



HAL
open science

De l'entrée à l'école à l'entrée dans l'âge adulte des personnes avec une déficience intellectuelle en France : quelle prise en charge possible ?

Federica Cilia, Laure Ibernou

► To cite this version:

Federica Cilia, Laure Ibernou. De l'entrée à l'école à l'entrée dans l'âge adulte des personnes avec une déficience intellectuelle en France : quelle prise en charge possible ?. *L'Orientation scolaire et professionnelle*, 2022, 51 (3), pp.601-626. hal-04278685

HAL Id: hal-04278685

<https://hal.science/hal-04278685>

Submitted on 10 Nov 2023

HAL is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.

De l'entrée à l'école à l'entrée dans l'âge adulte des personnes avec une déficience intellectuelle en France : quelle prise en charge possible ?

From school to adulthood: what care is possible for individuals with intellectual disabilities in France?

Laure Ibernon, Professeure des Universités, INSPÉ de l'académie d'Amiens, CRP-CPO (UR 7273)¹

Federica Cilia, Maîtresse de conférences, INSPÉ de l'académie d'Amiens, CRP-CPO (UR 7273)²

Titre court : Prise en charge de la DI tout au long de la vie

Résumé : Dans la prise en charge des personnes avec une Déficience Intellectuelle (DI), une place centrale est accordée au diagnostic incluant une évaluation des compétences intellectuelles et adaptatives ainsi qu'à l'autodétermination. La présente étude vise à appréhender la prise en charge des personnes avec une DI de leur entrée en milieu scolaire jusqu'à la fin de leur scolarité et leur intégration en milieu professionnel. Pour cela, nous présentons une analyse des résultats obtenus à un questionnaire proposé aux familles de personnes avec une DI d'origine génétique (microdélétion 22q11, X Fragile, sclérose Tubéreuse de Bourneville, DI liée à l'X, syndrome d'Angelman) répartis en cinq groupes d'âges allant de la petite enfance à l'âge adulte.

L'analyse des résultats révèle que les recommandations nationales et internationales, quant à la prise en charge de personnes avec une DI, ne sont pas suivies, et ce quel que soit l'âge. Les plaintes des familles concernent en particulier le manque d'information et de formation des personnels d'accompagnement ainsi qu'un manque de coordination entre les professionnels. Nous discutons d'une possible amélioration des formations des professionnels par la mise en place d'un livret médical partagé et d'un livret parcours de vie qui pourraient permettre d'adapter au mieux l'accompagnement des personnes avec DI tout en prenant en compte leur autodétermination.

Abstract: In the care of people with an Intellectual Disability (ID), a central place is given to diagnosis, including an evaluation of intellectual and adaptive skills, as well as to self-determination. The aim of this study is to understand the care of individuals with ID from their entry into the school environment until the end of their schooling and their integration into the professional environment. For this purpose, we present an analysis of the results obtained through a questionnaire sent to families of people with ID of genetic origin (microdeletion 22q11, Fragile X, Bourneville Tuberous Sclerosis, X-linked ID, Angelman syndrome) divided into five age groups from infancy to adulthood.

The results reveal that national and international guidelines for the care of individuals with ID are not respected, whatever their age. In particular, families complain about the poor information and training of supervisors and the inadequate coordination among professionals. Better training for the professionals and the implementation of a common medical journal and a life-course journal would allow for optimal adaptation of support for people with ID, all the while taking into account their self-determination.

Mots-clés : Déficience intellectuelle, Scolarisation, Formation, Prise en charge

Key words: *Intellectual disability, Schooling, Training, Care*

¹ Thèmes de recherche : Langage, Communication, Déficience Intellectuelle. laure.iberon@u-picardie.fr

² Thèmes de recherche : Communication, Cognition sociale, Trouble du Spectre de l'Autisme. federica.cilia@u-picardie.fr

Remerciements

Nous remercions Olivier De Compiègne, animateur du collectif DI, ainsi que l'ensemble des associations qui ont accepté de nous communiquer les résultats à l'enquête en ligne. Un merci particulier aux familles pour leur participation. Merci également à Damien Fernandez pour son aide dans le traitement statistique des données

Introduction

Contexte de l'étude

Notre étude s'interroge sur la prise en charge des personnes avec déficience intellectuelle (DI) et de leurs familles et son adéquation avec les recommandations nationales et internationales. La DI englobe un déficit conjoint du fonctionnement intellectuel et du fonctionnement adaptatif. Elle toucherait un à deux pour cent de la population. En France, seraient ainsi concernés plus d'un million de personnes auxquelles il faut bien entendu ajouter les aidants familiaux. En 2016, était publiée l'expertise collective de l'Institut National de la Santé Et de la Recherche Médicale (INSERM, 2016) réunissant, à la demande de la Caisse Nationale pour la Solidarité et l'Autonomie (CNSA), un groupe d'experts mandaté pour synthétiser les travaux issus de la littérature scientifique autour de la DI. Dans ce rapport, le groupe d'experts fait un certain nombre de constats quant à la prévalence, le diagnostic, les troubles associés... et émet des préconisations sur la prise en charge des individus avec une DI tout au long de la vie. Ces préconisations sont présentées ci-après :

Recommandations d'actions :

- **Inscrire toute action dans le cadre des définitions internationales de la déficience intellectuelle**, que ce soit dans les politiques publiques, les pratiques professionnelles et la recherche.
- **Mieux repérer précocement un trouble neurodéveloppemental** en favorisant le repérage précoce chez les enfants « tout-venant » et en renforçant le dépistage systématique d'un trouble neurodéveloppemental lors des examens obligatoires.
- **Développer une évaluation multidimensionnelle et individualisée pour un meilleur diagnostic et un accompagnement adapté** en améliorant l'évaluation des capacités intellectuelles, en complétant celle-ci par une évaluation des comportements adaptatifs, en évaluant les compétences socio-émotionnelles et les capacités cognitives et langagières. Enfin, en permettant l'accès au diagnostic étiologique génétique.
- **Développer les compétences de la personne présentant une DI tout au long de sa vie** en favorisant le développement de la communication et du langage, l'acquisition de la numératie et de la littéracie, et le développement de l'autodétermination.
- **Accompagner le parcours de vie de la personne de la petite enfance à l'âge adulte** en faisant la promotion du droit à l'intervention et à l'éducation précoces ainsi qu'à l'accès aux services communs de la petite enfance accessibles à tous. À l'âge adulte, en accompagnant l'accès à l'emploi et à la vie sociale et en favorisant les transitions dans les parcours de vie.
- **Améliorer l'accès aux soins et le diagnostic des pathologies somatiques** grâce au dépistage et au suivi régulier des pathologies souvent associées à la DI, en développant le suivi médical de proximité et en améliorant les conditions d'accueil et de soins dans les hôpitaux et cliniques.
- **Créer des « Centres ressources déficience intellectuelle »**. Ces structures rassembleraient des équipes pluridisciplinaires pour apporter une aide concrète et coordonnée qui pourrait s'inscrire tout au long du parcours de vie de la personne avec une déficience intellectuelle et de sa famille.

- **Apporter aux familles un soutien gradué, adapté et évolutif en valorisant leurs propres compétences** en accompagnant l'annonce du diagnostic, en apportant un soutien adapté et en envisageant la distanciation psychologique entre la personne avec DI devenue adulte et sa famille.
- **Développer et encourager la formation sur la déficience intellectuelle pour tous les professionnels dans une perspective inclusive.**

Source : Expertise collective INSERM (2016).

Suite à la publication de cette expertise collective se déroulaient en janvier 2018 les Etats généraux de la DI ([EGDI], 2018), largement consacrés aux suites à donner à l'expertise collective publiée par l'INSERM et à la mise en œuvre effective des préconisations énoncées. Lors de ces EGDI, le collectif DI³, animé et représenté par Olivier De Compiègne, était également présent. Le collectif DI regroupe une vingtaine d'associations représentatives des familles dont un membre est affecté par une DI d'origine génétique, diagnostiquée ou non. Le collectif DI vise à promouvoir un parcours de vie individualisé et coordonné, s'appuyant sur le développement de toutes les compétences professionnelles et la généralisation d'environnements contributifs à la qualité de vie et à l'autodétermination de la personne. Dix propositions prioritaires ont été formulées, tenant compte des préconisations du rapport INSERM (2016) citées ci-dessus et des résultats à une enquête en ligne organisée par leur soin et destinée à mesurer la réalité de l'accompagnement des personnes ayant une DI et à laquelle près de 900 personnes ont répondu.

Parmi ces recommandations, une place centrale est accordée au diagnostic incluant une évaluation des compétences intellectuelles et adaptatives ainsi qu'à l'autodétermination. L'autodétermination y est considérée comme fondamentale, car elle implique l'autonomie qui elle-même fait partie intégrante de la définition de la qualité de vie. Ces processus doivent être pris en compte non seulement lors du diagnostic, de la prise en charge médicale et psychologique de la personne avec une DI, mais également lors de l'accompagnement scolaire, social et l'orientation professionnelle. Les conceptions théoriques de la DI et leur implication dans le diagnostic et l'évaluation ainsi que la théorie de l'autodétermination seront ainsi présentées dans les parties qui suivent.

La Déficience intellectuelle : conceptions théoriques

Au plan conceptuel, la déficience intellectuelle (DI) a été définie et explicitée selon quatre approches théoriques (pour revue : Courbois & Facon, 2014 ; Tsao et al., 2019) : (1) l'approche déficitaire renvoie à des particularités cognitives de la DI liées à des déficits spécifiques ; (2) l'approche retard met l'accent sur les similitudes entre le développement cognitif des personnes avec une DI et le développement cognitif typique et avance un retard permanent chez les personnes avec une DI ; (3) l'approche neuro-constructiviste met en avant le processus de développement de l'individu dans son ensemble incluant une interaction complexe entre des facteurs individuels et l'effet de l'environnement dans la mise en place des habiletés sociales et cognitives de l'individu ; (4) selon l'approche transactionnelle, le développement socio-cognitif est transactionnel par nature et ne peut être envisagé qu'en prenant en compte l'ensemble formé par l'individu et son environnement, il résulte d'une interaction complexe et permanente entre les potentialités de l'enfant, ses conduites sociales et les caractéristiques de son environnement social. Si les deux premières approches, renvoyant au manque et ne prenant pas en compte la dynamique développementale sont aujourd'hui dépassées, les deux dernières sont en revanche largement mobilisées depuis une dizaine d'années pour expliquer les trajectoires de développement de personnes avec une DI (Cebula et al., 2010 ; Karmiloff-Smith, 2009).

³ <https://www.colloque-tv.com/intervenants/olivier-de-compiegne>

Dans la lignée de ces approches, les manuels de référence abandonnent le recours systématique et unique au Quotient Intellectuel (QI) comme indicateur de l'efficacité intellectuelle. Ils se veulent ainsi plus facilement opérationnalisables pour les professionnels en évoquant différents niveaux de gravité permettant de caractériser les profils des personnes avec une DI, allant d'une gravité légère à profonde évaluée au travers des habiletés dans trois domaines : conceptuel, social, pratique. D'après le DSM-5, la DI se caractérise par un déficit conjoint des fonctions intellectuelles (avec un QI inférieur à 70 +/- 5) et du fonctionnement social et adaptatif (American Psychiatric Association, 2013). Au sein de ce manuel de référence, la DI est présentée dans la supra-catégorie des troubles du neurodéveloppement impliquant de fait une apparition au cours de la période développementale, soit avant l'âge de 18 ans. Dans le même esprit, le manuel de la IACAPAP (International Association for Child and Adolescent Psychiatry and Allied Professions) pour la Santé Mentale de l'Enfant et de l'Adolescent définit la DI comme une incapacité caractérisée par des limitations significatives du fonctionnement intellectuel et du comportement adaptatif, qui se manifeste dans les habiletés conceptuelles, sociales et pratiques (Schalock et al., 2019). Ainsi, fonctionnements social et adaptatif sont remis au cœur des besoins fondamentaux de la personne avec une DI, remplaçant cette dernière comme maître de sa vie. Suite à ce changement de paradigme, la théorie de l'autodétermination est depuis quelques années fréquemment mobilisée pour la mise en place d'une prise en charge adaptée aux individus avec une DI. Initiée dès les années 1970 par Deci et Ryan (1985, 2000), la théorie de l'autodétermination place l'individu au centre de sa prise en charge en le considérant comme apte à prendre ses propres décisions et à faire ses propres choix. Selon cette théorie, l'autonomie est un besoin humain fondamental qui, lorsqu'il est satisfait, facilite l'émergence de comportements autonomes efficaces.

Autodétermination et DI

Selon la théorie de l'autodétermination (Deci & Ryan, 2000 ; Ryan & Deci, 2000), la motivation doit être envisagée comme un continuum allant d'une "amotivation" à une "motivation intrinsèque", i.e. d'une motivation "moins autodéterminée" à une motivation "plus autodéterminée" (voir figure 1 ci-dessous).

Insérer Figure 1

Dans leur synthèse, Deci et Ryan (2008) soulignent l'importance de l'autodétermination dans le soutien à l'autonomie, que cela soit en milieu scolaire (Chirkov et al., 2003), à la maison (Grolnick & Ryan, 1989), au travail (Baard et al., 2004) ou dans le milieu médical (Williams et al., 2004). Ainsi popularisée par les travaux de Deci et Ryan puis fréquemment mobilisée dans les domaines de la santé, du sport, du travail, ou de l'éducation (pour une revue, Ng et al., 2012), la théorie de l'autodétermination est particulièrement pertinente pour la prise en charge de personnes avec une DI, en particulier pour soutenir leur autonomie. En témoigne son inscription par l'ONU en 2006 à la Convention relative aux Droits des Personnes Handicapées selon laquelle l'autodétermination, l'anti-discrimination et la participation sociale des personnes en situation de handicap sont des droits fondamentaux. Plus récemment, en France, le rapport INSERM (2016) sur la DI précise que les personnes avec une DI, comme tous citoyens, ont le droit à l'autodétermination. Ce rapport précise que « leur droit à disposer d'elles-mêmes, est un pilier fondamental contemporain de la lutte pour l'égalité des chances et de la qualité de vie » (INSERM, 2016, p. 647). La notion d'autodétermination est strictement liée à celle de motivation c'est-à-dire au sentiment de s'engager librement ou de façon contrainte dans la situation qui est proposée. Les caractéristiques de l'environnement social ont un impact sur les besoins de compétence,

d'autonomie et de proximité sociale (Vallerand, 1997). Sarrazin et al. (2006) rappellent les besoins psychologiques fondamentaux c'est-à-dire les besoins de compétence, d'autonomie et de proximité sociale. Lorsque ces besoins fondamentaux sont nourris, cela facilite la motivation autodéterminée. Une motivation qui est importante dans le cadre de la prise en charge par des professionnels des personnes avec une DI (Tourette, 2014), mais également dans le cadre de la scolarisation (Sarrazin et al., 2006) et de l'emploi (Jonté et al., 2015). Deci (2004) insiste sur l'importance de la promotion de la motivation intrinsèque et de l'autodétermination chez les personnes avec une DI afin de faciliter leur accès à l'éducation et leur adaptation sociale. Promotion pouvant passer par un travail de soutien à l'autonomie afin de faciliter l'autodétermination et l'ajustement des personnes avec une DI (Caouette, 2020 ; Pelletier & Joussemet, 2014). Dans cette perspective, le projet I SAID (Interregional Platform for Innovation in Self-determination, Autonomy and Inclusion, 2016-2020), fruit d'une collaboration transfrontalière entre la région Hauts-de-France et la Wallonie, avait pour objectif de favoriser la capacité d'autodétermination de personnes avec une DI et ainsi améliorer leur accompagnement. Des fiches visant à promouvoir la motivation et l'autodétermination sont consultables et téléchargeables librement ([https://www.isaid-project.eu/wp-content/uploads/2020/10/Fiche-I-SAID_Autod %C3 %A9termination.pdf](https://www.isaid-project.eu/wp-content/uploads/2020/10/Fiche-I-SAID_Autod%C3%A9termination.pdf)). Ces fiches, traduites en FALC⁴, peuvent servir de soutien à l'autonomie et sont utilisables autant par les professionnels, que par les familles ou les personnes avec une DI elles-mêmes.

Problématique et hypothèses

Dans la prise en charge des personnes avec une DI, un consensus émerge sur la nécessité d'un diagnostic incluant évaluation des compétences intellectuelles et adaptatives et sur la favorisation de l'autodétermination. L'objectif de cet article est d'analyser les perceptions des personnes avec une DI et de leurs familles sur la mise en pratique des recommandations nationales (INSERM, 2016) et internationales (American Association on Intellectual and Developmental Disabilities, [AAIDD], 2021) quant à leur prise en charge. L'accent sera mis sur l'évaluation (du niveau intellectuel et du degré d'autonomie), la prise en charge par des professionnels formés aux spécificités des personnes avec une DI, l'accompagnement scolaire et professionnel. Pour cela, nous avons analysé les résultats obtenus à l'enquête initiée par le collectif DI auprès de participants avec une DI de diverses étiologies : microdélétion 22q11.2, X Fragile, autres syndromes avec une DI liés au X (réunis dans l'association Xtraordinaire⁵), Sclérose Tubéreuse de Bourneville (STB), syndrome d'Angelman ; et âgés entre 10 mois et 50 ans.

Face à ces étiologies variées, nous nous attendons à un effet du groupe tel que les individus atteints des DI les plus sévères présentent des tableaux cliniques moins complexes (INSERM, 2016, p. 5) et bénéficient donc d'un diagnostic plus précoce. Parallèlement, nous nous attendons à un effet de l'âge tel que les groupes les plus jeunes auront reçu des diagnostics plus précoces.

Dans les deux cas, la prise en charge sera mieux adaptée, liée soit à une meilleure connaissance des professionnels, soit à une prise en charge plus précoce et plus adaptée.

S'agissant de l'autodétermination, cette dernière sera appréhendée au travers de questions s'intéressant aux parcours de vie et à la qualité de vie afin de mesurer l'accompagnement scolaire, social et l'orientation professionnelle.

⁴ FALC : Facile à lire et à comprendre

⁵ <http://xtraordinaire.org/index.php>

Méthodologie

Participants

Suite aux EGDI qui se sont tenus en janvier 2018 et après discussion avec le responsable du collectif DI, il s'avère que les données récoltées via les enquêtes sont riches et sous-utilisées. Nous prenons donc contact avec les associations afin de leur demander l'accès aux données de leur association. Ont répondu favorablement : X Fragile, 22q11.2, Sclérose Tubéreuse de Bourneville, Xtraordinaire et Angelman, soit 345 familles de personnes présentant une DI qui ont pris part à cette enquête. Nous rapportons les résultats de 107 participants porteurs d'une microdélétion 22q11, 78 participants porteurs d'un X Fragile, 66 participants porteurs d'une sclérose Tubéreuse de Bourneville, 35 participants porteurs d'une DI liée à l'X (Xtraordinaire), 59 participants porteurs d'un syndrome d'Angelman. Les participants sont répartis cinq groupes d'âges : petite enfance (de 10 mois à 6 ans), enfants (de 7 à 14 ans), adolescents (de 15 à 22 ans), jeunes adultes (de 23 à 30 ans) et adultes (de 31 à 50 ans). La population est décrite dans le tableau 1.

Insérer Tableau 1

Des causes génétiques, environnementales, indéterminées ou multifactorielles peuvent expliquer une DI. D'après le rapport INSERM de 2016, 28 % des DI sont d'origine génétique. La microdélétion 22q11.2 a pour origine une délétion chromosomique. Près de 180 signes cliniques et de symptômes dont la DI sont associés à la délétion. Comme le précise le protocole national de diagnostic et de soins (PNDS), (Centre de Référence Anomalies du Développement et Syndromes Malformatifs Sud Montpellier, 2015) l'un de ces symptômes concerne l'apparition probable de symptômes psychiatriques à l'adolescence. Il existe environ 150 syndromes liés au chromosome X dont la DI apparaît comme l'une des principales caractéristiques (INSERM, 2016). Chez les personnes présentant un syndrome du X fragile, on retrouve généralement un déficit intellectuel léger à sévère qui peut être associé à des troubles du comportement (Orphanet, 2013). La Sclérose Tubéreuse de Bourneville (STB) est due à une mutation des gènes TSC1 et TSC2, gènes suppresseurs de tumeurs. La STB est parfois associée à une épilepsie, à un déficit intellectuel, des troubles spécifiques des apprentissages et des troubles du comportement (Orphanet, 2015). Le syndrome d'Angelman résulte d'une anomalie d'empreinte de la région 15q11-q13 et se caractérise en particulier par une DI sévère (INSERM, 2016).

Matériel

Le questionnaire analysé ici a été initié par le collectif DI qui regroupe une vingtaine d'associations représentatives des familles dont un membre est affecté par une DI d'origine génétique. Il a été élaboré suite à la publication du rapport INSERM DI (2016) afin d'interroger les familles sur les préconisations émises quant à la prise en charge des personnes avec une DI. Le questionnaire est composé de 80 à 90 questions et a été adapté en cinq versions pour tenir compte des situations propres à chaque âge. Les questions ont été regroupées en cinq grandes catégories : épidémiologie, diagnostic, prise en charge, troubles associés, qualité de vie. En fonction de la catégorie d'âge, les questions pouvaient ainsi porter sur le mode de scolarisation (ordinaire ou spécialisé), le soutien d'Accompagnant des Elèves en Situation de Handicap (AESH), les loisirs, l'intégration d'un centre de formation pour adultes en situation de handicap.

À titre d'exemple, pour la catégorie épidémiologie les questions portaient sur la région de vie de la personne, son sexe, son âge, sa fratrie. Les questions sur le diagnostic portaient sur l'âge et le type de diagnostic (e.g. déficience intellectuelle, polyhandicap, autre). Les questions sur la prise en charge interrogeaient le type de structure prenant en charge la

personne avec une DI (e.g. CAMSP, SESSAD, IME, IMPro, CME, hôpital de jour, FAM, MAS, autre) ainsi que sur les accompagnements proposés par différents professionnels (e.g. psychologue, orthophoniste, ergothérapeute, psychomotricien, psychiatre, autre). Pour les enfants scolarisés était posée la question suivante : « Concernant les apprentissages listés ci-dessous, vous diriez que l'enfant bénéficie d'un enseignement adapté à ses capacités » en ce qui concerne le langage, la lecture, la mémoire, compter, se repérer dans l'espace et le temps. Les réponses suivaient une échelle de Lickert en cinq points allant de « Pas du tout » à « En quantité et qualité suffisante ». En ce qui concerne les troubles associés, les questions concernaient les troubles moteurs, sensoriels, psychiatriques, les troubles du comportement, les troubles des apprentissages, et autres. Pour les questions sur la qualité de vie, de manière associée aux questions sur la scolarisation présentées ci-dessus, en ce qui concerne l'autonomie il était par exemple demandé : « Concernant les apprentissages listés ci-dessous, vous diriez que l'enseignement dont bénéficie l'enfant a contribué à son autonomie par des usages dans la vie courante ». Les phrases étaient adaptées pour les adultes, par exemple « Vous diriez que la personne a bénéficié jusqu'à présent d'accompagnements adaptés, suivant ses capacités, pour apprendre à se déplacer et s'orienter ». Pour la qualité de vie, l'aspect préparation à la vie future et maintien des compétences nous paraissent également importants dans sa définition opérationnelle. À ce sujet, l'une des questions s'y référant pour les enfants était par exemple « Diriez-vous que l'établissement ou l'école fréquentés par votre enfant prépare bien aux étapes suivantes de son parcours ? », pour les adultes « Diriez-vous que l'établissement d'hébergement propose des dispositifs de maintien des compétences ? ». Les réponses suivaient une échelle de Lickert en cinq points allant de « insuffisamment » à « suffisamment ».

Procédure

Le questionnaire a été envoyé aux participants et à leurs familles via les différentes associations qui l'ont diffusé à leurs adhérents respectifs. Des conventions de partenariat ont été signées entre l'université de Picardie Jules Verne et les différentes associations (Fragile X France, Xtraordinaire, Association Sclérose Tubéreuse de Bourneville, Génération 22, Association Française du Syndrome d'Angelman).

Les analyses statistiques descriptives et Khi² ont été réalisées à l'aide du logiciel R 3.2.2 (R Core Team, 2015).

Résultats

Âge du diagnostic, bilans et troubles associés

Pour chaque groupe, le tableau 2 présente le pourcentage de participants ayant reçu un diagnostic pendant la petite enfance (de 10 mois à 6 ans), l'enfance (de 7 à 14 ans), l'adolescence (de 15 à 22 ans), en tant que jeunes adultes (de 23 à 30 ans) et en tant qu'adultes (de 31 à 50 ans).

Insérer Tableau 2

Les résultats montrent que pour la majorité des participants, les diagnostics ont eu lieu au cours de la petite enfance et, dans une moindre mesure, dans l'enfance.

Pour chaque groupe, le tableau 3 présente le pourcentage de participants présentant une déficience intellectuelle (que le test d'efficacité intellectuelle ait permis l'obtention d'un score de QI ou non), un trouble du langage, des troubles psychiatriques, des troubles moteurs

ou un polyhandicap, de traits autistiques associés en dehors de tout diagnostic de trouble du spectre de l'autisme (TSA).

Insérer Tableau 3

Le pourcentage de DI et de troubles associés est cohérent avec le phénotype des pathologies. De la même manière, le tableau 4 présente le pourcentage de participants ayant eu un bilan comprenant un test d'efficacité intellectuelle et un test évaluant les capacités adaptatives ainsi que diverses évaluations en lien avec leurs troubles à l'appréciation de différents professionnels. Il semble que les familles ne sachent pas toujours identifier quelles évaluations ont été proposées, par exemple il n'est pas clair de savoir qui a mené l'évaluation adaptative (ex : psychologue, psychiatre, psychomotricien...). Néanmoins, pour chaque trouble, les bilans effectués semblent en adéquation avec l'étiologie des troubles associés habituellement observés dans différentes pathologies.

Insérer Tableau 4

3.2. Connaissances des professionnels et prise en charge

Pour chaque groupe, la figure 2 représente le niveau de connaissances du trouble par les professionnels entourant la personne tel qu'il est perçu par les familles.

Insérer Figure 2

Des analyses quantitatives sur la formation des professionnels qui suivent l'enfant ont montré un effet général du groupe ($\text{Khi}^2 = 15.9, p = .003$). L'analyse par contrastes (avec correction de Tukey) montre une moins bonne connaissance des professionnels qui suivent les participants avec une microdéletion 22q11, cette méconnaissance n'étant néanmoins significative qu'en comparaison avec les personnes avec STB ($p = .0134$) et avec X fragile ($p = .0079$) et marginalement celles avec Angelman ($p = .056$) mais pas avec le groupe Xtraordinaire ($p = .133$). S'agissant de l'âge, aucun effet tout groupe confondu ni par groupe n'a été retrouvé.

Qualité et parcours de vie : vers l'autodétermination

En avant-propos, notons que tout groupe confondu, en moyenne, les familles rapportent un taux d'invalidité de plus de 80 % défini par la MDPH pour : 46 % du groupe petite enfance, 62 % du groupe enfants, 79 % du groupe adolescents, 82 % du groupe jeunes adultes et 70 % du groupe adultes. À tous les âges, des activités sont proposées dans les structures qui les accompagnent ou par les professionnels libéraux. En moyenne les taux diffèrent en fonction des âges, les familles rapportent 15 activités quotidiennes pour le groupe petite enfance, 21 pour le groupe enfance et 11 pour le groupe d'adolescents. Les activités peuvent être proposées dans le cadre de la scolarisation et sont souvent des activités physiques et sportives ou des sorties. Chez les jeunes adultes et les adultes, les familles rapportent en moyenne une seule activité par jour proposée dans les institutions de vie de leurs enfants et regrettent le manque d'activités physiques et sportives pour entretenir leur santé.

Pour chaque groupe d'âge et pour chaque DI, la figure 3 présente le pourcentage de prise en charge et d'accompagnement adapté selon les familles.

Insérer Figure 3

Des analyses quantitatives sur la coordination des professionnels qui suivent les personnes avec une DI ont montré un effet général du groupe ($Khi2 = 22.27$, $p < .001$). L'analyse par contrastes (avec correction de Tukey) montre une meilleure coordination des professionnels qui entourent une personne avec un Xtraordinaire ($p = .0161$) ou avec une STB ($p = .0066$) comparativement aux professionnels qui suivent une personne avec une microdélétion 22q11, mais pas de différences significatives comparativement au groupes Angelman ($p = .0703$) et Xfragile ($p = .675$). De plus, nous retrouvons un effet de l'âge sur la variable coordination des professionnels entre eux ($Khi2 = 11.105$, $p < .001$) avec une meilleure coordination des professionnels pour les deux groupes les plus jeunes, cette différence étant particulièrement marquée en comparaison avec le groupe des 15-22 ans (respectivement, $p = .008$ et $p = .0015$). Enfin, l'analyse par type de DI, met en évidence que l'effet de l'âge entre les deux groupes les plus jeunes et les deux groupes les plus âgés n'est retrouvé que chez les participants Xfragiles ou avec une microdélétion 22q11 ($p < .05$ au moins).

Tout groupe et âge confondu, en moyenne, 72 % des parents trouvent nécessaire, voire indispensable, que soit mis en place pour leur enfant, un dossier médical partagé alors que seulement 6 % ne le souhaitent pas. De plus, 73 % des parents trouvent nécessaire ou indispensable que soit mis en place pour leur enfant, un livret parcours de vie, alors que 2 % ne le souhaitent pas.

Discussion

L'objectif de cette étude était d'analyser les perceptions des familles sur la mise en œuvre des recommandations nationales (INSERM, 2016) et internationales (AAIDD, 2021) en ce qui concerne la prise en charge des personnes porteuses d'une déficience intellectuelle à partir d'un questionnaire qui, selon leur âge et leur niveau de compréhension, leur est proposé à eux ou à leurs familles. En fonction de l'âge et du groupe, nous nous sommes intéressés à la présence d'évaluations du niveau intellectuel et du degré d'autonomie. De plus, nous avons questionné la qualité de vie des personnes en fonction de la prise en charge proposée par des professionnels formés aux spécificités des personnes avec DI, l'accompagnement scolaire et professionnel.

Conformément à nos attentes, le questionnaire proposé par le collectif DI a mis en évidence une différence dans l'âge de diagnostic de nos groupes. Les participants présentant une Sclérose Tubéreuse de Bourneville (STB) et ceux présentant un syndrome d'Angelman sont pour plus de 80 % diagnostiqués avant leurs 6 ans, alors qu'environ 60 % des participants présentant une microdélétion 22q11, un syndrome du Xfragile ou un autre syndrome lié au chromosome X sont diagnostiqués au même âge. Tout syndrome confondu, moins de 6 % des participants de notre échantillon ont été diagnostiqués après 15 ans. Pour la plupart des personnes interrogées, le diagnostic est donc effectué pendant la prime enfance ou l'enfance.

Tout diagnostic nécessite, d'après le DSM5 (American Psychiatric Association, 2013), une évaluation du fonctionnement intellectuel ainsi que du fonctionnement social et adaptatif. Nous avons pourtant observé que les tests d'efficience intellectuelle n'ont pas été

systématiquement proposés aux participants. Pour ceux en ayant bénéficié se pose la question de l'outil mobilisé qui peut être différent, à l'appréciation du psychologue, ou tout simplement dépendant de l'âge. Si environ la moitié des personnes avec un X fragile et un STB ont été soumis à un test d'efficacité intellectuelle qui a pu avérer une DI, un pourcentage minime de personnes avec un autre syndrome lié au chromosome X et de personnes avec un syndrome d'Angelman ont un diagnostic de DI lié à un test d'efficacité intellectuelle. En effet pour ces troubles, le niveau de gravité de la déficience peut sembler si élevé qu'il n'est pas toujours possible de les évaluer avec des tests d'intelligence standardisés (i.e., échelles de Wechsler) dont les résultats proches de l'effet plancher sont difficiles à interpréter et nécessitent des adaptations statistiques (Toffalini et al., 2019). Les personnes avec une microdélétion 22q11 présentent quant à elle un profil totalement singulier. Si la plupart ont été évaluées avec un test d'efficacité intellectuelle, seuls 57 % sont déclarées comme ayant une DI. Cela rejoint les observations du PNDS sur la microdélétion 22q11 qui précise que : « L'expression du syndrome est extrêmement variable : près de 180 signes cliniques et de symptômes sont associés à la délétion, dont aucun n'est pathognomonique » (Centre de Référence Anomalies du Développement et Syndromes Malformatifs Sud Montpellier, 2015, p. 8). Concernant les troubles associés, ils sont disparates entre les groupes pour les troubles du langage, les troubles psychiatriques et les troubles moteurs, mais on retrouve chez tous un certain pourcentage de particularités et signes retrouvés dans le trouble du spectre de l'autisme. Pour nous assurer que ces troubles associés sont effectifs dans notre population d'étude, nous avons questionné l'évaluation par différents professionnels. Les résultats révèlent une forte proportion de participants ayant obtenu une évaluation orthophonique, psychologique et psychiatrique ou encore psychomotrice. Enfin, en ce qui concerne l'évaluation du fonctionnement adaptatif, seule la moitié du groupe Xtraordinaire a obtenu ce type d'évaluation alors qu'un pourcentage minime est retrouvé pour les autres participants.

En ce qui concerne la qualité de vie, nous notons tout d'abord un niveau d'invalidité reconnu par la MDPH comme supérieur à 80 % pour plus de la moitié des participants et ce dès l'âge de 7 ans. Ce taux d'invalidité a un impact évident avec les possibilités d'activités. Dans leur vie quotidienne, les enfants (i.e., petite enfance et enfance) ont accès à plus d'activités que cela soit dans le cadre scolaire ou via les institutions qui les accompagnent. À l'inverse, les plus âgés, qu'ils soient en situation d'emploi ou non, ont très peu de temps de loisirs. Rappelons que le rapport DI INSERM (2016) mettait en avant l'importance de l'accompagnement scolaire et social et de l'orientation professionnelle. Pourtant, un pourcentage équivalent est retrouvé entre les parents qui déplorent une inadaptation de la prise en charge de leurs enfants et les parents qui pensent qu'elle est adaptée. La coordination entre les professionnels est souhaitable, or elle dépend du groupe de participants et de leur âge. On peut encore une fois mettre en avant la particularité du groupe avec une microdélétion 22q11 pour lequel les professionnels semblent avoir le plus de difficultés à se coordonner et dont la prise d'âge a un effet de plus en plus délétère en ce qui concerne leur accompagnement. Les professionnels semblent avoir moins de connaissances de l'existence du trouble et être moins formés sur la microdélétion 22q11 alors même que le PNDS a été publié en 2015 (Centre de Référence Anomalies du Développement et Syndromes Malformatifs Sud Montpellier, 2015).

Bien que nous n'ayons pas eu accès à l'ensemble des épreuves de mesure utilisées, l'information n'étant soit pas donnée par les familles, soit pas connue de ces dernières, nous pouvons supposer que les professionnels ont utilisé les échelles de Wechsler (e.g. WISC-V : Wechsler, 2016) pour évaluer le quotient intellectuel et l'échelle de comportements adaptatifs de Vineland [VABS II] (Sparrow et al., 2015) pour appréhender les capacités adaptatives. Or, ces dernières, pourtant les plus utilisées au monde, ne sont pas forcément les plus pertinentes. Les échelles de Wechsler parce qu'elles ne sont pas administrables auprès d'individus présentant des troubles de la concentration ou de l'attention associés, la Vineland parce qu'elle n'a pas été conçue spécifiquement pour l'évaluation d'individus avec une DI même si c'était

le cas de l'échelle princeps d'Edgar A. Doll créée en 1935 (Cognet & Bachelier, 2020). Des solutions existent pourtant. Les professionnels pourraient par exemple mobiliser le PEP 3, profil psycho-éducatif (Lansing et al., 2010) qui allie questionnaires administrés aux parents et aux professionnels et évaluation des différents aspects développementaux. Cet outil permet d'attester des réussites et des émergences de compétences de l'enfant ce qui permet au clinicien d'adapter son accompagnement en mettant l'accent sur les émergences. Un autre outil pourrait être mobilisé et adapté aux élèves avec une DI, la Batterie modulable de tests informatisée, [BMT-i] (Billard, 2019), est un outil d'évaluation des apprentissages et des fonctions cognitives de 4 à 13 ans en lien avec les attentes scolaires. De plus, parue en 2021, l'échelle Evaluation-Cognition-Polyhandicap [ECP] qui révisé le Profil de Compétences Cognitives du Jeune Polyhandicapé, peut également être utilisée pour accompagner les possibles progressions des personnes avec une DI (Poujol et al., 2021). Pour prendre en compte la qualité de vie, les professionnels pourraient également se saisir des outils d'évaluation de l'autodétermination, de personnes avec une DI. L'échelle d'autodétermination de l'ARC (Association for Retarded Citizens des États-Unis) (Wehmeyer & Kelchner, 1995a) permet d'obtenir un score global et des scores spécifiques pour les sous-tests d'autonomie, d'autorégulation, d'autonomisation psychologique et d'autoréalisation. L'ARC a été validé chez les adolescents et adultes dans plusieurs langues ([échelle d'autodétermination du Laridi], Wehmeyer et al., 2001). L'échelle d'autodétermination de l'American Institutes for Research ([AIR], Wolman et al., 1994) permet d'évaluer le niveau d'autodétermination, mais également de déterminer les forces et faiblesses de la personne ainsi qu'à identifier les objectifs pour accroître les capacités d'autodétermination des personnes. En ce qui concerne les interventions centrées sur l'autodétermination, plusieurs programmes spécifiques aux personnes avec une DI ont été développés. Le programme « *Whose future is it anyway ?* » (Wehmeyer & Kelchner, 1995b) a été créé pour les élèves avec une DI, tandis que le programme « *Coach'in autodétermination* » (Bara & Haelewyck, 2012) a été initié pour les adultes avec une DI. Ces outils d'évaluation et d'accompagnement existent, mais pour arriver à un changement de paradigme d'autodétermination des personnes avec une DI, il est important de prendre justement en compte les personnes DI, leurs familles ; de leur laisser une place dans les réflexions qui concernent leur qualité de vie, leur quotidien, leur futur (Geurts et al., 2020).

Enfin, toujours en ce qui concerne la qualité de vie, un nombre important de parents du collectif DI trouve indispensable de créer un dossier médical partagé ainsi qu'un livret parcours de vie. Ce dossier parcours de vie a été plébiscité également au niveau médical et sociétal. Pour cette raison, a été créé en collaboration entre la caisse nationale de solidarité pour l'autonomie (CNSA) et le ministère de l'Éducation nationale, le Livret Parcours Inclusif (LPI). Ce livret expérimenté en 2020 centralise les informations de l'élève, sur son parcours et sur les aménagements ou accompagnements mis en place tels que le programme personnalisé de réussite éducative (PPRE), le projet d'accueil individualisé (PAI), le projet personnalisé de scolarisation (PPS), le GEVA-Sco, etc. Il a été déployé à la rentrée scolaire 2021 puis accessible aux familles et aux professionnels du médico-social entourant l'enfant à partir de 2022⁶. À l'école, le site EDUSCOL du ministère de l'Éducation nationale, de la Jeunesse et des Sports a également mis en place la plateforme Cap école inclusive qui ne cible pas les difficultés à partir d'un trouble, mais présente les élèves à besoins particuliers et donne accès à des ressources pédagogiques adaptées pour les enseignants de l'ordinaire et du spécialisé. Chez les adolescents et les adultes, l'agentivité et l'autodétermination doivent encore être mises au premier plan (Caouette, 2020 ; Pelletier & Joussemet, 2014). D'une part par l'accès aux loisirs, au logement, aux centres d'intérêt et d'autre part par l'accès à la vie

⁶ <https://www.cnsa.fr/grands-chantiers/programme-si-commun-mdph/le-livret-parcours-inclusif>

professionnelle qui est également à mettre en avant afin de valoriser les compétences des personnes avec une DI et leur permettre d'accéder à un rôle social valorisé⁷.

Conclusion

Notre étude montre que les recommandations du rapport INSERM (2016) quant à la nécessité d'une évaluation conjointe de l'efficacité intellectuelle et du fonctionnement social et adaptatif ne sont pas encore mises en pratique pour la plus grande majorité des personnes avec une DI. Rappelons que dans ce type d'analyse de questionnaire la part de subjectivité est importante, comme le rappellent Geurtz et al. (2020, p. 32) : « l'ensemble de ces facteurs est hautement tributaire des perceptions et des croyances des personnes en situation de handicap elles-mêmes, mais aussi des membres de l'entourage proche, professionnel ou non ». Outre la mesure systématique de l'efficacité intellectuelle et de la capacité adaptative, tout diagnostic et, de fait, toute proposition de prise en charge doit, selon les recommandations nationales et internationales, être appuyé par l'observation par des professionnels qui entourent l'individu. Au-delà de la mesure, certes importante, mais pas toujours pertinente, l'intérêt reste d'appréhender l'adaptation de l'individu avec une DI dans différents milieux de vie tout en prenant en compte l'avis de ce dernier et de sa famille, en particulier lors des moments clés de sa vie (e.g. changement d'établissement scolaire, entrée dans la vie active).

Chez les personnes avec une DI, les besoins psychologiques fondamentaux de compétence, d'autonomie et de proximité sociale (Sarrazin et al., 2006) ne sont pas toujours pris en compte. Plusieurs axes de recherche restent à développer et à approfondir pour (1) améliorer la formation des professionnels aux troubles, (2) les sensibiliser à l'évaluation et prendre en compte des recommandations nationales (Rapport INSERM, 2016) et internationales (AAIDD, 2021) et (3) les aider à mettre en place des méthodes d'accompagnement spécifiques autour des problématiques de soutien d'autonomie et d'autodétermination (Bara & Haelewyck, 2012).

⁷ https://www.isaid-project.eu/wp-content/uploads/2020/11/Recommandations-I-SAID_Parcours-de-vie.pdf

Références bibliographiques

- American Association on Intellectual and Developmental Disabilities (AAIDD). (2013). *Definition of Intellectual Disability*. http://aaidd.org/intellectual-disability/definition#.Uk1F1BCGed4%5Cnhttp://aaidd.org/intellectual-disability/definition%23.VP_AVpNF-ao
- American Psychiatric Association. (2013). *Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders DSM-5*. American Psychiatric Publishing.
- Baard, P. P., Deci, E. L., & Ryan, R. M. (2004). Intrinsic need satisfaction: A motivational basis of performance and well-being in two work settings. *Journal of Applied Social Psychology, 34*, 2045-2068. <https://doi.org/10.1111/j.1559-1816.2004.tb02690.x>
- Bara, M., & Haelewyck, M.-C. (2012). *Coach'in. Autodétermination. Guide du coach*. Université de Mons, Service d'Orthopédagogie Clinique.
- Billard, C. (2019). Un outil clinique pour l'évaluation initiale des apprentissages et fonctions cognitives de l'enfant de 4 à 13 ans : la BMT-i. *A.N.A.E.*, (161).
- Caouette, M. (2020). Adopter des pratiques professionnelles qui favorisent l'autodétermination : Quels défis pour les organisations et les praticien-ne-s ? In M. Masse, G. Piérart, F. Julien-Gauthier, & D. Wolf, D (Eds.), *Accessibilité et participation sociale : Vers une mise en œuvre de la Convention relative aux droits des personnes handicapées* (pp. 93-114). Éditions ies. <https://doi.org/10.4000/books.ies.3859>
- Cebula, K., Moore, D., & Wishart, J. (2010). Social cognition in children with Down's syndrome: challenges to research and theory building, *Journal of Intellectual Disability research, 54*(2), 113-134. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2788.2009.01215.x>
- Chirkov, V., Ryan, R. M., Kim, Y., & Kaplan, U. (2003). Differentiating autonomy from individualism and independence: A self-determination theory perspective on internalization of cultural orientations and wellbeing. *Journal of Personality and Social Psychology, 84*, 97-110. <https://doi.org/10.1037/0022-3514.84.1.97>
- Cognet, G., & Bachelier, D. (2020). Chapitre 8. Vineland-II. Échelle de comportement adaptatif Vineland, seconde édition. In G. Cognet & D. Bachelier (Eds.), *Clinique de l'examen psychologique de l'enfant et de l'adolescent : Approches intégrative et neuropsychologique* (pp. 389-421). Dunod.
- Courbois, Y., & Facon, B. (2014). Les savoirs de la psychologie cognitive. In C. Gardou (Ed.), *Handicap, une encyclopédie des savoirs* (pp. 257-272). ERES. <https://doi.org/10.3917/eres.gardo.2014.01.0257>
- Deci, E. L. (2004). Promoting Intrinsic Motivation and Self-Determination in People with Mental Retardation, *International Review of Research in Mental Retardation, 28*, 1-29. [https://doi.org/10.1016/S0074-7750\(04\)28001-6](https://doi.org/10.1016/S0074-7750(04)28001-6).
- Deci, E. L., & Ryan, R. M. (1985). The general Causality Orientations Scale: Self-determination in personality. *Journal of Research in Personality, 19*, 109-134. [https://doi.org/10.1016/0092-6566\(85\)90023-6](https://doi.org/10.1016/0092-6566(85)90023-6)
- Deci, E. L., & Ryan, R. M. (2000). The "what" and "why" of goal pursuits: Human needs and the self-determination of behavior. *Psychological Inquiry, 11*, 227-268. https://doi.org/10.1207/S15327965PLI1104_01
- Deci, E. L., & Ryan, R. M. (2008). Favoriser la motivation optimale et la santé mentale dans les divers milieux de vie, *Canadian Psychology, 49*(1), 24-34. <https://doi.org/10.1037/0708-5591.49.1.24>

- Etats Généraux de la Déficience Intellectuelle (2018, 11-12 janvier). Maison de l'Unesco. Paris. <https://colloque-tv.com/colloques/les-etats-generaux-de-la-deficience-intellectuelle>
- Geurts, H., Rinaldi, R., Franquet, A., & Haelewyck, M. (2020). Autodétermination et déficience intellectuelle : quels enjeux et quels défis pour les pratiques de soutien ? *Contraste*, 1(1), 119-138. <https://doi-org.merlin.u-picardie.fr/10.3917/cont.051.0119>
- Grolnick, W. S., & Ryan, R. M. (1989). Parent styles associated with children's self-regulation and competence in school. *Journal of Educational Psychology*, 81, 143-154 <https://doi.org/10.1037/0022-0663.81.2.143>
- INSERM. (2016). *Déficiences intellectuelles, une expertise collective. Dossier de presse de l'INSERM du 1er mars 2016 sur la déficience intellectuelle.* <https://presse.inserm.fr/deficiences-intellectuelles-une-expertise-collective-de-linserm/22754/>
- Jonté, J. M., Doutre, É., & François, P. H. (2015). Sentiment d'efficacité personnelle et autorégulation en situation de recherche d'emploi : Quelle performance pour les diplômés du supérieur ? *L'Orientation scolaire et professionnelle*, 44(4), 519-541. <https://doi.org/10.4000/osp.4655>
- Karmiloff-Smith, A. (2009). Nativism versus neuroconstructivism: rethinking the study of developmental disorders, *Developmental Psychology*, 45(1), 56-63. <https://doi.org/10.1037/a0014506>
- Lansing, M. D., Marcus, L. M., Reichler, R. J., & Schopler, E. (2010). *PEP 3 - profil psycho-éducatif : évaluation fonctionnelle pour enfants autistes* (2^e éd.). De Boeck.
- Orphanet. (2013). *Encyclopédie Orphanet du Handicap. Le syndrome de l'X fragile.* [www.orpha.net/data/patho/Pub/fr/Handicap_Xfragile -FrfrPub120v01.pdf](http://www.orpha.net/data/patho/Pub/fr/Handicap_Xfragile-FrfrPub120v01.pdf)
- Orphanet. (2015). *Encyclopédie Orphanet du Handicap. La sclérose tubéreuse de Bourneville.* https://doi.org/www.orpha.net/data/patho/Han/Int/fr/LaScleroseTubereuseDeBourneville_FR_fr_HAN_ORPHA805.pdf
- Centre de Référence Anomalies du Développement et Syndromes Malformatifs Sud Montpellier. (2015). *Protocole National de Diagnostic et de Soins Délétion 22q11.*
- Ng, J. Y., Ntoumanis, N., Thøgersen-Ntoumani, C., Deci, E. L., Ryan, R. M., Duda, J. L., & Williams, G. C. (2012). Self-Determination Theory Applied to Health Contexts: A Meta-Analysis. *Perspectives on Psychological Science*, 7(4), 325-40. <https://doi.org/10.1177/1745691612447309>
- Pelletier, J. E., & Joussemet, M. (2014). Le soutien à l'autodétermination des personnes ayant une déficience intellectuelle. *Revue de psychoéducation*, 43(1), 37-55. <https://doi.org/10.7202/1061199a>
- Poujol, A. L., Boissel, A., Guédon, D., Guérolé, N., Mellier, D., & Scelles, R. (2021). Évaluation-Cognition-Polyhandicap (ECP) : apports d'une approche qualitative dans l'élaboration et la validation d'un outil. *Psychologie Française*, 66(3), 207-222. <https://doi.org/10.1016/j.psfr.2020.09.003>
- Ryan, R. M., & Deci, E. L. (2000). Self-determination theory and the facilitation of intrinsic motivation, social development, and well-being. *American Psychologist*, 55, 68-78. <https://doi.org/10.1037/10003-066X.55.1.68>

- Sarrazin, P., Tessier, D., & Trouilloud, D. (2006). Climat motivationnel instauré par l'enseignant et implication des élèves en classe : l'état des recherches. *Revue française de pédagogie*, (157), 147-177. <https://doi.org/10.4000/rfp.463>
- Schalock, R. L., Luckasson, R., & Tassé, M. J. (2019). The contemporary view of intellectual and developmental disabilities: Implications for psychologists. *Psicothema*, 31(3), 223-228. <https://doi.org/10.7334/psicothema2019.119>
- Sparrow, S. S., Cicchetti, D. V., & Balla, D. A. (2015). *Vineland-II, échelle de comportement adaptatif de Vineland – Seconde édition*. Pearson France - ECPA.
- Toffalini, E., Buono, S., Zagaria, T., Calcagnì, A., & Cornoldi, C. (2019). Using Z and age- equivalent scores to address WISC- IV floor effects for children with intellectual disability. *Journal of Intellectual Disability Research*, 63(6), 528-538. <https://doi.org/doi:10.1111/jir.12589>
- Tourrette, C. (2014). *Évaluer les enfants avec déficiences ou troubles du développement*. Dunod. <https://doi.org/10.3917/dunod.tourr.2014.01>
- Tsao, R., Gombert, A., & Enéa-Drapeau, C. (2019). Déficience intellectuelle : approche développementale. *Enfance*, 4, 473-486. <https://doi.org/10.3917/enf2.194.0473>
- Vallerand, R. J. (1997). Toward a hierarchical model of intrinsic and extrinsic motivation. *Advances in Experimental Social Psychology*, 29, 271-360. [https://doi.org/10.1016/S0065-2601\(08\)60019-2](https://doi.org/10.1016/S0065-2601(08)60019-2)
- Wehmeyer, M. L., & Kelchner, K. (1995a). *The Arc's self-determination scale*. The Arc National Headquarters.
- Wehmeyer, M. L., & Kelchner, K. (1995b). *Whose future is it anyway? A student-directed transition planning process*. The Arc of the United States.
- Wehmeyer, M. L., Lachapelle, Y., Boisvert, D., Leclerc, D., & Robert, M. (2001). *L'échelle d'autodétermination du LARIDI*. Laboratoire de Recherche Interdépartementale en Déficience Intellectuelle.
- Wechsler, D. (2016). *WISC-V - Échelle d'intelligence de Wechsler pour enfants et adolescents (5^e éd)*. Pearson France.
- Williams, G. C., McGregor, H. A., Zeldman, A., Freedman, Z. R., & Deci, E. L. (2004). Testing a self-determination theory process model for promoting glycemic control through diabetes self-management. *Health Psychology*, 23, 58-66. <https://doi.org/10.1037/0278-6133.23.1.58>
- Wolman, J. M., Campeau, P. L., Dubois, P. A., Mithaug, D. E., & Stolarski, V. S. (1994). *AIR Self-Determination Scale*. American Institutes for Research & Columbia University.

Tableau 1*Caractéristiques de la population*

| | Nombre de participants par tranche d'âge | Sexe | Fratrie présentant un handicap | Lieu de vie |
|---------------|--|------------------|--------------------------------|---|
| 22q11 | Petite enfance = 28 Enfants = 21 Adolescents = 25 Jeunes adultes = 23 Adultes = 10 | ♀ = 56 ♂ = 51 | 9 | Au domicile de l'un ou de ses parents = 59 Internat = 31 Dans un logement indépendant = 15 Autre = 2 |
| Xfra | Petite enfance = 5 Enfants = 27 Adolescents = 20 Jeunes adultes = 13 Adultes = 13 | ♀ = 8 ♂ = 70 | 16 | Au domicile de l'un ou de ses parents = 20 Internat = 56 Autre = 2 |
| STB | Enfants = 24 Adolescents = 15 Jeunes adultes = 10 Adultes = 19 | ♀ = 34 ♂ = 32 | 8 | Au domicile de l'un ou de ses parents = 36 Internat = 24 Dans un logement indépendant = 5 Autre = 1 |
| Xtraordinaire | Enfants = 15 Adolescents = 10 Jeunes adultes = 7 Adultes = 2 | ♀ = 2 ♂ = 33 | 14 | Au domicile de l'un ou de ses parents = 24 Internat = 10 Autre = 1 |
| Angelman | Petite enfance = 13 Enfants = 16 Adolescents = 16 Jeunes adultes = 5 Adultes = 8 | ♀ = 23 ♂ = 36 | 5 | Au domicile de l'un ou de ses parents = 43 Internat = 16 |

Table 1*Population characteristics*

Légende. 22q11 = microdéletion 22q11 ; Xfra = syndrome du X fragile ; STB = Sclérose Tubéreuse de Bourneville ; Xtraordinaire = autres syndromes génétiques liés à l'X ; Angelman = syndrome d'Angelman

Tableau 2
Période de diagnostic des participants en pourcentage

| | Petite enfance | Enfants | Adolescents | Jeunes adultes | Adultes |
|---------------|----------------|---------|-------------|----------------|---------|
| 22q11 | 65 % | 28 % | 6 % | 4 % | 3 % |
| Xfra | 67 % | 23 % | 5 % | 1 % | 1 % |
| STB | 90 % | 5 % | 2 % | 2 % | 2 % |
| Xtraordinaire | 59 % | 28 % | 6 % | 3 % | 3 % |
| Angelman | 82 % | 9 % | 5 % | 2 % | 0 % |

Table 2
Diagnostic period of participants in percent

Tableau 3
Pourcentage de participants présentant une DI et des troubles associés

| | DI | Troubles du langage | Troubles psychiatriques | Troubles moteurs | Traits autistiques |
|---------------|---------|---------------------|-------------------------|------------------|--------------------|
| 22q11 | 57 % | 6,54 % | 0 % | 18 % | 7 % |
| Xfra | 91,03 % | 0 % | 0 % | 1 % | 22 % |
| STB | 77,94 % | 0 % | 0 % | 13 % | 34 % |
| Xtraordinaire | 79,41 % | 2,94 % | 2,94 % | 29 % | 17 % |
| Angelman | 72,88 % | 98,31 % | 0 % | 63 % | 7 % |

Table 3
Percentage of participants with ID and associated disorders

Tableau 4

Pourcentage de participant ayant un test d'efficience intellectuelle, une évaluation des capacités adaptatives et autres évaluations

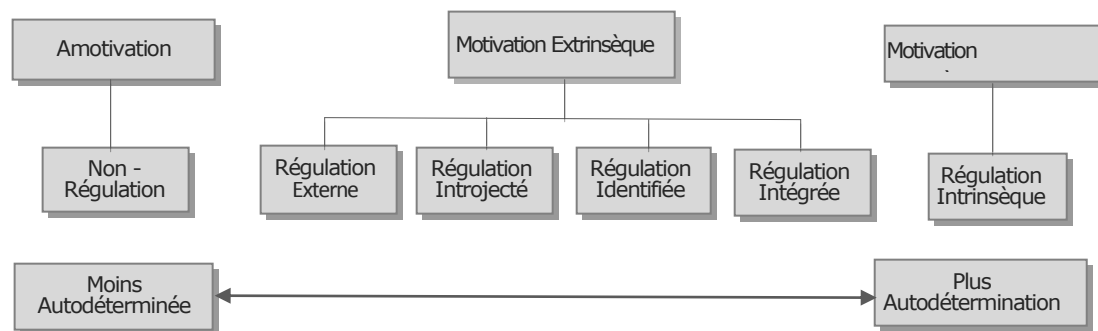
| | Efficience intellectuelle | Capacités Adaptatives | Évaluation langagière | Autre évaluation | Évaluation psychiatrique | Évaluation psychomotrice |
|---------------|---------------------------|-----------------------|-----------------------|------------------|--------------------------|--------------------------|
| 22q11 | 69 % | 9 % | 95 % | 78 % | 58 % | 87 % |
| Xfra | 53 % | 23 % | 84 % | 82 % | 55 % | 80 % |
| STB | 49 % | 14 % | 85 % | 82 % | 57 % | 78 % |
| Xtraordinaire | 13 % | 48 % | 97 % | 90 % | 56 % | 97 % |
| Angelman | 17 % | 12 % | 79 % | 50 % | 23 % | 76 % |

Table 4

Percentage of participants with cognitive test, adaptative test and other assessments

Figure 1

Le continuum motivationnel (Source : Deci et Ryan, 2008)

**Figure 1**

Motivational continuum (Source : Deci et Ryan, 2008)

Figure 2

Pourcentage de connaissance du trouble par les professionnels selon les familles

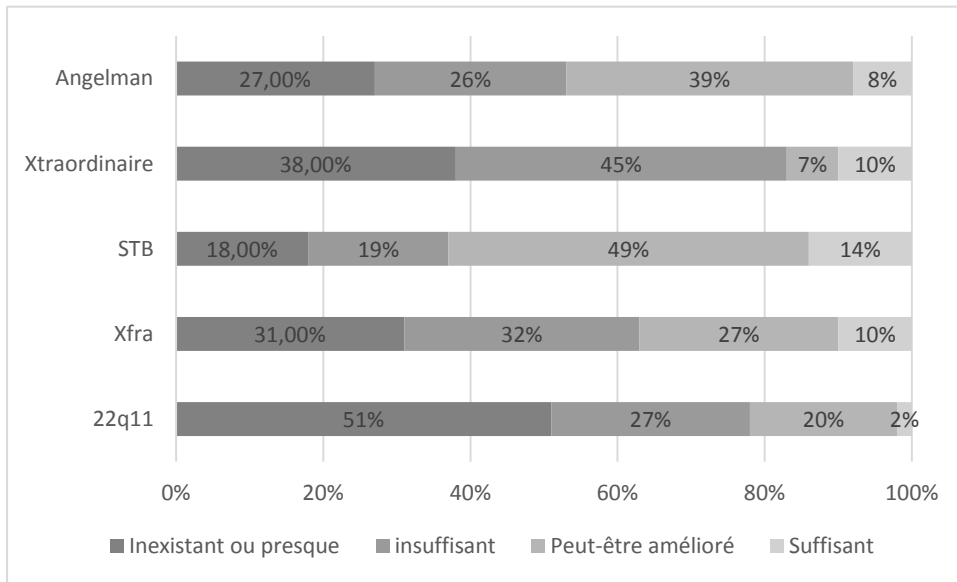


Figure 2

Percentage of knowledge of the disorder by professionals according to families

Figure 3

Pourcentage de prise en charge et accompagnement adapté par trouble selon les familles

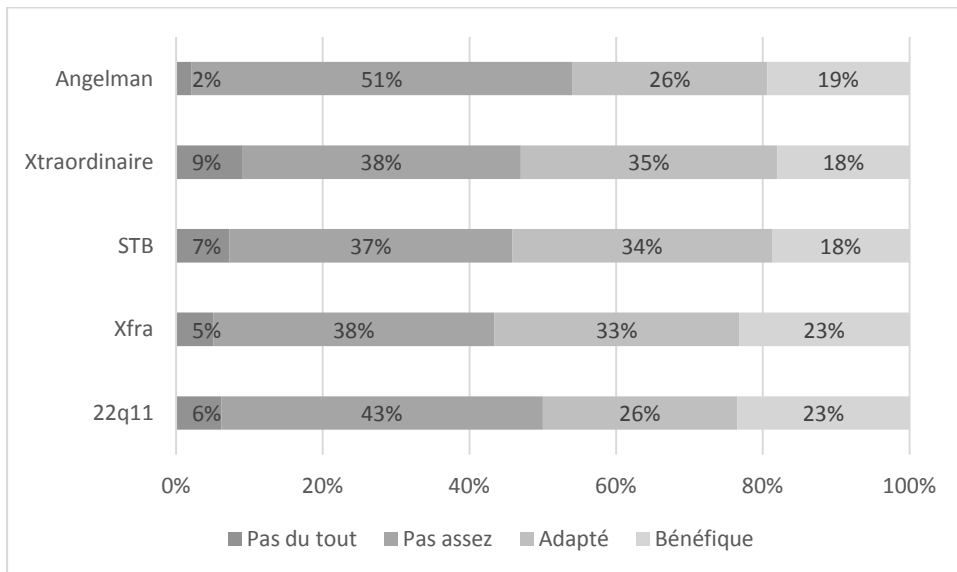


Figure 3

Percentage of adapted support by disorder according to families