Les modalités d'intervention peuvent comporter des mises en scène reproduisant les troubles, aussi bien qu'une réflexion ou un travail d'après-coup sur les moments où les parents se sont sentis dépassés, etc.

L'effet de ces modalités a surtout été étudié chez l'enfant avec un handicap psychique. La plus grande efficacité est obtenue lorsqu'elles peuvent être inscrites dans la vie de famille comme des attitudes naturelles (358).

Deux grands programmes ont fait l'objet d'une évaluation à ce jour chez le PC :

- le programme « triple P » « Programme pour une Parentalité Positive » (*Positive Parenting Programme*) propose une batterie d'interventions avec la prise en compte des troubles du comportement et leur gestion sous la forme d'une éducation à la meilleure attitude physique et d'un entraînement à la communication ;
- le *Speech and Language Therapy* (SLT), ou la thérapie par le langage et la conversation, a pour objectif de favoriser au maximum l'expression des enfants et leur communication par tous les moyens possibles (parole, gestes, autres outils de communication, etc.).

Entraînement parental

L'entraînement parental est basé sur l'éducation et l'accompagnement actif (*coaching*) des parents. Il a pour objectif de modifier les comportements des enfants par l'amélioration des compétences du parent (parentalité). Les compétences parentales visées concernent la facilitation du développement de l'enfant. En 2014, Whittingham *et al.* (348) réalisent un essai contrôlé randomisé sur 67 parents de PC. Ils comparent l'effet du « *Stepping Stones Triple P* » (SSTP) seul ou associé à l'« *Acceptance and Commitment Therapy* » (ACT) *versus placebo* sur les troubles du comportement chez le PC. Le SSTP seul ou associé à l'ACT diminue les problèmes comportementaux et émotionnels de l'enfant ainsi que l'hyperactivité parentale (niveau 2) de manière durable dans le temps (6 mois).

Accompagnement actif (*coaching*) des parents

Ce type d'approche a pour objectif d'améliorer l'effectivité des mesures prises par les parents pour aider leur enfant. Basé sur le principe d'un tutorat des comportements des parents, l'accompagnement actif (*coaching*) soutient les parents dans leur relation à l'enfant, facilite l'échange d'informations et réalise un support émotionnel. Il peut favoriser aussi la confiance éprouvée par les parents sur leur propre compétence. Graham *et al.* (351), dans une étude observationnelle (N = 29), ont validé son intérêt auprès d'enfants avec paralysie cérébrale mais sans trouble du comportement (niveau 4). Les preuves de son efficacité sont actuellement insuffisantes.

Conseils aux parents (*Parents counselling*)

Ces interventions rapprochent les parents qui souhaitent connaître les solutions trouvées par d'autres parents confrontés à des difficultés comparables. L'objectif est de développer un *coping* (ou apprentissage à faire face) parental *via* un soutien de parent à parent. Les parents-ressources stimulent la compréhension des parents sur les problèmes rencontrés, agissent pour améliorer la communication et les compétences personnelles des parents. Les parents évoquent ensemble leur expérience, les perspectives offertes par les diverses techniques de soins et l'évolution possible de la représentation du handicap. Une personne formée assure la supervision du groupe. Une étude observationnelle (353) montre l'effet de cette approche sur une cinquantaine de personnes, mais les preuves de son efficacité sont insuffisantes (niveau 4).

Entraînement à la communication

L'entraînement à la communication améliorerait l'interaction entre l'enfant et le parent. Deux études observationnelles réalisées en 2004 et 2009 par Pennington sur un faible échantillon (11 enfants PC) explorent l'effet d'un programme SLT (*Speech and Language Therapy*) sur les capacités de communication (niveau 4). Ces études restent de preuve insuffisante en raison du faible nombre de sujets inclus.

Information et éducation des parents

En partant de l'observation selon laquelle les enfants hémiplésiques ont davantage de troubles du comportement que des enfants présentant des troubles moteurs plus sévères, Colver *et al.* (361) suggèrent que leurs proches, en particulier les enfants qu'ils fréquentent et même leurs parents, ne parviennent pas à admettre la réalité des troubles. Ils en déduisent que ces enfants relativement moins handicapés peinent encore plus à faire reconnaître leurs difficultés et à les assumer. Il en résulterait une mauvaise confiance en soi et un sentiment d'isolement propice à l'émergence de troubles du comportement et à des anomalies de la régulation émotionnelle.

Des résultats analogues sont retrouvés dans les études de Parkes (11) et de Yude *et al.* (362). Ces auteurs mettent l'accent sur l'attention qu'il faut porter aux enfants ayant toujours le sentiment d'être inadaptés lorsque des activités physiques sont proposées, de n'être jamais associés à des activités sportives par équipe ou d'avoir besoin d'aide pour des activités quotidiennes banales comme le repas.

Ce travail éducatif vers les parents améliore aussi leur capacité à identifier les douleurs physiques chez leur enfant et surtout leur capacité pour parler de douleurs avec leurs enfants. Cela aide ces derniers à mieux reconnaître ces douleurs, à en évoquer l'intensité et la localisation et même à faire lien avec d'autres phénomènes intercurrents.

Il est également important d'alerter l'entourage sur sa manière de percevoir les crises de colère ou les troubles du sommeil, et ceci dès le plus jeune âge. La démarche consiste à demander aux parents s'ils gèrent ces crises comme pour leurs autres enfants ou s'ils se sentent capables d'expliquer à leur enfant handicapé le lien possible entre ces crises et son handicap. Colver *et al.* indiquent que les parents sont souvent surpris d'entendre la recommandation de gérer les crises chez des enfants avec une paralysie cérébrale de la même façon que pour un autre de leurs enfants (361).

Guidance parentale

Les troubles du comportement très perturbateurs peuvent être à l'origine d'un stress des parents. S'ajoutant à leurs éventuels sentiments de culpabilité ou de tristesse, les troubles du comportement ont alors tendance, selon Woolfson (363), à s'auto-entretenir, voire à s'aggraver ou à induire de nouveaux troubles du comportement. Pour cet auteur, le point important est de favoriser au plus tôt l'expression des affects des parents, ce qui empêcherait l'émergence de modèles interactifs péjoratifs. Ceci va avec la mise en place précoce d'un projet spécifique de

soins pour l'enfant, englobant la formation des parents et un travail de guidance visant à les aider à se restaurer au mieux des troubles de leur enfant. Pour lui, ces troubles du comportement peuvent en effet constituer une réactivation du traumatisme lié à la découverte du handicap.

Une étude, menée en 2008 auprès de 80 enfants atteints de paralysie cérébrale et de leurs mères (20), indique que 43 % d'entre elles vivent le handicap de leur enfant avec un fort degré d'anxiété. Plus qu'à cette anxiété, les troubles du comportement de l'enfant sont associés à une faible capacité d'adaptation et à une impossibilité des mères à demander de l'aide.

Dans la pratique quotidienne, des critères comme le degré d'adaptabilité de la famille ou l'importance de ses besoins en termes d'accompagnement, doivent être évalués de façon systématique et déboucher, le cas échéant, vers un soutien spécifique. Il n'existe pas d'outil standardisé en France pour un tel recueil.

Dans un travail conduit au Pays-Bas auprès de 110 enfants souffrant de paralysie cérébrale (16), l'émergence de troubles du comportement est corrélée avec le sentiment d'isolement social de la famille et surtout avec l'existence de conflits marqués au sein de celle-ci. Cette dimension doit donc être également évaluée.

► Interventions centrées sur la personne concernée

Thérapie comportementale

Le support au comportement positif, les interventions comportementales, les programmes pour une parentalité positive amélioreraient le comportement de l'enfant (triple P) (349, 364). Selon une étude récente de Whittingham *et al.* (348), le « triple P » diminuerait de manière significative et durable les problèmes comportementaux et émotionnels de l'enfant (niveau de preuve 2).

Thérapie cognitivo-comportementale

Ce type d'approche améliorerait la dépression, l'anxiété, le sommeil, l'attention, le comportement, l'énurésie chez des enfants ayant des troubles psychiques mais il n'y a pas de preuve d'efficacité chez l'enfant avec paralysie cérébrale car il n'y a pas d'étude dans cette population.

Context Focused Therapy

Dans ces interventions (352), le thérapeute agit pour changer les activités ou les attitudes des enfants qui sont à l'origine de leurs difficultés dans la vie quotidienne. À partir d'un outil décrivant le quotidien, les parents interrogés identifient plusieurs priorités (cinq par exemple) dans différents domaines pouvant couvrir le soin de soi pour les enfants, leurs loisirs ou leurs interactions avec l'entourage. Un travail spécifique est alors engagé pour améliorer les domaines ou les attitudes choisies.

Law *et al.* (352) réalisent en 2011 une étude randomisée sur 128 enfants, qui objective une amélioration significative des performances dans certains actes de vie quotidienne.

Interventions multimodales type « Home » programmes

Ces programmes (354) tiennent compte de la prise de conscience du corps et des handicaps, ainsi que des activités quotidiennes ; une évaluation est d'abord réalisée avec des outils standardisés (COPM : *Canadian Occupational Performance Measure*). Celle-ci est notifiée aux parents, et diverses propositions leur sont alors offertes.

Ces programmes se déroulent en milieu naturel (écologique). Une communication régulière est établie avec les médecins référents de l'enfant (365). Ces derniers assurent une évaluation répétée des programmes choisis, tout en intégrant le plus possible les parents et l'enfant.

Early interventions

L'inventaire de ce type d'interventions (355), qui consistent principalement à dresser un panel de propositions adaptées aux difficultés de l'enfant le plus précocement possible (c'est-à-dire avant l'âge scolaire), montre que ces stratégies ne sont pas encore très systématisées et qu'elles sont donc mal évaluées. Elles doivent être différenciées des programmes d'éducation précoce qui ont vocation à soutenir les parents lorsqu'ils souhaitent apporter des éléments purement éducatifs à leur enfant.

Group discussion

Axé sur le développement de la confiance en soi et de la relation aux autres, le « *Group Discussion* » repose sur l'élaboration de stratégies d'adaptation par les enfants eux-mêmes. Dans une étude observationnelle de Lindsay en 2012 (356), 15 enfants PC sont interrogés sur leur vécu d'isolement. Trois ordres de stratégie sont évoqués pour améliorer leur situation :

- d'une part, aider les personnes handicapées à apporter elles-mêmes des éléments de dédramatisation sur leur trouble auprès des autres enfants et des parents ;
- d'autre part, sensibiliser les enfants qui les entourent à l'idée que le sentiment d'isolement est fréquemment ressenti par les enfants handicapés ;
- enfin, promouvoir toutes les activités et les occasions pour les enfants handicapés de construire un réseau d'amis ou de relations durables.

Social stories

Il s'agit d'étudier des scripts à partir de l'étude d'un livre individuel ou d'images décrivant des situations. Les histoires préparent l'enfant à des situations sociales. Cette technique améliorerait la communication ainsi que la gestion des émotions et du comportement (366), mais les preuves de son efficacité sont insuffisantes.

4.1.2 Activités adaptées

Des activités sont souvent nommées avec le suffixe « thérapie » (musicothérapie, art-thérapie, équithérapie ou hippothérapie, etc.) pour désigner des interventions à médiation artistique ou animalière. D'autres activités peuvent aussi reposer sur des activités sociales communes adaptées à toute personne handicapée.

Il existe peu d'études rigoureuses évaluant leur efficacité, et l'abondante littérature sur ces sujets comporte essentiellement des descriptifs des méthodes utilisées. Ces techniques peuvent améliorer le bien-être de la personne, ses capacités motrices ou sensorielles, ses aptitudes sociales... Mêmes mises en place de façon empirique, elles peuvent surprendre par leur effet sur l'amélioration ou l'apaisement des symptômes. Mais l'efficacité obtenue est, la plupart du temps, constatée en séance et rarement durable. Cette efficacité est dépendante de l'expertise du professionnel (formation initiale, expérience et capacité d'adaptation à chaque nouvelle situation), ainsi que de son engagement et de la reconnaissance qui lui est apportée par l'institution au sein de laquelle il intervient.

Pour toutes ces activités, il convient toujours de tenir compte des difficultés ou des impossibilités cognitives des personnes, de proposer des activités homogènes et bien identifiables, d'éviter les facteurs pouvant induire des facteurs de distractibilité, de préférer des activités courtes mais bien investies, d'évaluer le degré de fatigue ou de tension psychologique de la personne.

Par ailleurs, tout changement ou perturbation peut remettre en question le travail déjà accompli, ou nécessiter des ajustements. Dans tous les cas, le professionnel impliqué doit être structuré, clair et précis ; il lui faut s'exprimer en adaptant son langage (phrases courtes, mots simples) sans infantiliser la personne qui pourrait se sentir dévalorisée. Cette dernière est ainsi accompagnée pas à pas, même lorsque la tâche paraît simple. Le principe est de respecter la personne et son

besoin d'autonomie, de ne pas agir à sa place, et de lui offrir toutes possibilités pour qu'elle se sente accomplir quelque chose par elle-même.

Le maximum d'efficacité est obtenu lorsque certaines règles fondamentales sont respectées : mise en place explicitée avec la personne et avec son entourage, construction du projet précisant sa durée globale et ses modalités par séance, identification précise des intervenants concernés. Chaque fois qu'une séance ne peut être tenue, cette suppression doit être anticipée et révoquée à la reprise. Enfin, la mise en place d'un temps de parole régulier pour que les intervenants évoquent les difficultés rencontrées permet de réduire le risque d'interruption de l'activité ou de rejet de la personne en raison des troubles du comportement.

Ces règles garantissent un certain degré d'adhésion, de participation, de compliance et de compréhension réciproque malgré les défiances ou les partis pris.

► **Thérapie par le jeu**

La thérapie récréative est de plus en plus citée dans la littérature. Elle améliorerait le bien-être et la compétence de jeu, tout en améliorant l'apprentissage à faire face (ou *coping*) à d'autres situations de la personne handicapée ; le risque de survenue d'accès de stress serait réduit mais il n'existe pas de preuve établie d'efficacité de cette thérapie dans la population des personnes handicapées.

► **Activités de rééducation et de réadaptation**

Masso-kinésithérapie

Certaines techniques de masso-kinésithérapie visent le soulagement de la souffrance physique et psychologique par la prise en charge de la douleur, des tensions, du stress et d'autres facteurs parfois cités sans être réellement étudiés. Elles peuvent être proposées après avis de l'équipe médicale, analyse et évaluation de la situation des personnes, du contexte et du repérage des besoins spécifiques. On distingue :

- les massages : massages corporels à visée d'apaisement et d'accompagnement, massages antalgiques, relaxants, décontracturants (367). ;
- les mobilisations : mobilisations passives, étirements, techniques d'inhibition, mobilisations actives contrôlées, etc. ;
- la physiothérapie : physiothérapie antalgique, physiothérapie incitative (myo-, gonio-, posturo-, *feedback*), thermothérapie chaude, cryothérapie, etc. ;
- l'hydrothérapie : massages sous l'eau, massages avec douches filiformes, techniques passives dans l'eau, gymnastique douce en piscine, relaxation et techniques apparentées en piscine, etc. ;
- les activités fonctionnelles : marche intérieure/extérieure, escaliers, jeux gestuels et moteurs avec/sans engins et accessoires (ballons, bâtons, cerceaux, etc.), etc. ;
- la relaxation : relaxation avec différentes approches et techniques, sophrologie ;
- l'accompagnement de l'entourage et les conseils.

Dans une revue non systématique de la littérature, Galdin *et al.* (368) recensent l'efficacité d'interventions basées sur l'activité physique et la motricité proposées à des personnes polyhandicapées. Selon ce travail, les travaux de Jones *et al.* (2006, 2007) évaluent les effets d'une thérapie basée sur l'utilisation de l'activité physique. Des séances d'activité physique sont prescrites par un physiothérapeute expérimenté, sur une base personnalisée, selon les préférences et limites de chacun des participants. Un programme d'exercices physiques sans impact est réalisé durant 16 semaines, auprès de 22 personnes (14 DI graves et 8 DI profondes). L'étude de 2007 inclut une vérification du maintien des acquis. Le programme d'exercice est constitué principalement d'activités de « *rebound therapy* », des étirements passifs et actifs, d'hydrothérapie, d'aquathérapie, de la marche (avec ou sans aide) et des activités de groupe. Les résultats indiquent une hausse du niveau d'engagement et du niveau d'éveil, une diminution des

comportements problématiques (pouvant aller jusqu'à 50 % chez certains individus), une réussite dans les exercices proposés et une augmentation de la compétence physique (niveau 4).

Les thérapies neuro-développementales de type Bobath basées sur des mobilisations passives, des mobilisations actives et une guidance pour optimisation de la fonction ont été tentées pour améliorer les compétences émotionnelles et cognitives de l'enfant PC, mais sans preuve d'efficacité (369, 370).

Orthophonie

La communication améliorée et alternative (AAC : *Augmentative and Alternative Communication*) est un ensemble de méthodes utilisé pour compléter ou pour remplacer le langage lorsque les personnes ne disposent pas de la communication verbale, ou qu'elles présentent une capacité insuffisante d'expression et de compréhension.

Une récente méta-analyse, portant sur 54 études et sur 111 participants qui ont des troubles du comportement avec un handicap (371), rapporte un effet positif de deux techniques sur les troubles du comportement d'enfants et d'adolescents :

- l'une concerne un entraînement à la communication « fonctionnelle », consistant à valoriser les activités dites faciles où le risque d'échec est faible, et à encourager l'interlocuteur à porter l'attention la plus soutenue possible à la personne avec un handicap. Bien que la population observée soit restreinte et peu homogène (38 % des personnes sont autistes), des résultats préliminaires montrent une certaine efficacité ;
- l'autre concerne l'usage de signes et de pictogrammes (Makaton) dont l'efficacité est plus modeste.

► Techniques de médiation spécifique

Diverses techniques sont développées depuis longtemps. Peu s'adressent aux troubles du comportement chez des personnes avec un handicap lié à une lésion cérébrale précoce.

Certaines techniques sont orientées vers les troubles du comportement ou vers l'inconfort des personnes. Ce sont des thérapeutiques qui s'appuient sur des méthodes établies. Elles offrent la possibilité d'une évaluation plus rigoureuse.

Stimulation sensorielle et Snoezelen

Cette pratique consiste en la création d'un environnement fermé et rassemblant plusieurs dispositifs d'éveils ou de stimulations sensorielles (musique douce, lumières variées mais de faible intensité, matériaux offrant un toucher agréable, etc.). Une étude a évalué, chez 48 personnes avec handicap et troubles mentaux de plus de 11 ans et 41 contrôles appariés par âge, par niveau intellectuel et par pathologie, les effets à court et long termes de ce type de stimulation plurisensorielle sur le comportement ; le bénéfice immédiat est modéré et consiste en une amélioration de l'humeur sans montrer de bénéfice à plus long terme (6 semaines) sur les comportements (372).

Stimulation basale

Cette technique propose d'exploiter les ressources spécifiques de chaque personne et de s'appuyer sur ces ressources pour faire entrevoir de nouvelles possibilités d'usage du corps ou des sensations. Le but est de simplifier les perceptions élémentaires du sujet dans son environnement et de lui donner les moyens de mieux les intégrer.

Thérapies à médiation corporelle

Il s'agit de l'ensemble des méthodes qui s'appuient sur la liaison entre la sphère corporelle et la sphère psychologique. Elles relèvent en majeure partie de la psychomotricité et font appel, par exemple à des techniques de *holding* corporel restructeur : balnéothérapie, enveloppements chauds, massages, mobilisations, etc.

D'autres méthodes plutôt tournées vers les personnes autistes peuvent être évoquées : méthode Teacch, thérapies « d'échange et de développement », support positif au comportement (*positive behavioral support*) (74).

4.1.3 Mesures d'apaisement ou de prévention (MAP)

En-deçà des thérapies et pratiques plus ou moins spécifiques, divers principes de prise en charge et d'approche peuvent être appliqués au quotidien par tous. Ils reposent le plus souvent sur le bon sens et l'attention portée à la personne en souffrance.

► L'organisation de « temps calmes » ou de routines

La vie de famille et surtout la vie en collectivité peuvent déclencher des troubles du comportement car la personne cérébro-lésée ne parvient pas à intégrer et à « métaboliser » l'ensemble des stimulations qui se présentent à elle (373). Pour faciliter « l'assimilation » en quelque sorte des événements qui surgissent, il convient de prévoir la possibilité de temps et de lieu de retrait. Cette possibilité doit être indiquée à la famille. Dans les institutions, les temps collectifs et les temps individuels doivent être envisagés avec cette préoccupation.

La construction d'un « enveloppement » contenant pour l'enfant peut faciliter l'endormissement ou l'aider à se calmer lorsqu'il est en proie à une trop vive stimulation. Pour identifier ce type de recours, il convient de rechercher avec les parents les solutions qu'ils ont trouvées dans ces moments particuliers.

Les « routines » dans le soin peuvent aussi avoir un effet bénéfique global, à condition qu'elles obéissent à un protocole précis. La répétition de gestes particuliers respectant la singularité et l'intimité lors de la toilette, l'attention aux préférences d'installation lors des repas ou la ritualisation (musique, enchaînements, dispositifs spécifiques, etc.) lors des activités éducatives apportent le confort et la réassurance au sujet polyhandicapé et aux professionnels. Ces derniers se sentent alors plus libres pour percevoir le besoin habituel, s'adapter à l'inhabituel, entretenir sa vigilance à la recherche permanente du bien-être de la personne polyhandicapée.

Certains comportements agressifs ou d'agitation excessive peuvent s'opposer à l'instauration de ces petits gestes. Ils doivent donner lieu à des attitudes raisonnées inspirées des recommandations proposées dans l'*encadré 3* ci-dessous.

La compréhension des troubles est une démarche longue et incertaine, notamment lorsque ces troubles conduisent à une véritable crise affaiblissant la personne, son entourage et les professionnels sollicités. Cette situation impose le recours à des mesures qui réduisent la durée ou la gravité des crises. Si certaines mesures sont efficaces, leur mise en œuvre régulière et précoce peut éviter de nouvelles crises ou en réduire les effets. Ces mesures sont particulièrement utiles si la personne concernée ne dispose pas d'une communication verbale, ou seulement symbolique, suffisamment efficiente.

Le processus d'intervention est guidé par le bon sens : repérer les caractéristiques de la crise en cours, les rapprocher de situations semblables déjà vécues, en déduire les actions susceptibles de produire un apaisement, essayer ces actions puis les renforcer si elles s'avèrent efficaces. Dans le cas contraire, en essayer d'autres.

L'*encadré 3* catalogue les attitudes raisonnées à adopter en cas d'agressivité.

Encadré 3. Recours à des attitudes raisonnées en cas de comportement-problème.

Capter l'attention de la personne et la nommer :

- se situer en face, à juste distance ;
- contrôler le bruit ambiant et se tenir, ensemble, écartés de ce qui peut faire menace (portes et fenêtres) ;
- la regarder en lui parlant ;
- s'assurer d'un contact visuel ou physique (toucher l'épaule, prendre la main, etc.).

Communiquer :

- éviter de trop parler ;
- privilégier les paroles synthétiques ;
- adopter une attitude souriante et ouverte ;
- tenir des propos clairs sans caractère affirmatif ;
- bannir le recours à tout rapport de force.

Proposer des activités :

- courtes et stimulantes ;
- sans risque de mise en échec ;
- avec des modalités variées (alterner activités verbales et de manipulation).

Établir une routine simple :

- horaires réguliers ;
- planification détaillée (avec des images le cas échéant) ;
- référence simple (calendrier, cahier de transmission, etc.).

► **Techniques d'approches relationnelles**

La compensation par le plaisir

Parmi les causes possibles du trouble de comportement, il peut y avoir une forme de protestation contre l'insuffisance de la qualité de vie, surtout dans un contexte de mauvaise tolérance à la frustration, d'émergences anxieuses ou de nouvelles souffrances.

Toute forme de plaisir, si elle est désirée et acceptée par la personne, peut se constituer comme un facteur de réassurance. La présence active d'un intervenant ou d'un proche avec lequel il existe une relation chaleureuse empreinte de tendresse et de connivence peut avoir une grande valeur.

La décontraction physique

Elle assure une levée des tensions ressenties au moment des conflits qui accompagnent les troubles du comportement : massages et mobilisations passives douces, bains ou douches, changements de position (accroupi au sol, allongé, etc.), « desserrages » des vêtements ou des chaussures, installations dans un espace tranquille et préservé.

La diversion

Elle offre un cadre pour contourner la crise et sortir d'une logique d'affrontement qu'elle entretient. Son caractère inattendu mais bienveillant conjugué avec une attention réelle et soutenue pour la personne peut conduire à un changement qui sera verbalisé sans culpabilisation.

L'effusion et le contact corporel

Des gestes comme celui de serrer la personne dans ses bras, de lui tenir la main, de lui passer le bras autour de l'épaule et tout acte qui manifeste une présence soutenante et affective, peuvent atténuer un sentiment de solitude angoissant.

Les déplacements

Le manque d'indépendance ne doit pas priver la personne de moments personnalisés d'accompagnement dont le seul objectif est la promenade ou l'exploration de l'environnement. Si la personne peut se déplacer par ses propres moyens, elle ne sera jamais empêchée car ceci peut être une forme d'exutoire.

C	Il convient de proposer aux parents une éducation et un accompagnement actif (<i>coaching</i>) parental.
AE	Il est nécessaire d'identifier, pour les valoriser et les partager, les techniques intuitives mises en place par l'entourage, qui ont permis d'endiguer les troubles du comportement au quotidien.
	Trois types d'approches thérapeutiques non médicamenteuses sont à privilégier selon les besoins du patient, les possibilités et ressources accessibles : - les mesures d'apaisement ou de prévention (MAP) ponctuelles ou rituelles qui tranquilisent (organisation de « temps calmes », compensation par le plaisir, décontraction physique, diversion, enveloppement, effusion et contact corporel, déplacement, etc.) ; inscrites dans la durée, elles peuvent prendre la forme de psychothérapies ; - les activités globales traditionnelles (culturelles, sociales, physiques et sportives) qui améliorent le bien-être, favorisent l'expression de la motricité et de la sensibilité, sollicitent la créativité et développent les aptitudes sociales (sport adapté ou non, clubs, musicothérapie, art-thérapie, hippothérapie, etc.) ; - les prises en charge rééducatives à fort potentiel relaxant (ergothérapie, kinésithérapie, psychomotricien, etc.) et les techniques de médiation spécifiques (communication améliorée et alternative, stimulation sensorielle et Snoezelen, stimulation basale, thérapie à médiation corporelle, etc.).
	Lorsque la prise en charge s'inscrit dans la continuité, il est recommandé d'établir un relevé de mesures efficaces pour la personne et selon le contexte.
	Dans tous les cas, il convient de favoriser l'inclusion sociale de la personne concernée (enfant ou adulte) parmi ses pairs et auprès des professionnels.

Il existe des données pour la prise en charge non médicamenteuse des troubles du comportement perturbateur concernant la population déficiente intellectuelle et « autres déficiences ». Il n'est cependant pas possible d'identifier dans ces études de façon précise la proportion de personnes avec lésions cérébrales précoces.

En 2012, Sturmey (374) réalise une revue systématique et méta-analyse des traitements psychosociaux ou pharmacologiques disponibles pour la prise en charge de la psychopathologie des DI, autistes et autres populations avec troubles du développement. Il existe pour l'analyse appliquée du comportement et les différents traitements comportementaux des données probantes d'efficacité. Les données sont peu probantes pour les thérapies cognitivo-comportementales, les interventions sensorielles, les interventions psychosociales.

4.2 Organisation pour la prise en charge

L'analyse de la littérature montre que l'évaluation des modalités de prise en charge des troubles du comportement perturbateurs doit être intégrée dans le soutien global de la personne. Au vu de la complexité de cette tâche, de grands principes, même non scientifiquement établis, peuvent être retenus pour favoriser une prise en charge alternative. Ces principes font consensus auprès des professionnels concernés. Ils ont été inspirés pour partie par le travail de la SOFMER (241).

Il est important de noter d'emblée que les mesures générales et les mesures spécifiques, y compris médicamenteuses, ne sont pas exclusives les unes des autres. Dans tous les cas, il est absolument fondamental d'informer et d'associer le plus possible le patient aux soins qui lui sont proposés et de chercher à obtenir la meilleure alliance possible avec lui.

► Principes généraux

En l'absence de données scientifiquement établies, la SOFMER a émis les éléments de bon sens qui s'appliquent aux personnes cérébro-lésées (241) :

- ne pas prendre comme une attaque personnelle les énervements, l'agressivité ou toute attitude d'opposition ;
- savoir que les apprentissages ne sont jamais définitivement acquis ; un changement ou une perturbation peut remettre en question un long travail préalable ou nécessiter des réajustements ;
- tenir compte de l'anosognosie éventuelle ou des troubles du schéma corporel en rapportant les dires de la personne à ceux de l'entourage ou des professionnels ;
- faire circuler les informations entre toutes les personnes concernées, la personne cérébro-lésée, la personne de confiance, la famille, les professionnels, les aides ;
- tenir compte des règles de confidentialité ;
- encourager les rencontres avec les familles d'autres personnes concernées ou le milieu associatif afin de partager les expériences ;
- aider chacun, personne cérébro-lésée et son entourage, à savoir identifier les sensations de tension grandissante et encourager la possibilité d'un isolement dans ces situations ;
- pour la famille, identifier les antécédents d'accès de colère, en analyser les facteurs déclenchants et aggravants, se constituer comme un interlocuteur apaisant dans les crises de colère, adapter son comportement et son mode de communication pour caractériser la situation de colère et aussi rappeler des événements agréables.

Lorsque le trouble est constaté et considéré comme devant faire l'objet d'une prise en charge spécifique, une démarche est instituée dans la progression. La proposition de Slifer (375), souvent citée, indique une combinaison de recommandations permettant de valider ces stratégies de manière globale :

- réaliser une observation directe du trouble ;
- évaluer systématiquement l'environnement et les variables en lien avec le comportement cible ;
- fournir des moyens alternatifs pour aider la personne à emprunter des comportements ou des attitudes plus facilement supportables ;
- tenir compte des moyens disponibles pour diminuer la probabilité de comportements dérangeants ou pour en prévenir l'escalade ;
- adapter l'environnement pour prévenir ou minimiser les effets du trouble ;
- encourager et renforcer les comportements positifs et les stratégies dites de « *coping* » ou d'adaptation (apprentissage à faire face) ;
- recourir à un thérapeute expérimenté qui privilégiera l'utilisation d'outils validés.

La prise en charge non médicamenteuse doit être envisagée en première intention, même si sa mise en œuvre est parfois longue et coûteuse. Ce choix s'inscrit dans une démarche rigoureuse qui tient compte de l'enfant ou de l'adulte avec son handicap, de l'entourage familial et des

professionnels qui sont susceptibles d'intervenir. À la nécessaire qualité de leur formation et à leur motivation, s'ajoutent les contraintes liées à l'organisation des soins. Une évaluation des troubles selon le contexte institutionnel et selon les effets de ce contexte sur les dispositions prises pour le soin doit toujours être envisagée. Enfin, il existe des moments particuliers de la vie où les personnes subissent des remaniements psychiques qui favorisent l'émergence de troubles du comportement : amorce de la puberté, modification de l'environnement familial, entrée dans une institution, etc. Ils doivent naturellement être pris en compte et donner lieu à un accompagnement spécifique.

En toutes circonstances, il convient de souligner la grande fréquence avec laquelle les troubles du comportement peuvent avoir une origine iatrogène (375), car cette situation justifie aussi d'éviter ou de retarder dans la mesure du possible la prescription médicamenteuse.

Il y a lieu d'insister aussi sur l'observation de la Caisse nationale de solidarité pour l'autonomie (103) qui envisage ces symptômes comme un risque d'exclusion des structures de soins ; les troubles du comportement étant toujours un facteur complexifiant la prise en charge de la maladie cérébrale sous-jacente.

► **Respect de la personne**

Une étude, réalisée par un questionnaire semi-structuré auprès de 10 adolescents de 18 à 20 ans atteint de paralysie cérébrale (376), considère que le principal projet pour eux est de parvenir à être heureux. Dans le cadre de ce projet, ils identifient un facteur principal, celui d'être considéré par les autres comme capable d'accomplir certaines choses ainsi que deux facteurs secondaires : jouir d'une certaine confiance en soi et être accepté par la communauté.

Selon Willaye et Magerotte (74), la diminution des troubles du comportement (nommés comportements-défis pour souligner leur intrication avec l'environnement) ne peut constituer une fin en soi. Même quand la gravité des troubles implique une action urgente et impérieuse, la finalité de toute intervention est d'obtenir « l'amélioration des conditions de la qualité de vie ». Dans cet esprit, les interventions proposées doivent rejoindre les aspirations profondes du sujet et notamment ses aspirations à être heureux ou à être intégré dans son univers social. Dans ces conditions, le désir de la personne et son besoin impérieux de communiquer, par tout moyen, même sans verbalisation, doit être constamment gardé à l'esprit car cette impossibilité contribue très souvent à l'émergence de comportements jugés perturbateurs.

Zucman insiste sur ce principe essentiel (377). La personne polyhandicapée peut être dépourvue des moyens habituellement disponibles pour établir une relation simple et équilibrée, pour exprimer ses ressentis ou assumer des conflits. La construction de la personnalité et la protection de l'individuation reposent sur l'expression continue du respect de la personne et impliquent une offre régulière de choix à sa mesure, une place importante accordée à la prise d'initiative, le respect de ses liens privilégiés, la connaissance de son histoire dans sa famille, l'attention constante à ses goûts et à ses habitudes.

L'*encadré 4* résume les implications pour établir une relation avec une personne polyhandicapée (d'après Crunelle, 2006 (378)).

Encadré 4. Communiquer avec la personne polyhandicapée implique nécessairement :

- d'apprendre à développer des capacités fines d'analyse et à reconnaître le moindre effort du sujet pour communiquer (y compris lorsque ces efforts se manifestent par des conduites pathologiques) ;
- d'apprendre à s'adapter à la spécificité de ses conduites pour y répondre au mieux ;
- de connaître la fragilité des conduites de la personne en acceptant ainsi la perspective de progrès minimes et de régressions ;
- de prendre le temps d'échanger avec la personne et de respecter les moments de latence parfois très longs pour réagir à une stimulation ;
- d'accueillir ce que la personne peut exprimer, y compris des besoins fondamentaux (faim, émotion, peur, besoin d'attention) ;
- de renoncer à un projet de réparation de la communication de la personne.

► Communiquer au-delà des mots

Par ailleurs, les modalités de communication peuvent être qualifiées selon leur dimension verbale. Si la communication est non verbale, elle peut être symbolique ou non pour comprendre comment communiquer avec des personnes incapables de parler ou de se faire comprendre *a priori*, il est important de distinguer ce qui pourrait s'apparenter à un effort de communication plutôt qu'à un trouble du comportement. C'est à ce titre que tout professionnel doit connaître la distinction entre *communication non symbolique* et *communication symbolisée*.

La communication est dite *non symbolique* si les moyens utilisés sont réduits à des gestes, à des mimiques ou à des vocalisations délaissant ainsi les mots, les signes ou les pictogrammes. Selon cette acception, les troubles du comportement peuvent être parfois considérés, au-delà de la gêne qu'ils entraînent, comme un moyen d'expression à part entière. Cette modalité de communication initialement non symbolique est exigeante pour les interlocuteurs. Tout échange impose de développer une expertise spécifique et de maintenir une forme d'ouverture à l'autre. Si le trouble du comportement peut être symbolisé par l'interlocuteur, son acquisition par la personne handicapée est facilitée de façon ponctuelle ou parfois durable.

La communication *non symbolique* est toujours organisée selon des moyens et des significations spécifiques : chaque personne développe son propre langage qui sera d'autant mieux compris que l'interlocuteur s'implique dans la création de significations et soutient les tentatives de la personne. C'est ainsi que les parents (ou les interlocuteurs les plus familiers) sont souvent davantage capables de comprendre la personne que des personnes moins familières.

Enfin, la communication est dite *intentionnelle* quand la personne manifeste sa maîtrise de la relation entre l'action de communication et le résultat attendu comme, par exemple, le geste du doigt pointé afin d'obtenir un objet hors d'atteinte. L'intentionnalité est un résultat essentiel dans le développement de la communication non symbolique d'une personne.

► Équilibre efforts/avantages

Toute démarche visant à réduire les troubles du comportement d'une personne implique une certaine participation et certains efforts. La surcharge de frustrations, l'accumulation de déplaisirs s'opposent à l'acquisition de la motivation nécessaire pour progresser dans ce sens. L'amélioration de la qualité de vie et du plaisir ressenti par la personne est donc une des conditions essentielles dans toute action sur les troubles du comportement.

5 Traitement en fonction des symptômes

5.1.1 Traitement des comportements d'automutilation (CAM)

Le CAM reste mal connu et les pistes d'amélioration sont difficiles à préciser malgré les avancées (379).

Une revue systématique évaluant l'efficacité des approches comportementales autour d'études de cas conclut à des résultats contradictoires (380). Sont notamment étudiés : l'enrichissement de l'environnement, la modification des événements contextuels, des entraînements fonctionnels à la communication, les renforcements non contingents, les renforcements différentiels, la contention, la désensitisation avec éducation et guidage, les approches aversives, l'extinction, les punitions, le coût de la réponse.

Il n'est pas possible de conclure à un effet à long terme de ces traitements car ces études sont de courtes durées. Environ un quart des études porte sur l'utilisation de techniques aversives. Il apparaît que la combinaison de plusieurs stratégies comportementales est plus efficace qu'une seule. Les stratégies punitives semblent donner des résultats rapides et une réduction substantielle des CAM, mais l'utilisation de ces approches lorsqu'elles se résument à une administration systématique déplaisante soulève des questions éthiques, ce d'autant que les effets indésirables (tels que le stress provoqué) ne sont pas suffisamment évalués. Selon le « *British Psychological Society* », les stratégies doivent être choisies selon leur degré d'efficacité, leur pertinence, centrées sur la personne. La revue de Kahng (381) objective une tendance d'un effet favorable des interventions basées sur le comportement.

Certains considèrent que les psychotropes (naltrexone, antidépresseurs, antipsychotiques, bêtabloquants) sont trop fréquemment prescrits et avec des effets secondaires (382).

De nombreuses pathologies psychiatriques peuvent être intriquées avec le CAM (110), et le traitement de ces troubles pourrait conduire à l'amélioration du CAM.

La possibilité de perturbations du système opiacé endogène dans le CAM laisse penser depuis longtemps que des antagonistes opioïdes (naltrexone et naloxone) pourraient réduire l'automutilation (383), mais cette théorie n'est pas confirmée.

Trois études rapportent un bénéfice sous naltrexone (384-386), alors que Willemsen-Swinkels *et al.* (311), avec un plus grand nombre de participants, ne montrent pas de bénéfice. En 2004, Symon réalise une synthèse quantitative des revues sur la naltrexone entre 1983 et 2003 (313) : 27 articles dont 85 % en double aveugle (mais représentant en tout 86 participants d'âge compris entre 7 et 67 ans) rapportent une amélioration clinique chez 80 % des participants avec une amélioration de 50 % ou plus dans près de la moitié des cas.

Il en va de même pour certains antipsychotiques qui bloquent les récepteurs D2 dopaminergiques et les nouveaux antipsychotiques qui agissent sur les récepteurs D1 et sérotoninergiques. Ce sont ces dernières actions qui amélioreraient les CAM (387).

Quelques antidépresseurs sérotoninergiques ont été testés, mais sans confirmation d'efficacité (388). Un essai compare l'effet de la clomipramine *versus placebo* sur l'intensité et la fréquence des CAM, des stéréotypies et des effets indésirables (389). Une amélioration de la fréquence des CAM existe chez six des huit participants ($\geq 50\%$ réduction par rapport au *placebo*) : trois ont une réduction de l'intensité des CAM, trois des stéréotypies (non significatif). En 2007, Sohanpal *et al.* réalisent une revue systématique de l'efficacité des antidépresseurs dans la prise en charge des DI avec des problèmes de comportement dont les CAM, entre 1990 et 2005 (294) : un essai de clomipramine et neuf essais sur des ISRS. Les résultats sont mixtes avec, dans moins de 50 % des cas une amélioration, ou dans plus de la moitié pas d'amélioration ou une dégradation.

La revue Cochrane de Rana *et al.* de 2013 (390) est basée sur cinq essais comparant un produit actif contre *placebo* chez des DI présentant un CAM. Toutes présentent des biais avec des

durées d'évaluation et de suivi courtes sauf une (389). Les preuves sont faibles et ne permettent pas de conclusion robuste.

En 2000, une revue narrative de Villalba et Harrington (391) retrouvait trois essais en ouvert sur la fluoxétine (22 participants) avec un résultat significatif sur les CAM et un essai en ouvert sur la paroxétine ne montrant pas de bénéfice chez 15 participants, 19 études sur des neuroleptiques dont 3 en double aveugle ne montrant pas d'effet particulier en cas de CAM, 24 études sur la naltrexone dont 13 en double aveugle (94 participants) avec des résultats contradictoires et de faible puissance statistique. Toujours dans cette revue, l'usage de divalproate de sodium semblait réduire significativement 88 % des CAM sur un échantillon de 28 participants.

5.1.2 Traitement des comportements agressifs

Les comportements agressifs sont moins fréquents que les comportements d'automutilation chez le paralysé cérébral (20 % des cas) et en cas de polyhandicap (45 % des cas).

Quelques études de faible niveau de preuve chez le DI soulignent que les agents psychotiques ont des propriétés anti-agressives (260).

Malgré ce faible niveau de preuve, les antipsychotiques atypiques sont les molécules les plus fréquemment prescrites pour le traitement des comportements agressifs. Ce choix semble raisonnable (392) dans deux cas : l'agressivité qui survient en présence de psychose (3 % des DI) et en cas de trouble du registre autistique. Les études sur la rispéridone montrent dans leur ensemble un bénéfice pour les troubles du comportement, principalement lorsqu'il s'agit de troubles des conduites au sens des classifications américaines (un essai contrôlé contre *placebo* (255) et deux essais ouverts (276, 393)), avec une efficacité sur la réduction de la symptomatologie rapide et persistante. En raison d'une tolérance moyenne (prise de poids, sédation en particulier), il est conseillé de l'utiliser dans les formes graves de troubles des conduites (394) et d'y associer une activité physique dans la mesure du possible et une éducation/adaptation nutritionnelle. La rispéridone a l'AMM pour les troubles du comportement chez les patients avec retard mental (avec ou sans TED) présentant des troubles du comportement entre 7 et 11 ans. Les essais réalisés sur l'olanzapine concernent de plus petits échantillons et ne permettent pas de le recommander actuellement.

Concernant les antipsychotiques de première génération, la chlorpromazine, la lévomépromazine, la cyamémazine, le propériciazine, l'halopéridol, le tiapride, le pimozide, ont une AMM pour le traitement de troubles graves du comportement avec agitation et agressivité. Leur utilisation doit être pesée au regard de leur tolérance. L'administration d'halopéridol par voie intramusculaire doit rester un traitement pour les agitations et agressivités extrêmes (395).

Les bêtabloquants tels que le propranolol seraient efficaces dans le traitement des comportements agressifs chez des enfants et des adolescents avec lésions cérébrales organiques (316), mais il est souvent associé à d'autres antipsychotiques dans les études, et son effet se manifeste à doses élevées, ce qui en limite l'utilisation. Une étude prospective en ouvert sur 12 sujets avec désordres cérébraux sous nadolol montre une réduction des comportements agressifs sur 10 sujets (83 %) (317).

Les preuves d'efficacité des antiépileptiques sont insuffisantes. En 2003, Janowsky *et al.* (288) apportent 75 % d'amélioration sous topiramate, mais sur un *design* d'étude rétrospectif. Le valproate semble intéressant avec une étude de Wroblewski *et al.* (291) sur cinq adultes souffrant de lésions cérébrales acquises, améliorés sur leur comportement destructeur et agressif.

L'effet des antidépresseurs est controversé. Selon Sohanpal *et al.* (294), il n'y a pas de preuve robuste de l'efficacité sur le comportement agressif. Il n'y a pas de preuve d'efficacité des benzodiazépines, mais leur utilisation est envisageable pour diminuer l'anxiété facilitatrice de trouble du comportement.

La mélatonine a un effet sur les comportements perturbateurs chez le DI avec trouble du sommeil (essai randomisé contrôlé de 2010 de Braam (396)), mais sur les items automutilation et destruction de matériel, pas sur les comportements agressifs.

L'approche pharmacologique doit s'intégrer dans une approche environnementale et comportementale. La littérature sur l'analyse appliquée du comportement amène des exemples d'interventions variées (petites séries de cas) efficaces sur la diminution ou l'élimination des comportements agressifs chez des personnes avec trouble du développement (manipulation des antécédents, changement des contextes, stratégies de renforcement, contrôle des conséquences) (397).

5.1.3 Traitement des troubles du sommeil

Les troubles du sommeil sont fréquents dans les pathologies neuro-développementales et peuvent, en soi, conduire à des troubles du comportement. Le traitement de première intention est de proposer des règles d'hygiène, mais celles-ci sont difficiles à mettre en œuvre dans ce type de situation (398).

La famille est systématiquement le point de référence des établissements pour définir les conditions propices au sommeil, notamment les rites d'endormissement. Il est utile de les impliquer concrètement dans chaque projet, dans la prise d'informations ou de conseils, dans la transmission d'informations (d'un centre à un autre par exemple) (399).

En institution il est conseillé d'identifier les besoins de chacun par l'observation du rythme au cas par cas et les respecter, parfois ménager des temps de repos la journée pour ceux qui présentent des troubles impactant les rythmes nyctéméraux avec besoins de récupération (399).

Les thérapies comportementales conventionnelles sont souvent associées à la pharmacologie. Si le trouble du sommeil persiste malgré les premières mesures, un traitement peut être mis en place (mélatonine, clonidine, trazodone, mirtazapine, imipraminique, doxépine, quétiapine, zolpidem, eszopiclone), en tenant compte des signes associés et des effets indésirables. Les traitements hypnotiques ont aussi des effets indésirables (400).

Suite à l'étude « troubles du sommeil et handicap mental sévère » menée en 2009 par questionnaire en ligne par Rouzade *et al.* (140) en collaboration avec le Réseau-Lucioles, auprès de 292 familles et 154 médecins, il apparaît que 94 % des parents font face à un trouble du sommeil de leur enfant (parfois adulte). Pour la moitié, les problèmes sont « importants à très importants ». Quatre familles sur cinq ont consulté un ou plusieurs médecins, un quart d'entre eux d'autres professionnels. La mélatonine est le médicament le plus prescrit, suivi des antihistaminiques. Plus de 60 % des répondants trouvent la prise en charge peu ou pas efficace. Les conséquences portent sur la qualité de sommeil de l'entourage, la vie de couple, la vie professionnelle et scolaire et la vie sociale. Pour 66 % des médecins (CAMSP ou neuropédiatres et pédiatres hospitaliers), moins de la moitié des enfants avec handicap mental présente des troubles du sommeil (contre 58 à 80 % dans la littérature). En premier, les prescriptions des médecins portent sur l'hydroxyzine (35,7 %), puis la mélatonine (27,9 %). Les neuropédiatres prescrivent plus de mélatonine que les pédiatres, et plutôt en première intention.

En pratique courante, les antihistaminiques sous forme de sirop sont les plus prescrits en pédiatrie (hydroxyzine, dexchlorphéniramine, alimémazine) en France. Chez les anglo-saxons, le choix se porte préférentiellement sur le diphénhydramine, surtout en cas de terreurs nocturnes (401). Les effets secondaires rapportés sont des effets paradoxaux, la somnolence, l'irritabilité, les céphalées, la sécheresse buccale.

Dans la classe des hypnotiques et des benzodiazépines, les benzodiazépines hypnotiques sont de prescription limitée à 4 semaines, et de nombreuses molécules ne sont plus disponibles (flunitrazépam). Les hypnotiques apparentés (zolpidem, zopiclone) ont des effets secondaires à type d'amnésie antérograde, de dépendance, d'accoutumance et de réactions paradoxales. Hors AMM, ils sont peu adaptés à l'enfant.

Les antiépileptiques et les neuroleptiques ont des effets secondaires sédatifs mais peuvent améliorer les troubles du sommeil. Les antidépresseurs sont à envisager surtout si les réveils sont matinaux, ce qui peut entrer dans le cadre de la dépression habituellement sous-évaluée chez la personne handicapée. Les imipraminiques (amitriptyline/tricycliques (401)), les inhibiteurs spécifiques de la recapture de la noradrénaline et de la sérotonine (mirtazapine (402)) ont une action sur l'axe hypothalamo-pituitaire adrénocortical et élèvent le taux de mélatonine en deuxième partie de nuit.

Les alpha-agonistes, comme la clonidine et anciennement la guanfacine (401), sont de prescription fréquente aux États-Unis, surtout si un TDA/H est associé. Ils sont parfois associés aux psychostimulants (401), mais sont hors AMM en France.

Concernant l'homéopathie (Noctium[®], Sédatif PC[®], Quiétude[®], Stramonium 9ch[®]), il n'y a pas d'étude en faveur d'une efficacité. Ils n'ont pas d'effets secondaires et sont peu coûteux. Le fer, quant à lui, est parfois utilisé en cas d'agitation importante.

Enfin, citons la luminothérapie (403) et les remèdes naturels, tisanes à base de camomille, de valériane, eau de fleur d'oranger, etc.

5.1.4 Traitement des troubles du comportement alimentaire

Matson (404) réalise en 2013 une revue de la littérature non systématique sur les approches thérapeutiques du comportement de pica dans les troubles neuro-développementaux. Plus de 30 articles étudient l'analyse appliquée du comportement, trois articles étudient l'apport des compléments nutritionnels ; une étude de cas et une lettre à l'éditeur portent sur la pharmacothérapie par méthylphénidate ou ISRS.

La prise en charge la plus probante est l'analyse appliquée du comportement (*Applied Behavior Analysis - ABA*) (404). Les résultats sont mitigés pour les compléments alimentaires. Les recherches concernant l'approche médicamenteuse sont peu nombreuses mais peu prometteuses. Des appels invitent à associer les deux approches médicamenteuses et ABA (405). Il n'y a à ce jour, pas de preuve suffisante pour l'usage de médicament.

En raison des tableaux neurologiques complexes présentés après lésion cérébrale acquise, il convient de rechercher en premier lieu une cause organique au trouble de l'alimentation et la traiter (troubles digestifs, mauvaise posture entraînant des difficultés à avaler, etc.). L'emploi de certains traitements, ou encore des troubles émotionnels ou un événement qui perturberait la vie quotidienne est à rechercher et à prendre en compte (150).

Il convient ensuite d'identifier les éléments qui encouragent l'apparition et le maintien du trouble du comportement alimentaire (renforçateurs), les facteurs environnementaux qui facilitent la probabilité d'apparition de ce comportement et la fonction du comportement (apporter un plaisir ou éviter un ressenti pénible).

Lorsque le trouble du comportement alimentaire a pour principale fonction le plaisir buccal, le comportement est décrit comme « auto-renforçant ». Il convient de décomposer le comportement et l'objet utilisé dans le pica afin de déterminer ce qui est renforçant. Il est utile de viser la stimulation de la personne déficiente intellectuelle lors des repas et l'apprentissage de comportements alternatifs. Ces comportements alternatifs ont les mêmes contingences de renforcement que le pica, mais sont plus adaptés et moins dommageables pour la santé (150).

Lorsque la coprophagie a pour fonction d'attirer l'attention des soignants et qu'un lien existe entre frustration et comportement de pica, l'utilisation de la relaxation peut être efficace (150).

Le conditionnement répondant se fonde sur une réponse innée de l'organisme à un stimulus. La diminution du pica chez une femme déficiente profonde de 57 ans, a pu être obtenue en associant l'objet qu'elle ingérait avec une boisson composée d'eau et de sauce piquante qui lui était déplaisante. De même, Ferreri *et al.* en 2006 ont associé les objets en plastique qu'un garçon

autiste de quatre ans mettait à la bouche avec un pudding au tapioca - aliment détesté par l'enfant (406).

En cas de mérycisme, après avoir éliminé une cause digestive, l'approche porte sur un travail de contenance, une diversification des modes d'interaction et un enrichissement des interactions avec l'autre (150).

En cas de bruxisme, les stratégies comportementales de renversement d'habitude sont encourageantes ainsi que la relaxation (Snoezelen, balnéothérapie, etc.), les traitements anxiolytiques, l'orthophonie pour des massages, la pose d'une gouttière, un essai d'inhibiteur de la pompe à Proton en cas de doute de reflux gastro-œsophagien (150).

En cas de trouble d'attention, des techniques comportementales (la méthode du « *Stop, listen, go* », la technique du « *Time out* »), une stimulation des fonctions d'inhibition (« technique du délai de réponse ou de la réponse inverse »), la stimulation basale, les séances de Snoezelen, l'adaptation de l'environnement peuvent être essayées (150).

Il n'y a pas de preuve de l'efficacité des neuroleptiques atypiques dans les troubles du comportement alimentaire (407).

6 Stratégies

La première attitude face à un trouble du comportement est de distinguer le trouble ponctuel du trouble installé. Le premier peut résulter d'une attitude réactionnelle face à un événement bien identifié ou à rechercher. Le second peut correspondre à un mal-être profond, à une pathologie psychiatrique, à une des modalités d'expression de la maladie qui est à l'origine du handicap ou à une histoire singulière de l'individu concerné. Il peut survenir enfin une majoration soudaine d'un trouble qui, en fait, est installé depuis longtemps ; dans ce cas, l'épisode est à considérer comme un comportement perturbateur aigu.

Les stratégies proposées sont donc différentes selon qu'il s'agit d'un comportement très perturbateur récent ou d'un comportement perturbateur persistant (cf. schémas décisionnels).

6.1 Comportement très perturbateur récent

Devant un trouble du comportement très dérangeant et d'apparition récente, rappelons la nécessité préalable de caractériser son contexte, sa nature précise et les antécédents éventuels du même trouble ou d'un autre. L'urgence est aussi de rechercher une pathologie organique algogène et des traitements récemment introduits. Identifier une dimension psychologique ou psychiatrique n'est pas simple (dans ce cas, surtout une majoration anxieuse), mais il est important de l'envisager ou au contraire de poser que le trouble observé n'est pas en rapport avec un trouble psychiatrique. Le recours à un médecin expérimenté dans ce genre de prise en charge s'inscrit dans ce contexte. Son intervention vise à préciser si cette dimension psychiatrique est isolée ou si elle s'inscrit dans un trouble psychiatrique plus installé mais jusque-là bien compensé.

Organisation du bilan initial et attitude immédiate devant un trouble du comportement récent très dérangeant

TROUBLE TRÈS DÉRANGEANT

Quel contexte ?

- Opposition
- Intolérance à la frustration
- Changement environnemental
- Changement de rythme

Explication, négociation
Rappel des règles
Et mesures d'apaisement

Quel type de trouble ?

- Agitation
- Agression physique
- Automutilation
- Crise clastique

Décision d'hospitalisation
et/ou
Protection de la personne, des
autres patients et de l'équipe
impliquée et de l'environnement
Et mesures d'apaisement

Quels antécédents ?

- Modalités de survenue
- Modalités d'intervention

Traitement et prise en charge
habituellement efficaces
Et mesures d'apaisement

Évaluation initiale

- Pathologie organique
douloureuse
- Pathologie psychiatrique
(psychose, dépression, anxiété,
etc.)
- Traitements récemment
introduits (effets paradoxaux)
- La pathologie est-elle connue
pour donner ce type de trouble ?

Traitement adéquat

- Antalgique
- Arrêt d'un traitement
possiblement iatrogène
- Traitement spécifique d'une
pathologie responsable
- Proposition d'un traitement
psychotrope pour une durée
courte (antipsychotique,
benzodiazépine,
thymorégulateur)

Et mesures d'apaisement

L'apparition d'un comportement récent très dérangeant doit conduire à des mesures immédiates qui sont établies par une personne disposant d'une autorité légitime et identifiable par la personne présentant le trouble. Dans les institutions, ce rôle est tenu par le responsable (directeur ou chef de service) qui rappelle non seulement les nécessités de la vie collective ou le rappel des règles et qui sait aussi rappeler les différents éléments contextuels, expliciter la responsabilité de tous et rassurer la personne concernée en lui indiquant les dispositions qui ont été prises ou celles qui vont l'être.

Ce rôle du responsable est fondamental mais il ne dispense pas naturellement l'ensemble des personnes, y compris l'entourage, qui sont au contact de la personne présentant le trouble, de proposer des mesures d'apaisement et d'adopter toute attitude visant à réguler le trouble et à rassurer la personne.

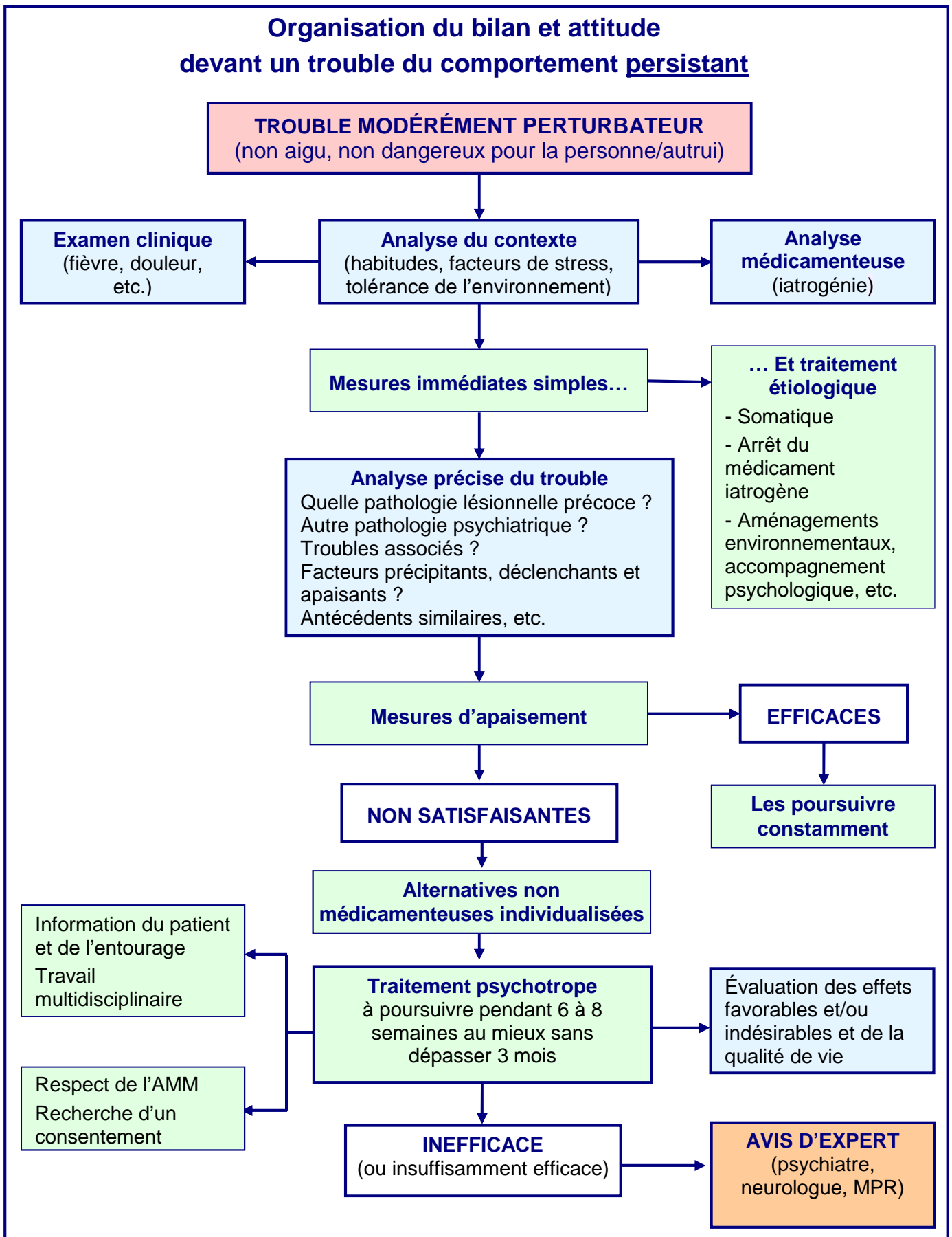
Si le type de trouble et sa sévérité imposent une décision d'hospitalisation ou des mesures de protection, celles-ci sont clairement énoncées et tracées. À chaque fois que c'est possible, un médecin est associé à cette procédure. Une information est toujours clairement délivrée à l'intéressé.

Si les modalités de survenue sont connues et que des interventions passées ont été efficaces, il est conseillé de les renouveler et d'expliquer à l'intéressé ce que l'on attend de cette répétition.

En cas de pathologie organique, un traitement adapté, sinon spécifique, est indiqué en première intention. Des mesures d'apaisement sont systématiquement instaurées. Ensuite et en cas d'échec, un traitement psychotrope peut être proposé.

En cas de crise d'agitation, le recours au traitement pharmacologique ne doit jamais être une option thérapeutique unique ou systématique.

6.2 Comportement perturbateur persistant



Un comportement anormal peut être perturbateur par sa persistance, même s'il est d'intensité moyenne. La prise en charge commence par un bilan pour apprécier le contexte. Malgré l'ancienneté du trouble, des mesures dites « simples », mais en fait de bon sens, sont parfois efficaces d'emblée : prise en charge efficace de la douleur, suppression de produits iatrogènes, traitement adéquat de toute pathologie intercurrente, etc.

Les mesures d'apaisement tiennent compte du contexte. Elles doivent être renouvelées à chaque étape de la prise en charge.

Le traitement psychotrope ne doit pas dépasser 3 mois sans l'avis d'un médecin expérimenté dans ce genre de prise en charge.

6.3 Recours à un médecin expérimenté dans ce genre de prise en charge

Le recours au psychiatre ou à un spécialiste de psychologie clinique est souvent utile, même si les troubles du comportement ne sont pas associés à des troubles psychiatriques spécifiques, à l'exception de la dépression qui y est corrélée de manière significative (408). Pour certains enfants souffrant d'un polyhandicap, il convient parfois d'envisager une prise en charge spécifique des parents puisqu'il est montré (11, 409) qu'une pathologie psychiatrique parentale, lorsqu'elle existe, peut non seulement favoriser l'émergence de troubles du comportement chez les enfants mais aussi s'opposer à une perception adéquate du besoin de l'enfant ou même à une demande d'aide pourtant légitime.

La possibilité d'un recours à des services d'aide spécialisés dans la santé mentale est en général considérée par les professionnels du handicap comme difficile, voire impossible, notamment en cas de troubles du comportement sévères (182). Quelques données montrent une sous-utilisation de ces services dans d'autres pays comme l'Angleterre (410).

Plutôt que des interventions de professionnels isolées ou discontinues, il est plus utile d'établir des relations privilégiées avec une équipe spécifique avec laquelle des relations de confiance se nouent progressivement. Ce type de collaboration, pluridisciplinaire, qui doit aussi inclure la famille et l'entourage de ces personnes, est aujourd'hui largement recommandé (411). Le partenariat avec des équipes mobiles spécialisées pour ces situations doit être envisagé.

Enfin, une prise en charge psychiatrique est particulièrement indiquée lorsque les lésions résultent d'un acte de maltraitance. Laurent-Vannier *et al* (412) insistent sur l'installation parfois différée de troubles du comportement chez l'enfant ayant un syndrome du bébé secoué. Ces anomalies résulteraient notamment d'une altération des capacités d'apprentissage qui deviennent plus évidentes lorsque les exigences environnementales envers l'enfant augmentent. Cette observation confirme la nécessité d'un suivi prolongé par une équipe multidisciplinaire.

Dans ces situations, il convient d'insister sur le besoin pour l'enfant de continuer à pouvoir s'appuyer sur ses parents biologiques, même dans les cas où l'enfant a fait l'objet d'un placement.

6.4 Gestion des crises

6.4.1 Crise en institution médico-sociale

Inspirées des récentes recommandations de la SOFMER pour la prise en charge des troubles du comportement chez le traumatisé crânien (241), des mesures de prévention de la crise en institution médico-sociale impliquent :

- la connaissance du résident (son histoire de vie, la connaissance précise de ses problèmes médicaux, les protocoles individualisés déjà mis en place, etc.), de son environnement et du groupe au sein de l'établissement qui l'accueille ;
- la mise en place de techniques de soins, des activités physiques et occupationnelles ;
- la mise en place de temps régulier et privilégié de travail en commun pour les professionnels ;

- la possibilité d'un accès régulier à un avis médical : médecin traitant, service de pédiatrie, de neuropédiatrie, de MPR, etc. ;
- la possibilité d'un recours aux ressources psychiatriques, notamment dans le cadre de la psychiatrie de liaison ou de secteur.

Ces mesures montrent l'importance de considérer une situation critique liée à des troubles du comportement comme un événement qui concerne non seulement la personne présentant le trouble, mais aussi les professionnels qui l'entourent et même le réseau de soins qui peut être mobilisé et qui doit donc être entretenu.

Est rappelée la nécessité que les professionnels disposent, dans les institutions, de temps d'échange et de travail en commun au cours desquels chacun peut exprimer son opinion, ses convictions ou sa lassitude. Ces temps de parole, institués avec une très grande régularité, doivent permettre de déployer une réflexion et des décisions selon une temporalité spécifique qui est à distinguer des temps au cours desquels s'élaborent les projets de soins des personnes.

Lorsqu'une crise surgit à son décours, il est important d'échanger avec le résident, de comprendre les raisons de son comportement, de rappeler les règles de fonctionnement en communauté au sein de l'établissement, de communiquer les informations au sein des membres de l'équipe.

Des hospitalisations temporaires de répit en unité de soins médicaux ou en milieu psychiatrique peuvent être envisagées au cours de l'évolution. L'identification de telles ressources est à préciser, de même que les modalités de collaboration de l'institution médico-sociale avec ces équipes spécialisées avant, pendant et au décours de la crise.

Dans l'hypothèse d'une décision d'exclusion qui doit être considérée comme la forme d'intervention la plus extrême, celle-ci doit être soigneusement explicitée à la personne, à son entourage et aux professionnels. Cet ensemble d'informations sera tracé.

6.4.2 Crise à domicile

Le patient et sa famille doivent connaître les ressources existantes et participer éventuellement à la communication entre ces différents acteurs : médecin traitant, médecin expérimenté référent (pédiatre, neuropédiatre, MPR, psychiatre), équipe mobile spécialisée, associations de famille, accueil de jour, appels d'urgence (Pompiers 18, SAMU Centre 15, Police 17), etc.

Des séjours en milieu médico-social ou des hospitalisations séquentielles en service de soins, voire en milieu psychiatrique, peuvent être envisagés au cours de l'évolution. Des séjours temporaires de répit en foyer de vie ou en maison d'accueil spécialisé doivent pouvoir être proposés (241).

Pour faciliter ces organisations, des liens entre ces acteurs et la personne ou sa famille doivent être encouragés.

AE

En cas de crise à domicile, un séjour en institution spécialisée ou une hospitalisation peut être utile ; elle nécessite une coordination entre les différents acteurs. La sortie à domicile est faite avec l'appui de structures psychiatriques, d'équipes mobiles, en collaboration étroite avec les personnes accueillant la personne à son retour.

Lorsque le patient est dangereux pour lui-même ou pour autrui, et après épuisement des autres solutions, il peut être nécessaire de recourir à des soins sans consentement, selon les modalités de la loi n° 2011-803 du 5 juillet 2011 relative aux droits et à la protection des personnes faisant l'objet de soins psychiatriques et aux modalités de leur prise en charge.

6.5 Aspects organisationnels complémentaires

6.5.1 Travail des institutions pour garantir une action individualisée

Des outils, utiles et d'ailleurs obligatoires, pour structurer le cadre de cette action multidisciplinaire sont instaurés par la loi n° 2002-2 du 2 janvier 2002 rénovant l'action sociale et médico-sociale.

► Le contrat de séjour

Un contrat de séjour doit être conclu avec la personne accueillie, adulte ou enfant, pour les séjours d'une durée prévisionnelle supérieure à 2 mois. Dans les CAMSP, le contrat est remplacé par un Document individuel de prise en charge (DIPEC). Ce document définit les objectifs de la prise en charge, dans le respect des règles déontologiques et éthiques, des recommandations de bonne pratique professionnelles et du projet d'établissement ou de service.

La teneur du contrat est définie par voie réglementaire (articles L.311-4-b, et D.311 du Code de l'action sociale et des familles (CASF)). Il comporte la définition des objectifs de la prise en charge et précise les prestations, notamment de soins et thérapeutiques, qui seront mises en œuvre (article D.311 V. 2° du CASF).

► Le projet personnalisé

La personne accueillie dans un établissement social ou médico-social participe à l'élaboration et à la mise en œuvre de son projet d'accueil et d'accompagnement (article L.311-3 7 du CASF). Ce document, le plus souvent dénommé « projet personnalisé », fait référence. Il a aussi pour effet de garantir la cohérence de l'équipe dans le soin ou dans l'accompagnement au quotidien. Il permet de rechercher l'adhésion et la responsabilité de tous dans sa mise en œuvre.

Chaque année, la définition des objectifs et des prestations est réactualisée (article D.311-V. alinéa 9 du CASF). Dans le cas de troubles du comportement, cette étape permet d'évaluer objectivement la réalité des troubles, de faire un bilan des efforts de chacun lors de la survenue des situations critiques, de rechercher ce qui a bien et moins bien fonctionné, et de poser les bases d'une nouvelle étape de progrès.

► Le projet d'établissement

Tout établissement ou service social ou médico-social adopte un projet d'établissement ou de service. Ce document définit les objectifs de l'établissement, notamment en matière d'évaluation des activités et de qualité des prestations (article L.311-8 du CASF). Il constitue le socle sur lequel repose le projet personnalisé. L'ANESM a élaboré un tableau récapitulatif des recommandations de bonne pratique professionnelle faisant référence au « projet d'établissement ou de service » (PE-PS) (document de travail de l'ANESM 2009-2010).

Le décret d'application de la loi n° 2002-2 (article D.311 V du CASF) définit le contrat de séjour qui doit comporter « la définition avec l'usager ou son représentant légal des objectifs de la prise en charge ; et la mention des prestations d'action sociale ou médico-sociale, éducatives, pédagogiques, de soins et thérapeutiques, de soutien ou d'accompagnement les plus adaptées qui peuvent être mises en œuvre dès la signature du contrat... ».

Indépendamment de ces documents, il peut être utile d'établir un contrat précis et individualisé autour des règles de vie sur le groupe et dans l'institution (103). Ce contrat, qui précise les droits et les devoirs pour la personne mais aussi envers la collectivité, pourra être relu régulièrement et amendé en cas de nécessité. Il fait référence et a aussi pour effet de garantir la cohérence de l'équipe dans le soin ou dans l'accompagnement au quotidien.

Le contrat suppose l'adhésion et la responsabilité de tous pour le mettre en œuvre et le respecter. Cette démarche permet d'évaluer la réalité des troubles, de valoriser les efforts que chacun fait pour abandonner une situation critique, et d'encourager les bonnes volontés.

Si les troubles du comportement et de la conduite interrogent en permanence l'institution, ces outils permettent de stabiliser les crises, de mieux les gérer. Rien n'est jamais acquis, mais la disponibilité psychique des professionnels est plus ouverte (103).

AE	Un projet individualisé applicable dans la réalité du lieu de soins et qui s'y intègre concrètement doit être établi.
	Les projets institutionnels orientés vers le soin des troubles perturbateurs qui utilisent des médiations, qui s'appuient sur des compétences spécifiques de professionnels et qui sont rigoureusement évaluables à termes, sont à encourager.

► Télémédecine

Composante de la « télésanté » inscrite au sein des articles R.6316-1 à R.6316-9 du Code de la santé publique, la télémédecine est une pratique médicale qui met en rapport entre eux, grâce aux nouvelles technologies :

- soit le patient (ou son entourage) et un ou plusieurs professionnels de santé ;
- soit plusieurs professionnels de santé entre eux.

La télémédecine permet d'établir un diagnostic, de suivre un patient à distance, de requérir un avis expérimenté, d'optimiser une décision thérapeutique, de prescrire des produits, des prestations ou des actes.

AE	L'usage de la télémédecine doit être encouragé pour favoriser la mise en commun des expertises spécialisées et celles de terrain, et faciliter le suivi des traitements et approches pour assurer une continuité du soin.
-----------	---

6.5.2 Usage de la contention

Le recours à la contention est parfois décidé pour passer une période critique particulièrement difficile, en l'absence d'alternative thérapeutique chez des personnes agitées ou déambulantes. Les modalités de mise en œuvre d'une contention répondent aux critères établis par l'ANAES en 2000 (« Évaluation des pratiques professionnelles dans les établissements de santé. Limiter les risques de la contention physique de la personne âgée »). Ils sont rappelés dans l'*encadré 5* ci-dessous (d'après ANAES, 2000 (413)).

Encadré 5. Critères pour proposer une contention.

- Critère 1 : la contention est réalisée sur prescription médicale. Elle est motivée dans le dossier du patient.
- Critère 2 : la prescription est faite après l'appréciation du rapport bénéfice/risque pour le patient par l'équipe pluridisciplinaire.
- Critère 3 : une surveillance est programmée et retranscrite dans le dossier du patient. Elle prévient les risques liés à l'immobilisation et prévoit notamment les soins d'hygiène, la nutrition, l'hydratation et l'accompagnement psychologique.
- Critère 4 : le patient et ses proches sont informés des raisons et buts de la contention. Leur consentement et leur participation sont recherchés.
- Critère 5 : le matériel de contention sélectionné est approprié aux besoins du patient. Il présente des garanties de sécurité et de confort pour le patient. Dans le cas de contention au lit, le matériel est fixé sur les parties fixes, au sommier ou au cadre du lit, jamais au matelas ni aux barrières. Dans le cas d'un lit réglable, les contentions sont fixées aux parties du lit qui bougent avec le patient. En cas de contention en position allongée, les risques liés aux régurgitations et aux escarres sont prévenus.
- Critère 6 : l'installation du patient préserve son intimité et sa dignité.
- Critère 7 : selon son état de santé, le patient est sollicité pour effectuer des activités de la vie quotidienne et maintenir son état fonctionnel. La contention est levée aussi souvent que possible.
- Critère 8 : des activités, selon son état, lui sont proposées pour assurer son confort psychologique.
- Critère 9 : une évaluation de l'état de santé du patient et des conséquences de la contention est réalisée au moins toutes les 24 heures et retranscrite dans le dossier du patient.
- Critère 10 : la contention est reconduite, si nécessaire et après réévaluation, par une prescription médicale motivée toutes les 24 heures.

AE

Une contention ne peut être prescrite qu'en toute connaissance de ses conséquences et dans le respect des règles de bonne pratique.

Conclusion

Les troubles du comportement perturbateurs sont fréquents chez les personnes, enfants ou adultes, souffrant de lésions cérébrales précoces.

Lorsqu'apparaît chez une personne un trouble du comportement, il faut avant toute prise en charge se poser la question de savoir si ce trouble est effectivement perturbateur, en procédant à son évaluation. Cette évaluation, conduite par une équipe pluridisciplinaire, doit être la plus fiable possible. S'il n'existe pas d'outil spécifique pour la population souffrant de lésions cérébrales précoces, la présente recommandation présente les outils d'évaluation existants. Le trouble étant apprécié à ce stade sous son aspect perturbateur, en dehors de toute recherche de cause, ces outils sont utilisables. Cette démarche *a priori* est indispensable car elle seule peut prévenir des appréciations ou réactions subjectives de l'entourage, susceptibles de majorer le trouble et donc d'entraîner une réponse inadéquate. Nécessitant l'implication d'une équipe pluridisciplinaire, cette démarche d'évaluation peut prendre du temps.

Il ne faudra donc pas attendre sa conclusion pour donner une réponse au trouble. Il en va de la qualité de vie de la personne. Mais, en l'absence d'une détermination que le trouble est effectivement perturbateur, la réponse ne pourra être qu'une réponse d'attente modérée, en évitant si possible celles ayant d'importants effets indésirables.

Parallèlement à l'évaluation, et sans en attendre les conclusions, une recherche des causes du trouble doit être conduite. Si les facteurs qui favorisent les troubles du comportement perturbateurs sont bien connus, tels que la présente recommandation les décrit en détail, leur identification précise chez une personne donnée n'est pas aisée pour autant. L'équipe pluridisciplinaire les recherchera au moyen d'une démarche systématique. On éliminera d'abord toute cause somatique, par le moyen d'un examen clinique attentif et complet. On recherchera parallèlement les causes environnementales : inconfort, changement dans l'entourage, modification des rythmes. Toute forme de prise en charge doit commencer par la recherche de l'association de ces facteurs, afin de les traiter sélectivement chaque fois que c'est possible.

En l'absence de causes possibles du trouble, ou les causes possibles ayant été traitées, et si le trouble persiste, il conviendra alors de le traiter.

Aucune recommandation de bonne pratique sur la place et le bon usage des antipsychotiques dans les troubles du comportement du patient souffrant de lésions cérébrales précoces n'est à ce jour publiée. En extrapolant les résultats d'études faites auprès de populations avec troubles du développement ou avec déficiences intellectuelles, on trouve quelques preuves d'efficacité sur certains troubles, notamment sur l'agressivité. Ces études indiquent toutes un risque significatif d'effets indésirables induit par le traitement médicamenteux.

Ainsi, dans la mesure où la situation et l'urgence le permettent, on pourra en première intention décider de mettre en œuvre des thérapeutiques non médicamenteuses, telles que présentées dans la présente recommandation. Les approches thérapeutiques non médicamenteuses sont nombreuses et adaptables aux besoins et contexte de chaque personne. S'inscrivant dans une perspective ponctuelle ou durable, elles doivent toujours être préférées au traitement médicamenteux, qu'on envisage de l'initier ou de le poursuivre.

Au-delà du traitement d'un trouble perturbateur, la recherche des causes, conduite en préalable à un traitement, est susceptible de donner les clefs pour la mise en place d'un protocole de prévention des troubles pour l'avenir. La prise en charge de ces troubles doit aussi relever d'une perspective plus large visant à assurer aux personnes une certaine stabilité dans leur accompagnement, une attention visant à soutenir leur capacité de communication et une préoccupation constante pour tous problèmes somatiques qui pourraient survenir, notamment ceux avec une composante algique. Le soutien d'équipes spécialisées, certes difficile à garantir dans la pratique, doit être conçu comme un projet nécessaire et pérenne pour les familles et les

professionnels confrontés à ces situations. Il peut assurer une meilleure cohérence des réponses à apporter et à la mise en place de programmes spécifiques de prise en charge.

Dans tous les cas, le choix du traitement sera dicté par l'objectif d'assurer à la personne concernée la meilleure qualité de vie possible, dans l'immédiat tout d'abord, mais aussi à terme, en ayant égard aux effets potentiellement négatifs à terme sur cette qualité de vie de la plupart des traitements.

Annexe 1. Médicaments utilisés en pratique courante dans les troubles du comportement perturbateur (Liste non exhaustive proposée par le groupe de travail)

Médicament	Intérêt principal	Contre-indication	Doses	Bilan initial	Commentaires
Clonidine	Agressivité, agitation	État dépressif bradyarythmie	De 0.02 à 0.15 mg Renouvelé 3 à 4 fois/j		Sédatif à forte dose demi-vie courte oblige à plusieurs prises
Risperidone	Agressivité, agitation	-	Titration en gouttes Jusqu'à 3 mg/j chez l'enfant et 6 mg/j chez l'adolescent	Taille et poids	Restreindre les apports alimentaires d'emblée certaines pathologies semblent nécessiter de plus fortes doses : Prader-Willy, encéphalites herpétiques
halopéridol	Agitation avec agressivité	Lésions connues des noyaux gris centraux Troubles cardiaques significatifs	De 0.02 à 0,2 mg/kg/jour	ECG	Bavage et syndrome extrapyramidal sédation mal tolérés dans les syndromes d'Angelman et le syndrome de Down
Carbamazépine	État d'agitation ou d'agressivité	BAV, hypoplasie médullaire, porphyrie	Selon terrain	Hémogramme et bilan hépatique avant et pendant traitement	Hors AMM aplasie, agranulocytose, hépatite syndrome de Lyell
Divalproate de sodium	État d'agitation ou d'agressivité	Hépatite aiguë ou chronique, porphyrie	Selon terrain	bilan hépatique et hématologique régulier	Hors AMM aplasie, agranulocytose, hépatite
Clobazam	Anxiété sévère ou invalidante	insuffisance respiratoire sévère, syndrome d'apnée du sommeil, myasthénie insuffisance hépatique sévère			Hors AMM chez l'enfant Durée de prescription limitée à 12 semaines Effet paradoxal

Comportements perturbateurs chez les personnes ayant des lésions cérébrales acquises avant l'âge de 2 ans :
prévention et prise en charge

Médicament	Intérêt principal	Contre-indication	Doses	Bilan initial	Commentaires
Clonazépam	Sommeil avec douleur	idem	Dose minimale avec augmentation progressive		Hors AMM Durée de prescription limitée à 12 semaines Réglementation des stupéfiants Effet paradoxal
Diazépam	Anxiété sévère ou invalidante	Idem			Hors AMM (?) Durée de prescription limitée à 12 semaines
Lorazépam	Anxiété sévère ou invalidante	Idem			AMM pour la forme 1 mg
Citalopram	Prévention des attaques de panique	Insuffisance rénale sévère, Allongement QT	20 à 30 mg/jour chez l'adulte		Hors AMM avant 18 ans Risque suicidaire, hyponatrémie, akathisie syndrome sérotoninergique,
Escitalopram	Diverses formes d'anxiété et TOC	Insuffisance rénale sévère, Allongement QT	5 à 20 mg/jour chez l'adulte		Identique au citalopram
Alimémazine	Sommeil	Hypersensibilité aux antihistaminiques, ATCD agranulocytose sous phénothiazine	Plus de 3 ans : 0.25 mg à 0.5 mg/kg Adulte : 5 à 20 mg/jour		Abaisse le seuil épileptogène comme tous neuroleptiques
Atarax	En prémédication de soins, Agitation nocturne	Risque de glaucome par fermeture d'angle, Risque de rétention par trouble uréthro-prostatique porphyrie, Allongement QT	Jusqu'à 25/50 mg		Somnolence

Comportements perturbateurs chez les personnes ayant des lésions cérébrales acquises avant l'âge de 2 ans :
prévention et prise en charge

Médicament	Intérêt principal	Contre-indication	Doses	Bilan initial	Commentaires
Circadin 2 mg LP ou Mélatonine préparation magistrale	Sommeil	-	Forme LP : 2 mg non écrasable		Hors AMM, dérogation chez les enfants avec maladies neurogénétiques (Smith-Magenis, Syndrome Angelman, Sclérose tubéreuse Bourneville, etc.)
Méthylphénidate	TDA/H	Préexistence de troubles cérébro-vasculaires, (anévrisme cérébral, anomalies vasculaires), Glaucome, Phéochromocytome, Hyperthyroïdie, diagnostic ou antécédent de trouble psychiatrique	0,3 à 0,6 mg/kg	État cardio-vasculaire (tension artérielle et fréquence cardiaque), poids, taille	Effet paradoxal à forte dose Réglementation des stupéfiants
Naltrexone	CAM				Hors AMM

Annexe 2. Méthode de travail

► Méthode Recommandations pour la pratique clinique

Les recommandations de bonne pratique sont définies dans le champ de la santé comme « des propositions développées méthodiquement pour aider le praticien et le patient à rechercher les soins les plus appropriés dans des circonstances cliniques données ».

La méthode Recommandations pour la pratique clinique (RPC) est la méthode préférentielle à la Haute Autorité de Santé (HAS) pour élaborer des recommandations de bonne pratique. Il s'agit d'une méthode rigoureuse qui repose sur :

- la participation des professionnels et représentants des patients et usagers concernés par le thème de la RBP ;
- la transparence vis-à-vis de l'analyse critique de la littérature, de l'essentiel des débats et des décisions prises par les membres du groupe de travail, des avis formalisés des membres du groupe de lecture, de l'ensemble des participants aux différents groupes ;
- l'indépendance d'élaboration des recommandations, de par : le statut de la HAS, autorité publique indépendante à caractère scientifique, l'indépendance des groupes impliqués (groupe de travail, groupe de lecture), et l'indépendance financière ;
- la gestion des intérêts déclarés par les experts du groupe de travail.

Choix du thème de travail

La HAS prend l'initiative de l'élaboration de la RBP (autosaisine) ou répond à la demande d'un autre organisme, tel que :

- un conseil national professionnel de spécialité, le Collège de la médecine générale, un collège de bonne pratique, une société savante ou toute autre organisation de professionnels de santé ;
- une institution, une agence sanitaire ou un organisme de santé publique ;
- un organisme d'assurance maladie ;
- une association représentant des usagers du système de santé.

Après inscription du thème de la recommandation au programme de la HAS, une phase de cadrage préalable à l'élaboration de toutes RBP est mise en œuvre (voir guide note de cadrage). Elle a pour but, en concertation avec le demandeur, les professionnels et les usagers concernés, de choisir la méthode d'élaboration de la RBP (RPC) et d'en délimiter le thème. Cette phase de cadrage permet en particulier de préciser l'objectif des recommandations et les bénéfices attendus en termes de qualité et de sécurité des soins, les questions à traiter, les professionnels et les usagers concernés par la recommandation.

Coordination du projet

Le déroulement d'une RBP, du cadrage à la diffusion des recommandations, est sous la responsabilité d'un chef de projet de la HAS chargé :

- de veiller au respect de la méthode et à la qualité de la synthèse des données de la littérature ;
- d'assurer la coordination et d'organiser la logistique du projet ;
- le chef de projet veille en particulier à ce que :
- la composition des groupes soit conforme à celle définie dans la note de cadrage,
- l'ensemble des membres désignés permette d'assurer la diversité et un équilibre entre les principales professions mettant en œuvre les interventions considérées, les différents courants d'opinion, les modes d'exercice, les lieux d'exercice.

Le chef de projet participe à l'ensemble des réunions.

Pour chaque thème retenu, la méthode de travail comprend les étapes suivantes.

Groupe de travail

Un groupe de travail multidisciplinaire et multiprofessionnel est constitué par la HAS. Il comprend de façon optimale 15 à 20 membres :

- des professionnels de santé, ayant un mode d'exercice public ou privé, d'origine géographique ou d'écoles de pensée diverses ;
- des représentants d'associations de patients et d'usagers ;
- et, si besoin, d'autres professionnels concernés et des représentants d'agences publiques.

Un président est désigné par la HAS pour coordonner le travail du groupe en collaboration avec le chef de projet de la HAS. Un (ou deux) chargé(s) de projet est (sont) également désigné(s) par la HAS pour identifier, sélectionner, analyser la littérature et en rédiger une synthèse critique sous la forme d'un argumentaire scientifique ; il(s) aide(nt) également à la rédaction des recommandations.

La rédaction de l'argumentaire scientifique repose sur l'analyse critique et la synthèse de la littérature et sur les avis complémentaires du groupe de travail.

La recherche documentaire est systématique, hiérarchisée et structurée. Le chef de projet, le président du groupe de travail et le ou les chargé(s) de projet participent à l'élaboration de la stratégie de recherche documentaire, réalisée par un documentaliste. Elle est effectuée sur une période adaptée au thème et mise à jour jusqu'à la publication des RBP.

Une sélection bibliographique des références selon les critères de sélection définis est effectuée par le chargé de projet, le chef de projet et le président du groupe de travail en amont de la première réunion du groupe de pilotage.

Chaque article retenu est analysé selon les principes de la lecture critique de la littérature, en s'attachant d'abord à évaluer la méthode d'étude employée, puis les résultats.

L'analyse de la littérature précise le niveau de preuve des études.

Rédaction de la version initiale des recommandations

Les membres du groupe de travail se réunissent deux fois, voire plus si nécessaire, pour élaborer à partir de l'argumentaire scientifique et des propositions de recommandations rédigés par le ou les chargé(s) de projet, la version initiale des recommandations qui sera soumise au groupe de lecture.

Groupe de lecture

De même composition qualitative que le groupe de travail, il comprend 30 à 50 professionnels et représentants de patients et d'usagers du système de santé élargis aux représentants des spécialités médicales, professions ou de la société civile non présents dans le groupe de travail. Il est consulté par voie électronique (utilisation de l'outil informatique GRAAL disponible sur le site de la HAS) et donne un avis formalisé (cotations et commentaires) sur le fond et la forme de la version initiale des recommandations, en particulier sur son applicabilité et sa lisibilité. Les membres du groupe de lecture peuvent donner aussi leur avis sur tout ou partie de l'argumentaire scientifique.

Version finale des recommandations

Les cotations et commentaires du groupe de lecture sont ensuite analysés et discutés par le groupe de travail, qui modifie si besoin l'argumentaire et rédige la version finale des recommandations et leur(s) fiche(s) de synthèse, au cours d'une réunion de travail.

Validation par le Collège de la HAS

La RBP est soumise à la Commission de validation des recommandations de bonne pratique pour avis et au Collège de la HAS pour validation. Ce dernier autorise par sa validation leur diffusion. À la demande du Collège de la HAS, les documents peuvent être amendés. Les participants en sont alors informés.

Diffusion

Au terme du processus, la HAS met en ligne sur son site (www.has-sante.fr) la ou les fiche(s) de synthèse, les recommandations et l'argumentaire scientifique.

Pour en savoir plus sur la méthode d'élaboration des recommandations pour la pratique, se référer au guide diffusé en janvier 2011 : « Élaboration de recommandations de bonne pratique : Méthode Recommandations pour la pratique clinique ». Ce guide est téléchargeable sur le site Internet de la HAS : www.has-sante.fr.

► Gestion des conflits d'intérêts

Les participants aux différentes réunions ont communiqué leurs déclarations d'intérêts à la HAS. Elles ont été analysées selon la grille d'analyse du guide des déclarations d'intérêts et de gestions des conflits d'intérêts, et prises en compte en vue d'éviter les conflits d'intérêts. Les déclarations des membres du groupe de travail ont été jugées compatibles avec leur participation à ce groupe par le Comité de gestion des conflits d'intérêts.

Le guide et les déclarations d'intérêts des participants au projet sont consultables sur le site de la HAS : www.has-sante.fr.

► Actualisation

L'actualisation de cette recommandation de bonne pratique sera envisagée en fonction des données publiées dans la littérature scientifique ou des modifications de pratique significatives survenues depuis sa publication.

Annexe 3. Recherche documentaire

► Méthode de recherche documentaire

La recherche a porté sur les sujets et les types d'études définis en accord avec le chef de projet et a été limitée aux publications en langue anglaise, française (espagnole...).

Elle a porté sur la période de janvier 1985 à mars 2013 ; une veille a été réalisée jusqu'en février 2014.

Les sources suivantes ont été interrogées :

- pour la littérature internationale : les bases de données Medline (*PsycINFO*, etc.) ;
- pour la littérature francophone : la base de données Pascal et la Banque de données en santé publique ;
- la Cochrane Library ;
- les sites Internet publiant des recommandations, des rapports d'évaluation technologique ou économique ;
- les sites Internet des sociétés savantes compétentes dans le domaine étudié ;
- les sources spécialisées en épidémiologie, économie, éthique, réglementation... (selon les thèmes).

Cette recherche a été complétée par la bibliographie des experts et les références citées dans les documents analysés.

► Résultats

Nombre de références identifiées : 859

Nombre de références analysées : 696

Nombre de références retenues : 413

1 - Bases de données bibliographiques

La stratégie de recherche dans les bases de données bibliographiques est construite en utilisant, pour chaque sujet, soit des termes issus de thésaurus (descripteurs), soit des termes libres (du titre ou du résumé). Ils sont combinés avec les termes décrivant les types d'études.

Le *tableau 1* présente la stratégie de recherche dans les bases de données Medline et PsycINFO. Dans ce tableau, des références doublons peuvent être présentes entre les différents thèmes et/ou types d'études.

Tableau 1. Stratégie de recherche dans les bases de données Medline et PsycINFO : prise en charge psychothérapeutique.

Type d'étude / sujet Termes utilisés	Période	Nombre de références
Psychothérapie		
Medline – Recommandations	01/1985 – 02/2014	12
Étape 1 ET Étape 2	((((Craniocerebral Trauma OR Encephalitis OR Brain Neoplasms OR Stroke OR Brain Infarction)/de AND (Infant OR Infant, Newborn)/de) OR (Fetal Alcohol Syndrome OR Shaken Baby Syndrome OR Infant, Premature OR Infant, Extremely Premature OR Delivery, Obstetric/complications OR Extraction, Obstetrical/complications OR Parturition OR Chromosome Aberrations OR Child Abuse OR Cerebral Palsy OR Brain Injury, Chronic OR Brain Injuries)/de)AND ((Social Behavior Disorders OR Child Behavior Disorders OR Attention Deficit and Disruptive Behavior Disorders OR Attention Deficit Disorder with Hyperactivity)/de OR (behavior disorder OR behavior disorders)/ti,ab) (guidelines as topic OR practice guidelines as topic OR health planning guidelines OR consensus development conferences as topic OR consensus development conferences, NIH as topic)/de OR (guideline OR practice guideline OR consensus development conference OR consensus development conference, NIH)/type de publication OR (guideline* OR recommendation*)/ti	
Medline – Revues systématiques	01/1985 – 02/2014	19
Étape 1 ET Étape 3	(meta-analysis as topic OR review literature as topic)/de OR meta-analysis/type de publication OR (meta analy* OR metaanaly*)/ti OR (systematic review OR systematic overview OR systematic literature review)/ti, ab OR OR Cochrane database syst rev/journal	
Medline – Essais contrôlés	01/1985 – 02/2014	97
Étape 1 ET Étape 4	(controlled clinical trials as topic OR randomized controlled trials as topic OR single-blind method OR double-blind method OR random allocation OR crossover studies)/de OR (controlled clinical trial OR randomized controlled trial)/type de publication	
Medline – Études de cohortes	01/1985 – 02/2014	452
Étape 1 ET Étape 5	(cohort studies OR longitudinal studies OR prospective studies OR follow-up studies)/de	
PsycINFO – Psychothérapie – Tous types d'études	01/1985 – 01/2014	253
Étape 6 ET Étape 7	("Encephalitis" OR "Brain Neoplasms" OR "Cerebrovascular Accidents" OR "Brain Lesions (Disorders)"/de OR ("Childhood Play Behavior" OR "Children of Alcoholics" OR "Childhood Development" OR "Attention Deficit Disorder" OR "Attention Deficit Disorder with Hyperactivity") AND (Brain OR lesion)/ti,ab) (Infant OR newborn)/ti,ab	

de : *descriptor* ; ti : *title* ; ab : *abstract*

2 - Sites consultés

- Agence nationale de l'évaluation et de la qualité des établissements et services sociaux et médico-sociaux
- Agence nationale de sécurité du médicament et des produits de santé (ANSM)
- Bibliothèque médicale Lemanissier
- Catalogage et indexation des sites médicaux de langue française (CISMEF)
- Expertise collective de l'INSERM (INSERM)
- Haute Autorité de Santé (HAS)
- Observatoire régional de santé d'Île-de-France
- Registre des handicaps de l'enfant et observatoire périnatal

- Réseau-Lucioles
- Société française de médecine physique et de réadaptation

- *Agency for Healthcare Research and Quality (AHRQ)*
- *Alberta Heritage Foundation for Medical Research (AHFMR)*
- *Alberta Medical Association*
- *Allied Health Evidence*
- *American Academy of Child and Adolescent Psychiatry*
- *American College of Physicians (ACP)*
- *BMJ Clinical Evidence (BMJ CE)*
- *Canadian Agency for Drugs and Technologies in Health (CADTH)*
- *Canadian Task Force on Preventive Health Care (CTFPHC)*
- *CDC Infection Control Guidelines (CDC)*
- *Centre fédéral d'expertise des soins de santé (KCE)*
- *Centre for Reviews and Dissemination databases*
- *Clinical Knowledge Summaries*
- *Clinical Practice Guidelines Portal*
- *CMA Infobase*
- *Cochrane Library*
- *CRD databases*
- *Guideline Advisory Committee (GAC)*
- *Guidelines and Protocols Advisory Committee (GPAC)*
- *Guidelines Finder (National Library for Health)*
- *Guidelines International Network (GIN)*
- *Horizon Scanning*
- *INAHTA*
- *Institute for Clinical Systems Improvement (ICSI)*
- *Intute Health & Life Sciences (INTUTE)*
- *National Guideline Clearinghouse (NGC)*
- *National Health and Medical Research Council (NHMRC)*
- *National Horizon Scanning Centre (NHSC)*
- *National Institute for Health and Clinical Excellence (NICE)*
- *New Zealand Guidelines Group (NZGG)*
- *NHS Evidence*
- *Public Health Agency of Canada - Diseases Prevention and Control Guidelines (PHAC)*
- *Research Units on Pediatric Psychopharmacology Autism Network*
- *Scottish Intercollegiate Guidelines Network (SIGN)*
- *Singapore Ministry of Health*
- *Société Française de Médecine Générale (SFMG)*
- *Surveillance of Cerebral Palsy in Europe*
- *Trip database*
- *U.S. Preventive Services Task Force (USPSTF)*

3 - Veille

En complément, une veille a été réalisée jusqu'en *janvier 2014* sur les sites Internet énumérés ci-dessus.

Une mise à jour a été effectuée sur Medline jusqu'en *février 2014*.

Annexe 4. Articles

Article L.1111-2 du Code de santé publique

Toute personne a le droit d'être informée sur son état de santé. Cette information porte sur les différentes investigations, traitements ou actions de prévention qui sont proposés, leur utilité, leur urgence éventuelle, leurs conséquences, les risques fréquents ou graves normalement prévisibles qu'ils comportent ainsi que sur les autres solutions possibles et sur les conséquences prévisibles en cas de refus. Lorsque, postérieurement à l'exécution des investigations, traitements ou actions de prévention, des risques nouveaux sont identifiés, la personne concernée doit en être informée, sauf en cas d'impossibilité de la retrouver.

Cette information incombe à tout professionnel de santé dans le cadre de ses compétences et dans le respect des règles professionnelles qui lui sont applicables. Seules l'urgence ou l'impossibilité d'informer peuvent l'en dispenser.

Cette information est délivrée au cours d'un entretien individuel.

La volonté d'une personne d'être tenue dans l'ignorance d'un diagnostic ou d'un pronostic doit être respectée, sauf lorsque des tiers sont exposés à un risque de transmission.

Les droits des mineurs ou des majeurs sous tutelle mentionnés au présent article sont exercés, selon les cas, par les titulaires de l'autorité parentale ou par le tuteur. Ceux-ci reçoivent l'information prévue par le présent article, sous réserve des dispositions de l'article [L. 1111-5](#). Les intéressés ont le droit de recevoir eux-mêmes une information et de participer à la prise de décision les concernant, d'une manière adaptée soit à leur degré de maturité s'agissant des mineurs, soit à leur faculté de discernement s'agissant des majeurs sous tutelle.

Des recommandations de bonne pratique sur la délivrance de l'information sont établies par la Haute Autorité de Santé et homologuées par arrêté du ministre chargé de la Santé.

En cas de litige, il appartient au professionnel ou à l'établissement de santé d'apporter la preuve que l'information a été délivrée à l'intéressé dans les conditions prévues au présent article. Cette preuve peut être apportée par tout moyen.

L'établissement de santé recueille auprès du patient hospitalisé les coordonnées des professionnels de santé auprès desquels il souhaite que soient recueillies les informations nécessaires à sa prise en charge durant son séjour et que soient transmises celles utiles à la continuité des soins après sa sortie.

Article L.1111-4 du Code de santé publique

Toute personne prend, avec le professionnel de santé et compte tenu des informations et des préconisations qu'il lui fournit, les décisions concernant sa santé.

Le médecin doit respecter la volonté de la personne après l'avoir informée des conséquences de ses choix. Si la volonté de la personne de refuser ou d'interrompre tout traitement met sa vie en danger, le médecin doit tout mettre en œuvre pour la convaincre d'accepter les soins indispensables. Il peut faire appel à un autre membre du corps médical. Dans tous les cas, le malade doit réitérer sa décision après un délai raisonnable. Celle-ci est inscrite dans son dossier médical. Le médecin sauvegarde la dignité du mourant et assure la qualité de sa fin de vie en dispensant les soins visés à l'article [L. 1110-10](#).

Aucun acte médical ni aucun traitement ne peuvent être pratiqués sans le consentement libre et éclairé de la personne, et ce consentement peut être retiré à tout moment.

Lorsque la personne est hors d'état d'exprimer sa volonté, aucune intervention ou investigation ne peut être réalisée, sauf urgence ou impossibilité, sans que la personne de confiance prévue à l'article [L. 1111-6](#), ou la famille, ou à défaut, un de ses proches aient été consultés.

Lorsque la personne est hors d'état d'exprimer sa volonté, la limitation ou l'arrêt de traitement susceptible de mettre sa vie en danger ne peut être réalisé sans avoir respecté la procédure collégiale définie par le Code de déontologie médicale et sans que la personne de confiance prévue à l'article L. 1111-6 ou la famille ou, à défaut, un de ses proches et, le cas échéant, les directives anticipées de la personne, aient été consultés. La décision motivée de limitation ou d'arrêt de traitement est inscrite dans le dossier médical.

Le consentement du mineur ou du majeur sous tutelle doit être systématiquement recherché s'il est apte à exprimer sa volonté et à participer à la décision. Dans le cas où le refus d'un traitement par la personne titulaire de l'autorité parentale ou par le tuteur risque d'entraîner des conséquences graves pour la santé du mineur ou du majeur sous tutelle, le médecin délivre les soins indispensables.

L'examen d'une personne malade dans le cadre d'un enseignement clinique requiert son consentement préalable. Les étudiants qui reçoivent cet enseignement doivent être au préalable informés de la nécessité de respecter les droits des malades énoncés au présent titre.

Les dispositions du présent article s'appliquent sans préjudice des dispositions particulières relatives au consentement de la personne pour certaines catégories de soins ou d'interventions.

Références

1. Institut national de la santé et de la recherche médicale. Déficiences et handicaps d'origine périnatale. Dépistage et prise en charge. Paris: INSERM; 2004.
2. Tardieu G, Trélat J. L'avenir des nouveau-nés ranimés. *Rev Neurol* 1953;89(4):259-65.
3. Bax MC. Terminology and classification of cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 1964;6:295-7.
4. Surveillance of Cerebral Palsy in Europe. Prevalence and characteristics of children with cerebral palsy in Europe. *Dev Med Child Neurol* 2002;44(9):633-40.
5. Surveillance of Cerebral Palsy in Europe. Surveillance of cerebral palsy in Europe: a collaboration of cerebral palsy surveys and registers. Surveillance of Cerebral Palsy in Europe (SCPE). *Dev Med Child Neurol* 2000;42(12):816-24.
6. Ponsot G, Denormandie P. Un congrès polyhandicap en 2005 de qui parle-t-on ? Pourquoi en parle-t-on? Dans: *inadaptations Cntndéedrsihel*, ed. Congrès polyhandicap 2005. Paris: CTNERHI; 2005. p. 15-8. http://www.ctnerhi.com/fr/fichiers/ouvrages/Extrait_257.pdf
7. Novak I, Hines M, Goldsmith S, Barclay R. Clinical prognostic messages from a systematic review on cerebral palsy. *Pediatrics* 2012;130(5):e1285-e312.
8. Carlsson M, Olsson I, Hagberg G, Beckung E. Behaviour in children with cerebral palsy with and without epilepsy. *Dev Med Child Neurol* 2008;50(10):784-9.
9. McDermott S, Coker AL, Mani S, Krishnaswami S, Nagle RJ, Barnett-Queen LL, *et al.* A population-based analysis of behavior problems in children with cerebral palsy. *J Pediatr Psychol* 1996;21(3):447-63.
10. Brossard-Racine M, Hall N, Majnemer A, Shevell MI, Law M, Poulin C, *et al.* Behavioural problems in school age children with cerebral palsy. *Eur J Paediatr Neurol* 2012;16(1):35-41.
11. Parkes J, White-Koning M, Dickinson HO, Thyen U, Arnaud C, Beckung E, *et al.* Psychological problems in children with cerebral palsy: a cross-sectional European study. *J Child Psychol Psychiatry* 2008;49(4):405-13.
12. Miner JL, Clarke-Stewart KA. Trajectories of externalizing behavior from age 2 to age 9: relations with gender, temperament, ethnicity, parenting, and rater. *Dev Psychol* 2008;44(3):771-86.
13. Goodman R, Graham P. Psychiatric problems in children with hemiplegia: cross sectional epidemiological survey. *BMJ* 1996;312(7038):1065-9.
14. Bottcher L, Flachs EM, Uldall P. Attentional and executive impairments in children with spastic cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2010;52(2):e42-e7.
15. Petersen MC, Kube DA, Whitaker TM, Graff JC, Palmer FB. Prevalence of developmental and behavioral disorders in a pediatric hospital. *Pediatrics* 2009;123(3):e490-e5.
16. Sipal RF, Schuengel C, Voorman JM, Van Eck M, Becher JG. Course of behaviour problems of children with cerebral palsy: the role of parental stress and support. *Child Care Health Dev* 2010;36(1):74-84.
17. Guyard A, Fauconnier J, Mermet MA, Cans C. Impact sur les parents de la paralysie cérébrale chez l'enfant : revue de la littérature. *Arch Pédiatr* 2011;18(2):204-14.
18. Schuengel C, Rentinck IC, Stolk J, Voorman JM, Loots GM, Ketelaar M, *et al.* Parents' reactions to the diagnosis of cerebral palsy: associations between resolution, age and severity of disability. *Child Care Health Dev* 2009;35(5):673-80.
19. Colver A, Sparcle Group. Study protocol: SPARCLE a multi-centre European study of the relationship of environment to participation and quality of life in children with cerebral palsy. *BMC Public Health* 2006;6:105.
20. Glenn S, Cunningham C, Poole H, Reeves D, Weindling M. Maternal parenting stress and its correlates in families with a young child with cerebral palsy. *Child Care Health Dev* 2009;35(1):71-8.
21. Majnemer A, Shevell M, Rosenbaum P, Law M, Poulin C. Determinants of life quality in school-age children with cerebral palsy. *J Pediatr* 2007;151(5):470-5.
22. Sigurdardottir S, Indredavik MS, Eiriksdottir A, Einarsdottir K, Gudmundsson HS, Vik T. Behavioural and emotional symptoms of preschool children with cerebral palsy: a population-based study. *Dev Med Child Neurol* 2010;52(11):1056-61.
23. Ewing-Cobbs L, Prasad M, Kramer L, Landry S. Inflicted traumatic brain injury: relationship of developmental outcome to severity of injury. *Pediatr Neurosurg* 1999;31(5):251-8.
24. Keenan HT, Runyan DK, Marshall SW, Nocera MA, Merten DF, Sinal SH. A population-based study of inflicted traumatic brain injury in young children. *JAMA* 2003;290(5):621-6.
25. Taylor HG, Yeates KO, Wade SL, Drotar D, Stancin T, Minich N. A prospective study of short- and long-term outcomes after traumatic brain injury in children: behavior and achievement. *Neuropsychology* 2002;16(1):15-27.
26. Schwartz L, Taylor HG, Drotar D, Yeates KO, Wade SL, Stancin T. Long-term behavior problems following

- pediatric traumatic brain injury: prevalence, predictors, and correlates. *J Pediatr Psychol* 2003;28(4):251-63.
27. Kapapa T, Pfister U, König K, Sasse M, Woischneck D, Heissler HE, *et al.* Head trauma in children, part 3: clinical and psychosocial outcome after head trauma in children. *J Child Neurol* 2010;25(4):409-22.
28. Bonnier C, Nassogne MC, Evrard P. Outcome and prognosis of whiplash shaken infant syndrome; late consequences after a symptom-free interval. *Dev Med Child Neurol* 1995;37(11):943-56.
29. Li L, Liu J. The effect of pediatric traumatic brain injury on behavioral outcomes: a systematic review. *Dev Med Child Neurol* 2013;55(1):37-45.
30. Keenan HT, Hooper SR, Wetherington CE, Nocera M, Runyan DK. Neurodevelopmental consequences of early traumatic brain injury in 3-year-old children. *Pediatrics* 2007;119(3):e616-e23.
31. Wetherington CE, Hooper SR, Keenan HT, Nocera M, Runyan D. Parent ratings of behavioral functioning after traumatic brain injury in very young children. *J Pediatr Psychol* 2010;35(6):662-71.
32. Crowe LM, Catroppa C, Babl FE, Anderson V. Intellectual, behavioral, and social outcomes of accidental traumatic brain injury in early childhood. *Pediatrics* 2012;129(2):e262-e8.
33. Barlow KM, Thomson E, Johnson D, Minns RA. Late neurologic and cognitive sequelae of inflicted traumatic brain injury in infancy. *Pediatrics* 2005;116(2):e174-e85.
34. Karver CL, Wade SL, Cassidy A, Taylor HG, Stancin T, Yeates KO, *et al.* Age at injury and long-term behavior problems after traumatic brain injury in young children. *Rehabil Psychol* 2012;57(3):256-65.
35. McKinlay A, Grace RC, Horwood LJ, Fergusson DM, MacFarlane MR. Long-term behavioural outcomes of pre-school mild traumatic brain injury. *Child Care Health Dev* 2010;36(1):22-30.
36. Taylor HG, Alden J. Age-related differences in outcomes following childhood brain insults: an introduction and overview. *J Int Neuropsychol Soc* 1997;3(6):555-67.
37. Anderson V, Catroppa C, Godfrey C, Rosenfeld JV. Intellectual ability 10 years after traumatic brain injury in infancy and childhood: what predicts outcome? *J Neurotrauma* 2012;29(1):143-53.
38. Verdugo MA, Bermejo BG, Fuertes J. The maltreatment of intellectually handicapped children and adolescents. *Child Abuse Negl* 1995;19(2):205-15.
39. Agarwal P, Lim SB. Long-term follow-up and outcome of extremely-low-birth-weight (ELBW) infants. *Ann Acad Med Singapore* 2003;32(3):346-53.
40. Bhutta AT, Cleves MA, Casey PH, Craddock MM, Anand KJ. Cognitive and behavioral outcomes of school-aged children who were born preterm: a meta-analysis. *JAMA* 2002;288(6):728-37.
41. Botting N, Powls A, Cooke RW, Marlow N. Attention deficit hyperactivity disorders and other psychiatric outcomes in very low birthweight children at 12 years. *J Child Psychol Psychiatry* 1997;38(8):931-41.
42. Conrad AL, Richman L, Lindgren S, Nopoulos P. Biological and environmental predictors of behavioral sequelae in children born preterm. *Pediatrics* 2010;125(1):e83-e9.
43. Hack M, Youngstrom EA, Cartar L, Schluchter M, Taylor HG, Flannery D, *et al.* Behavioral outcomes and evidence of psychopathology among very low birth weight infants at age 20 years. *Pediatrics* 2004;114(4):932-40.
44. Aragon AS, Coriale G, Fiorentino D, Kalberg WO, Buckley D, Gossage JP, *et al.* Neuropsychological characteristics of Italian children with fetal alcohol spectrum disorders. *Alcohol Clin Exp Res* 2008;32(11):1909-19.
45. Fagerlund A, Autti-Rämö I, Hoyme HE, Mattson SN, Korkman M. Risk factors for behavioural problems in foetal alcohol spectrum disorders. *Acta Paediatr* 2011;100(11):1481-8.
46. Coles CD, Platzman KA, Raskind-Hood CL, Brown RT, Falek A, Smith IE. A comparison of children affected by prenatal alcohol exposure and attention deficit, hyperactivity disorder. *Alcohol Clin Exp Res* 1997;21(1):150-61.
47. Fast DK, Conry J, Look CA. Identifying fetal alcohol syndrome among youth in the criminal justice system. *J Dev Behav Pediatr* 1999;20(5):370-2.
48. Steinhausen HC, Spohr HL. Long-term outcome of children with fetal alcohol syndrome: psychopathology, behavior, and intelligence. *Alcohol Clin Exp Res* 1998;22(2):334-8.
49. Nash K, Koren G, Rovet J. A differential approach for examining the behavioural phenotype of fetal alcohol spectrum disorders. *J Popul Ther Clin Pharmacol* 2011;18(3):e440-e53.
50. O'Callaghan FJ, Clarke AA, Hancock E, Hunt A, Osborne JP. Use of melatonin to treat sleep disorders in tuberous sclerosis. *Dev Med Child Neurol* 1999;41(2):123-6.
51. Peters SU, Horowitz L, Barbieri-Welge R, Taylor JL, Hundley RJ. Longitudinal follow-up of autism spectrum features and sensory behaviors in Angelman syndrome by deletion class. *J Child Psychol Psychiatry* 2012;53(2):152-9.
52. Moss J, Oliver C, Hall S, Arron K, Sloneem J, Petty J. The association between environmental events and self-injurious behaviour in Cornelia de Lange syndrome. *J Intellect Disabil Res* 2005;49(Pt 4):269-77.

53. Sloneem J, Arron K, Hall SS, Oliver C. Self-injurious behaviour in Cornelia de Lange syndrome: 2. Association with environmental events. *J Intellect Disabil Res* 2009;53(7):590-603.
54. Oliver C, Sloneem J, Hall S, Arron K. Self-injurious behaviour in Cornelia de Lange syndrome: 1. Prevalence and phenomenology. *J Intellect Disabil Res* 2009;53(7):575-89.
55. Einfeld S, Tonge B, Tonge B, Parmenter T, Smith A. Longitudinal course of behavioural and emotional problems in young persons with Prader-Willi, Fragile X, Williams and Down syndromes. *J Intellect Dev Disabil* 1999;24(4):349-54.
56. Psoni S, Sofocleous C, Traeger-Synodinos J, Kitsiou-Tzeli S, Kanavakis E, Fryssira-Kanioura H. Phenotypic and genotypic variability in four males with MECP2 gene sequence aberrations including a novel deletion. *Pediatr Res* 2010;67(5):551-6.
57. Sloneem J, Oliver C, Udwin O, Woodcock KA. Prevalence, phenomenology, aetiology and predictors of challenging behaviour in Smith-Magenis syndrome. *J Intellect Disabil Res* 2011;55(2):138-51.
58. De Leersnyder H, de Blois MC, Claustrat B, Romana S, Albrecht U, Von Kleist-Retzow JC, *et al.* Inversion of the circadian rhythm of melatonin in the Smith-Magenis syndrome. *J Pediatr* 2001;139(1):111-6.
59. Taylor L, Oliver C. The behavioural phenotype of Smith-Magenis syndrome: evidence for a gene-environment interaction. *J Intellect Disabil Res* 2008;52(10):830-41.
60. Langthorne P, McGill P. An indirect examination of the function of problem behavior associated with fragile X syndrome and Smith-Magenis syndrome. *J Autism Dev Disord* 2012;42(2):201-9.
61. Niederhofer H. Efficacy of risperidone treatment in Smith-Magenis syndrome (del 17 p11. 2). *Psychiatr Danub* 2007;19(3):189-92.
62. Willekens D, De Cock P, Fryns JP. Three young children with Smith-Magenis syndrome: their distinct, recognisable behavioural phenotype as the most important clinical symptoms. *Genet Couns* 2000;11(2):103-10.
63. Richards C, Oliver C, Nelson L, Moss J. Self-injurious behaviour in individuals with autism spectrum disorder and intellectual disability. *J Intellect Disabil Res* 2012;56(5):476-89.
64. Tsiouris JA, Brown WT. Neuropsychiatric symptoms of fragile X syndrome: pathophysiology and pharmacotherapy. *CNS Drugs* 2004;18(11):687-703.
65. Jansen PW, Duijff SN, Beemer FA, Vorstman JA, Klaassen PW, Morcus ME, *et al.* Behavioral problems in relation to intelligence in children with 22q11.2 deletion syndrome: a matched control study. *Am J Med Genet A* 2007;143(6 Part A):574-80.
66. Lunskey Y, Balogh R, Khodaverdian A, Elliott D, Jaskulski C, Morris S. A comparison of medical and psychobehavioral emergency department visits made by adults with intellectual disabilities. *Emerg Med Int* 2012;2012:427407.
67. Walker JC, Dosen A, Buitelaar JK, Janzing JG. Depression in down syndrome: a review of the literature. *Res Dev Disabil* 2011;32(5):1432-40.
68. Charlot L, Fox S, Friedlander R. Obsessional slowness in Down's syndrome. *J Intellect Disabil Res* 2002;46(Pt 6):517-24.
69. Määttä T, Terv, Määttä, ., Taanila A, Kaski M, *et al.* Mental health, behaviour and intellectual abilities of people with Down syndrome. *Downs Syndr Res Pract* 2006;11(1):37-43.
70. Tassé MJ, Sabourin G, Garcin N, Lecavalier L. Définition d'un trouble grave du comportement chez les personnes ayant une déficience intellectuelle. *Can J Behav Sci* 2010;42(1):62-9.
71. Bottcher L. Children with spastic cerebral palsy, their cognitive functioning, and social participation: a review. *Child Neuropsychol* 2010;16(3):209-28.
72. Lindsay S, McPherson AC. Experiences of social exclusion and bullying at school among children and youth with cerebral palsy. *Disabil Rehabil* 2012;34(2):101-9.
73. Scelles R, Marty F, Avant M, Houssier F, Maraquin C, Alric LA. Adolescence et polyhandicap. Regards croisés sur le devenir d'un sujet. Paris: Centre de Ressources Multihandicap; 2003.
[file:///C:/Users/r.cardoso/Downloads/adolescence_site_internet%20\(1\).pdf](file:///C:/Users/r.cardoso/Downloads/adolescence_site_internet%20(1).pdf)
74. Willaye E, Magerotte G. Evaluation et intervention auprès des comportements-défis. Déficience intellectuelle et/ou autisme. Bruxelles: De Boeck; 2008.
75. Didden R, Duker PC, Korzilius H. Meta-analytic study on treatment effectiveness for problem behaviors with individuals who have mental retardation. *Am J Ment Retard* 1997;101(4):387-99.
76. Donkervoort M, Roebroek M, Wiegerink D, van der Heijden-Maessen H, Stam H, Transition Research Group. Determinants of functioning of adolescents and young adults with cerebral palsy. *Disabil Rehabil* 2007;29(6):453-63.
77. McIntyre LL, Blacher J, Baker BL. Behaviour/mental health problems in young adults with intellectual disability: the impact on families. *J Intellect Disabil Res* 2002;46(Pt 3):239-49.
78. Delobel-Ayoub M, van Bakel M, Klapouszczak D, Ehlinger V, Tronc C, Arnaud C, *et al.* Prévalence des déficiences sévères chez l'enfant en France et évolution au cours du temps. *BEH* 2010(16-17):180-4.
79. Oliver C, Murphy GH, Corbett JA. Self-injurious behaviour in people with mental handicap: a total

- population study. *J Ment Defic Res* 1987;31(Pt 2):147-62.
80. Harris P. The nature and extent of aggressive behaviour amongst people with learning difficulties (mental handicap) in a single health district. *J Intellect Disabil Res* 1993;37(Pt 3):221-42.
81. Griffin JC, Ricketts RW, Williams DE, Locke BJ, Altmeyer BK, Stark MT. A community survey of self-injurious behavior among developmentally disabled children and adolescents. *Hosp Community Psychiatry* 1987;38(9):959-63.
82. Rojahn J. Self-injurious and stereotypic behavior of noninstitutionalized mentally retarded people: prevalence and classification. *Am J Ment Defic* 1986;91(3):268-76.
83. Kiernan C, Kiernan D. Challenging behaviour in schools for pupils with severe learning difficulties. *J Appl Res Intellect Disabil* 1994;7(3):177-201.
84. Borthwick-Duffy SA. Prevalence of destructive behaviors. Dans: Thompson T, Gray DB, ed. *Destructive behavior in developmental disabilities: diagnosis and treatment*. Thousand Oaks: Sage; 1994. p. 3-23.
85. Jacobson JW. Problem behavior and psychiatric impairment within a developmentally disabled population I: behavior frequency. *Appl Res Ment Retard* 1982;3(2):121-39.
86. Poppes P, van der Putten AJ, Vlaskamp C. Frequency and severity of challenging behaviour in people with profound intellectual and multiple disabilities. *Res Dev Disabil* 2010;31(6):1269-75.
87. Emerson E, Kiernan C, Alborz A, Reeves D, Mason H, Swarbrick R, *et al.* The prevalence of challenging behaviors: a total population study. *Res Dev Disabil* 2001;22(1):77-93.
88. Emerson E, Kiernan C, Alborz A, Reeves D, Mason H, Swarbrick R, *et al.* Predicting the persistence of severe self-injurious behavior. *Res Dev Disabil* 2001;22(1):67-75.
89. Jones RSP. A 10 year follow-up of stereotypic behavior with eight participant. *Behav Interv* 1999;14(1):45-54.
90. Einfeld SL, Tonge BJ. Population prevalence of psychopathology in children and adolescents with intellectual disability: II. Epidemiological findings. *J Intellect Disabil Res* 1996;40(Pt 2):99-109.
91. Einfeld SL, Tonge BJ, Rees VW. Longitudinal course of behavioral and emotional problems in Williams syndrome. *Am J Ment Retard* 2001;106(1):73-81.
92. Tonge B, Eiriksdottir A. Intellectual disability and psychopathology in Australian children. *J Intellect Dev Disabil* 1991;17(2):155-67.
93. Berney TP, Ireland M, Burn J. Behavioural phenotype of Cornelia de Lange syndrome. *Arch Dis Child* 1999;81(4):333-6.
94. Stein DJ, Hollander E, Liebowitz MR. Neurobiology of impulsivity and the impulse control disorders. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci* 1993;5(1):9-17.
95. Hagerman RJ. The physical and behavioral phenotype. Dans: Hagerman RJ, Hagerman PJ, ed. *Fragile X syndrome: diagnosis, treatment and research*. Baltimore: Johns Hopkins University Press; 2002. p. 3-87.
96. Griffith GM, Hastings RP, Oliver C, Howlin P, Moss J, Petty J, *et al.* Psychological well-being in parents of children with Angelman, Cornelia de Lange and Cri du Chat syndromes. *J Intellect Disabil Res* 2011;55(4):397-410.
97. Lawlor K, Mihaylov S, Welsh B, Jarvis S, Colver A. A qualitative study of the physical, social and attitudinal environments influencing the participation of children with cerebral palsy in northeast England. *Pediatr Rehabil* 2006;9(3):219-28.
98. Marchal F. Cas clinique: bilan neuropsychologique chez un enfant atteint de paralysie cérébrale. *Lettre Méd Phys Réadapt* 2008;24(1):45-9.
99. Lesage B. Abords des personnes polyhandicapées. *Cah Actif* 2000(286-287):93-103.
100. Tomkiewicz S. Considérations éthiques et techniques dans l'accompagnement des personnes polyhandicapées. *Ance Bull* 2000(101-102):35-42.
101. Shikako-Thomas K, Lach L, Majnemer A, Nimigon J, Cameron K, Shevell M. Quality of life from the perspective of adolescents with cerebral palsy: "I just think I'm a normal kid, I just happen to have a disability". *Qual Life Res* 2009;18(7):825-32.
102. Zucman E. L'accompagnement des jeunes polyhandicapés : évolutions, adaptations. *Nouvelle Rev Adapt Scol* 2011(HS 6):9-25.
103. Alcimed, Caisse nationale de solidarité pour l'autonomie. *Adaptation des organisations médico-sociales aux enjeux des troubles du comportement sévère*. Paris: CNSA; 2012.
http://www.cnsa.fr/IMG/pdf/Adaptation_des_organisations_medico_sociales_aux_enjeux_des_troubles_du_comportement_severes_-_fevrier_2012.pdf
104. Murphy GH, Wilson B. *Self-injurious Behaviour*. Kidderminster: British Institute of Mental Handicap Publications; 1985.
105. Fee VE, Matson JL, Singh NN. Definition, classification, and taxonomy. Dans: Luiselli JK, ed. *Self-injurious behavior: Analysis, assessment, and treatment*. New York: Springer; 1992. p. 3-20.

106. Bhaumik S, Branford D. The frith prescribing guidelines for adults with learning disability. Abingdon: Taylor and Francis; 2005.
107. Cooper SA, Smiley E, Jackson A, Finlayson J, Allan L, Mantry D, *et al.* Adults with intellectual disabilities: prevalence, incidence and remission of aggressive behaviour and related factors. *J Intellect Disabil Res* 2009;53(3):217-32.
108. Collacott RA, Cooper SA, Branford D, McGrother C. Epidemiology of self-injurious behaviour in adults with learning disabilities. *Br J Psychiatry* 1998;173:428-32.
109. Rojahn J, Esbensen AJ. Epidemiology of self-injurious behavior in mental retardation: a review. Dans: Schroeder SR, Oster-Granite ML, Thompson T, ed. *Self-Injurious behavior: gene-brain-behavior relationships*. Washington: American Psychological Association; 2002. p. 41-77.
110. Hillery J, Dodd P. Self injurious behaviour. Dans: Bouras N, Holt G, ed. *Psychiatric and Behavioural Disorders in Intellectual and Developmental Disabilities*. 2nd Edition. Cambridge: Cambridge University Press; 2007. p. 225-37.
111. Alexander R, Cooray S. Diagnosis of personality disorders in learning disability. *Br J Psychiatry* 2003;182(Suppl 44):S28-S31.
112. Matson JL, Cooper C, Malone CJ, Moskow SL. The relationship of self-injurious behavior and other maladaptive behaviors among individuals with severe and profound intellectual disability. *Res Dev Disabil* 2008;29(2):141-8.
113. Bihm EM, Poindexter AR. Cross-validation of the factor structure of the Aberrant Behavior Checklist for persons with mental retardation. *Am J Ment Retard* 1991;96(2):209-11.
114. Sigafos J. Communication development and aberrant behavior in children with developmental disabilities. *Educ Train Ment Retard Dev Disabil* 2000;35(2):168-76.
115. Nottestad JA, Linaker OM. Predictors for attacks on people after deinstitutionalization. *J Intellect Disabil Res* 2002;46(Pt 6):493-502.
116. Landesman-Dwyer S. Living in the community. *Am J Ment Defic* 1981;86(3):223-34.
117. Sutter P, Mayeda T, Call T, Yanagi G, Yee S. Comparison of successful and unsuccessful community-placed mentally retarded persons. *Am J Ment Defic* 1980;85(3):262-7.
118. Hemming H, Lavender T, Pill R. Quality of life of mentally retarded adults transferred from large institutions to new small units. *Am J Ment Defic* 1981;86(2):157-69.
119. Courtemanche A, Schroeder S, Sheldon J, Sherman J, Fowler A. Observing signs of pain in relation to self-injurious behaviour among individuals with intellectual and developmental disabilities. *J Intellect Disabil Res* 2012;56(5):501-15.
120. Emerson E, Bromley J. The form and function of challenging behaviours. *J Intellect Disabil Res* 1995;39(Pt 5):388-98.
121. Gates B. Theory and practice of managing self injurious behaviour in people with learning disabilities. Chapter 21. Dans: Gates B, ed. *Learning disabilities: Toward inclusion*. 5th Edition. Philadelphia: Churchill Livingstone; 2007. p. 445-58.
122. Murphy GH. Self-injurious behaviour: what do we know and where are we going. *Tizard Learn Dis Rev* 1999;4(1):5-12.
123. Taylor L, Oliver C, Murphy G. The chronicity of self-injurious behaviour: a long-term follow-up of a total population study. *J Appl Res Intellect Disabil* 2011;24(2):105-17.
124. Cooper SA, Smiley E, Allan LM, Jackson A, Finlayson J, Mantry D, *et al.* Adults with intellectual disabilities: prevalence, incidence and remission of self-injurious behaviour, and related factors. *J Intellect Disabil Res* 2009;53(3):200-16.
125. Totsika V, Toogood S, Hastings RP, Lewis S. Persistence of challenging behaviours in adults with intellectual disability over a period of 11 years. *J Intellect Disabil Res* 2008;52(Pt 5):446-57.
126. Murphy GH, Oliver C, Corbett JA. Epidemiology of self-injury, characteristics of people with severe self-injury and initial treatment outcome. Dans: Kiernan C, ed. *Research to practice? Implications of research on the challenging behaviour of people with learning disability*. Kidderminster: British Institute of Learning Disabilities; 1993. p. 1-35.
127. Griffin JC, Williams DE, Stark MT, Altmeyer BK, Mason M. Self-injurious behavior: a state-wide prevalence survey of the extent and circumstances. *Appl Res Ment Retard* 1986;7(1):105-16.
128. Wieseler NA, Hanson RH, Nord G. Investigation of mortality and morbidity associated with severe self-injurious behavior. *Am J Ment Retard* 1995;100(1):1-5.
129. Mikkelsen EJ. Low-dose haloperidol for stereotypic self-injurious behavior in the mentally retarded. *N Engl J Med* 1986;315(6):398-9.
130. Quine L, Pahl J. Examining the causes of stress in families with severely mentally handicapped children. *Br J Soc Work* 1985;15(5):501-17.
131. Maurice P, Trudel G. Injurious behavior prevalence and relationships to environmental events. Dans: Hollis JH, ed. *Life-threatening behavior: analysis and intervention*. Washington: American Association on Mental Retardation; 1982. p. 81-103.
132. Lakin KC, Hill BK, Hauber FA, Bruininks RH, Heal LW. New admissions and readmissions to a national

- sample of public residential facilities. *Am J Ment Defic* 1983;88(1):13-20.
133. Aman MG. Efficacy of psychotropic drugs for reducing self-injurious behavior in the developmental disabilities. *Ann Clin Psychiatry* 1993;5(3):171-88.
134. Matson JL, Neal D. Psychotropic medication use for challenging behaviors in persons with intellectual disabilities: an overview. *Res Dev Disabil* 2009;30(3):572-86.
135. Chadsey-Rusch J, Sprague RL. Maladaptive behaviors associated with neuroleptic drug maintenance. *Am J Ment Retard* 1989;93(6):607-17.
136. Didden R, Sigafoos J. A review of the nature and treatment of sleep disorders in individuals with developmental disabilities. *Res Dev Disabil* 2001;22(4):255-72.
137. Quine L. Sleep problems in children with mental handicap. *J Ment Defic Res* 1991;35(Pt 4):269-90.
138. Bartlett L, Rooney V, Spedding S. Nocturnal difficulties in a population of mentally handicapped children. *Br J Mental Subnorm* 1985;31:54-9.
139. Richdale AL, Francis A, Gavidia-Payne S, Cotton S. Stress, behaviour and sleep problems in children with an intellectual disability. *J Intellect Dev Disabil* 2000;25(2):147-61.
140. Réseau Lucioles, Rouzade C, Franco P, Des Portes V, Challamel MJ. Étude sur les troubles du sommeil chez les personnes ayant un handicap mental sévère. Synthèse. Lyon: Réseau Lucioles; 2010.
<http://www.reseau-lucioles.org/Troubles-du-sommeil-et-handicap.html>
141. Juzeau D. Vivre et grandir polyhandicapé. Paris: Dunod; 2010.
142. Poindexter AR, Bihm EM. Incidence of short-sleep patterns in institutionalized individuals with profound mental retardation. *Am J Ment Retard* 1994;98(6):776-80.
143. Espie CA, Paul A, Mcfie J, Amos P, Hamilton D, Mccoll JH, *et al.* Sleep studies of adults with severe or profound mental retardation and epilepsy. *Am J Ment Retard* 1998;103(1):47-59.
144. Piazza CC, Fisher WW, Kahng SW. Sleep patterns in children and young adults with mental retardation and severe behavior disorders. *Dev Med Child Neurol* 1996;38(4):335-44.
145. Miyamoto A, Oki J, Takahashi S, Okuno A. Serum melatonin kinetics and long-term melatonin treatment for sleep disorders in Rett syndrome. *Brain Dev* 1999;21(1):59-62.
146. Haimov I, Lavie P, Laudon M, Herer P, Vigder C, Zisapel N. Melatonin replacement therapy of elderly insomniacs. *Sleep* 1995;18(7):598-603.
147. Wiggs L, Stores G. Severe sleep disturbance and daytime challenging behaviour in children with severe learning disabilities. *J Intellect Disabil Res* 1996;40 (Pt 6):518-28.
148. Brylewski J, Wiggs L. Sleep problems and daytime challenging behaviour in a community-based sample of adults with intellectual disability. *J Intellect Disabil Res* 1999;43(Pt 6):504-12.
149. Danford DE, Huber AM. Eating dysfunctions in an institutionalized mentally retarded population. *Appetite* 1981;2(4):281-92.
150. Lacau JM. Troubles de l'alimentation et handicap mental sévère. Villars les Dombes: Réseau Luciole; 2014.
<http://www.reseau-lucioles.org/Troubles-alimentation-pratiques.html>
151. Pagoto SL, Curtin C, Lemon SC, Bandini LG, Schneider KL, Bodenlos JS, *et al.* Association between adult attention deficit/hyperactivity disorder and obesity in the US population. *Obesity* 2009;17(3):539-44.
152. Carter SL, Wheeler JJ, Mayton MR. Pica : a review of recent assessment and treatment procedures *Educ Train Dev Desabil* 2004;39(4):346-58.
153. Decker CJ. Pica in the mentally handicapped: a 15-year surgical perspective. *Can J Surg* 1993;36(6):551-4.
154. Damasio H. Disorders of social conduct following damage to prefrontal cortices. *Neurobiol Human Values* 2005:37-46.
155. Pradat-Diehl P, Chevignard M, Poncet F, Taillefer C. Evaluation du syndrome dysexécutif : questionnaires et tests écologiques. Dans: Laurent-Vannier A, Pelissier J, ed. Expertise après traumatisme crânien. Montpellier: Sauramps Medical; 2010. p. 49-55.
156. Carr EG. Emerging themes in the functional analysis of problem behavior. *J Appl Behav Anal* 1994;27(2):393-9.
157. Carr EG. Two perspectives on antecedent control : molecular and molar. Dans: Luiselli JK, Cameron MJ, ed. Antecedent control: innovative approaches to behavioral support. Baltimore: Brookes Publishing Company; 1998. p. 3-28.
158. Kennedy CH, Itkonen T. Effects of setting events on the problem behavior of students with severe disabilities. *J Appl Behav Anal* 1993;26(3):321-7.
159. Singh NN. Psychopharmacology and steady state behavior. Dans: Luiselli JK, Cameron MJ, ed. Antecedent control: innovative approaches to behavioral support. Baltimore: Brookes Publishing Company; 1998. p. 139-64.
160. Reese RM, Leder D. An ecobehavioral setting event analysis of residential facilities for people with mental retardation. Dans: Schroeder SR, ed. Ecobehavioral analysis and developmental disabilities:

- the twenty-first century. New York: Springer Verlag; 1990. p. 82-93.
http://download.springer.com/static/pdf/300/bok%253A978-1-4612-3336-7.pdf?auth66=1390552840_451cbef2848a82d4b5e2f040a57f44a8&ext=.pdf
161. Fontaine O, Cottraux J, Ladouceur R. Cliniques de thérapies comportementales. Liège; Bruxelles: Pierre Mardaga; 1984.
162. Clark HB. Eco-behavioral engineering: considerations in designing and organizing residential and Day treatment programs. Dans: Schroeder SR, ed. Ecobehavioral Analysis and Developmental Disabilities: The Twenty-First Century: Springer Verlag; 1990. p. 94-104.
163. Kalachnik JE. Measuring side effects of psychopharmacologic medication in individuals with mental retardation and developmental disabilities. Ment Retard Dev Disabil Res Rev 1999;5:348-59.
164. Thompson T, Symons FJ. Neurobehavioral mechanisms of drug action. Dans: Wieseler NA, Hanson RH, Siperstein G, ed. Challenging behavior of persons with mental health disorders and severe developmental disabilities. Washington: American Association on Mental Retardation; 1999. p. 125-45.
165. Morris EK. Some historical and conceptual foundation of ecobehavioral analysis. Dans: Schroeder SR, ed. Ecobehavioral analysis and developmental disabilities. The twenty-first century. Paris: Springer Verlag; 1990. p. 1-32.
166. Emerson E. Challenging behavior analysis and intervention in people with severe intellectual disabilities. Cambridge: Cambridge University Press; 2001.
167. Carr EG, Yarbrough SC, Langdon NA. Effects of idiosyncratic stimulus variables on functional analysis outcomes. J Appl Behav Anal 1997;30(4):673-86.
168. Horner RH, Day HM, Day JR. Using neutralizing routines to reduce problem behaviors. J Appl Behav Anal 1997;30(4):601-14.
169. Mesibov GB, Browder DM, Kirkland C. Using individualized schedules as a component of positive behavioral support for students with developmental disabilities. J Positive Behav Intervent 2002;4(2):73-9.
170. Feldman JF, Griffiths D. Comprehensive assessment of severe behavior problems. Dans: Singh NN, ed. Prevention and treatment of severe behavior problems: models and method and methods in developmental disabilities. Pacific Grove: Brooks/Cole Publishing; 1997. p. 23-48.
171. Carr EG, Durand VM. Reducing behavior problems through functional communication training. J Appl Behav Anal 1985;18(2):111-26.
172. Horner RH, Day HM, Sprague JR, O'Brien M, Heathfield LT. Interspersed requests: a nonaversive procedure for reducing aggression and self-injury during instruction. J Appl Behav Anal 1991;24(2):265-78.
173. Capability Scotland. Challenging behaviour and cerebral palsy. Edinburgh: Capability Scotland; 2012.
http://www.capability-scotland.org.uk/media/57694/challenging_behaviour_and_cerebral_palsy_12.pdf
174. Carr EG. Communication-based intervention for problem behavior. Baltimore: P.H. Brookes; 1994.
175. Durand VM. Problem behavior as communication. Behaviour Change 1993;10(4):197-207.
176. Kerr MP. Behavioral assessment in mentally retarded and developmentally disabled patients with epilepsy. Epilepsy Behav 2002;3(6S1):14-7.
177. Deb S, Hunter D. Psychopathology of people with mental handicap and epilepsy. II: Psychiatric illness. Br J Psychiatry 1991;159:826-4.
178. Lewis JN, Tonge BJ, Mowat DR, Einfeld SL, Siddons HM, Rees VW. Epilepsy and associated psychopathology in young people with intellectual disability. J Paediatr Child Health 2000;36(2):172-5.
179. Espie CA, Pashley AS, Bonham KG, Sourindhrin I, O'Donovan M. The mentally handicapped person with epilepsy: a comparative study investigating psychosocial functioning. J Ment Defic Res 1989;33(Pt 2):123-35.
180. Espie CA, Gillies JB, Montgomery JM. Antiepileptic polypharmacy, psychosocial behaviour and locus of control orientation among mentally handicapped adults living in the community. J Ment Defic Res 1990;34(Pt 4):351-60.
181. Dang VM. Déterminants de la participation chez les adolescents avec paralysie cérébrale : une étude longitudinale européenne [thèse]. Grenoble: Université Joseph Fourier; 2012.
http://dumas.ccsd.cnrs.fr/docs/00/73/55/79/PDF/2012G_RE15067_dang_van_mo_1_D_.pdf
182. Cedias, Fiacre P, Peintre C, Bouquet-Ysos C. Enquête sur les enfants dits "sans solution" à domicile. Paris: CEDIAS; 2012.
http://www.creai-idf.org/sites/cedias.org/files/synthese_enquete_sur_les_enfants_dits_sans_solution.pdf
183. Applegate H, Matson JL, Cherry KE. An evaluation of functional variables affecting severe problem behaviors in adults with mental retardation by using the Questions about Behavioral Function Scale (QABF). Res Dev Disabil 1999;20(3):229-37.
184. Matson JL, Boisjoli JA. Multiple versus single maintaining factors of challenging behaviours as assessed by the QABF for adults with intellectual disabilities. J Intellect Dev Disabil 2007;32(1):39-44.
185. Schroeder SR, Tessel RE, Loupe PS, Stodgell CJ. Severe behavior problems among people with developmental disabilities. Dans: MacLean WE, ed. Ellis' handbook of mental deficiency, psychological

- theory, and research. Mahwah: Lawrence Erlbaum Associates; 1997. p. 439-64.
186. Espie CA, Watkins J, Curtice L, Espie A, Duncan R, Ryan JA, *et al.* Psychopathology in people with epilepsy and intellectual disability; an investigation of potential explanatory variables. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2003;74(11):1485-92.
187. Hattier MA, Matson JL, Belva B, Kozlowski A. The effects of diagnostic group and gender on challenging behaviors in infants and toddlers with cerebral palsy, Down syndrome or seizures. *Res Dev Disabil* 2012;33(1):258-64.
188. Dubois A, Capdevila X, Binguier S, Pry R. Pain expression in children with an intellectual disability. *Eur J Pain* 2010;14(6):654-60.
189. Chaney RH, Olmstead CE, Givens CA. Activity and behavioural rhythm disturbances in adults with mental retardation. *Dev Brain Dysfunct* 1994;7:17-25.
190. Symons FJ, Davis ML, Thompson T. Self-injurious behavior and sleep disturbance in adults with developmental disabilities. *Res Dev Disabil* 2000;21(2):115-23.
191. Taylor DV, Rush D, Hetrick WP, Sandman CA. Self-injurious behavior within the menstrual cycle of women with mental retardation. *Am J Ment Retard* 1993;97(6):659-64.
192. Rogers B, Stratton P, Victor J, Kennedy B, Andres M. Chronic regurgitation among persons with mental retardation: a need for combined medical and interdisciplinary strategies. *Am J Ment Retard* 1992;96(5):522-7.
193. Böhmer CJ, Klinkenberg-Knol EC, Kuipers EJ, Niezen-de Boer MC, Schreuder H, Schuckink-Kool F, *et al.* The prevalence of *Helicobacter pylori* infection among inhabitants and healthy employees of institutes for the intellectually disabled. *Am J Gastroenterol* 1997;92(6):1000-4.
194. Böhmer CJ, Niezen-de Boer MC, Klinkenberg-Knol EC, Nadorp JH, Meuwissen SG. Gastro-oesophageal reflux disease in institutionalised intellectually disabled individuals. *Neth J Med* 1997;51(4):134-9.
195. Gössler A, Schalamon J, Huber-Zeyringer A, Höllwarth ME. Gastroesophageal reflux and behavior in neurologically impaired children. *J Pediatr Surg* 2007;42(9):1486-90.
196. Duggan L, Lewis M, Morgan J. Behavioural changes in people with learning disability and dementia: a descriptive study. *J Intellect Disabil Res* 1996;40(Pt 4):311-21.
197. Cooper SA. Psychiatric symptoms of dementia among elderly people with learning disabilities. *Int J Geriatr Psychiatry* 1997;12(6):662-6.
198. Ammerman RT, Cassini J, Hersen M, van Hasselt VB. Consequences of physical abuse and neglect in children. *Clin Psychol Rev* 1986;6(4):291-310.
199. Kim S, Larson SA, Lakin KC. Behavioural outcomes of deinstitutionalisation of people with intellectual disability : a review of U.S. studies conducted between 1980 and 1999. *J Intellect Dev Disabil* 2001;26(1):35-50.
200. Kennes J, Rosenbaum P, Hanna SE, Walter S, Russell D, Raina P, *et al.* Health status of school-aged children with cerebral palsy: information from a population-based sample. *Dev Med Child Neurol* 2002;44(4):240-7.
201. Russo RN, Miller MD, Haan E, Cameron ID, Crotty M. Pain characteristics and their association with quality of life and self-concept in children with hemiplegic cerebral palsy identified from a population register. *Clin J Pain* 2008;24(4):335-42.
202. Jahnsen R, Villien L, Aamodt G, Stanghelle JK, Holm I. Musculoskeletal pain in adults with cerebral palsy compared with the general population. *J Rehabil Med* 2004;36(2):78-84.
203. Société française de médecine physique et de réadaptation. Handicaps moteurs et associés : le passage de l'enfant à l'adulte. Enjeux médicaux et médico-sociaux dans la période 15-25 ans : « Recommandations pour la pratique clinique avec débat public ». Paris: SOFMER; 2012.
http://www.sofmer.com/download/sofmer_reco_RPC.pdf
204. Vermeersch S, Fombonne E. Le Child Behavior Checklist : résultats préliminaires de la standardisation de la version française. *Neuropsychiatr Enfance Adolesc* 1997;45(10):615-20.
205. Heubeck BG. Cross-cultural generalizability of CBCL syndromes across three continents: from the USA and Holland to Australia. *J Abnorm Child Psychol* 2000;28(5):439-50.
206. Rojahn J, Matson JL, Lott D, Esbensen AJ, Smalls Y. The Behavior Problems Inventory: an instrument for the assessment of self-injury, stereotyped behavior, and aggression/destruction in individuals with developmental disabilities. *J Autism Dev Disord* 2001;31(6):577-88.
207. Einfeld SL, Tonge BJ. The Developmental Behavior Checklist: the development and validation of an instrument to assess behavioral and emotional disturbance in children and adolescents with mental retardation. *J Autism Dev Disord* 1995;25(2):81-104.
208. Hastings RP, Brown T, Mount RH, Cormack KF. Exploration of psychometric properties of the developmental behavior checklist. *J Autism Dev Disord* 2001;31(4):423-31.
209. Aman MG, Singh NN, Stewart AW, Field CJ. The aberrant behavior checklist: a behavior rating scale for

- the assessment of treatment effects. *Am J Ment Defic* 1985;89(5):485-91.
210. Aman MG, Singh NN, Stewart AW, Field CJ. Psychometric characteristics of the aberrant behavior checklist. *Am J Ment Defic* 1985;89(5):492-502.
211. Aman MG, Singh NN, Turbott SH. Reliability of the aberrant behavior checklist and the effect of variations in instructions. *Am J Ment Defic* 1987;92(2):237-40.
212. Aman MG, Burrow WH, Wolford PL. The aberrant behavior checklist-community: factor validity and effect of subject variables for adults in group homes. *Am J Ment Retard* 1995;100(3):283-92.
213. Harris P, Humphreys J, Thompson G. A checklist of challenging behaviour: the development of a survey instrument. *Mental Handicap Res* 1994;7(2):118-33.
214. Jenkins R, Rose J, Jones T. The checklist of challenging behaviour and its relationship with the psychopathology inventory for mentally retarded adults. *J Intellect Disabil Res* 1998;42(Pt 4):273-8.
215. Oliver C, McClintock K, Hall S, Smith M, Dagnan D, Stenfert-Kroese B. Assessing the severity of challenging behaviour: psychometric properties of the Challenging Behaviour Interview. *J Appl Res Intellect Disabil* 2003;16(1):53-61.
216. Matson JL, Gardner WI, Coe DA, Sovner R. A scale for evaluating emotional disorders in severely and profoundly mentally retarded persons. Development of the Diagnostic Assessment for the Severely Handicapped (DASH) scale. *Br J Psychiatry* 1991;159:404-9.
217. Sevin JA, Matson JL, Williams D, Kirkpatrick-Sanchez S. Reliability of emotional problems with the Diagnostic Assessment for the Severely Handicapped (DASH). *Br J Clin Psychol* 1995;34(Pt 1):93-4.
218. Matson JL, Kiely SL, Bamburg JW. The effect of stereotypes on adaptive skills as assessed with the DASH-II and Vineland Adaptive Behavior Scales. *Res Dev Disabil* 1997;18(6):471-6.
219. Matson JL, Smirolfo BB, Hastings TL. Validity of the autism/pervasive developmental disorder subscale of the diagnostic Assessment for the Severely Handicapped-II. *J Autism Dev Disord* 1998;28(1):77-81.
220. Aman MG, Tassé MJ, Rojahn J, Hammer D. The Nisonger CBRF: a child behavior rating form for children with developmental disabilities. *Res Dev Disabil* 1996;17(1):41-57.
221. Tassé MJ, Aman MG, Hammer D, Rojahn J. The nisonger child behavior rating form: age and gender effects and norms. *Res Dev Disabil* 1996;17(1):59-75.
222. Lecavalier L, Aman MG, Hammer D, Stoica W, Mathews GL. Factor analysis of the nisonger child behavior rating form in children with autism spectrum disorders. *J Autism Dev Disord* 2004;34(6):709-21.
223. Wing JK, Beever AS, Curtis RH, Park SB, Hadden S, Burns A. Health of the nation outcome scales (HoNOS). Research and development. *Br J Psychiatry* 1998;172:11-8.
224. Bebbington P, Brugha T, Hill T, Marsden L, Window S. Validation of the health of the nation outcome scales. *Br J Psychiatry* 1999;174:389-94.
225. Fleminger S, Leigh E, Eames P, Langrell L, Nagraj R, Logsdail S. HoNOS-ABI: a reliable outcome measure of neuropsychiatric sequelae to brain injury? *Psychiatr Bull* 2005;29(2):53-5.
226. Roy A, Matthews H, Clifford P, Fowler V, Martin DM. Health of the nation outcome scales for people with learning disabilities (HoNOS-LD). *Br J Psychiatry* 2002;180:61-6.
227. Ratey JJ, Gutheil CM. The measurement of aggressive behavior: reflections on the use of the Overt Aggression Scale and the Modified Overt Aggression Scale. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci* 1991;3(2):S57-S60.
228. Durand VM, Crimmins DB. Identifying the variables maintaining self-injurious behavior. *J Autism Dev Disord* 1988;18(1):99-117.
229. O'Brien G, Pearson J, Berney T, Barnard L. Measuring behaviour in developmental disability: a review of existing schedules. *Dev Med Child Neurol Suppl* 2001;87:1-72.
230. Sturmey P. The functional analysis checklist. Interrater and test-retest reliability. *J Appl Res Intellect Disabil* 2001;14(2):141-6.
231. Sturmey P. The functional analysis checklist: interrater and test-retest reliability. *J Appl Res Intellect Disabil* 2001;14(2):141-6.
232. Paclawskyj TR, Matson JL, Rush KS, Smalls Y, Vollmer TR. Questions about behavioral function (QABF): a behavioral checklist for functional assessment of aberrant behavior. *Res Dev Disabil* 2000;21(3):223-9.
233. Wieseler NA, Hanson RH, Chamberlain TP, Thompson T. Functional taxonomy of stereotypic and self-injurious behavior. *Ment Retard* 1985;23(5):230-4.
234. O'Neil RE, Horner RH, Richard WA. Functional analysis of problem behavior. A practical assessment guide. Sycamore: Sycamore Pub Co; 1990.
235. Matson JL, Kuhn DE, Dixon DR, Mayville SB, Laud RB, Cooper CL, *et al.* The development and factor structure of the Functional Assessment for multiple causality (FACT). *Res Dev Disabil* 2003;24(6):485-95.
236. Touchette PE, MacDonald RF, Langer SN. A scatter plot for identifying stimulus control of problem behavior. *J Appl Behav Anal* 1985;18(4):343-51.
237. O'Neil RE, Horner RH, Albin RW, Storey K, Sprague JR. Functional assessment and program

- development for problem behavior: a practical handbook. Pacific Grove: Brooks/Cole Publishing; 1997.
238. Horner RH, Carr EG, Strain PS, Todd AW, Reed HK. Problem behavior interventions for young children with autism: a research synthesis. *J Autism Dev Disord* 2002;32(5):423-46.
239. Paclawskyj TR, Kurtz PF, O'Connor JT. Functional assessment of problem behaviors in adults with mental retardation. *Behav Modif* 2004;28(5):649-67.
240. Agence nationale de l'évaluation et de la qualité des établissements et services sociaux et médico-sociaux. Besoins en santé des personnes handicapées. Recommandation de bonnes pratiques professionnelles. Lettre de cadrage. Saint-Denis: ANESM; 2011.
http://www.anesm.sante.gouv.fr/IMG/pdf/Lettre_de_cadrage_Besoins_en_sante_des_personnes_handicapees_101011.pdf
241. Société Française de Médecine Physique et de Réadaptation. Troubles du comportement chez les traumatisés crâniens. Quelles options thérapeutiques ? Recommandations. Paris: SOFMER; 2013.
http://www.sofmer.com/download/sofmer/sofmer_tc_Recommandations.pdf
242. Agence nationale de l'évaluation et de la qualité des établissements et services sociaux et médico-sociaux. Centres nationaux de ressources sur le handicap rare. Rapport final d'évaluation. Saint-Denis: ANESM; 2008.
http://centreressourceslaplane.org/soucesdocu/ANESM_Rapport_final_HR_14-11-2008-2.pdf
243. Cedias, Barreyre JY, Asencio AM, Peintre C. Les situations complexes de handicap. Des populations qu'on ne veut pas voir, pas entendre, pas comprendre ? Recherche documentaire. Paris: CEDIAS; 2011.
http://www.creai-idf.org/sites/cedias.org/files/creai_situations_complexes_handicap_version_definitive.pdf
244. Cedias, Barreyre JY, Fiacre P, Joseph V, Makdessi Y. Une souffrance maltraitée. Parcours et situations de vie des jeunes dits «incassables». Paris: CEDIAS; 2008.
http://cediasbibli.org/opac/doc_num.php?explnum_id=80
245. Lormet A. L'expression chez l'enfant dysphasique : Moyens de compensation spontanés. *Glossa* 2000(72):44-58.
246. Strunk JA. Respite care for families of special needs children: A systematic review. *J Dev Phys Disabil* 2010;22(6):615-30.
247. Diamond LJ, Jaudes PK. Child abuse in a cerebral-palsied population. *Dev Med Child Neurol* 1983;25(2):169-74.
248. Cohen S, Warren RD. Preliminary survey of family abuse of children served by United Cerebral Palsy centers. *Dev Med Child Neurol* 1987;29(1):12-8.
249. ALMA France. Rapport d'activité 3977 ALMA HABEO. Villejuif: ALMA France; 2011.
<http://www.alma-france.org/IMG/pdf/2011-AlmaHabeo.pdf>
250. Cowen PS, Reed DA. Effects of respite care for children with developmental disabilities: evaluation of an intervention for at risk families. *Public Health Nurs* 2002;19(4):272-83.
251. Tsiouris JA, Kim SY, Brown WT, Pettinger J, Cohen IL. Prevalence of psychotropic drug use in adults with intellectual disability: positive and negative findings from a large scale study. *J Autism Dev Disord* 2013;43(3):719-31.
252. Duggan L, Brylewski J. Effectiveness of antipsychotic medication in people with intellectual disability and schizophrenia: a systematic review. *J Intellect Disabil Res* 1999;43 (Pt 2):94-104.
253. Shedlack KJ, Hennen J, Magee C, Cheron DM. Assessing the utility of atypical antipsychotic medication in adults with mild mental retardation and comorbid psychiatric disorders. *J Clin Psychiatry* 2005;66(1):52-62.
254. La Malfa G, Bertelli M, Conte M. Fluvoxamine and aggression in mental retardation. *Psychiatr Serv* 2001;52(8):1105.
255. Aman MG, De Smedt G, Derivan A, Lyons B, Findling RL, Risperidone Disruptive Behavior Study Group. Double-blind, placebo-controlled study of risperidone for the treatment of disruptive behaviors in children with subaverage intelligence. *Am J Psychiatry* 2002;159(8):1337-46.
256. Singh AN, Matson JL, Cooper CL, Dixon D, Sturmey P. The use of risperidone among individuals with mental retardation: clinically supported or not? *Res Dev Disabil* 2005;26(3):203-18.
257. Deb S, Unwin GL. Psychotropic medication for behaviour problems in people with intellectual disability: a review of the current literature. *Curr Opin Psychiatry* 2007;20(5):461-6.
258. Tyrer P, Oliver-Africano PC, Ahmed Z, Bouras N, Cooray S, Deb S, *et al.* Risperidone, haloperidol, and placebo in the treatment of aggressive challenging behaviour in patients with intellectual disability: a randomised controlled trial. *Lancet* 2008;371(9606):57-63.
259. Oliver-Africano P, Murphy D, Tyrer P. Aggressive behaviour in adults with intellectual disability: defining the role of drug treatment. *CNS Drugs* 2009;23(11):903-13.
260. Tsiouris JA. Pharmacotherapy for aggressive behaviours in persons with intellectual disabilities: treatment or mistreatment? *J Intellect Disabil Res* 2010;54(1):1-16.
261. Scheifes A, Stolker JJ, Egberts AC, Nijman HL, Heerdink ER. Representation of people with intellectual

- disabilities in randomised controlled trials on antipsychotic treatment for behavioural problems. *J Intellect Disabil Res* 2011;55(7):650-64.
262. Matson JL, Mahan S. Antipsychotic drug side effects for persons with intellectual disability. *Res Dev Disabil* 2010;31(6):1570-6.
263. Frighi V, Stephenson MT, Morovat A, Jolley IE, Trivella M, Dudley CA, *et al.* Safety of antipsychotics in people with intellectual disability. *Br J Psychiatry* 2011;199(4):289-95.
264. Molyneux P, Emerson E, Caine A. Prescription of psychotropic medication to people with intellectual disabilities in primary health-care settings. *J Appl Res Intellect Disabil* 1999;12(1):46-57.
265. Robertson J, Emerson E, Gregory N, Hatton C, Kessissoglou S, Hallam A. Receipt of psychotropic medication by people with intellectual disability in residential settings. *J Intellect Disabil Res* 2000;44(Pt 6):666-76.
266. Agency for Health Care Administration, Wood D, Hall AG, Zhang J, Hao T. Predictors of psychoactive medication use by persons on the mr/dd home and community based waiver. Tallahassee: AHCA; 2006.
267. Loy JH, Merry SN, Hetrick SE, Stasiak K. Atypical antipsychotics for disruptive behaviour disorders in children and youths. *Cochrane Database Syst Rev* 2012;Issue 9:CD008559.
268. Aman MG, Teehan CJ, White AJ, Turbott SH, Vaithianathan C. Haloperidol treatment with chronically medicated residents: dose effects on clinical behavior and reinforcement contingencies. *Am J Ment Retard* 1989;93(4):452-60.
269. Burk HW, Menolascino FJ. Haloperidol in emotionally disturbed mentally retarded individuals. *Am J Psychiatry* 1968;124(11):1589-91.
270. Bailly D, Mouren MC. Les prescriptions médicamenteuses en psychiatrie de l'enfant et de l'adolescent. Paris: Elsevier Masson; 2007.
271. Campbell M, Small AM, Green WH, Jennings SJ, Perry R, Bennett WG, *et al.* Behavioral efficacy of haloperidol and lithium carbonate. A comparison in hospitalized aggressive children with conduct disorder. *Arch Gen Psychiatry* 1984;41(7):650-6.
272. De Marinis M, Testa SR, Fiacco F, Agnoli A. Stereotyped movements in mental retardation. A neuropharmacological approach. *N Trends Clin Neuropharmacol* 1990;4(1):43-8.
273. Shea S, Turgay A, Carroll A, Schulz M, Orlik H, Smith I, *et al.* Risperidone in the treatment of disruptive behavioral symptoms in children with autistic and other pervasive developmental disorders. *Pediatrics* 2004;114(5):e634-e41.
274. Research Units on Pediatric Psychopharmacology Autism Network. Risperidone treatment of autistic disorder: longer-term benefits and blinded discontinuation after 6 months. *Am J Psychiatry* 2005;162(7):1361-9.
275. Snyder R, Turgay A, Aman M, Binder C, Fisman S, Carroll A, *et al.* Effects of risperidone on conduct and disruptive behavior disorders in children with subaverage IQs. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry* 2002;41(9):1026-36.
276. Findling RL, Aman MG, Eerdeken M, Derivan A, Lyons B, Risperidone Disruptive Behavior Study Group. Long-term, open-label study of risperidone in children with severe disruptive behaviors and below-average IQ. *Am J Psychiatry* 2004;161(4):677-84.
277. Zuddas A, Zanni R, Usala T. Second generation antipsychotics (SGAs) for non-psychotic disorders in children and adolescents: a review of the randomized controlled studies. *Eur Neuropsychopharmacol* 2011;21(8):600-20.
278. Unwin GL, Deb S. Efficacy of atypical antipsychotic medication in the management of behaviour problems in children with intellectual disabilities and borderline intelligence: a systematic review. *Res Dev Disabil* 2011;32(6):2121-33.
279. Matson JL, Fodstad JC, Neal D, Dempsey T, Rivet TT. Risk factors for tardive dyskinesia in adults with intellectual disability, comorbid psychopathology, and long-term psychotropic use. *Res Dev Disabil* 2010;31(1):108-16.
280. Olanzapine : encore plus d'effets indésirables *Rev Prescrire* 2014;34(363):18.
281. Hellings JA, Zarccone JR, Reese RM, Valdovinos MG, Marquis JG, Fleming KK, *et al.* A crossover study of risperidone in children, adolescents and adults with mental retardation. *J Autism Dev Disord* 2006;36(3):401-11.
282. Gagiano C, Read S, Thorpe L, Eerdeken M, Van Hove I. Short- and long-term efficacy and safety of risperidone in adults with disruptive behavior disorders. *Psychopharmacology* 2005;179(3):629-36.
283. Zarccone JR, Lindauer SE, Morse PS, Crosland KA, Valdovinos MG, McKerchar TL, *et al.* Effects of risperidone on destructive behavior of persons with developmental disabilities: III. Functional analysis. *Am J Ment Retard* 2004;109(4):310-21.
284. Buitelaar JK, van der Gaag RJ, Cohen-Kettenis P, Melman CT. A randomized controlled trial of risperidone in the treatment of aggression in hospitalized adolescents with subaverage cognitive abilities. *J Clin Psychiatry* 2001;62(4):239-48.
285. Huband N, Ferriter M, Nathan R, Jones H. Antiepileptics for aggression and associated impulsivity. *Cochrane Database Syst Rev* 2010;Issue 2:CD003499.
286. Kivalo E, Seppalainen AM, Lydecken K. Om behandling med carbamazepin (Tegretol) av orotillstånd upptradande i samband med svåra fall av hjärnskador

- och utvecklingsrubbingar. Nord Psykiatr Tidsskr 1968;22(1):44-52.
287. Deb S, Unwin GL. Guide to using psychotropic medication to the manage of behaviour problems among adults with intellectual disability: technical document. Birmingham: University of Birmingham; 2006.
<http://www.birmingham.ac.uk/Documents/colleges/psych/ld/medication-guide/LDMTechnicalDocuments1.pdf>
288. Janowsky DS, Kraus JE, Barnhill J, Elamir B, Davis JM. Effects of topiramate on aggressive, self-injurious, and disruptive/destructive behaviors in the intellectually disabled: an open-label retrospective study. *J Clin Psychopharmacol* 2003;23(5):500-4.
289. Verhoeven WMA, Thuinier S. Cyclothymia or unstable mood disorder? A systematic treatment evaluation with valproic acid. *J Appl Res Intellect Disabil* 2001;14(2):147-54.
290. Ruedrich S, Swales TP, Fossaceca C, Toliver J, Rutkowski A. Effect of divalproex sodium on aggression and self-injurious behaviour in adults with intellectual disability: a retrospective review. *J Intellect Disabil Res* 1999;43(Pt 2):105-11.
291. Wroblewski BA, Joseph AB, Kupfer J, Kalliel K. Effectiveness of valproic acid on destructive and aggressive behaviours in patients with acquired brain injury. *Brain Inj* 1997;11(1):37-47.
292. Reid AH, Naylor GJ, Kay DS. A double-blind, placebo controlled, crossover trial of carbamazepine in overactive, severely mentally handicapped patients. *Psychol Med* 1981;11(1):109-13.
293. Unwin GL, Deb S. Use of medication for the management of behavior problems among adults with intellectual disabilities: a clinicians' consensus survey. *Am J Ment Retard* 2008;113(1):19-31.
294. Sohanpal SK, Deb S, Thomas C, Soni R, Lenôtre L, Unwin G. The effectiveness of antidepressant medication in the management of behaviour problems in adults with intellectual disabilities: a systematic review. *J Intellect Disabil Res* 2007;51(Pt 10):750-65.
295. Lewis MH, Bodfish JW, Powell SB, Golden RN. Clomipramine treatment for stereotypy and related repetitive movement disorders associated with mental retardation. *Am J Ment Retard* 1995;100(3):299-312.
296. Troisi A, Vicario E, Nuccetelli F, Ciani N, Pasini A. Effects of fluoxetine on aggressive behavior of adult inpatients with mental retardation and epilepsy. *Pharmacopsychiatry* 1995;28(3):73-6.
297. Cook EH, Rowlett R, Jaselskis C, Leventhal BL. Fluoxetine treatment of children and adults with autistic disorder and mental retardation. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry* 1992;31(4):739-45.
298. Markowitz PI. Effect of fluoxetine on self-injurious behavior in the developmentally disabled: a preliminary study. *J Clin Psychopharmacol* 1992;12(1):27-31.
299. Bodfish JW, Madison JT. Diagnosis and fluoxetine treatment of compulsive behavior disorder of adults with mental retardation. *Am J Ment Retard* 1993;98(3):360-7.
300. Davanzo PA, Belin TR, Widawski MH, King BH. Paroxetine treatment of aggression and self-injury in persons with mental retardation. *Am J Ment Retard* 1998;102(5):427-37.
301. Janowsky DS, Shetty M, Barnhill J, Elamir B, Davis JM. Serotonergic antidepressant effects on aggressive, self-injurious and destructive/disruptive behaviours in intellectually disabled adults: a retrospective, open-label, naturalistic trial. *Int J Neuropsychopharmacol* 2005;8(1):37-48.
302. Branford D, Bhaumik S, Naik B. Selective serotonin re-uptake inhibitors for the treatment of perseverative and maladaptive behaviours of people with intellectual disability. *J Intellect Disabil Res* 1998;42(Pt 4):301-6.
303. Gross-Tsur V, Shalev RS, Badihi N, Manor O. Efficacy of methylphenidate in patients with cerebral palsy and attention-deficit hyperactivity disorder (ADHD). *J Child Neurol* 2002;17(12):863-6.
304. Symons FJ, Tervo RC, Kim O, Hoch J. The effects of methylphenidate on the classroom behavior of elementary school-age children with cerebral palsy: a preliminary observational analysis. *J Child Neurol* 2007;22(1):89-94.
305. Jin C, Schachar R. Methylphenidate treatment of attention-deficit/hyperactivity disorder secondary to traumatic brain injury: a critical appraisal of treatment studies. *CNS Spectr* 2004;9(3):217-26.
306. Williams SE, Ris MD, Ayyangar R, Schefft BK, Berch D. Recovery in pediatric brain injury: is psychostimulant medication beneficial? *J Head Trauma Rehabil* 1998;13(3):73-81.
307. Peadon E, Rhys-Jones B, Bower C, Elliott EJ. Systematic review of interventions for children with fetal alcohol spectrum disorders. *BMC Pediatr* 2009;9:35.
308. Oosterheld JR, Kofoed L, Tervo R, Fogas B, Wilson A, Fiechtner H. Effectiveness of methylphenidate in Native American children with fetal alcohol syndrome and attention deficit/hyperactivity disorder: a controlled pilot study. *J Child Adolesc Psychopharmacol* 1998;8(1):39-48.
309. Snyder J, Nanson J, Snyder r, Block G. A study of stimulant medication in children with FAS. Dans: Streissguth A, Kanter J, ed. The challenge of fetal alcohol syndrome. Overcoming secondary disabilities. Washington: University of Washington Press; 1997. p. 64-77.

http://books.google.co.uk/books?id=UZ8WEp9Ni1QC&printsec=frontcover&hl=fr&source=gbs_ge_summary_r&cad=0#v=onepage&q&f=false

310. Aman MG, Singh NN. Methylphenidate in severely retarded residents and the clinical significance of stereotypic behavior. *Appl Res Ment Retard* 1982;3(4):345-58.

311. Willemsen-Swinkels SH, Buitelaar JK, Nijhof GJ, van England H. Failure of naltrexone hydrochloride to reduce self-injurious and autistic behavior in mentally retarded adults. Double-blind placebo-controlled studies. *Arch Gen Psychiatry* 1995;52(9):766-73.

312. Campbell M, Anderson LT, Small AM, Adams P, Gonzalez NM, Ernst M. Naltrexone in autistic children: behavioral symptoms and attentional learning. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry* 1993;32(6):1283-91.

313. Symons FJ, Thompson A, Rodriguez MC. Self-injurious behavior and the efficacy of naltrexone treatment: a quantitative synthesis. *Ment Retard Dev Disabil Res Rev* 2004;10(3):193-200.

314. King BH, Davanzo P. Buspirone treatment of aggression and self-injury in autistic and nonautistic persons with severe mental retardation. *Dev Brain Dysfunction* 1996;9:22-31.

315. Connor DF, Fletcher KE, Swanson JM. A meta-analysis of clonidine for symptoms of attention-deficit hyperactivity disorder. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry* 1999;38(12):1551-9.

316. Connor DF. Beta blockers for aggression: a review of the pediatric experience. *J Child Adolesc Psychopharmacol* 1993;3(2):99-114.

317. Connor DF, Ozbayrak KR, Benjamin S, Ma Y, Fletcher KE. A pilot study of nadolol for overt aggression in developmentally delayed individuals. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry* 1997;36(6):826-34.

318. Schmidt JG, Schneider WN. Pharmacologic treatment of cognitive deficits and hypersexuality due to "shaken-baby syndrome". *Neurorehabil Neural Repair* 2000;14(2):155-8.

319. Haute Autorité de Santé. CIRCADIN 2 mg, comprimé à libération prolongée. Avis de la commission de la transparence du 10 décembre 2008. Saint-Denis La Plaine: HAS; 2008.

http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2008-12/circadin_-_ct-5644.pdf

320. Haute Autorité de Santé. Avis de la HAS pour la prise en charge à titre dérogatoire de certaines spécialités pharmaceutiques, produits ou prestations prévue à l'article L. 162-17-2-1. CIRCADIN 2 mg, comprimé. Saint-Denis La Plaine: HAS; 2010.

321. Miles LE, Raynal DM, Wilson MA. Blind man living in normal society has circadian rhythms of 24.9 hours. *Science* 1977;198(4315):421-3.

322. Palm L, Blennow G, Wetterberg L. Correction of non-24-hour sleep/wake cycle by melatonin in a blind retarded boy. *Ann Neurol* 1991;29(3):336-9.

323. Palm L, Blennow G, Wetterberg L. Long-term melatonin treatment in blind children and young adults with circadian sleep-wake disturbances. *Dev Med Child Neurol* 1997;39(5):319-25.

324. Buscemi N, Vandermeer B, Hooton N, Pandya R, Tjosvold L, Hartling L, *et al.* Efficacy and safety of exogenous melatonin for secondary sleep disorders and sleep disorders accompanying sleep restriction: meta-analysis. *BMJ* 2006;332(7538):385-93.

325. Camfield P, Gordon K, Dooley J, Camfield C. Melatonin appears ineffective in children with intellectual deficits and fragmented sleep: six "N of 1" trials. *J Child Neurol* 1996;11(4):341-3.

326. Pillar G, Shahar E, Peled N, Ravid S, Lavie P, Etzioni A. Melatonin improves sleep-wake patterns in psychomotor retarded children. *Pediatr Neurol* 2000;23(3):225-8.

327. Jan JE, Espezel H, Appleton RE. The treatment of sleep disorders with melatonin. *Dev Med Child Neurol* 1994;6(2):97-107.

328. Jan JE, Hamilton D, Seward N, Fast DK, Freeman RD, Laudon M. Clinical trials of controlled-release melatonin in children with sleep-wake cycle disorders. *J Pineal Res* 2000;29(1):34-9.

329. Braam W, Smits MG, Didden R, Korzilius H, Van Geijlswijk I, Curfs LM. Exogenous melatonin for sleep problems in individuals with intellectual disability: a meta-analysis. *Dev Med Child Neurol* 2009;51(5):340-9.

330. Braam W, Didden R, Smits M, Curfs L. Melatonin treatment in individuals with intellectual disability and chronic insomnia: a randomized placebo-controlled study. *J Intellect Disabil Res* 2008;52(Pt 3):256-64.

331. McArthur AJ, Budden SS. Sleep dysfunction in Rett syndrome: a trial of exogenous melatonin treatment. *Dev Med Child Neurol* 1998;40(3):186-92.

332. Sheldon SH. Pro-convulsant effects of oral melatonin in neurologically disabled children [letter]. *Lancet* 1998;351(9111):1254.

333. Wasdell MB, Jan JE, Bomben MM, Freeman RD, Rietveld WJ, Tai J, *et al.* A randomized, placebo-controlled trial of controlled release melatonin treatment of delayed sleep phase syndrome and impaired sleep maintenance in children with neurodevelopmental disabilities. *J Pineal Res* 2008;44(1):57-64.

334. Coppola G, Iervolino G, Mastrosimone M, La Torre G, Ruiu F, Pascotto A. Melatonin in wake-sleep disorders in children, adolescents and young adults with mental retardation with or without epilepsy: a double-blind, crossover, placebo-controlled trial. *Brain Dev* 2004;26(6):373-6.

335. Niederhofer H, Staffen W, Mair A, Pittschieler K. Brief report: melatonin facilitates sleep in individuals with mental retardation and insomnia. *J Autism Dev Disord* 2003;33(4):469-72.
336. Dodge NN, Wilson GA. Melatonin for treatment of sleep disorders in children with developmental disabilities. *J Child Neurol* 2001;16(8):581-4.
337. Braam W, Didden R, Smits MG, Curfs LM. Melatonin for chronic insomnia in Angelman syndrome: a randomized placebo-controlled trial. *J Child Neurol* 2008;23(6):649-54.
338. Carpizo R, Martínez A, Mediavilla D, González M, Abad A, Sanchez-Barcelo EJ. Smith-Magenis syndrome: a case report of improved sleep after treatment with beta1-adrenergic antagonists and melatonin. *J Pediatr* 2006;149(3):409-11.
339. Hancock E, O'Callaghan F, Osborne JP. Effect of melatonin dosage on sleep disorder in tuberous sclerosis complex. *J Child Neurol* 2005;20(1):78-80.
340. American Academy of Child and Adolescent Psychiatry. Practice parameter on the use of psychotropic medication in children and adolescents. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry* 2009;48(9):961-73.
341. Deb S, Kwok H, Bertelli M, Salvador-Carulla L, Bradley E, Torr J, *et al.* International guide to prescribing psychotropic medication for the management of problem behaviours in adults with intellectual disabilities. *World Psychiatry* 2009;8(3):181-6.
342. Ahmed Z, Fraser W, Kerr MP, Kiernan C, Emerson E, Robertson J, *et al.* Reducing antipsychotic medication in people with a learning disability. *Br J Psychiatry* 2000;176:42-6.
343. Branford D. Factors associated with the successful or unsuccessful withdrawal of antipsychotic drug therapy prescribed for people with learning disabilities. *J Intellect Disabil Res* 1996;40(Pt 4):322-9.
344. Kalachnik JE. Medication monitoring procedures. Dans: Gadow KD, Poling A, ed. *Pharmacology and mental retardation*. Boston: Little Brown; 1988. p. 231-68.
345. Weeden M, Ehrhardt K, Poling A. Psychotropic drug treatments for people with autism and other developmental disorders: a primer for practicing behavior analysts. *Behav Anal Pract* 2010;3(1):4-12.
346. Union nationale des associations de parents de personnes handicapées mentales et de leurs amis, Assistance Publique-Hôpitaux de Paris. *Personnes vulnérables et domaine médical. Quels sont leurs droits ? Les guides de l'AP-HP*. Paris: AP-HP; UNAPEI; 2007. http://handicap.aphp.fr/files/2012/04/personnes_vulnérables.pdf
347. Novak I, McIntyre S, Morgan C, Campbell L, Dark L, Morton N, *et al.* A systematic review of interventions for children with cerebral palsy: state of the evidence. *Dev Med Child Neurol* 2013;55(10):885-910.
348. Whittingham K, Sanders M, McKinlay L, Boyd RN. Interventions to reduce behavioral problems in children with cerebral palsy: an RCT. *Pediatrics* 2014;133(5):e1249-57.
349. Roberts C, Mazzucchelli T, Studman L, Sanders MR. Behavioral family intervention for children with developmental disabilities and behavioral problems. *J Clin Child Adolesc Psychol* 2006;35(2):180-93.
350. Pennington L, Goldbart J, Marshall J. Speech and language therapy to improve the communication skills of children with cerebral palsy. *Cochrane Database Syst Rev* 2003; Issue 3:CD003466.
351. Graham F, Rodger S, Ziviani J. Effectiveness of occupational performance coaching in improving children's and mothers' performance and mothers' self-competence. *Am J Occup Ther* 2013;67(1):10-8.
352. Law MC, Darragh J, Pollock N, Wilson B, Russell DJ, Walter SD, *et al.* Focus on function: a cluster, randomized controlled trial comparing child-versus context-focused intervention for young children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2011;53(7):621-9.
353. Palit A, Chatterjee AK. Parent-to-parent counseling - a gateway for developing positive mental health for the parents of children that have cerebral palsy with multiple disabilities. *Int J Rehabil Res* 2006;29(4):281-8.
354. Novak I, Cusick A, Lannin N. Occupational therapy home programs for cerebral palsy: double-blind, randomized, controlled trial. *Pediatrics* 2009;124(4):e606-e14.
355. Ziviani J, Feeney R, Rodger S, Watter P. Systematic review of early intervention programmes for children from birth to nine years who have a physical disability. *Aust Occup Ther J* 2010;57(4):210-23.
356. Lindsay S, McPherson AC. Strategies for improving disability awareness and social inclusion of children and young people with cerebral palsy. *Child Care Health Dev* 2012;38(6):809-16.
357. Cole WR, Paulos SK, Cole CA, Tankard C. A review of family intervention guidelines for pediatric acquired brain injuries. *Dev Disabil Res Rev* 2009;15(2):159-66.
358. Whittingham K, Wee D, Boyd R. Systematic review of the efficacy of parenting interventions for children with cerebral palsy. *Child Care Health Dev* 2011;37(4):475-83.
359. Novak I. Effective home programme intervention for adults: a systematic review. *Clin Rehabil* 2011;25(12):1066-85.
360. Kazdin AE. Parent management training: evidence, outcomes, and issues. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry* 1997;36(10):1349-56.
361. Colver A. Leisure activities for 6 to 12-year-old children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2010;52(2):115-6.

362. Yude C, Goodman R, McConachie H. Peer problems of children with hemiplegia in mainstream primary schools. *J Child Psychol Psychiatry* 1998;39(4):533-41.
363. Woolfson L. Family well-being and disabled children: a psychosocial model of disability-related child behaviour problems. *Br J Health Psychol* 2004;9(Pt 1):1-13.
364. Sanders MR, Turner KM, Markie-Dadds C. The development and dissemination of the Triple P-Positive Parenting Program: a multilevel, evidence-based system of parenting and family support. *Prev Sci* 2002;3(3):173-89.
365. Novak I. Parent experience of implementing effective home programs. *Phys Occup Ther Pediatr* 2011;31(2):198-213.
366. Test D, Richter S, Knight V, Spooner F. A comprehensive review and meta analysis of the social stories literature. *Focus Autism Other Dev Disabl* 2011;26(1):49-62.
367. Grasso S. Kinésithérapie en santé mentale. Les effets anxiolytiques du massage et des techniques de relaxation. *Kiné Actu* 2014(1353):20-4.
368. Galdin M, Robitaille L, Dugas C. Les interventions concernant l'activité physique et la motricité des personnes polyhandicapées : revue de littérature. *Rev Fr Déficience Intellect* 2010;21:177-91.
369. Brown GT, Burns SA. The efficacy of neurodevelopmental treatment in paediatrics: a systematic review. *Br J Occup Ther* 2001;64(5):235-44.
370. Butler C, Darrah J. Effects of neurodevelopmental treatment (NDT) for cerebral palsy: an AACPD evidence report. *Dev Med Child Neurol* 2001;43(11):778-90.
371. Walker VL, Snell ME. Effects of augmentative and alternative communication on challenging behavior: a meta-analysis. *Augment Altern Commun* 2013;29(2):117-31.
372. Chan S, Fung MY, Tong CW, Thompson D. The clinical effectiveness of a multisensory therapy on clients with developmental disability. *Res Dev Disabil* 2005;26(2):131-42.
373. Scelles R. Conditions pour mener une évaluation éthique et utile. Dans: Scelles R, Petitpierre G, ed. *Polyhandicap : processus d'évaluation cognitive*. Paris: Dunod; 2013. p. 75-99.
374. Sturmey P. Treatment of psychopathology in people with intellectual and other disabilities. *Can J Psychiatry* 2012;57(10):593-600.
375. Slifer KJ, Amari A. Behavior management for children and adolescents with acquired brain injury. *Dev Disabil Res Rev* 2009;15(2):144-51.
376. King GA, Cathers T, Polgar JM, MacKinnon E, Havens L. Success in life for older adolescents with cerebral palsy. *Qual Health Res* 2000;10(6):734-49.
377. Zucman E. *Personnes handicapées, personnes valides : ensemble, semblables et différentes*. Paris: Eres; 2012.
378. Crunelle D, Crunelle JP. *Communiquer avec la personne polyhandicapée : approche neuro-motrice. Les rencontres du CREDAS, Lausanne 24 février 2006*. Genève: CREDAS; 2006.
http://www.credas.ch/2006_24_02/compte-rendu.pdf
379. Symons FJ. Self-injurious behavior in neurodevelopmental disorders: relevance of nociceptive and immune mechanisms. *Neurosci Biobehav Rev* 2011;35(5):1266-74.
380. Prangnell SJ. Behavioural interventions for self injurious behaviour: a review of recent evidence (1998–2008). *Br J Learn Dis* 2010;38(4):259-70.
381. Kahng S, Iwata BA, Lewin AB. Behavioral treatment of self-injury, 1964 to 2000. *Am J Ment Retard* 2002;107(3):212-21.
382. Einfeld SL. Systematic management approach to pharmacotherapy for people with learning disabilities. *Adv Psychiatr Treat* 2001;7(1):43-9.
383. Herman BH, Hammock MK, Egan J, Arthur-Smith A, Chatoor I, Werner A. Role for opioid peptides in self-injurious behavior: dissociation from autonomic nervous system functioning. *Dev Pharmacol Ther* 1989;12(2):81-9.
384. Sandman CA, Barron JL, Colman H. An orally administered opiate blocker, naltrexone, attenuates self-injurious behavior. *Am J Ment Retard* 1990;95(1):93-102.
385. Thompson T, Hackenberg T, Cerutti D, Baker D, Axtell S. Opioid antagonist effects on self-injury in adults with mental retardation: response form and location as determinants of medication effects. *Am J Ment Retard* 1994;99(1):85-102.
386. Symons FJ, Tapp J, Wulfsberg A, Sutton KA, Heath WL, Bodfish JW. Sequential analysis of the effects of naltrexone on the environmental mediation of self-injurious behavior. *Exp Clin Psychopharmacol* 2001;9(3):269-76.
387. Hammock RG, Schroeder SR, Levine WR. The effect of clozapine on self-injurious behavior. *J Autism Dev Disord* 1995;25(6):611-26.
388. Lewis MH. Brief report: psychopharmacology of autism spectrum disorders. *J Autism Dev Disord* 1996;26(2):231-5.
389. Lewis MH, Bodfish JW, Powell SB, Parker DE, Golden RN. Clomipramine treatment for self-injurious behavior of individuals with mental retardation: a double-blind comparison with placebo. *Am J Ment Retard* 1996;100(6):654-65.

390. Rana F, Gormez A, Varghese S. Pharmacological interventions for self-injurious behaviour in adults with intellectual disabilities. *Cochrane Database Syst Rev* 2013;Issue 4:CD009084.
391. Villalba R, Harrington CJ. Repetitive self-injurious behavior: a neuropsychiatric perspective and review of pharmacologic treatments. *Semin Clin Neuropsychiatry* 2000;5(4):215-26.
392. Calles JL. Psychopharmacologic control of aggression and violence in children and adolescents. *Pediatr Clin North Am* 2011;58(1):73-84.
393. Croonenberghs J, Fegert JM, Findling RL, De Smedt G, Van Dongen S, Risperidone Disruptive Behavior Study Group. Risperidone in children with disruptive behavior disorders and subaverage intelligence: a 1-year, open-label study of 504 patients. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry* 2005;44(1):64-72.
394. Bonnot O, Holzer L. Utilisation des antipsychotiques chez l'enfant et l'adolescent. *Neuropsychiatr Enfance Adolesc* 2012;60(1):12-9.
395. Powney MJ, Adams CE, Jones H. Haloperidol for psychosis-induced aggression or agitation (rapid tranquillisation). *Cochrane Database Syst Rev* 2012;Issue 11:CD009377.
396. Braam W, Didden R, Maas AP, Korzilius H, Smits MG, Curfs LM. Melatonin decreases daytime challenging behaviour in persons with intellectual disability and chronic insomnia. *J Intellect Disabil Res* 2010;54(1):52-9.
397. Brosnan J, Healy O. A review of behavioral interventions for the treatment of aggression in individuals with developmental disabilities. *Res Dev Disabil* 2011;32(2):437-46.
398. Jan JE, Owens JA, Weiss MD, Johnson KP, Wasdell MB, Freeman RD, *et al.* Sleep hygiene for children with neurodevelopmental disabilities. *Pediatrics* 2008;122(6):1343-50.
399. Cédias. Les situations de handicap complexe. Besoins, attentes et modes d'accompagnement des personnes avec altération des capacités de décision et d'action dans les actes essentiels de la vie quotidienne. Recherche-action nationale. Paris: Cédias; 2013.
http://www.creai-idf.org/sites/cedias.org/files/rapport_public_les_situations_de_handicap_complexe_cedias_clapeaha_cnsa_section_economie_sociale_chorum_juin_2.pdf
400. Mindell JA, Emslie G, Blumer J, Genel M, Glaze D, Ivanenko A, *et al.* Pharmacologic management of insomnia in children and adolescents: consensus statement. *Pediatrics* 2006;117(6):e1223-e32.
401. Owens JA, Rosen CL, Mindell JA. Medication use in the treatment of pediatric insomnia: results of a survey of community-based pediatricians. *Pediatrics* 2003;111(5 Pt 1):e628-e35.
402. Schmid DA, Wichniak A, Uhr M, Ising M, Brunner H, Held K, *et al.* Changes of sleep architecture, spectral composition of sleep EEG, the nocturnal secretion of cortisol, ACTH, GH, prolactin, melatonin, ghrelin, and leptin, and the DEX-CRH test in depressed patients during treatment with mirtazapine. *Neuropsychopharmacology* 2006;31(4):832-44.
403. Guilleminault C, McCann CC, Quera-Salva M, Cetel M. Light therapy as treatment of dyschronosis in brain impaired children. *Eur J Pediatr* 1993;152(9):754-9.
404. Matson JL, Hattier MA, Belva B, Matson ML. Pica in persons with developmental disabilities: approaches to treatment. *Res Dev Disabil* 2013;34(9):2564-71.
405. Luiselli JK. Pica as obsessive-compulsive disorder. *J Behav Ther Exp Psychiatry* 1996;27(2):195-6.
406. Ferreri SJ, Tamm L, Wier KG. Using food aversion to decrease severe pica by a child with autism. *Behav Modif* 2006;30(4):456-71.
407. Maher AR, Maglione M, Bagley S, Suttrop M, Hu JH, Ewing B, *et al.* Efficacy and comparative effectiveness of atypical antipsychotic medications for off-label uses in adults: a systematic review and meta-analysis. *JAMA* 2011;306(12):1359-69.
408. Fombonne E. Diagnostic assessment in a sample of autistic and developmentally impaired adolescents. *J Autism Dev Disord* 1992;22(4):563-81.
409. Goodman R. The longitudinal stability of psychiatric problems in children with hemiplegia. *J Child Psychol Psychiatry* 1998;39(3):347-54.
410. Glazebrook C, Hollis C, Heussler H, Goodman R, Coates L. Detecting emotional and behavioural problems in paediatric clinics. *Child Care Health Dev* 2003;29(2):141-9.
411. Couty E, Cecchi-Tenerini R, Broudic P, Noire D. Missions et organisation de la santé mentale et de la psychiatrie. Rapport présenté à Madame Roselyne BACHELOT-NARQUIN, Ministre de la santé et des sports. Paris: La Documentation Française; 2009.
<http://www.ladocumentationfrancaise.fr/var/storage/rapports-publics/094000037/0000.pdf>
412. Laurent-Vannier A, Toure H, Vieux E, Brugel DG, Chevignard M. Long-term outcome of the shaken baby syndrome and medicolegal consequences: a case report. *Ann Phys Rehabil Med* 2009;52(5):436-47.
413. Agence nationale d'accréditation et d'évaluation en santé. Limiter les risques de la contention physique de la personne âgée. Paris: ANAES; 2000.
<http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/contention.pdf>

Participants

Les organismes professionnels et associations de patients et d'utilisateurs suivants ont été sollicités pour l'élaboration de cette recommandation de bonne pratique :

Agir soigner éduquer insérer (ASEI)

Association des paralysés de France (APF)*

Association pour l'éducation thérapeutique et la réadaptation des enfants infirmes moteurs cérébraux (APETREIMC)

Collège de masso-kinésithérapie (CMK)*

Collège de la médecine générale (CMG)

Comité d'étude, d'éducation et de soins auprès des personnes polyhandicapés (CESAP)*

Comité de liaison et d'action des parents d'enfants et d'adultes atteints de handicaps associés (CLAPEAHA)

Fédération française des associations d'infirmes moteurs cérébraux (FFAIMC)

Fédération française de psychiatrie (FFP)

Fondation motrice

Groupe polyhandicap France (GPF)*

Institut motricité cérébrale*

Institut national supérieur de formation et de recherche pour l'éducation des jeunes handicapés et les enseignements adaptés (INSHEA)

Société française de gériatrie et de gérontologie (SFGG)*

Société francophone d'études et de recherche sur les handicaps de l'enfance (SFERHE)*

Société française de neurologie (SFN)

Société française de neurologie pédiatrique (SFNP)

Société française de neuropsychologie de langue française

Société française de médecine physique et de réadaptation (SOFMER)

Société française de pédiatrie (SFP)

Société française de psychiatrie de l'enfant et de l'adolescent et disciplines associées (SFPEADA)

Société française de psychologie (SFP)

Union nationale des associations de parents, de personnes handicapées mentales, et de leurs amis (UNAPEI)*

(*) Cet organisme a proposé un ou plusieurs experts pour ce projet.

Groupe de travail

Dr Julien Taurand, médecin de médecine physique et de réadaptation (MPR), Dole - président du groupe de travail

Dr Jérôme Pellerin, psychiatre, Ivry-sur-Seine - chargé de projet

Dr Angélique Stephan, médecin de MPR, Nantes - chargée de projet

M. Michel Gedda, Saint-Denis - chef de projet HAS

M. Paul Bonhomme, représentant d'association, Paris

Pr Olivier Bonnot, pédopsychiatre, Nantes

Mme Aurélie Boucher, infirmière, Saint-Maurice

Dr Catherine Brisse, médecin de MPR, Paris

Dr Philippe Carret, médecin généraliste, Cahors

Mme Elisabeth Chanceler, représentante d'association, Unapei, Paris

Dr Perrine Charles, neurologue, Paris

Dr Jean-Christophe Cuvellier, neuropédiatre, Lille

Pr Paolo Di Patrizio, médecin généraliste, Dombasle-sur-Meurthe

Dr Nathalie Dorison, neuropédiatre, Paris

Dr Bernard Legrand, neuropédiatre/pédiatre,
Tournai

M. Jean-Yves Lemerle, masseur-
kinésithérapeute, Angers

Dr Dominique Manière, gériatre, Chalon-sur-
Saône

Groupe de lecture

Dr Jean-Marie Bievez, médecin généraliste,
Boulay

Dr Frédéric Bloch, gériatre, Paris

Pr Sylvie Bonin-Guillaume, gériatre, Marseille

Dr Anne-Marie Boutin, pédiatre, Paris

M. Gérard Courtois, représentant de patients
« Les Tout Petits », Les Molières

Dr Michel Delcey, médecin de MPR, Paris

Dr Caroline Demily, psychiatre, Lyon

Mme Chantal Dutems-Carpentier,
psychomotricienne, Créteil

Dr Elisabeth Grimont, médecin de MPR, La
Valette-du-Var

Mme Nathalie Joyeux, orthophoniste, Avignon

Pr Pierre Krolak-Salmon, gériatre, Lyon

M. Pascal Laigle, orthophoniste, Saint-Maurice

M. Michel Le Metayer, masseur-kinésithérapeute,
Paris

Dr Jean-Pierre Malen, pédopsychiatre, Paris

Dr Elisabeth Porsmoguer, médecin de MPR,
Hyères

Dr Frédérique Ramoni, pharmacienne, Pontarlier

Mme France Mourey, enseignant chercheur,
masseur-kinésithérapeute, Université de
Bourgogne, Dijon

Mme Cécile Pavot, psychomotricienne,
Aubervilliers

M. Philippe Pénigault, orthophoniste, Paris

Dr David Plantier, médecin de MPR, Lyon

Pr Gérard Ponsot, neuropédiatre, Paris

M. Thomas Pruniaux, psychomotricien, Mulhouse

Mme Brigitte Savelli, cadre supérieur socio-
éducatif, Hyères

Mme Régine Scelles, psychologue, Rouen

Mme Laura Simsolo, psychologue, Paris

Pr Franck Sturtz, neurologue, Limoges

Pr Marc Verny, gériatre, Paris

M. Eric Willaye, psychologue, Mons

Mme Claire Sauvestre, pharmacienne, Lille

Mme Elisabeth Zucman, représentante de
patients, Paris

Autres personnes consultées dans le cadre de ce projet

Dr Géraldine Magnier, responsable service pratiques professionnelles, ANESM

Remerciements

La HAS tient à remercier l'ensemble des membres cités ci-dessus.

Fiche descriptive

Titre	Comportements perturbateurs chez les personnes ayant des lésions cérébrales acquises avant l'âge de 2 ans : prévention et prise en charge
Méthode de travail	Recommandations pour la pratique clinique (RPC)
Objectifs	<ul style="list-style-type: none"> • homogénéiser les pratiques en termes de diagnostic, de prévention et de traitement des troubles du comportement perturbateurs ; • promouvoir les techniques de soins non médicamenteuses ; • éviter les prescriptions inappropriées, systématiques ou prolongées de psychotropes, en particulier de sédatifs et de neuroleptiques.
Patients ou usagers concernés	Enfants et adultes souffrant de pathologies invalidantes avec lésions cérébrales précoces (de la conception à l'âge de 2 ans) et présentant des troubles du comportement perturbateurs.
Professionnels concernés	Directeurs et cadres des services et établissements sociaux et médico-sociaux ; éducateurs, animateurs sociaux, moniteurs éducateurs ; ergothérapeutes ; gériatres ; infirmiers ; masseurs-kinésithérapeutes ; médecins de médecine interne ; médecins urgentistes ; médecins de médecine physique et de réadaptation ; médecins généralistes ; neurologues ; neuropédiatres ; neuropsychologues ; orthophonistes ; pédiatres ; pédopsychiatres ; pharmaciens ; psychiatres ; psychologues et psychologues cliniciens ; psychomotriciens.
Demandeur	Autosaisine suite à une demande de l'Association des paralysés de France (APF)
Promoteur	HAS
Financement	Fonds publics
Pilotage du projet	Coordination : M. Michel Gedda, chef de projet, service des bonnes pratiques professionnelles de la HAS (chef de service : Dr Michel Laurence) Secrétariat : Mme Catherine Solomon-Alexander
Recherche documentaire	De janvier 1985 à mars 2013 (stratégie de recherche documentaire décrite en annexe 3 de l'argumentaire scientifique) Réalisée par Mme Gaëlle Fanelli, avec l'aide de Mme Renée Cardoso (chef du service communication – information : Mme Frédérique Pagès)
Auteurs de l'argumentaire	Dr Jérôme Pellerin, psychiatre, Ivry-sur-Seine - chargé de projet Dr Angélique Stephan, médecin de MPR, Nantes - chargée de projet
Participants	Organismes professionnels et associations de patients et d'usagers, groupe de travail (président : Dr Julien Taurand, médecin de MPR, Dole), groupe de lecture et autres personnes consultées : cf. liste des participants
Conflits d'intérêts	Les membres du groupe de travail ont communiqué leurs déclarations publiques d'intérêts à la HAS, consultables sur www.has-sante.fr . Elles ont été analysées selon la grille d'analyse du guide des déclarations d'intérêts et de gestion des conflits d'intérêts de la HAS. Les intérêts déclarés par les membres du groupe de travail ont été considérés comme étant compatibles avec leur participation à ce travail.
Validation	Avis favorable de la commission des recommandations de bonne pratique du 23 septembre 2014. Adoption par le Collège de la HAS en octobre 2014.
Actualisation	L'actualisation de la recommandation sera envisagée en fonction des données publiées dans la littérature scientifique ou des modifications de pratique significatives survenues depuis sa publication.
Autres formats	Argumentaire scientifique et synthèses de la recommandation de bonne pratique, téléchargeables sur www.has-sante.fr

~



Toutes les publications de la HAS sont téléchargeables sur
www.has-sante.fr