

THÈSE PRÉSENTÉE
POUR OBTENIR LE GRADE DE
DOCTEUR DE
L'UNIVERSITÉ DE BORDEAUX

ÉCOLE DOCTORALE
DES SCIENCES PHYSIQUES ET DE L'INGENIEUR
SPÉCIALITÉ INGÉNIERIE ET COGNITIVE

Par Farida DJOULAH

LES PERSONNES HANDICAPEES VIEILLISSANTES :
Enjeux socio-économiques, organisationnels, et diagnostics
Le cas du Syndrome de Down

Sous la direction de : Jean-Marc ANDRE & Véronique LESPINET-NAJIB

Soutenue le 2 Février 2015

Membres du jury :

M. VALLESPER, Bruno	Professeur en Productique Université Bordeaux 1	Président
Mme. CHEVALIER, Aline	Professeur en Psychologie Ergonomique Université Toulouse 2	Rapporteur
M. CLAVERANNE, Jean-Pierre	Professeur en Sciences de la Gestion Université Lyon 3	Rapporteur
M. ANDRE, Jean-Marc	Professeur en Biologie Bordeaux INP	Directeur de thèse
Mme. LESPINET-NAJIB, Véronique	MCU-HDR en Psychologie Bordeaux INP	Directeur de thèse
M. BOTTARO, Samuel	Directeur EQR Conseil Paris	Encadrant Entreprise

Titre : les personnes handicapées vieillissantes : enjeux socio-économiques, organisationnels, et diagnostics. Le cas du syndrome de Down.

Résumé : Les personnes souffrant d'un syndrome de Down (SD), appelé aussi trisomie 21, ont vu leur espérance de vie augmenter bien au delà des 50 ans induisant l'apparition de démence de type Alzheimer (DTA). Les conséquences de cette augmentation de l'espérance sont multiples : difficulté à diagnostiquer une démence au sein d'une population présentant des déficiences intellectuelles, difficulté de prise en charge de cette population, etc. Ainsi, les établissements médico-sociaux et les centres de consultation mémoire restent désarmés face à la prise en charge et au diagnostic de cette population. Notre travail de thèse a eu pour objectif d'aborder l'ensemble des difficultés liées à cette problématique.

Nos travaux ont ainsi mis en exergue : 1/ cette problématique concerne aussi bien les structures pour personnes âgées que celles pour personnes handicapées 2/ il existe une véritable difficulté à diagnostiquer la présence d'une démence auprès de cette population. Pour répondre à cette difficulté nous avons élaboré et testé un outil d'aide au diagnostic 3/ la problématique de diagnostic, de formation des professionnels PA/PH et de prise en charge de cette population (activités, locaux non adaptés, taux d'encadrement insuffisant, médicalisation accrue..) via la modélisation organisationnelle des parcours de vie des personnes atteintes de SD et de DTA notamment. Cette modélisation montre l'impact sur l'évolution des organisations et des institutions d'accueil ainsi que le manque de lien entre le secteur sanitaire et médico-social. Des pistes sont discutées.

Mots clés : handicap mental, syndrome de Down, vieillissement, outil diagnostic, modélisation organisationnelle, accompagnement, démence de type Alzheimer.

Title : The ageing of the people with disabilities: socioeconomics, organizational, diagnostic issues. The case of Down syndrome.

Abstract : People with Down syndrome (DS), also known as trisomy 21, have seen their life expectancy increase beyond 50 years inducing the onset of Alzheimer-type dementia (DTA). The consequences of this increase in life expectancy are multiple: difficulty of diagnosing dementia in a population with intellectual disabilities, difficulty of care for this population, etc. Thus, specialised institution and memory clinics remain powerless against the management and diagnosis of this population. Our thesis has aimed to address all the challenges related to this issue.

Our work thus highlighted: 1 / this problem concerns both for the elderly than for the disabled, 2 / there is a real difficulty in diagnosing the presence of dementia in this population. To meet this challenge we have developed and tested a diagnostic aid tool. 3 / diagnostic problematic, professional training and support for people in charge of this population (activities, unsuitable premises, insufficient teacher ratio, increasing medicalization, etc.) via organizational modelling the life course of individuals suffering from SD and DTA. This model shows the impact on the evolution of organizations and host institutions and the lack of connection between the health sector and medico-social. Hypothesis and possible solutions are discussed.

Keywords : mental disability, Down syndrome, aging, diagnostic tool, organizational modelling, coaching, Alzheimer's type dementia.

Unité de recherche

[Intitulé, n° de l'unité, et adresse de l'unité de recherche]

Remerciements

Je tiens à remercier tout particulièrement les membres du jury pour m'avoir fait l'honneur d'évaluer mon travail.

Je tiens particulièrement à remercier monsieur Vallespir Bruno pour avoir présidé le jury et de sa collaboration pour la partie modélisation de ma thèse, Madame Chevalier Aline et Monsieur Claveranne Jean-Pierre pour m'avoir fait le plaisir d'être mes rapporteurs et, enfin, Monsieur Bottaro Samuel pour avoir fait le déplacement en tant qu'encadrant du côté entreprise et directeur du cabinet EQR Conseil, pour m'avoir donné la chance de réaliser cette thèse et de m'avoir fait découvrir le métier de consultant dans le secteur médico-social.

Je ne peux maintenant que témoigner chaleureusement à mes deux directeurs de thèse, monsieur André Jean-Marc et madame Lespinet-Najib Véronique, toute ma gratitude pour leur aide et leur soutien dans cette grande aventure.

La suite de mes remerciements est dédiée à l'ensemble des établissements médico-sociaux qui ont participé directement ou indirectement à ce travail et sans qui ce travail n'aurait pu avoir lieu. Je les remercie pour leur accueil, leur ouverture sur l'extérieur et l'importance donnée à mes travaux.

Je remercie aussi l'ensemble de l'équipe du cabinet EQR Conseil qui m'a appris le métier de consultant pendant 3 ans; leur professionnalisme m'a permis de développer de nouvelles compétences.

Je dois aussi remercier tous les professionnels qui ont participé au développement de questionnaire concernant mon sujet de thèse : le praticien hospitalier Dr Auriacombe (CHU Pellegrin de Bordeaux), le praticien hospitalier Dr Pasquier (CHU Roger Salengro de Lille) et d'autres que j'oublie sûrement.

Je finirai en remerciant tous mes proches, famille et amis, pour leurs encouragements et soutien.

Table des matières	Page
Résumé	2
Remerciements	3
Table des matières	4
Introduction	8
Partie 1 – Cadre théorique	14
I – Chapitre 1 – Le Handicap	15
I.1 – Présentation générale	16
I.1.1 – Etymologie et évolution terminologique	16
I.1.2 – Les cadres législatifs	19
I.2 – Les aspects législatifs en France et la construction des politiques du handicap : de la réparation à la compensation	20
I.2.1 – La loi de 1975	20
I.2.2 – La loi de 2002	22
I.2.3 – La loi de 2005	22
I.3 – Les Classifications Internationales des Handicaps	25
I.3.1 – La Classification statistique Internationale des Maladies et des problèmes de santé connexes (CIM)	25
I.3.2 – La Classification Internationale des Handicaps (CIH) – déficiences, incapacités, désavantages (modèle biomédicale)	26
I.3.3 – La Classification Internationale du Fonctionnement, du handicap et de la santé (CIF) selon un modèle bio-psychosocial	29
I.3.4 – Le Processus de Production du Handicap (PPH)	32
I.4 – Les différentes classes de handicap	34

II – Chapitre 2 – Le Handicap mental	39
II.1 – Définitions	40
II.2 – Données épidémiologiques	43
II.3 – Organisation socio-économique de la prise en charge des personnes handicapées mentales	45
II.4 – Une nouvelle problématique : les personnes handicapées mentales vieillissantes	48
III – Chapitre 3 – Un cas particulier : le Syndrome de Down (ou Trisomie 21)	52
III.1 – Présentation et Données épidémiologiques	53
III.2 – Données cliniques	56
III.3 – Organisation socio-économique de la prise en charge classique	58
III.4 – Evolution de la maladie & espérance de vie des personnes atteintes du SD	59
III.5 – Problème du diagnostic : outils inadaptés	62
III.6 – Problème de la prise en charge	75
IV – Chapitre 4 – Objectifs du travail	76
Partie 2 – Démarche méthodologique	78
<hr/>	
V – Chapitre 5 – La démarche méthodologique	79
V.1 – Démarche méthodologique globale proposée	80
V.2 – ETUDE 1 – Les « enjeux socio-économiques »	82
V.3 – ETUDE 2 – Le diagnostic des signes cliniques d’une démence adapté aux caractéristiques des utilisateurs	83
V.4 – ETUDE 3 – La modélisation organisationnelle	83

Partie 3 – Expérimentations et modélisations **86**

VI – Chapitre 6 – Réalisation du travail de terrain – Etude n°1 : Etat des lieux	87
VI.1 – Introduction	88
VI.2 –Matériel et Méthode	91
VI.3 – Résultats	94
VI.3.1 – Etablissements du secteur du handicap	95
VI.3.2 –Etablissements du secteur des personnes âgées	100
VI.4 – Discussion	106
VII – Chapitre 7 – Réalisation du travail de terrain – Etude n°2 : Enjeux diagnostics	118
VII.1 – Introduction	119
VII.2 –Matériel et Méthode	122
VII.2.1 – Description de la démarche de conception de la grille d’observation des signes cliniques	122
VII.2.2 – Description de notre outil	124
VII.2.3 – Validation de l’outil	131
VII.3 – Résultats de l’étude	133
VII.4 – Discussion	139
VIII – Chapitre 8 – Etude n°3 : Enjeux organisationnels	153
VIII.1 – Introduction	154
VIII.2 – Démarche méthodologique mise en oeuvre	162
VIII.3 – Proposition de nos modélisations organisationnelles	166
VIII.4 – Discussion	180

Partie 4 – Discussion générale	190
<hr/>	
Perspectives générales et Conclusion	205
<hr/>	
Références bibliographiques	206
<hr/>	
Annexes	226
<hr/>	

INTRODUCTION

« Les personnes handicapées vivent aujourd'hui plus longtemps. Dans les années 1950, la médecine enseignait, par exemple, qu'on pouvait tout au plus espérer qu'une personne touchée par une trisomie 21 atteigne une vingtaine d'années. 70% des personnes touchées par cette maladie vivront aujourd'hui au-delà de 50 ans et parmi elles, les sexagénaires sont d'ores et déjà nombreux...

Les témoignages des familles et des professionnels qui vivent aux côtés des personnes handicapées concordent avec ce constat. » (Blanc & Berthod-Wurmser, 2006).

Le 20^{ème} siècle est marqué par une augmentation du nombre des personnes âgées dans nos sociétés mais aussi par l'augmentation de l'espérance de vie des personnes en situation de handicap et notamment mental (Breitenbach & Roussel, 1990; Breitenbach, 1999; Blanc & Berthod-Wurmser, 2006). Le vieillissement de la population des personnes handicapées s'inscrit et suit le vieillissement de la population générale : les progrès de la médecine et l'amélioration des conditions générales de vie favorisent une espérance de vie plus longue pour l'une comme pour l'autre (CNSA, 2010). Ce double constat pose la question de la nécessité d'adaptation quantitative et qualitative de l'offre médico-sociale. Il est essentiel que le projet de vie de la personne handicapée avançant en âge soit évolutif et ne donne pas lieu d'emblée à l'élaboration de réponses ou de solutions définitives et standardisées. Ces dernières risqueraient de ne plus évoluer dans le temps, qu'il s'agisse d'accompagnement à domicile ou en établissement (CNSA, 2010).

Le vieillissement est un phénomène humain normal et inéluctable s'inscrivant dans un processus continu de vie ; il n'est pas linéaire ni continu ; il n'est pas égal d'une personne à l'autre, y compris parmi la population handicapée et l'avancée en âge est polymorphique (Jeandel et al., 2006)

La première prise de conscience de cette problématique date de 1974. De manière prémonitoire, le secrétaire d'état auprès de la Ministre de la santé chargée de l'action sociale, René Lenoir, évoquait l'émergence de ce problème social : « *Les débiles mouraient presque tous à l'adolescence. Ils atteignent maintenant l'âge mûr et nous aurons dans dix ou quinze ans de grands handicapés de 3^{ème} âge* » (Lenoir, 1974).

Le thème du vieillissement des personnes en situation de handicap mental est un des enjeux actuels qui préoccupe de plus en plus les pouvoirs publics. Pourtant, les problématiques liées au vieillissement des personnes handicapées ont été soulevées depuis une vingtaine d'années par les professionnels du secteur et les familles (Breitenbach & Roussel, 1990). Les premières études ont fait l'objet de publications au niveau régional, et départemental par différentes associations comme le CREAI¹ (CREAI Bretagne, 1997; CREAI Bretagne, 1998; CREAI Bourgogne, 2004; CREAI PACA CORSE, 2011), l'URIOPSS², etc. ; ces différentes études ont permis de mener des réflexions sur cette problématique naissante. Pour aborder ce phénomène de société, le CCAH³ s'est assuré de la collaboration des associations nationales les plus directement concernées, que ce soit les associations plus particulièrement représentatives d'un handicap spécifique ou autre (notamment l'APAJH⁴, APF⁵, AVH⁶, Fédération Croix-Marine, FNSF⁷, UNAFAM⁸, UNAPEI⁹, UNAPH¹⁰ et UNISDA¹¹). Ces différentes associations organisent avec de nombreux partenaires d'ailleurs (associations, caisse de prévoyance et de retraites, agences et organismes nationales (CNSA), établissements sociaux et médico-sociaux) de nombreuses journées nationales d'études, colloques, séminaires sur le sujet (CCAH, 2001; CCAH, 2003). La notion de vieillissement des personnes handicapées apparaît aussi dans les Schémas Régionaux d'Organisation Médico-Social (SROMS) et dans les Projets Régionaux de Santé (PRS) comme une problématique à prendre en compte à part entière. Cette problématique apparaît donc très clairement comme une priorité; différents objectifs peuvent être énoncés comme : offrir et développer des modes d'accompagnement adaptés, anticiper le vieillissement dans les réponses à apporter, accompagner les évolutions des pathologies liées à l'âge qui s'ajoutent au handicap. La complémentarité indispensable entre les services de soin et les services médico-sociaux et notamment entre domicile, structures d'accueil et établissements peuvent apparaître dans les SROMS. Des objectifs

¹ CREAI : Centre Régional pour l'Enfance et l'Adolescence Inadaptées

² URIOPSS : Union Régionale Interfédérale des Organismes Privés Sanitaires et Sociaux

³ CCAH : Comité national de Coordination de l'Action en faveur des personnes Handicapées

⁴ APAJH : Association Pour Adultes et Jeunes Handicapés

⁵ APF : Association des Paralysés de France

⁶ AVH : Association Valentin Haüy

⁷ FNSF : Fédération Nationale des Sourds de France

⁸ UNAFAM : Union Nationale de Familles et Amis de Malades Psychiques

⁹ UNAPEI : Union Nationale des Associations de Parents d'Enfants Inadaptés

¹⁰ UNAPH : Union Nationale d'Associations pour Personnes Handicapées

¹¹ UNISDA : Union Nationale pour l'Insertion Sociale du Déficiant Auditif

opérationnels sont donnés sous forme d'actions concrètes sur le terrain (actions dans les établissements, entre différentes structures et services médico-sociaux).

La question du vieillissement des personnes handicapées est donc devenue cruciale et centrale dans les politiques publiques et occupe une place importante dans les différents schémas d'organisation sociale et médico-sociale.

Pourtant, le vieillissement reste encore peu étudié et peu présent dans la politique du handicap. Toutefois, ce constat tend à s'infirmier ; en juillet 2006, le sénateur Paul Blanc publie un rapport intitulé « *Une longévité accrue pour les personnes handicapées vieillissantes : un nouveau défi pour leur prise en charge* » (Blanc & Berthod-Wurmser, 2006) et en octobre 2010, la CNSA (Caisse Nationale de Solidarité pour l'Autonomie) publie un outil d'aide à la décision intitulé « *Aide à l'adaptation et à la planification de l'offre médico-sociale en faveur des personnes handicapées vieillissantes* » (CNSA, 2010). Enfin, un groupe de travail ministériel sur le vieillissement des personnes en situation de handicap a été lancé le 3 février 2013 par la ministre déléguée aux personnes handicapées et à la lutte contre l'exclusion de l'époque en lien avec la ministre déléguée aux personnes âgées et à l'autonomie à cette période. Cette mission a été confiée à Mr Patrick Gohet, inspecteur général des affaires sociales et a pour vocation d'évaluer le phénomène et de mettre en exergue les difficultés soulevées en termes d'accompagnement et de besoins générés. Cette réflexion a également été menée afin de repérer les réponses expérimentées, d'identifier les bonnes pratiques et de proposer les évolutions à mettre en œuvre (IGAS (Inspection Générale des Affaires Sociales), 2013). Pour Michèle Delaunay, ministre déléguée en charge des personnes âgées et de l'autonomie de l'époque, « *le but premier de ce groupe de travail est de répondre aux besoins et aux attentes de la personne handicapée, notamment le maintien dans son milieu de vie aussi longtemps qu'elle le peut et le veut. Il est aussi d'anticiper et d'accompagner tout changement nécessaire en évitant qu'il ne se transforme en rupture pour elle et pour son environnement* » (source : Ministère des Affaires sociales et de la santé (<http://www.social-sante.gouv.fr/>)) et Marie-Arlette Carlotti, ministre déléguée en charge des personnes handicapées et de la lutte contre l'exclusion de l'époque, a rappelé que « *l'enjeu de ce groupe de travail est de fédérer les énergies, de rassembler les connaissances, et de diffuser les bonnes pratiques, dans le cadre d'un plan cohérent pour que*

ces personnes vivent leur vieillesse dans de bonnes conditions tout en insistant sur « l'obligation morale que s'est fixé le gouvernement : ne laisser personne sur le bord du chemin, réhabiliter la solidarité dans un souci de justice et de cohésion » (source : Ministère des Affaires sociales et de la santé (<http://www.social-sante.gouv.fr/>)). Ce rapport viendra tout particulièrement alimenter notre réflexion.

Notre travail de recherche porte sur la problématique de la prise en charge des personnes âgées dépendantes et handicapées mentales. Afin d'aborder cette problématique, nous avons choisi de l'illustrer à travers l'étude d'un exemple de handicap mental à savoir celui de syndrome de Down. En effet, parmi les syndromes les plus connus et les plus fréquents, nous retrouvons le syndrome de Down appelé aussi trisomie 21. De ce fait, notre travail de recherche portera sur ce type de population pour laquelle il a été démontré une augmentation importante de l'espérance de vie: celle-ci est passée de 9 ans en 1929 à 55 ans en 1990 (Azéma & Martinez, 2005; Bittles et al., 2007). De nombreuses études ont par ailleurs montré que cette augmentation s'accompagne, pour cette population, de l'apparition des maladies du vieillissement, comme les syndromes démentiels et notamment la maladie d'Alzheimer (Deb et al., 1992; Holland & Oliver, 1995; Visser et al., 1997; Coppus et al., 2006). A l'instar du reste de la population, les handicapés mentaux âgés sont victimes en vieillissant d'incapacités et de handicaps nouveaux (CNSA, 2010). Il se pose alors le problème de l'évaluation et du diagnostic d'une démence (de type Alzheimer par exemple) compte tenu de l'inadaptation des outils d'évaluation habituels, aux caractéristiques de ces populations (Burt & Aylward, 2000; Prasher et al., 2004; Deb et al., 2007b). Ainsi, les tests classiquement utilisés pour la population normale ne sont pas applicables. En France, il existe très peu de données concernant l'apparition d'une démence chez des personnes souffrant d'un syndrome de Down, peut être justement parce que les outils de diagnostic font défaut. D'autre part, il apparaît que cette problématique pose aussi des questions organisationnelles (De Thibault & Prual, 2005). En effet, il faut bien comprendre que l'organisation médico-sociale en France dissocie la prise en charge des personnes souffrant d'un handicap mental de celles prenant en charge les personnes souffrant d'un vieillissement normal ou pathologique. Actuellement, sont dissociés d'une part les

établissements et services pour personnes handicapées adultes (ESAT¹², FAM¹³, MAS¹⁴, foyers occupationnels, etc.), et d'autre part les établissements et services pour personnes âgées (centres de consultation mémoire, EHPAD¹⁵, etc.). Il se pose donc la problématique d'une personne handicapée mentale qui vieillit autour de divers questionnements : quelle est la situation actuelle en France ? Quels sont les enjeux en termes d'organisation médico-sociale de la prise en charge et de l'évaluation de cette population ? Est-il possible de concevoir des outils de diagnostic et d'évaluation spécifique à cette population ?

Notre travail de recherche a pour objectif de répondre à ces différentes interrogations. Ce travail de recherche est organisé en plusieurs parties.

- La première partie présente le cadre théorique de ce travail de recherche et aborde successivement la question du handicap, handicap mental et du cas particulier du syndrome de Down. Nous insisterons sur les problématiques actuelles et nous aborderons les questions que soulèvent ces dernières. Dans cette partie nous présenterons également les objectifs de travail.
- La deuxième partie de cette thèse est consacrée à notre approche méthodologique et formalise les étapes de la démarche d'ingénierie sur lesquelles nous allons nous reposer.
- La troisième partie concerne la réalisation de trois expérimentations:
 - étude n° 1 sur l'état des lieux de la problématique du vieillissement des personnes handicapées mentales en France et notamment du vieillissement des personnes atteintes de syndrome de Down ;
 - étude n°2 sur la conception d'un outil d'aide au diagnostic de démence (de type Alzheimer) adapté à la population atteinte de syndrome de Down ;
 - étude n°3 sur la modélisation organisationnelle d'un parcours de vie pour une personne atteinte de syndrome de Down et d'un parcours réalisé par une personne atteinte de syndrome de Down et suspecté de démence (de type Alzheimer).

La discussion générale et la conclusion seront présentées à la partie 4 et 5 de cette thèse.

¹² Etablissements et services d'aide par le travail

¹³ Foyers d'accueil médicalisés

¹⁴ Maisons d'accueil spécialisées

¹⁵ Etablissements d'hébergement pour personnes âgées dépendantes

L'articulation de ces différents chapitres est résumée Figure 1.

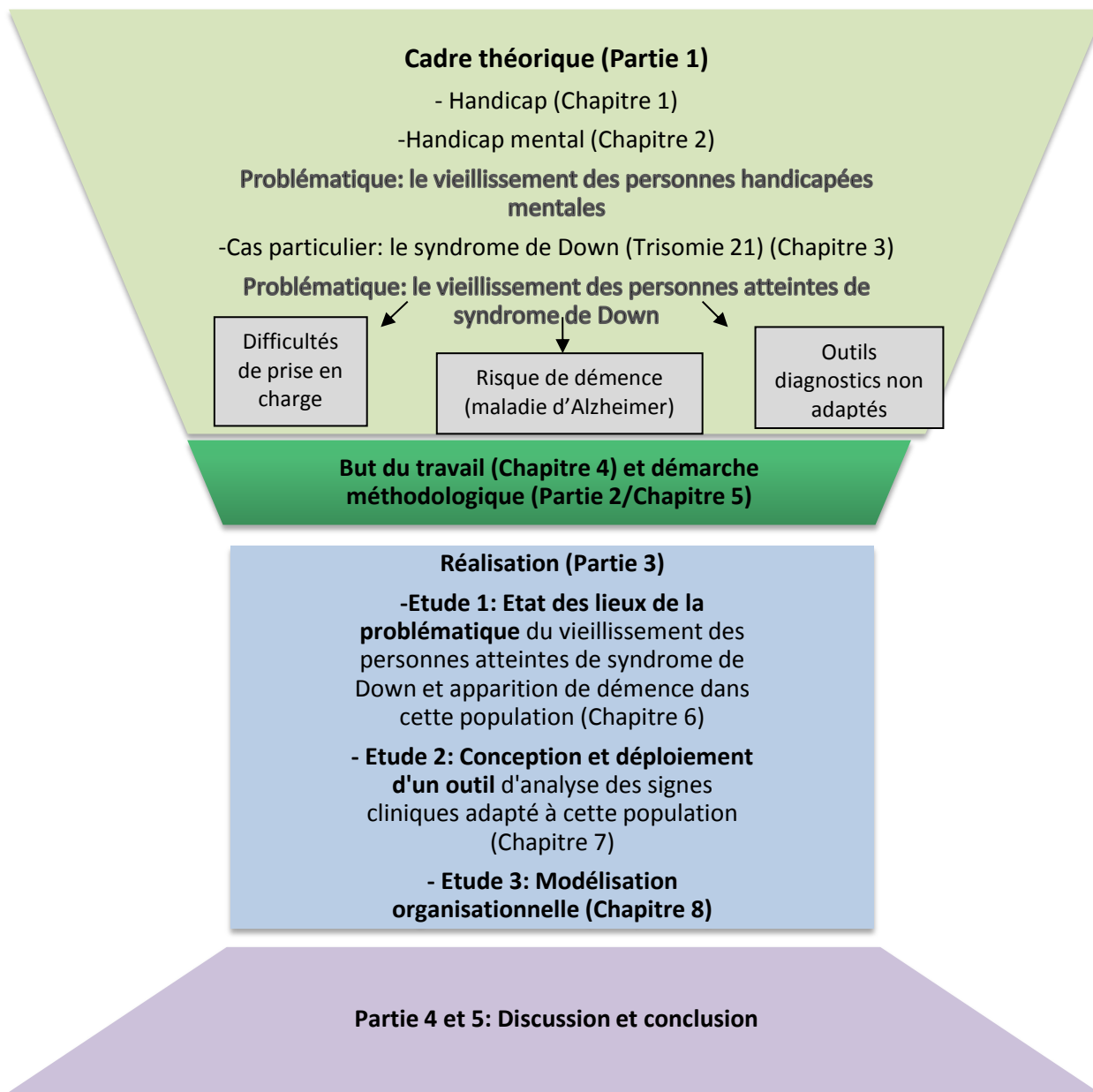


Figure 1. Schéma illustrant l'organisation de la thèse

Première partie

Cadre Théorique

I. CHAPITRE 1

LE HANDICAP

Sommaire

I.1 Présentation générale (p. **16**)

I.2 Les aspects législatifs en France et la construction des politiques du handicap : de la réparation à la compensation (p. **20**)

I.3 Les Classifications Internationales des Handicaps (p. **25**)

I.4 Les différentes classes de handicap (p. **34**)

I. Le Handicap

Dans ce premier chapitre, nous allons aborder les différents aspects de la question du handicap et du handicap mental. Nous débuterons par une approche de la question du handicap à travers trois points : les aspects législatifs, les classifications et une présentation des différents types de handicap. Puis, nous évoquerons la question du handicap mental en insistant sur la problématique du vieillissement. Cela nous permettra d'aborder le contexte particulier qui nous intéresse dans ce travail de thèse à savoir la question du vieillissement des personnes souffrant d'un handicap mental de type syndrome de Down. Ainsi, nous pourrons mettre en exergue notre problématique et les questionnements théoriques sous-jacents.

I.1 – Présentation générale

« Plus qu'un simple instrument de communication, le langage illustre la façon dont on se représente mentalement une réalité. Il n'est donc pas étonnant que les mots employés pour parler des personnes handicapées aient fait l'objet d'une remise en question parallèle à l'évolution de leur place dans la société » (Fougeyrollas, 1995).

La compréhension de la notion de « handicap », ne peut se faire sans comprendre l'évolution de la terminologie, sans retracer les origines et le parcours sémantique insolite de ce mot. Il est issu de la contraction de trois mots de la langue anglaise : hand in cap¹⁶. La notion de handicap a ainsi évolué au cours du temps (du concept de personne handicapée à celui de personne en situation de handicap) et a fait l'objet d'âpres controverses qui ne sont pas encore tout à fait éteintes (Hamonet, 2012).

I.1.1 – Etymologie et évolution terminologique

Le mot handicap est un terme d'origine anglaise qui provient de l'expression « hand in the cap » qui veut dire « la main dans le chapeau » et qui par contraction est devenu « hand i'

¹⁶ Le mot « handicap » provient d'un mot anglais « Hand in the cap » qui veut dire « la main dans le chapeau »

cap ». Ce terme désignait au XVII^{ème} siècle un jeu d'échange d'objets personnels (événement lié à un jeu de hasard) pratiqués en Grande Bretagne (Barioli & Laub, 2007; Hamonet, 2012). Durant ce jeu, un arbitre évaluait le prix des objets et était chargé de surveiller l'équivalence des lots afin d'assurer l'égalité des chances pour chaque joueur. L'utilisation de ce terme va s'étendre au milieu hippique au XVIII^{ème} siècle, usage qui perdure jusqu'à nos jours. Il désigne le fait que dans certaines courses, les chevaux considérés comme plus performants avaient l'obligation de porter un poids plus lourd ou de parcourir une distance plus importante afin de donner une équité de chance de gagner pour les chevaux les plus faibles (Borioli & Laub, 2007; Hamonet, 2012). Ce mot a été introduit dans la langue française au XIX^{ème} siècle pour désigner à la fois les « courses à handicap » dans le domaine sportif et hippique : elles désignent ainsi une course dans laquelle les meilleurs concurrents se voient appliquer un désavantage dans le but d'égaliser les chances de gagner avec les moins bons (Stiker, 2004; Ravaud, 2009; Hardy, 2009).

Son acceptation médicale est beaucoup plus tardive puisqu'elle n'apparaît que dans la première moitié du XX^{ème} siècle. Selon Sticker (1996), le terme handicap apparaît dans les années 1930 et il est synonyme d'un désavantage ou d'un défaut physique (Stiker, 1996). Ce concept caractérisait les personnes présentant des déficiences et des incapacités de nature diverses, responsable d'une « inadaptation » et à l'origine de « l'enfance inadaptée » (Rossignol, 2010).

Quant à son importation dans le champ médico-social, elle date des années de l'après guerre. Progressivement, au cours de la seconde moitié du XX^{ème} siècle, ce terme remplacera celui d'invalides. Préféré aux autres terminologies car perçu comme moins stigmatisant, et moins réducteur, il sera ainsi adopté par les travailleurs sociaux et les associations dès les années 50 (Degenaers, 2014). Pour l'état Français, le terme « handicapé » apparaît dans la loi de novembre 1957¹⁷. L'expression alors utilisée dans le contexte législatif est celle « des handicapés » ou des « travailleurs handicapés ». Le terme de « personne handicapée » n'apparaît pas encore à cette époque. Il faut attendre la loi du 30 juin 1975¹⁸ pour que la terminologie prenne en compte une vision plus complète (et non limitée au domaine du travail : « victime du travail » ou « victime de la guerre ») en préférant le terme de

¹⁷ Loi n° 57-1223 du 23 novembre 1957 sur « le reclassement professionnel des travailleurs handicapés ».

¹⁸ Loi n° 75-534 du 30 juin 1975 sur « l'orientation en faveur des personnes handicapées ».

« personne handicapée » (Lespinet-Najib & Bélio, 2013). A ce moment là une vision médicale et sociale du handicap semble dominante.

Comme nous venons de le décrire, les termes « handicap » et « personnes handicapées » sont d'apparition relativement récente (entre le XIX^{ème} ET XX^{ème} siècle). Ils ont progressivement supplanté « infirme », « invalide », « inadapté », « paralysé », « mutilé » ou encore « débile », « accidenté du travail » puis les victimes des conflits armés aussi bien dans le discours quotidien que dans une grande partie du langage médical, social et juridique (Veil, 1968; Stiker, 2005; Hamonet, 2012). Le sens figuré de ce terme se développe au début du XX^{ème} siècle comme démontré dans les œuvres littéraires. Le handicap évoque la gêne, le désavantage et l'infériorité que supporte une personne par rapport à la condition normale d'action et d'existence (Ravaud & Ville, 2006; Lespinet-Najib & Bélio, 2013). Le terme d'« inadaptation » est souvent utilisé et sa relation avec celui de « handicap » doit être examinée. Cette réflexion est liée au phénomène d'exclusion si bien décrit par René Lenoir, dans son livre *Les Exclus* : « *Dire qu'une personne est inadaptée, c'est constater simplement que.., cette personne en raison d'une infirmité physique ou mentale.., est incapable de pourvoir à ses besoins, ou exige des soins constants, ou représente un danger pour autrui, ou se retrouver ségréguée soit de son propre fait, soit de celui de la collectivité.* » (Lenoir, 1974). Cette évolution terminologique, pour laquelle les milieux associatifs et les milieux professionnels spécialisés ont joué un rôle déterminant, a pour motif premier la volonté d'éviter l'usage de mots à caractère péjoratif et dévalorisant (Stiker, 2009). Elle indique aussi la recherche d'une nouvelle conception d'un phénomène ancien qui s'est concrétisée par l'introduction, depuis plusieurs années, de l'expression « personnes en situation de handicap » (Hamonet, 2012).

La notion de handicap qui apparaît en France dans les années 30 dans le domaine médico-social, est en fait le signe d'un changement fondamental de perception de la déficience dans la société et de son mode de traitement. La réadaptation fonctionnelle apparaît alors comme une nouvelle forme de traitement social du handicap car celle-ci permet la recherche de capacités restantes et de leur exploitation (Albrecht et al., 2001; Stiker, 2005). Le basculement d'invalide à handicapé marque une approche sociale centrée sur les obstacles environnementaux (Hardy, 2009). Différents mouvements contestataires de personnes handicapées ont vu le jour dans les années 70 et ont mis en cause le modèle de la

réadaptation qui contribue d'après eux, à la ségrégation dans les institutions spécialisées. Leurs revendications s'articulaient autour de l'intégration dans le milieu ordinaire et du droit de la personne à disposer de sa vie (Hardy, 2009). Ces dernières décennies, selon les pays, le droit des personnes handicapées à avoir une existence la plus proche possible de celle des valides a été reconnue comme centrale (Ebersold & Evans, 1997 ; Dalla Piazza & Dan, 2001). La Figure 2 proposée par Lespinet-najib & Bélio (2013) illustre l'évolution terminologique, en France, associée à la vision des personnes en situation de handicap par la société.

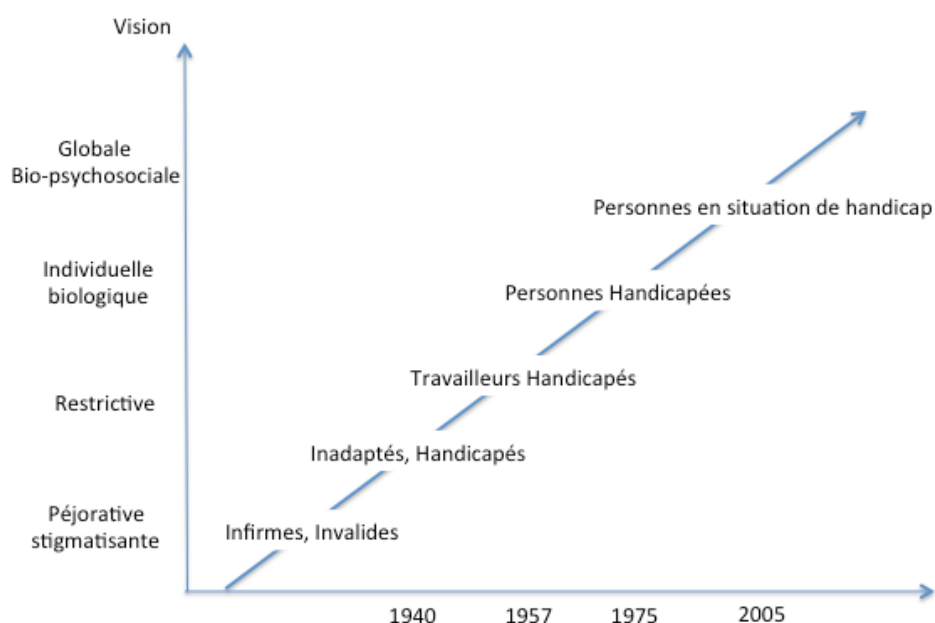


Figure 2. Evolution terminologique du terme handicap en France (Lespinet-Najib & Bélio, 2013)

I.1.2 – Les cadres législatifs

Comme l'illustre la Figure 3, trois grandes lois encadrent les évolutions législatives en France, en terme de politique du handicap: la loi du 30 juin 1975, la loi du 2 janvier 2002 et celle du 11 février 2005.

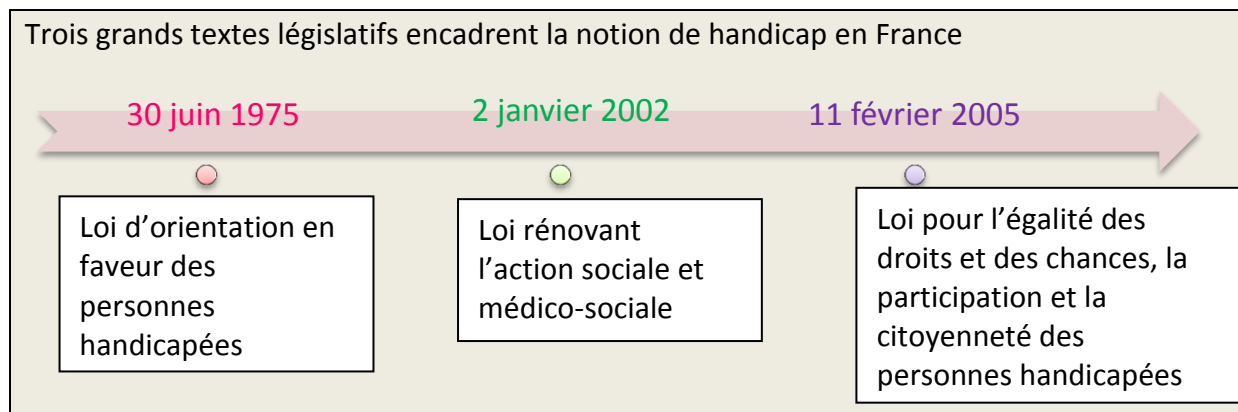


Figure 3. Les principales lois Françaises relatives au handicap

I.2 – Les aspects législatifs en France et la construction des politiques du handicap : de la réparation à la compensation

I.2.1 – la loi de 1975

C'est un rapport publié en 1969 (Bloch-Lainé (Cour des comptes), 1969) qui marque le début de la reconnaissance « officielle » du handicap ; elle s'intéresse à la personne et aux conséquences qu'elle subit, sans s'intéresser en premier lieu à ses causes.

La loi n° 75-534 du 30 juin 1975 (JO, 1^{er} juill., rect. 21 août) d'orientation en faveur des personnes handicapées introduit dans le vocabulaire juridique et administratif le terme de personnes handicapées. Pour autant, la loi n'a pas donné, volontairement d'ailleurs, de définition de la « personne handicapée » dont pourtant elle traitait (Editions-législatives, 2010). Elle a laissé le soin aux Commissions Technique d'Orientation et de Reclassement Professionnelle (COTOREP) qu'elle mettait en place, la reconnaissance du handicap et le soin de définir qui avait accès aux divers hébergements, services et prestations du secteur. D'ailleurs, la définition du « travailleur handicapé » de la loi de novembre 1957, servait de base à ces commissions pour reconnaître une personne handicapée qui se définit comme : *« toute personne dont les possibilités d'acquérir ou de conserver un emploi sont effectivement réduites par suite d'une insuffisance ou d'une diminution de ses capacités physiques ou mentales »*. Cette définition met en avant le désavantage social, même si celui-ci est bien relié à une déficience (Stiker, 2004). Ainsi l'usage du terme en France est resté flou, recouvrant des concepts polymorphes plus ou moins proches selon les interlocuteurs ; chacun paraissant se baser préférentiellement sur une des dimensions de ce

polymorphisme : chronicité, incapacité, désinsertion sociale, précarité, nature de l'atteinte organique ou psychique, etc. Les contours du handicap étaient de fait brumeux. Au final, était handicapé celui qui était reconnu comme tel par les COTOREP ou encore celui qui s'attribuait spontanément ce qualificatif (Degenaers, 2014).

La loi d'orientation en faveur des personnes handicapées, est à l'origine de la création des COTOREP (Commission Technique d'Orientation et de Reclassement Professionnel) et de l'AAH (Allocation aux Adultes Handicapés). Il est important de comprendre que cette loi dédie une politique spécifique à cette population reconnue par le handicap.

De façon simultanée, une loi d'organisation des institutions sociales et médico-sociales (n°75-535 du 30 juin 1975 relative aux institutions sociales et médico-sociales) apporte un cadre législatif aux dispositifs développés en direction des populations à besoins particuliers, dont les personnes handicapées. Puis, au fil des années, dans les différents domaines de la vie sociale, des lois viennent enrichir le droit commun applicable à de nombreuses mesures spécifiques notamment en matière d'éducation, d'accès à l'emploi, de cadre de vie... (Didier-Courbin & Gilbert, 2005).

Ces deux lois ont constitué le socle de la politique en faveur des personnes handicapées dans une logique de complémentarité : l'intégration dans le milieu ordinaire des personnes handicapées et l'accueil dans des institutions spécialisées pour celles d'entre elles qui ne peuvent vivre de façon autonome. Cette loi a marqué un tournant dans la politique du handicap, en accentuant le principe de la **solidarité nationale** en faveur des personnes handicapées.

Le législateur de 1975 a, certes, rappelé les droits essentiels à toute personne handicapée (comme l'intégration en milieu ordinaire) mais le cadre législatif et réglementaire nécessaire à leur mise en œuvre dans le milieu ordinaire de vie a connu bien des faiblesses dans sa conception et dans sa traduction (Editions-législatives, 2010).

La deuxième moitié du XX^{ème} siècle se caractérise par l'émergence d'un ensemble de dispositifs de prise en charge et d'orientation, qui se composent d'institutions spécifiquement dédiées aux personnes handicapées. Malgré l'instauration de cette loi, l'intégration scolaire, l'accessibilité et l'accès au marché du travail rencontre tous de même de nombreuses limites (Editions-législatives, 2010).

I.2.2 – la loi de 2002

En réformant la loi de 1975, la loi du 2 janvier 2002 a **renové l'action sociale et médico-sociale** en intégrant une « logique d'établissements et de services » et elle a fait évoluer les règles de fonctionnement des établissements et des services accueillant les bénéficiaires de l'action médico-sociale, et en particulier les personnes handicapées (Bauduret & Jaeger, 2002).

Cette loi de 2002 a permis tout d'abord l'adoption de nouveaux outils notamment : la charte des droits et libertés des personnes accueillies, le livret d'accueil, le règlement de fonctionnement, le contrat de séjour, la personne qualifiée, le conseil de vie sociale et le projet d'établissement ou de service ; ces derniers garantissant les droits des personnes dans les établissements et services.

Cette loi et ses décrets d'application favorisent la diversification du dispositif d'accueil et d'accompagnement, en permettant la mise en place d'une palette variée de structures. Les types d'établissements et services ont été définis de manière très souple afin de permettre des réponses véritablement adaptées aux multiples besoins des bénéficiaires et de favoriser le libre choix entre prise en charge en institution et accompagnements hors les murs, dans les divers lieux et dispositifs de droit commun fréquentés par les personnes handicapées.

Il est important de noter que l'article 53 de la loi du 17 janvier 2002 de modernisation sociale a introduit le principe d'un **droit à compensation** des conséquences du handicap pour toute personne handicapée, quelque soit l'origine et la nature de sa déficience, son âge ou son mode de vie. La personne a le droit à la garantie d'un minimum de ressources lui permettant de couvrir la totalité des besoins essentiels de la vie courante.

I.2.3 – la loi de 2005

Il faut attendre la loi n° 2005-102 du 11 février 2005 pour **l'égalité des droits et des chances, la participation et la citoyenneté des personnes handicapées** pour que soit intégré une « logique de projet de vie individuel ».

Les personnes handicapées sont définies comme des citoyens à part entière. La loi affirme des principes et des droits nouveaux. Cette loi réunit, dans un même texte, des dispositions favorisant la non-discrimination à l'égard des personnes handicapées, à travers différentes

législations de droit commun (éducation, logement, transport..) et des mesures spécifiques visant non seulement à compenser le handicap mais également à faciliter l'accès aux droits et l'accès à la vie sociale et publique des personnes handicapées (Didier-Courbin & Gilbert, 2005).

Elle obéit à un double objectif :

- **Garantir une solidarité** aux personnes dont la situation de handicap réclame des prestations spécialisées, des mesures d'accompagnement, des solutions de compensation ou l'attribution d'allocations spécifiques ;
- **Favoriser l'autonomie** de tous ceux qui peuvent s'intégrer dans le milieu de vie ordinaire (Lasnier, 2003) et pour cela éliminer ou diminuer les obstacles qui contrarient cette autonomie, valoriser les potentialités de chacun et mettre en œuvre des principes de lutte contre la discrimination.

Ce n'est que dans la loi n°2005-102 du 11 février 2005 que le législateur a introduit pour la première fois, à l'article L.114 du Code de l'Action Sociale et des Familles, **une définition du handicap** : « **Constitue un handicap, au sens de la présente loi, toute limitation d'activité ou restriction de participation en société subie dans son environnement par une personne en raison d'une altération substantielle, durable ou définitive d'une ou plusieurs fonctions physiques, sensorielles, mentales, cognitives ou psychiques, d'un polyhandicap ou d'un trouble de santé invalidant.** » (CASF, art. L. 114). Cette définition permet désormais de reconnaître explicitement le handicap lié à une altération psychique ou à un trouble de santé ainsi que le polyhandicap. Le handicap y est conçu comme le fait d'être limité dans ses activités ou dans sa participation à la vie sociale. Pour autant, le législateur n'est pas allé jusqu'à inscrire, dans la définition du handicap, le rôle déterminant de l'environnement comme facteur de handicap (Editions-législatives, 2010).

Parler de « personnes en situation de handicap » et non plus de « personnes handicapées », comme le revendiquent de nombreuses associations, ne constitue pas seulement une querelle sémantique (Stiker, 2009). Une situation de handicap est le produit de deux facteurs, d'une part la déficience physique, sensorielle, mentale ou psychique et, d'autre part, les barrières environnementales qu'elles soient architecturales, culturelles, sociales voire réglementaires créant des obstacles à la personne dans l'accès aux droits fondamentaux (Editions-législatives, 2010).

Cette définition n'est pas sans conséquence sur les politiques publiques à développer, puisqu'elle suppose d'intervenir à la fois sur l'environnement dans une optique d'accessibilité universelle « d'accès à tout pour tous » (Stiker, 2009) et sur la personne en lui apportant les moyens de compensation que nécessite son état.

D'ailleurs, cette définition est conforme à la Convention internationale sur les droits des personnes handicapées, adoptée par l'assemblée générale de l'ONU le 13 décembre 2006. En effet, selon cette convention, il convient d'entendre par personnes handicapées « *des personnes qui présentent des incapacités physiques, mentales, intellectuelles ou sensorielles durables dont l'interaction avec diverses barrières peut faire obstacle à leur pleine et effective participation à la société sur la base de l'égalité avec les autres* » (Conv. ONU, AG/10554, 13 déc. 2006).

La loi n°2005-102 du 11 février 2005 a précisé le contenu de **ce droit à compensation** et confié son financement à la **Caisse Nationale de Solidarité pour l'Autonomie (CNSA)**.

Cette définition du handicap du 11 février 2005 a pu se construire suite aux diverses classifications internationales des handicaps.

Ainsi, les éléments clés de la loi du 11 février 2005 peuvent se résumer comme suit :

- ➔ Le droit à la compensation du handicap (instrument de l'égalité des chances), fondé sur le projet de vie de chaque personne ;
 - A. La reconnaissance du libre choix de vivre à son domicile ou en milieu adapté ;
- ➔ La personnalisation des aides financières et/ou humaines ;
 - B. Le droit à l'accessibilité de la cité, c'est-à-dire, le droit pour tous d'accéder à l'école, à l'emploi, aux bâtiments, aux transports, à la culture, aux loisirs, etc.
 - C. Elle s'inspire des nouvelles approches théoriques du handicap recommandées par l'OMS (Organisation Mondiale de la Santé).

Nous allons aborder dans le chapitre suivant les classifications et les approches théoriques du handicap qui ont été élaborées et modifiées par l'Organisation Mondiale de la Santé (OMS).

I.3 – Les classifications Internationales des Handicaps

I.3.1 – La Classification statistique Internationale des Maladies et des problèmes de santé connexes (CIM) (OMS, 1993).

Le besoin d'une classification internationale des maladies fait suite à plusieurs besoins : un besoin d'évaluation de l'état de santé de la population et d'un outil de description et de collecte de données de santé des populations pour les politiques de santé publique, pour des comparaisons statistiques internationales et comme langage commun entre professionnels de la santé.

La CIM fournit ainsi un langage commun pour notifier et suivre les maladies ; cela permet au monde entier de comparer et d'échanger des données de manière cohérente et normalisée entre les hôpitaux, les régions, les pays et au cours du temps facilitant ainsi la collecte et le stockage des données en vue de l'analyse et de la prise de décision reposant sur les données factuelles. La 10^{ème} version est la dernière d'une série inaugurée en 1893 : la CIM-10 adoptée en 1990 a pour but de classer les maladies à des fins de santé publique.

Cependant cette dernière ne permet pas de décrire les situations de santé de façon globale. L'OMS consciente de ces manques demande à la fin des années 70, l'élaboration d'une classification des « conséquences des maladies » afin de pouvoir réaliser des études et des comparaisons grâce à cet outil adapté. Il s'avère nécessaire de pouvoir saisir les conséquences des maladies chroniques comme celles des accidents et des autres maladies à distance de leur phase aiguë. Au début des années 70, les services de l'OMS (Genève), chargés de la mise à jour de la CIM, ont eu l'idée sous l'impulsion d'un fonctionnaire Français, Odile Guibeau, d'y adjoindre un dispositif de classification des handicaps (Hamonet, 2012). Afin de décrire ces conséquences, l'OMS fait la demande à Philip Wood, rhumatologue anglais dans les années 75, d'établir un langage commun international (Ravaud, 2009).

I.3.2 – La Classification Internationale des Handicaps (CIH) – déficiences, incapacités, désavantages (modèle biomédicale) (1980) (OMS, 1980; OMS, 1988)

Philip Wood propose un outil de « classification des conséquences des maladies et des traumatismes » dénommé « International Classification of Impairment, Disability and Handicap » (ICIDH) (projet expérimental de classification CIH-1, qui a été publié en 1980 par l'OMS (Organisation Mondiale de la Santé (OMS), 1980)) afin de contribuer à l'étude des conséquences de la maladie et de leurs implications dans la vie des individus. La CIH propose un modèle linéaire et individuel, essentiellement influencé par le modèle médical (Degenaers, 2014). La première version française de cette classification a été diffusée en France en 1988 sous la dénomination de « Classification Internationale des Handicaps : Déficiences, Incapacités, Désavantages » ou CIH (Organisation Mondiale de la santé (OMS), 1988).

Cette classification repose sur 3 concepts clés comme illustré Figure 4 :

- **La déficience** correspond à toute perte de substance, malformation, anomalie d'un organe, altération d'une structure ou d'une fonction mentale, psychologique, physiologique ou anatomique. (ex : paralysie des membres inférieurs).
- **L'incapacité** correspond à toute réduction (résultant d'une déficience), partielle ou totale, de la capacité d'accomplir une activité d'une façon ou dans les limites considérées comme normales pour un être humain. (ex : incapacité à monter des escaliers).
- **Le handicap est le désavantage social** pour un individu donné résultant d'une déficience ou d'une incapacité, qui limite ou interdit l'accomplissement d'un rôle social considéré comme normal, compte tenu de l'âge, du sexe, des facteurs sociaux et culturels. (ex : impossibilité d'accéder à un bâtiment administratif).

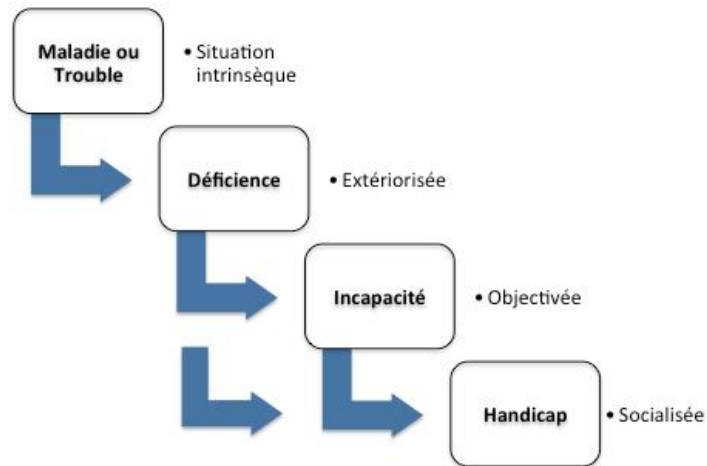


Figure 4. Illustration de la CIMH selon Woods (1980).

Ce modèle propose une vision linéaire c'est-à-dire qu'un désavantage est la conséquence d'une incapacité elle-même due à une défiance (Figure 4). Ainsi, à travers ce modèle, « la responsabilité » d'un désavantage (et donc d'un handicap) se situerait au niveau de l'individu lui-même c'est-à-dire au niveau de la présence de défiances individuelles.

Les relations entre maladies et handicaps sont fréquemment représentées par le schéma dit « séquence de Wood » (Organisation Mondiale de la Santé (OMS), 1980). Dans ce schéma, ce sont les maladies qui sont à l'origine de la chaîne (CIM) ; elles sont diagnostiquées, traitées, voir prévenues, par la recherche et les soins médicaux.

Un Tableau vient illustrer cette classification selon les 3 concepts permettant de passer d'un niveau « biologique » à un niveau sociale du handicap : la défiance, l'incapacité et le désavantage (Tableau 1).

Maladies	Déficiences	Incapacités	Désavantages
Accident vasculaire cérébral	Troubles de l'équilibre ; paralysie ; spasticité ; troubles du langage	Difficultés à tenir assis/debout Marche impossible Incapacité de préhension Difficulté de communication	Désavantages professionnels, personnels, aux loisirs
Polio	Atrophie des jambes	Difficultés à la marche	Désavantage professionnel : besoin d'un poste adapté
Trisomie 21	Déficience intellectuelle	Difficultés d'apprentissage scolaire, professionnelles	Désavantage professionnel et social : besoin de structures adaptées et d'un accompagnement éducatif

Tableau 1. Illustration de la CIH à travers des exemples (Degenaeers, 2014).

Si l'on prend l'exemple du syndrome de Down (Trisomie 21), la déficience est une déficience intellectuelle qui induit des difficultés d'apprentissage ; ces dernières ayant pour conséquence un désavantage professionnel et social d'où le besoin de structures adaptées et d'un accompagnement éducatif.

De fait, le domaine médical et thérapeutique prévient l'évolution des déficiences vers des incapacités et le domaine social contribue quant à lui à empêcher les conséquences handicapantes des incapacités. Les buts fixés par l'OMS étaient de faire de la CIH une classification polyvalente conçue pour servir diverses disciplines et divers secteurs.

Toutefois, de très nombreuses critiques ont été adressées à l'égard de cette vision biomédicale et individuelle du handicap, notamment par les personnes handicapées elles-mêmes (Oliver, 1996; Ravaud, 2001). Dans ce cadre, il faut noter le rôle prépondérant de l'Organisation Mondiale des Personnes Handicapées (OMPH) qui définit le désavantage lié au handicap comme « *la perte ou la limitation des possibilités de participer à la vie normale de la société sur une base égalitaire avec les autres en raison d'obstacles physiques et sociaux* » (Ravaud, 2001). D'après ce mouvement international de personnes handicapées, cette classification continuait à perpétuer un modèle médical individuel cantonnant les possibilités d'intervention au niveau de la personne en négligeant toute perspective de changement de l'environnement.

Il apparaît alors que la responsabilité n'est plus du côté de la personne handicapée, mais du côté de l'environnement et de la société. Une nouvelle vision va se développer à travers une approche dite biopsychosociale du handicap reposant sur la Classification Internationale du Fonctionnement, du handicap et de la santé (CIF) élaborée par l'Organisation Mondiale de la Santé en 2001. Dans la version anglaise de cette classification, le terme de *handicap* est maintenue (Albrecht et al., 2001). Cette nouvelle classification comme nous allons le préciser a permis alors de dissocier la maladie de ses conséquences (Degenaeers, 2014).

I.3.3 – La Classification internationale du Fonctionnement, du handicap et de la santé (CIF) selon un modèle bio-psycho-social (OMS, 2001)

La classification internationale du fonctionnement (ou CIF) repose ainsi sur plusieurs composantes (Organisation Mondiale de la Santé (OMS), 2001) , comme illustrée Figure 5 :

- **Les fonctions organiques et structures anatomiques (déficiences)** désignent les fonctions physiologiques des systèmes organiques (y compris les fonctions psychologiques). Les structures anatomiques désignent les parties anatomiques du corps, telles que les organes, les membres et leurs composantes. **Les déficiences** désignent des problèmes dans la fonction organique ou la structure anatomique, tels qu'un écart ou une perte importante.
- **Une activité (limitations de l'activité)** désigne l'exécution d'une tâche ou d'une action par une personne. Les limitations d'activités désignent les difficultés qu'une personne rencontre dans l'exécution d'activités.
- **La participation (restriction de la participation)** désigne l'implication d'une personne dans une situation de vie réelle. Les restrictions de la participation désignent les problèmes qu'une personne peut rencontrer, dans son implication dans une situation de vie réelle (sociale, scolaire, professionnelle, familiale).
- **Les facteurs environnementaux** désignent l'environnement physique, social, culturel et comportemental dans lesquels les gens vivent et mènent leur vie.
- **Les facteurs personnels** font référence aux facteurs propres à l'individu comme son identité, sa personnalité, etc.

Ces composantes définissent ce qui constitue la santé, alors que les conséquences se focalisent sur l'impact de la maladie ou sur l'état de santé qui peut en résulter.

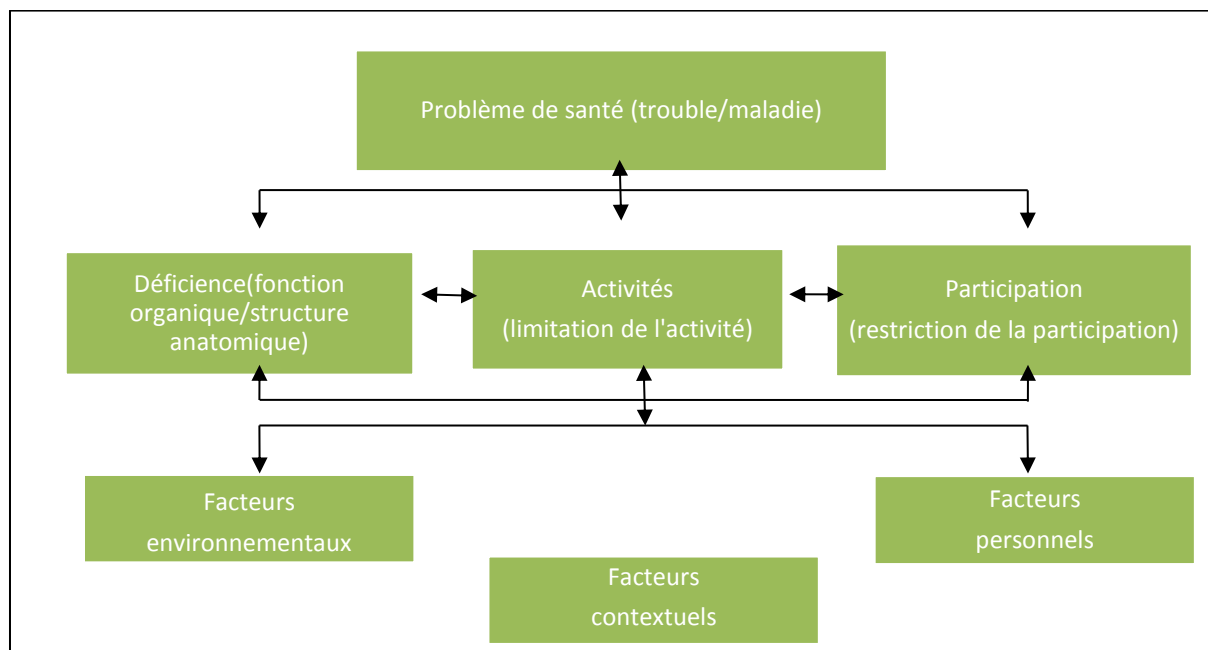


Figure 5. Interaction des concepts et illustration des relations entre les concepts définis par la CIF – Classification internationale du fonctionnement, du handicap et de la santé (Organisation Mondiale de la Santé (OMS), 2001; Ravaud, 2009).

Comme nous le montre la Figure 5, cette nouvelle classification aborde la question du handicap de façon beaucoup plus complète puisque les facteurs environnementaux et personnels sont pris en compte comme facteurs permettant de décrire le contexte dans lequel vit chaque personne. Dans la CIF, chaque composante peut être exprimée en termes positifs et négatifs. Cette classification a permis de donner une nouvelle définition du handicap et a permis la prise en compte des environnements, comme obstacles ou facilitateurs de la participation de la personne mais elle nécessite toujours que l'on désigne la personne comme handicapée afin de pouvoir mobiliser un dispositif de compensation (CNSA, 2010). L'Organisation Mondiale de la Santé (OMS) donne donc la définition suivante : « est appelé handicapé celui dont l'intégrité physique ou mentale est progressivement ou définitivement diminuée, soit congénitalement, soit sous l'effet de l'âge, d'une maladie ou d'un accident, en sorte que son autonomie, son aptitude à fréquenter l'école ou à occuper un emploi s'en trouve compromise. » (Lieberman, 2003).

La CIF s'appuie donc davantage sur le modèle social du handicap en prenant en considération la participation de la personne dans son environnement. Pour un individu

donné, la forme prise par chacune de ces composantes est le résultat de l'interaction entre les problèmes de santé (trouble, maladie) d'une part, et des facteurs environnementaux et personnels d'autre part. De ce fait, deux individus présentant le même problème de santé peuvent connaître des types ou degrés de handicap différents, selon le milieu dans lequel ils vivent (pays, région, ville, famille, catégorie sociale, etc.) et leurs caractéristiques personnelles en termes d'âge, de sexe, d'origine sociale, de vécu, etc. (Figure 5) (Degenaeers, 2014).

Dans cette approche biopsychosociale, il n'y a pas de relation linéaire entre les trois fonctions citées précédemment, il s'agit en fait d'interrelations entre ces trois concepts sous l'influence des facteurs contextuels (environnementaux et personnels) (Figure 5).

Le Tableau 2 vient compléter la Figure 5 et montre les interrelations entre les différents concepts de manière plus explicite et leur impact pourrait conduire à des aspects positifs et négatifs.

	Partie 1. Fonctionnement et Handicap		Partie 2. Facteurs contextuels	
	Fonctions organiques et structures anatomiques	Activités et participation	Facteurs environnementaux	Facteurs personnels
Domaines	Fonctions organiques Structures anatomiques	Domaines de la vie (tâches, actions)	Facteurs extérieurs affectant le fonctionnement et le handicap	Facteurs internes affectant le fonctionnement et le handicap
Schémas	Changement dans les fonctions organiques (physiologie) Changement dans la structure anatomique	Capacité : réaliser des tâches dans un environnement standard Performance : réaliser des tâches dans l'environnement réel	Impact (facilitateur ou obstacle) de la réalité physique, de la réalité sociale ou des attitudes	Impact des attributs de la personne
Aspects positifs	Intégrité fonctionnelle et structurale Fonctionnement	Activité : participation	Facilitateurs	Sans objet
Aspects négatifs	Déficience Handicap	Limitations de l'activité Restriction de la participation	Barrières, obstacles	Sans objet

Tableau 2. Présentation détaillée de la CIH-2 ou CIF (Degenaeers, 2014).

Cette classification est une avancée majeure par rapport à la CIH (Winance, 2008), même si certains auteurs considèrent que dans les faits, c'est-à-dire en termes d'opérationnalisation de cette classification, le paradigme reste individuel et fonctionnaliste reposant essentiellement sur des normes organiques, fonctionnelles et sociales (Driedger, 1989; Barnes, 1996; Oliver, 1996). A ce jour, les utilisations concrètes de la CIF restent limitées, peu d'outils s'en inspirent, et notamment, il n'y a quasiment aucune utilisation recensée dans le domaine clinique. Le Tableau 3 présente une comparaison et les critiques qui concernent la CIH et la CIF.

C.I.H. (1980)	C.I.F. (2001)
Terminologie négative	Terminologie généralement neutre
Environnement non classifié	Liste des facteurs environnementaux intégrée
Linéarité du schéma conceptuel	Pluralité des interférences dans le schéma
Une seule catégorie de déficiences	2 catégories de déficiences : fonctions et structures
Désavantages non détaillés	Participation détaillée
	Interaction des dimensions

Tableau 3. Comparaison et critiques des deux classifications CIH et CIF (OMS, 2001).

La prise en considération des conséquences sociales des problèmes de santé répondait à la demande de plus en plus pressante du mouvement international de personnes handicapées (Ravaud, 2001).

Suite à ces critiques, la CIF est présentée comme un modèle social, qui refuse, quant à lui, d'expliquer le handicap par les caractéristiques d'un individu, mais plutôt par l'ensemble des barrières physiques ou socioculturelles faisant obstacle à la participation sociale et à la pleine citoyenneté des personnes concernées (Ravaud, 2009).

I.3.4 – Le Processus de Production du Handicap (PPH)

En parallèle, un autre modèle théorique social du handicap (modèle Québécois) paraît intéressant, le modèle des Processus de Production du Handicap (PPH) proposé par Fougeyrollas et al. (1989; 1998). Il s'agit d'un modèle systémique avec une visée explicative

des causes et conséquences des maladies, traumatismes et autres atteintes à l'intégrité ou au développement de la personne (Figure 6).

Ce modèle systémique est un modèle global et interactif remplaçant la personne handicapée dans la société. Il repose sur la dynamique du processus interactif entre les facteurs personnels (intrinsèques) et les facteurs environnementaux (extrinsèques), ainsi que sur la réalisation ou non des habitudes de vie (ie. activité courante ou rôle social valorisé par la personne ou son contexte socio-culturel selon ses caractéristiques personnelles comme l'âge, le sexe, l'identité socioculturelle). Il s'agit d'un système d'inter-influence entre les trois domaines conceptuels (facteurs personnels, environnementaux et habitudes de vie) et continu sur l'ensemble de la trajectoire de vie de la personne. Concernant les facteurs environnementaux, l'ensemble des dimensions dans lesquelles la personne vit est considéré : social, culturel, politique, physique, etc. Comme le soulignent Fougeyrollas & Noreau (2007), « *les facteurs environnementaux peuvent constituer des obstacles ou des facilitateurs ou encore ne pas avoir d'influence sur la réalisation des habitudes de vie d'une personne ayant des incapacités.* » (Fougeyrollas & Noreau, 2007) (Figure 6).

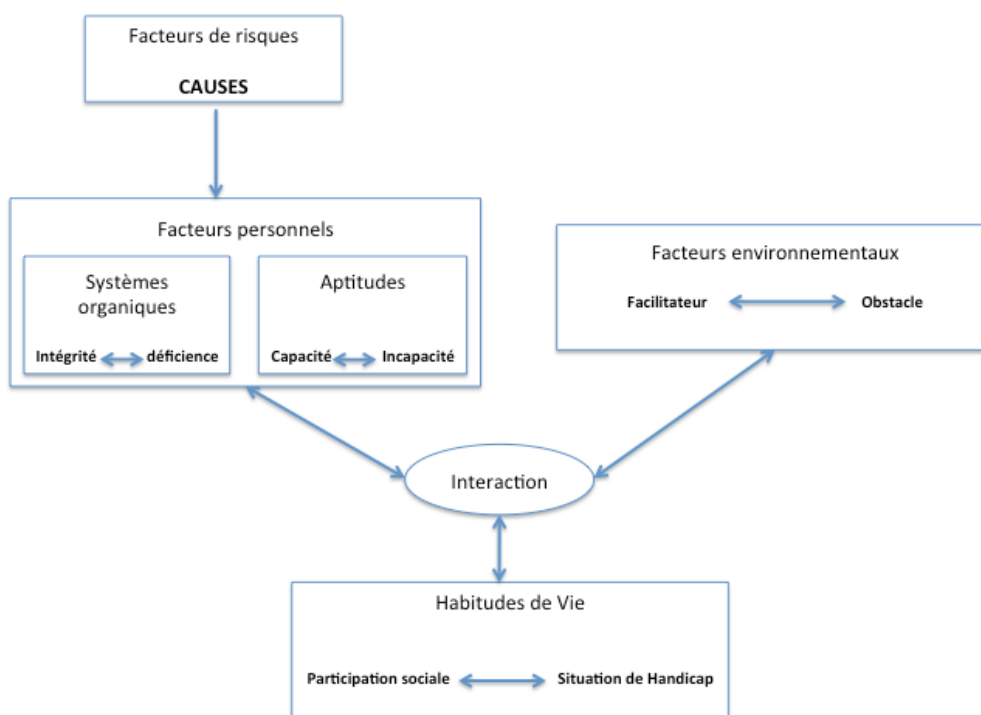


Figure 6. Présentation du modèle systémique PPH (Fougeyrollas et al., 1998).

Les facteurs personnels reposent, eux, sur trois dimensions intrinsèques à tout individu : les systèmes organiques, les aptitudes (i.e. capacité pour une personne à accomplir une activité physique ou mentale) et l'identité personnelle. Leur développement est « *influencé depuis la naissance par leurs interactions avec leurs contextes physiques et normatifs socio-culturels d'une part et la réalisation d'habitudes de vie* » (Fougeyrollas & Noreau, 2007). Les déficiences et les incapacités pouvant évoluer positivement ou négativement; il peut être critiquable voire dangereux de faire référence à un statut fixe de personne handicapée. Ce statut peut en effet être reconsidéré et disparaître. Parler de « situations de handicap » semble plus approprié, évitant ainsi, selon certains, de stigmatiser une catégorie de la population (Degenaers, 2014).

Il existe plusieurs différences importantes entre la CIF et le modèle PPH. Une des premières différences concerne la définition et la prise en compte des facteurs personnels. En ce qui concerne le modèle PPH, les facteurs personnels englobent tous les aspects intrinsèques à l'individu, contrairement à la CIF où le périmètre des facteurs personnels est plus restreint (Fougeyrollas & Noreau, 2007). Un point important de différenciation entre les deux modèles concerne d'une part l'introduction du concept d' « habitudes de vie » et d'autre part d'une visée dynamique et continue au niveau du modèle PPH.

Malgré une vision plus globale et systémique pour le modèle PPH, il y a une domination de la CIF au niveau législatif et opérationnel (Rossignol, 2010). En France, la prise en compte officielle de la CIF sera effective avec la loi du 11 février 2005, toujours de rigueur de nos jours. Se pose alors la question de qui est concerné : y a-t-il une classification des handicaps ? Existe-t-il des données épidémiologiques sur la situation actuelle en France ? C'est ce que nous allons décrire dans la partie suivante.

I.4 – Les différentes classes de handicap (ou Classification actuelle des handicaps et données épidémiologiques)

Proposer une typologie des déficiences est complexe et souvent réducteur. En reprenant la définition du handicap donné par la loi du 11 février 2005, les perturbations peuvent porter sur une liste de champs différents donnée par celle-ci.

Si on se réfère à la définition du handicap proposé par la loi du 11 février 2005 : « *toute limitation d'activité ou restriction de participation à la vie en société en raison d'une altération substantielle, durable ou définitive d'une ou plusieurs fonctions physiques, sensorielles, mentales, cognitives ou psychiques, d'un polyhandicap ou d'un trouble de santé invalidant* », il est possible de proposer une typologie en 9 catégories (Camberlein, 2011) :

- **La déficience motrice** : elle recouvre l'ensemble des troubles pouvant entraîner une atteinte partielle ou totale de la motricité, notamment au niveau des membres supérieurs et/ou inférieurs. Les conséquences de cette déficience seront variées, à savoir difficultés (ou incapacités) pour : se déplacer, conserver ou changer de position, prendre ou manipuler des objets, effectuer certains gestes, etc. L'origine d'une déficience motrice peut être multiple : génétique, congénitale ou liée à l'accouchement, causée par un traumatisme accidentel ou une maladie. D'un point de vue fonctionnel, la déficience motrice peut être due à une atteinte du système nerveux central et/ou périphérique.

Le handicap sensoriel regroupe les handicaps visuels et/ou auditifs et résulte d'une atteinte d'un ou plusieurs sens.

- **La déficience visuelle** : elle concerne aussi bien les personnes non-voyantes que malvoyantes. L'origine peut être génétique, congénitale (maladie, malformation) ou acquise (traumatisme). L'OMS a codifié en cinq catégories les déficiences visuelles : catégorie I (acuité corrigée $<3/10$ et $>1/10$) ; catégorie II ($<1/10$ et $>1/20$) ; catégorie III ($<1/20$ et $>1/50$) ; catégorie IV ($<1/50$ avec perception lumineuse) ; catégorie V (cécité absolue sans perception lumineuse). Les personnes non-voyantes vont très souvent utiliser un langage tactile : le Braille.
- **La déficience auditive** : elle concerne aussi bien les personnes sourdes que malentendantes. La surdité peut être légère, moyenne ou profonde, plus ou moins compensée par des prothèses ou implants. Les personnes présentant une déficience auditive sont classées selon l'importance de la perte auditive en décibel (dB). Cette déficience auditive peut être profonde (supérieure ou égale à 90 dB) ; sévère (de 71 à 90 dB), moyenne (41 à 70 dB) et légère (20 à 40 dB). Les sourds profonds peuvent utiliser la LSF (langue des Signes Française) avec la lecture labiale et/ou bénéficier d'un implant cochléaire.

La loi du 11 février 2005, a introduit la distinction entre deux autres handicaps que sont le handicap mental et le handicap psychique. Cette distinction avait été demandée par des associations d'usagers et de professionnels de secteur depuis 2001. Les deux termes que sont « le handicap mental » et « le handicap psychique » peuvent être très facilement confondus, il convient toutefois de les distinguer :

- **Les déficiences mentales** : concernant les personnes souffrant d'une limitation des performances des fonctions mentales sur le plan de la perception, de l'abstraction, de la conceptualisation, de l'apprentissage cognitif et plus généralement sur la capacité à élaborer des réponses adaptées aux circonstances de la vie quotidienne. La déficience mentale est souvent associée à la déficience intellectuelle. On distingue les personnes selon le niveau de leur « quotient intellectuel » : le retard moyen léger (QI de 50 à 69) ; le retard mental moyen (QI de 49 à 35) ; le retard mental grave (QI de 20 à 34) et le retard mental profond (QI de moins de 20). Les principales déficiences mentales sont: le syndrome de Down (ou trisomie 21), le syndrome de l'X fragile, l'autisme, etc.
- **Les déficiences psychiques** : elles se distinguent des déficiences mentales et correspondent aux troubles psychiatriques ayant des conséquences importantes sur la socialisation et les capacités relationnelles des sujets. Nous pouvons citer comme exemple de handicap psychique : la schizophrénie, les névroses, les troubles bipolaires...
- **Le polyhandicap** : concerne les personnes atteintes d'un handicap rare à expression multiple associant une déficience mentale sévère et une déficience motrice.
- **Le handicap rare** : il est à noter que cette notion « handicap rare » a été définie en 2000 par un arrêté (JO n° 186 du 12 août 2000). Ce handicap correspond à une association de déficiences ayant un taux de prévalence inférieure à un cas pour dix mille habitants. Les personnes considérées comme souffrant d'un handicap rare relève d'une des catégories suivantes : association d'une déficience auditive grave et d'une ou plusieurs autres déficiences ; association d'une déficience visuelle grave et d'une ou plusieurs autres déficiences ; une dyphasie grave associée ou non à une autre déficience ; association d'une ou plusieurs déficiences et d'une affection chronique grave ou évolutive (comme par ex : épilepsie sévère, affection mitochondriale, etc.).
- **Les troubles de la santé invalidant** : il concerne l'ensemble des maladies respiratoires, cardio-vasculaires, digestives, infectieuses, etc. entraînant des restrictions d'activités.

Sont concernés par exemple le diabète, l'hémophilie, le cancer, le sida, l'insuffisance cardiaque, etc.

Cette typologie issue de la définition du handicap de la loi du 11 février 2005 a permis d'introduire une reconnaissance et une dissociation claire des déficiences mentales, psychiques et cognitives. En effet, la loi précédente, celle de 1975, ne reconnaissait que le handicap mental. Si nous reprenons le modèle théorique de la CIF, il apparaît que cette typologie ne porte que sur les fonctions et structures organiques et ne permet pas de définir les restrictions d'activité et encore moins les limitations de participation. En effet, comme le précise Camberlein (2010) « *à déficience identique les incapacités, les restrictions d'activités et de participation sont très variables selon les individus et le contexte dans lequel ils évoluent* ».

L'une des questions fréquentes est de savoir combien de personnes sont concernées par la question du handicap ? Cette question est en fait très complexe. En effet, comme le souligne Brouard (2004) « *combien y a-t-il de personnes handicapées en France ? Il n'y a pas de réponse unique à cette question car la nature, l'origine et la gravité des atteintes peuvent être diverses. On peut appréhender le handicap sous de multiples facettes : l'incapacité à accomplir certains actes simples de la vie quotidienne, la nécessité de recourir à une aide humaine ou technique, les limitations rencontrées dans certaines activités, le bénéfice d'une reconnaissance administrative, l'accès à une prestation sont autant d'indicateurs possibles, qui ne se recoupent pas nécessairement et délimitent donc des populations différentes.* » (Brouard, 2004).

Il existe de nombreux rapports présentant un état chiffré de la situation des personnes en situation de handicap en France. Nous retiendrons surtout celui réalisé en 2004 « *le handicap en chiffres* » par Brouard qui semble le plus exhaustif et rigoureux d'un point de vue méthodologique. Ce rapport a été mandaté par le secrétariat d'Etat aux personnes handicapées et réalisé en collaboration par le Centre Technique National d'Etudes et de Recherches sur les Handicaps et les Inadaptations (CTNERHI), la Direction Générale de l'Action sociale (DGAS) et la direction de la Recherche, des Etudes, de l'Evaluation et des Statistiques (DREES). Nous ne présenterons ici que quelques données clés permettant de se faire une représentation adéquate de la situation du handicap en France.

Ce rapport dissocie les données concernant les trois niveaux du modèle CIF à savoir : déficiences ; incapacités et limitations d'activités.

Ainsi, parmi les personnes vivant en milieu ordinaire en France métropolitaine :

- ✓ 42% déclarent être affecté d'au moins une déficience. Par ordre de décroissance, on retrouve : les déficiences sensorielles, les déficiences motrices, les déficiences sensorielles associées à une déficience motrice, et les déficiences mentales.
- ✓ 21% déclarent avoir au moins une incapacité. Les activités les plus concernées sont la mobilité et le déplacement, les tâches ménagères et leur gestion, faire des achats, etc.
- ✓ 10% déclarent avoir une limitation d'activité. Dans ce rapport, la notion de limitation d'activité se limite à la dimension de l'emploi.

Cette étude montre clairement que plus de 2 personnes sur 10 en France déclarent présenter des incapacités au niveau des activités de la vie quotidienne, sociales et professionnelles.

Nous allons nous intéresser qu'à une seule partie de ces handicaps qui est le **handicap mental**, présent chez les adultes, en France, et plus spécifiquement le syndrome de Down.

II. CHAPITRE 2

LE HANDICAP MENTAL

Sommaire

II.1 Définitions (p. **40**)

II.2 Données épidémiologiques (p. **43**)

II.3 Organisation socio-économique de la prise en charge des personnes handicapées mentales (p. **45**)

II.4 Une nouvelle problématique : les personnes handicapées mentales vieillissantes (p. **48**)

II – Le handicap mental

II.1 – Définitions

Le handicap mental correspond à des "*perturbations du degré de développement des fonctions cognitives telles que la perception, l'attention, la mémoire et la pensée ainsi que leur détérioration à la suite d'un processus pathologique*" (Dalla Piazza & Dan, 2001).

D'après l'OMS, il s'agit d'une personne « *ayant une déficience intellectuelle avec une capacité plus limitée d'apprentissage et un développement de l'intelligence qui diffère de la moyenne des gens.* » (OMS, 2001).

L'expression « handicap mental » qualifie à la fois une déficience intellectuelle (approche scientifique) et les conséquences qu'elle entraîne au quotidien (approche sociale et sociétale). Le handicap mental se traduit par des difficultés plus ou moins importantes de réflexion, de conceptualisation, de communication, de décision, etc.

The American Association on Intellectual and Developmental Disabilities (American Association on Intellectual and Developmental Disabilities (AAIDD), 2002) a défini le retard mental comme des limitations significatives dans le fonctionnement intellectuel et dans le comportement adaptatif qui couvrent de nombreuses habilités sociales et pratiques quotidiennes. Le fonctionnement intellectuel est significativement inférieur à la moyenne (Bregman, 1991) et des difficultés d'adaptation (retrouvées dans au moins deux secteurs d'aptitudes parmi ceux-ci : communication, soins personnels, compétences domestiques, habilités sociales, utilisation des ressources communautaires, autonomie, santé et sécurité, aptitudes scolaires fonctionnelles, loisirs et travail), se manifestent avant l'âge de 18 ans. Les limitations intellectuelles se réfèrent au Quotient Intellectuel (QI) qui chute de deux déviations standards en dessous de la moyenne de 100 de la population (inférieur à 70), et des limitations du fonctionnement adaptatif qui fait référence à des détériorations d'au moins deux sur les 10 aires de compétences (American Association on Mental Retardation (AAMR), 2000).

Au sein des grandes Classifications internationales des maladies, la CIM-10 (10^e révision) publié par l'OMS, la Classification internationale du fonctionnement, du handicap et de la santé (CIF ou CIH-2) ainsi que le DSM-III et le DSM-IV, manuel diagnostique et statistique des troubles mentaux, relèvent les critères diagnostiques du Retard mental et définissent aussi le retard mental comme (APA, 1989; American Psychiatric Association (APA), 1994) :

- Un fonctionnement intellectuel général significativement inférieur à la moyenne: QI égal ou inférieur à 70, la passation du test ayant été individuelle (dans le cas des petits enfants, les tests d'intelligence existants ne donnant pas de valeur numérique, on leur substitue un jugement clinique de fonctionnement intellectuel significativement inférieur à la moyenne).
 - Longtemps c'est essentiellement ce seul critère, résultat à des tests psychométriques standardisés, et notamment au QI qui sert de référence, qui fut jugé caractéristique. Une déficience était présentée dès lors que les résultats étaient deux écarts-types en dessous de la population de référence.¹⁹ C'est pourquoi l'on parlait de retard mental. Aujourd'hui ce terme, considéré comme stigmatisant, tend à disparaître au profit de la terminologie de déficience intellectuelle ou de trouble de l'efficacité intellectuelle. Cette déficience est la conséquence d'un ensemble d'incapacités du système nerveux central qui se traduit par des limitations dans le fonctionnement cognitif général : perception, mémoire, raisonnement ou jugement (Klinger-Delarge, 2013).
- Des déficits concomitants ou altérations du comportement (fonctionnement) adaptatif, c'est-à-dire de la capacité de la personne à répondre aux normes de son âge, tels qu'on les définit dans son groupe culturel, dans des secteurs tels que les aptitudes sociales et la responsabilité, la communication, la vie quotidienne, l'indépendance personnelle et le fait de pouvoir se suffire à soi-même.
- L'apparition des symptômes ou du diagnostic avant l'âge de 18 ans.
 - Ce critère de diagnostic vise à différencier la déficience intellectuelle d'autres troubles où la personne « perd » ses facultés mentales (comme par exemple une démence d'Alzheimer) (Klinger-Delarge, 2013).

¹⁹ Le QI moyen dans la population générale est, par définition, de 100. Il existe un retard mental quand le QI est inférieur à 70.

Comme nous l'avons déjà précisé, le concept de handicap mental n'est pas un concept unitaire, il existe plusieurs syndromes associés, comme par exemple l'autisme, le syndrome de Prader-Willi, la trisomie 21, le X fragile, etc. Parmi les syndromes les plus connus et les plus fréquents, nous retrouvons le syndrome de Down, appelé aussi Trisomie 21.

Les déficiences intellectuelles sont classifiées grâce aux "tests mentaux d'aptitude et de connaissance qui mesureraient, d'une part, l'efficacité intellectuelle (âge mental et Quotient Intellectuel ou QI) et, d'autre part, les tests de personnalité centrés essentiellement sur l'exploration des aspects affectifs" (Zribi & Poupée-Fontaine, 1996).

D'après Degeners (2014), le test standard pour évaluer le quotient intellectuel est le test de Weschler, décliné en plusieurs formats suivant l'âge de la personne testée : le test de WAIS-III (Weschler Intelligence Scale) pour les adultes. Toutefois, cette échelle pour adultes ne permet pas de mesurer un QI inférieur à 45, il n'est donc pas toujours adapté dans le cas de déficiences mentales importantes. Lorsque la déficience mentale est importante, la plupart des tests d'efficacité manquent de finesse et de précision. Ceci rend aussi difficile la différenciation entre les déficiences intellectuelles légères et moyennes. C'est pourquoi des tests spécifiques aux déficiences les plus importantes ont été élaborés depuis lors. Notamment, la *Severe Impairment Battery* (SIB), ou Batterie pour déficience sévère, qui permet d'évaluer des évolutions cognitives auprès de patients déments sévères. Elle peut notamment être appliquée aux personnes handicapées mentales quand il existe un soupçon d'apparition d'un syndrome démentiel évolutif (Degeners, 2014)

La classification internationale des handicaps (Organisation Mondiale de la santé (OMS), 1988) décrit trois composantes des fonctions intellectuelles : l'intelligence, la mémoire et la pensée et elle catégorise les déficiences de l'intelligence de la manière suivante :

- Retard mental léger : QI entre 50 et 70

Les individus qui possèdent un QI entre 50 et 70 et donc un retard mental léger, peuvent acquérir des aptitudes pratiques et la lecture ainsi que des notions d'arithmétique grâce à une éducation spécialisée, et que l'on peut amener à une certaine insertion sociale. Ce QI correspond à un niveau de développement intellectuel d'un enfant de 10 ans environ. La prévalence du retard mental léger est de 1,5% (Harper, 1993).

– Retard mental moyen : QI entre 35 et 49

Les individus qui possèdent un QI entre 35 et 49 et donc un retard mental moyen, peuvent acquérir des notions simples de communication, des habitudes d'hygiène, de sécurité élémentaire, une habilité manuelle simple mais, ne peuvent pas acquérir de notion d'arithmétique ou de lecture. Le niveau de développement se situe entre 6 et 9 ans. La prévalence du retard mental moyen est de 30 pour 1000 (Harper, 1993).

– Retard mental sévère : QI entre 20 et 34

Les individus qui possèdent un QI entre 20 et 34 et donc un retard mental sévère peuvent profiter d'un apprentissage systématique des gestes simples. Ce sont des personnes ayant besoin d'un soutien prolongé. Le niveau développemental est situé entre 3 et 6 ans. La prévalence du retard mental sévère est environ de 3 pour 1000 en population (Harper, 1993).

– Retard mental profond : QI inférieur à 20

Les personnes qui possèdent un QI inférieur à 20 (soit un niveau de développement inférieur à 3 ans) et donc un retard mental profond, ont peu de capacités à communiquer, à se déplacer et à prendre soin d'elles-mêmes (Klinger-Delarge, 2013). Ces individus sont susceptibles d'un certain apprentissage par les membres supérieurs, inférieurs et la mastication.

Les éléments mentionnés ci-dessus permettent, lors des recherches, d'établir l'existence d'un lien entre le degré de déficience de l'intelligence et le niveau de prise en charge dans les actes de la vie quotidienne (Dalla Piazza & Dan, 2001).

II.2 – Données épidémiologiques

Les causes de la déficience mentale sont nombreuses (plus de 200) et peuvent être très diverses (McLaren & Bryson, 1987; Klinger-Delarge, 2013; Degenaers, 2014). Malgré les importants progrès effectués ces dernières décennies en matière génétique, en matière d'exploration fœtale et en matière neurologique, la cause précise d'une déficience mentale diagnostiquée n'est trouvée que dans 50% des cas des formes modérées à profondes, et

dans 25% des formes dites légères. La raison principale tient dans la difficulté à explorer rétrospectivement les facteurs ayant pu être impliqués dans des lésions cérébrales découvertes et décrites souvent des années plus tard.

Les estimations récentes (Winnepenninckx et al., 2003) attribuent 50% de tous les cas de retards mentaux à des facteurs génétiques, les 50% restant étant d'origine environnementale (exposition prénatale à des substances toxiques comme l'alcool et les drogues, la malnutrition, la contamination transplacentale du fœtus). Selon les critères communément admis, la déficience intellectuelle commence avec un QI inférieur à 70 et touche environ 3% de la population. Une cause de cette déficience peut être établie pour moins de la moitié des cas (Schaefer & Bodensteiner, 1992; Flint et al., 1995; Curry et al., 1997).

Les anomalies génétiques peuvent être de plusieurs types (chromosomiques, monogéniques, polygéniques, mitochondriales). Les anomalies chromosomiques dans leur ensemble seraient responsables d'environ 28% des cas de retard mental (Curry et al., 1997). Parmi les personnes considérées comme souffrant de déficiences mentales, **85% ont un retard « léger »** (possibilité d'intégration scolaire et d'une vie presque ordinaire), **10% un retard « moyen »** (accès au langage et aux bases élémentaires scolaires, accès problématique au travail), et **5% un retard « profond et grave »** (peu ou pas d'accès au langage, dépendance massive, vie en institut spécialisée) (Supply, 2006).

Parmi, les 40% de la population comptant au moins une déficience en France, il y a 7% de déficiences mentales. Sur une base de population totale de 64,3 millions de personnes (INSEE, 2009), cela fait 1.800.400 de personnes (Brouard, 2004). En ce qui concerne le handicap mental en lui-même, environ **700 000 personnes en France (moins d'1% de la population), souffrent de handicaps intellectuels** qui comprennent les difficultés de l'apprentissage, du langage, ou les retards mentaux basés sur des critères de quotient intellectuel jugés parfois réducteurs (Supply, 2006). Le taux de prévalence²⁰ du retard mental se situe approximativement entre 1% et 3% de la population générale, soit en France environ 650 000 personnes (tenant compte de leur mortalité plus élevée) (McLaren & Bryson, 1987; Degeners, 2014), dont 3% des enfants de moins de 5 ans, soit environ entre

²⁰ Définition de la prévalence : la prévalence d'un phénomène précis représente le nombre de cas observés dans une population donnée, à un moment donné et rapporté à l'ensemble de la population.

6000 et 8500 nouveaux nés par an malgré l'existence d'un diagnostic prénatal (Brouard, 2004; Supply, 2006; Degenaers, 2014).

L'étude de McLaren et Bryson, datant de 1987, a estimé que le retard mental concerne davantage les garçons (prévalence masculine) (Supply, 2006) : 1,6 garçon pour une fille, en grande partie à cause du poids de certains syndromes génétiques (impliquant le chromosome X) qui affectent davantage les garçons que les filles (McLaren & Bryson, 1987). Le risque d'anomalies chromosomiques s'accroît avec l'âge de la mère. Ce fait est démontré notamment dans le cas du syndrome de Down que nous expliciterons dans le chapitre III.

II.3 – Organisation socio-économique de la prise en charge des personnes handicapées et notamment des personnes handicapées mentales (en dehors de la possibilité de vivre au domicile)

Selon l'article 15 de la loi du 2 janvier 2002, il existe entre autres, deux catégories d'établissements et de services médico-sociaux :

- Ceux pour les personnes handicapées adultes, quelque soit leur degré de handicap ou leur âge
- Ceux pour les personnes âgées (dont les EHPAD)

Les établissements destinés aux adultes handicapés sont divers. L'entrée dans ces établissements est accessible à partir de 18 ans ou 20 ans et ce jusqu'à 60 ans.

Les établissements spécialisés pour adultes accueillent en grande partie des personnes handicapées mentales (Foyers d'hébergement, Foyers de vie et les Etablissements et Services d'aide par le travail) ou des personnes ayant besoin d'un suivi médical et de soins comme pour les personnes polyhandicapées.. (Maisons d'Accueil Spécialisées, Foyers d'Accueil Médicalisés).

Les différents services et établissements spécialisés accueillant des personnes handicapées sont souvent décrits dans les études nationales comme dans « études et résultats » de la DREES réalisés en juin 2008 (Brouard, 2004; Mainguené, 2008); ils seront répertoriés ci-dessous :

- Les Etablissement et Service d'Aide par le Travail (ESAT)

Les ESAT ont succédé aux Centres d'Aide par le Travail (CAT). Ils permettent aux personnes handicapées qui n'ont pas acquis suffisamment d'autonomie de travailler en milieu ordinaire, y compris en entreprise adaptée ou de façon indépendante, d'exercer une activité dans un milieu protégé. Ces personnes bénéficient, en fonction de leurs besoins, d'un suivi médico-social et éducatif. La Commission des Droits et de l'Autonomie des Personnes Handicapées (CDAPH) décide de l'orientation en ESAT et donne une décision quant à la reconnaissance de la qualité de travailleur handicapé. Les ESATs qui offrent une activité à caractère professionnel dans un milieu de travail protégé, sont financés par l'état.

- Les Foyers d'Hébergement (FH)

Les foyers d'hébergement assurent l'accueil en fin de journée ou en fin de semaine des travailleurs handicapés qui exercent en journée, une activité professionnelle en milieu protégé (établissements ou services d'aide par le travail) ou en milieu ordinaire (entreprise adaptée ou entreprise ordinaire) ou qui suivent un stage de rééducation professionnelle. Les conseils généraux, qui par les lois de décentralisation en 1983 se voient confier la compétence d'aide sociale de proximité, notamment en faveur des personnes handicapées, développent des foyers d'hébergement (Editions-législatives, 2010).

- Les Foyers Occupationnels (FO) ou Foyers de vie (FV)

Les foyers de vie ou occupationnels sont destinés aux personnes handicapées qui ne possèdent pas une capacité suffisante pour exercer une activité professionnelle même en milieu protégé mais qui néanmoins disposent d'une autonomie physique et intellectuelle suffisante, ne justifiant pas leur accueil en maison d'accueil spécialisée. Le conseil général est le principal financeur.

- Les Maisons d'Accueil Spécialisées (MAS)

Les Maisons d'Accueil Spécialisées reçoivent, sur décision de la commission des droits et de l'autonomie des personnes handicapées (CDAPH), des personnes adultes atteintes d'un handicap intellectuel, moteur ou somatique grave ou d'une association de handicaps

intellectuels, moteurs ou somatiques, les rendant incapables d'accomplir seules les actes essentiels de l'existence et qui nécessitent en outre une surveillance médicale et des soins constants. C'est la commission des droits et de l'autonomie des personnes handicapées qui oriente les personnes handicapées vers les MAS. Le financeur est l'assurance maladie.

– Les Foyers d'Accueil Médicalisés (FAM) :

Ces structures accueillent des adultes gravement handicapés ayant besoin de l'assistance d'une tierce personne pour effectuer les actes essentiels de la vie courante ou d'un soutien et suivi médical régulier. Ces structures avaient été mises en place par circulaire, dans le cadre d'un programme expérimental, afin de répondre aux besoins d'adultes gravement handicapés (Circ. N°86-6, 14 févr. 1986 : BO Aff. Soc., n° 86/12, 30 avr. 1986) (Editions-législatives, 2010). Les financeurs sont l'assurance maladie et le conseil général.

Les différents établissements cités ci-dessus peuvent accueillir des populations avec toute sorte de handicap et notamment le handicap mental. Souvent, les établissements sont agréés spécifiquement pour certains handicaps et ainsi n'accueilleront que le type de handicap indiqué dans l'agrément. 63% des foyers d'hébergement pour adultes handicapés sont prévus pour accueillir des personnes avec des déficiences intellectuelles. Ces taux sont de 50% dans les foyers d'accueil polyvalents²¹, 49% dans les foyers occupationnels ou foyers de vie et de 42% dans les ESAT. Quand aux MAS, 60% d'entre elles sont agréées pour recevoir des personnes polyhandicapées et 11% accueillent des déficients intellectuels. 57% des FAM sont agréées pour prendre en charge des personnes ayant subi un traumatisme crânien et 14% de déficients intellectuels (Mainguené, 2008).

Nous allons nous intéresser, comme nous l'avons indiqué précédemment, au handicap mental qui est la déficience représentée en majorité dans la plupart des établissements spécialisés. Comme nous l'avons présenté, il n'existe donc pas réellement d'établissements pour les personnes âgées dépendantes et handicapées. Pourtant, dans certains établissements (comme les ESAT) voyant la longévité de leur population croître bien au-delà

²¹ Les foyers d'accueil polyvalents sont une catégorie d'établissements créée en 2005 permettant de comptabiliser les foyers d'hébergement proposant aux adultes handicapés à la fois de l'internat, des activités occupationnelles et de la prise en charge médicalisée.

des 50 ans, des incapacités liées à l'âge apparaissent très vite. Ces établissements ne peuvent plus, comme le prévoit la loi, accueillir des personnes handicapées « quelque soit leur âge ». C'est un des problèmes, parmi tant d'autres que pose la question du handicap vieillissant en France.

II.4 – Une nouvelle problématique : les personnes handicapées vieillissantes et notamment les personnes handicapées mentales vieillissantes

Depuis une vingtaine d'années, du fait des progrès de la médecine et de l'amélioration des conditions générales de vie, l'espérance de vie des personnes handicapées mentales augmentent de façon nette (Azéma & Martinez, 2005). Ainsi, on observe un vieillissement global de la population des personnes handicapées. Azéma & Martinez (2005) puis la CNSA en 2010, définissent ce qu'est une personne handicapée vieillissante : « *Une personne handicapée vieillissante est une personne qui a entamé ou connu sa situation de handicap (quel qu'en soit la nature ou la cause) avant de connaître, de surcroît, les effets du vieillissement. La situation du handicap a donc précédé le vieillissement.* » (CNSA, 2010).

Les principales études existantes ont principalement été réalisées dans les pays anglo-saxons et dans les pays d'Europe du Nord, la tendance suivante a pu être mise en avant : dans tous les pays développés, les courbes d'espérance de vie des personnes handicapées et notamment des personnes handicapées mentales tendent à se rapprocher progressivement des courbes d'espérance de vie de la population générale (Patja et al., 2000; Whalley & Deary, 2001; Bittles et al., 2002; Glasson et al, 2002; Yang et al., 2002; Azéma & Martinez, 2005).

A titre d'exemple, la situation en établissements et services est révélatrice, d'après l'enquête DREES, *Etablissements et services (ES) 1995, 2001, 2006.*

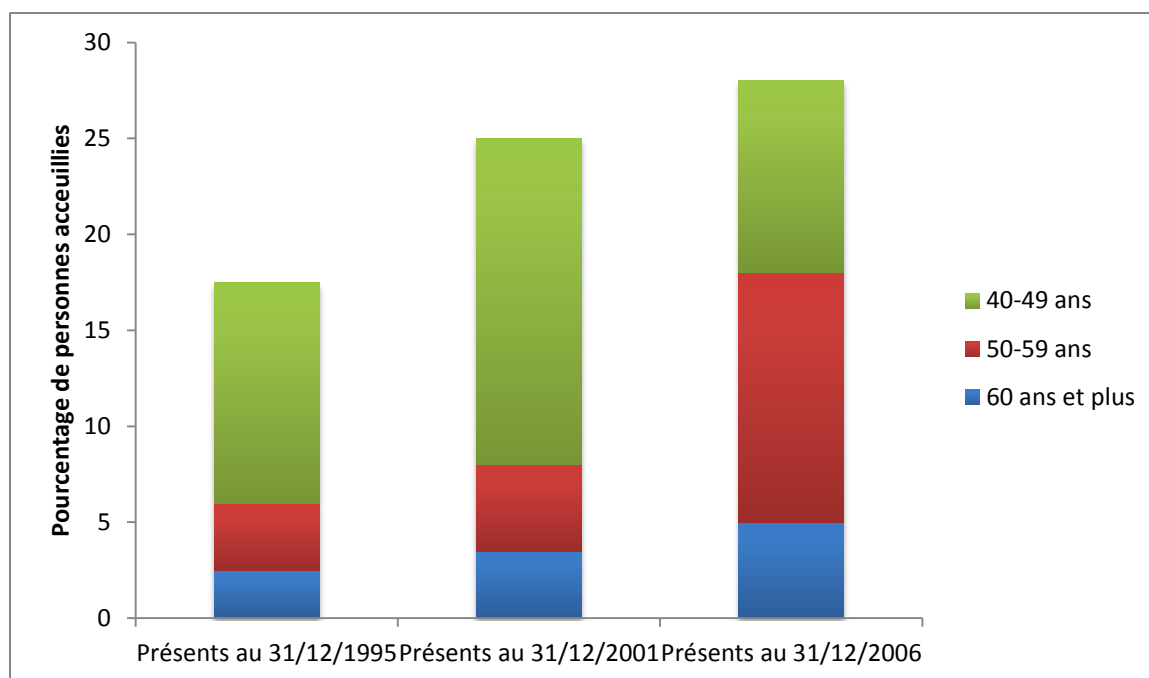


Figure 7. Evolution de la population de personnes handicapées selon le groupe d'âge accueillie en MAS entre 1995 et 2006 (Enquête DREES, Etablissements et services (ES) 1995, 2001, 2006).

La Figure 7 issue de l'enquête ES (Etablissements et Services) de la DREES de 1995, 2001 et 2006 montre l'évolution de la population de personnes handicapées de plus de 40 ans accueillie en MAS entre 1995 et 2006. Le pourcentage de personnes accueillies qui avaient entre 40 et 49 ans est de 17,5% en 1995, qui a augmenté en 2001 (25%) pour atteindre en 2006, 28% des personnes accueillies. Concernant, les personnes accueillies de plus de 60 ans en MAS, ils atteignaient 2,5% en 1995 pour augmenter à 5% en 2006.

Et enfin, les personnes accueillies en MAS entre 50 et 59 ans, atteignaient 6% en 1995 pour augmenter à 8% en 2001 puis 18% en 2006.

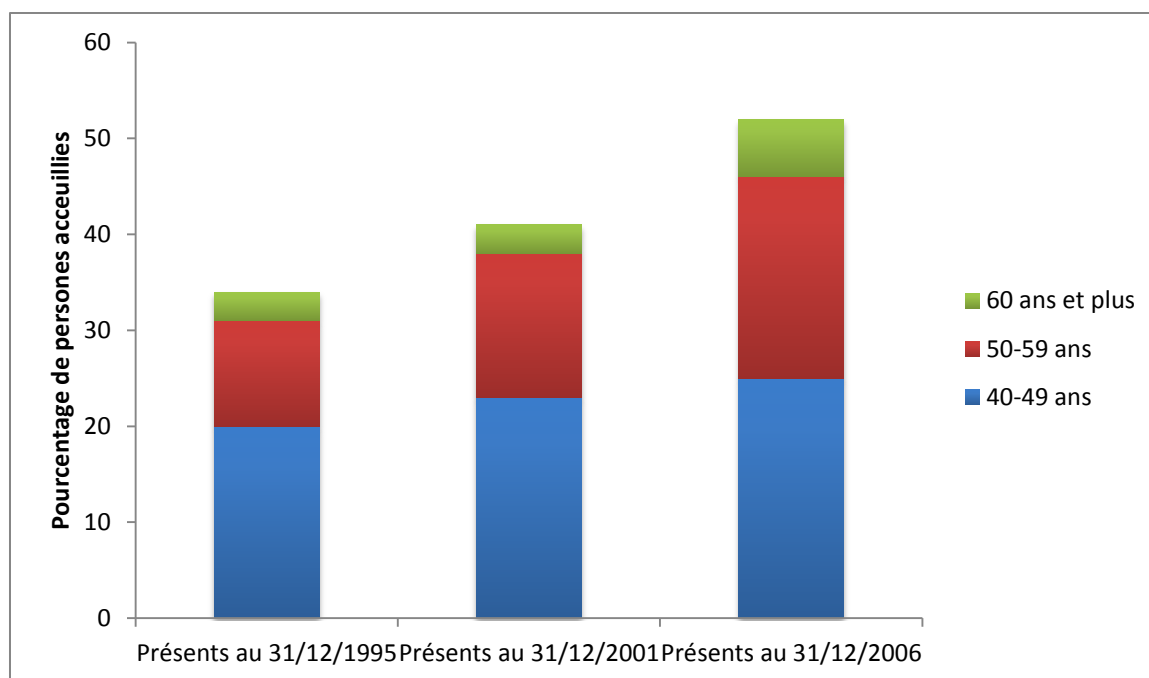


Figure 8. Evolution de la population selon le groupe d'âge accueillie en FAM entre 1995 et 2006 en pourcentage par tranche d'âge

En 1995, 20% des personnes accueillies en FAM avaient entre 40 et 49 ans pour aboutir à 25% en 2006. Concernant les plus de 60 ans, ils représentaient 3% de la population accueillie en FAM en 1995 pour augmenter à 6% en 2006. Les personnes accueillies entre 50 et 59 ans représentaient 11% en 1995 pour atteindre 21% en 2006 (Figure 8).

L'association du vieillissement et du handicap mental était il y a peu de temps encore synonyme de mortalité précoce. Une surmortalité était constatée chez les personnes handicapées par rapport au reste de la population. La question de l'avancée en âge ne se posait donc pas. Cependant, nous remarquons aujourd'hui (Figure 7 et 8) que leur longévité est croissante et se rapproche de celle de la population générale. Le calcul de l'espérance de vie des personnes handicapées en général pose des problèmes statistiques inhérents aux petits nombres : d'une part, les effectifs de population à risque sont généralement faibles (Azéma & Martinez, 2005) et d'autre part, les échelles d'étude sont généralement vastes pour répondre à ces critères de validité statistique. L'effet « mille feuille » des déficiences multiples rend difficile la constitution d'un groupe homogène pour une étude statistique convenable (CNSA, 2010). Cependant, certaines populations comme celles des personnes

porteuses d'un syndrome de Down (SD) restent une exception. L'espérance de vie de cette population sera développée dans le paragraphe III.4 Evolution de la maladie et espérance de vie.

En 1930, Carter et Jancar ont déterminé l'espérance moyenne de vie des hommes et des femmes atteints de handicap mental respectivement à 19,9 et de 22 ans. En 1980, les mêmes auteurs ont déterminé l'espérance moyenne de vie à 58,3 ans pour les hommes et à 59,8 ans pour les femmes souffrant d'un handicap mental (Carter & Jancar, 1983).

Comme nous l'avons évoqué précédemment, le syndrome de Down est l'un des syndromes les plus connus et les plus fréquents dans l'handicap mental. Les personnes atteintes de SD comme toutes les personnes souffrant de handicap mental vieillissent. De plus, le syndrome de Down représente une des populations la plus étudiée et qui possède des caractéristiques spécifiques. Dans la partie suivante, nous présenterons le syndrome de Down d'un point de vue historique, génétique, clinique et nous exposerons rapidement la prise en charge médicale et sociale.

III. CHAPITRE 3

Un cas particulier : le Syndrome de Down (ou trisomie 21)

Sommaire

III.1 Présentation & données épidémiologiques (p. **53**)

III.2 Données cliniques (p. **56**)

III.3 Organisation socio-économique de la prise en charge classique (p. **58**)

III.4 Evolution de la maladie & espérance de vie des personnes atteintes du SD (p. **59**)

III.5 Problème du diagnostic : outils inadaptés (p. **62**)

III.6 Problème de la prise en charge (p. **75**)

III – Un cas particulier : le Syndrome de Down (ou trisomie 21)

III.1 – Présentation et données épidémiologiques

La première personne à avoir décrit pour la première fois le syndrome sur lequel va porter notre étude est un instituteur Français, Edouard Seguin, chargé de classes spéciales à Paris. Il a créé la première école spécialisée accueillant des enfants déficients mentaux afin de les éduquer. Il présenta ses premiers travaux descriptifs en 1846 à la suite de l'observation de deux adolescents. Toutefois, ce dernier ne proposa pas de nom spécifique à ce syndrome. Ce n'est qu'en 1866, qu'il regroupe sous le terme de « crétinisme furfuracée », l'ensemble des caractéristiques morphologiques du futur syndrome de Down (Rondal, 2010).

Ce syndrome a ensuite été décrit cliniquement en 1866 par le médecin anglais et directeur d'asile pour enfants, John Langdon Down, qui donnera son nom à ce syndrome ; il a notamment réalisé la première description précise des caractéristiques physiques et mentales des sujets trisomiques 21 d'où l'appellation anglophone « Down Syndrome ». Il propose aussi une théorie explicative quant à son origine, liant celle-ci à la race mongole d'où l'autre appellation : le « mongolisme » et « idiotie mongolienne » par ressemblance physique aux peuples de Mongolie (Rondal, 2010).

Quant à la cause génétique de ces symptômes, elle a été découverte en 1959 en démontrant l'existence d'une anomalie chromosomique : la présence d'un chromosome 21 supplémentaire dans le caryotype des patients (Figure 9) (Lejeune et al., 1959a,b; Carr, 1962; Celeste & Lauras, 2000). Ceci a permis de désigner la maladie sous le nom plus conforme à l'étiologie, de « trisomie 21 ». Autrefois qualifiée de « mongolisme », du fait de la présence de traits physiques mongoloïdes chez ses porteurs, la trisomie 21 est de loin la plus fréquente des causes génétiques de déficience mentale (22% des causes connues) (Cuilleret, 2007; Degeners, 2014). Le terme de trisomie 21 sera alors adopté en France alors que dans les pays anglophones et dans la littérature scientifique, le terme de Syndrome de Down est le plus couramment utilisé. Le terme de « mongolisme » est quant à lui de moins en moins utilisé en raison de son attribution péjorative. Dans notre travail de recherche, nous privilégions le terme de syndrome de down (SD).

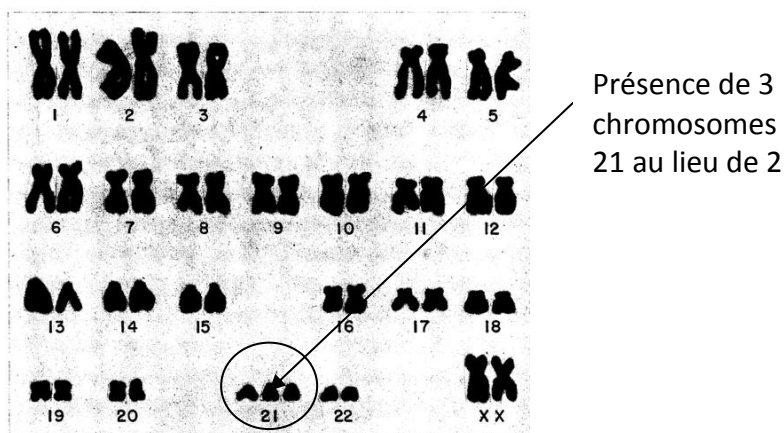


Figure 9. Exemple d'un caryotype féminin avec trisomie 21 (Carr, 1962).

Il s'agit d'une pathologie complexe, qui associe un retard mental, une physionomie souvent particulière et des complications physiologiques (Korenberg, 1990; Korenberg, 1994; Briard & Morichon-Delvallez, 2006).

Causes de la maladie

Le SD correspond à l'anomalie chromosomique la plus connue et la plus fréquente (Merrick, 2000), il est due à la présence d'un troisième exemplaire du chromosome 21 dans toutes les cellules du sujet (Benfey & Mitchell-Olds, 2008) (Figure 9).

Le SD représente la principale cause d'anomalies chromosomiques à la naissance (49% des anomalies chromosomiques détectées en 2005) (Agence de la biomédecine, 2006).

Il ne s'agit pas d'une maladie héréditaire mais bien d'une anomalie chromosomique. Les personnes atteintes du SD ont donc des chromosomes parfaitement normaux (Bouizegarène et al., 2008; Klinger-Delarge, 2013).

L'établissement du caryotype des parents est important et utile pour le conseil génétique car il permet de connaître le risque théorique de SD pour la grossesse suivante. Dans la plupart des cas, le risque est faible, voisin de 1% (ce qui équivaut au risque moyen d'une femme de 40 ans).

Le SD est l'une des principales causes de déficience intellectuelle; cette dernière est avec l'hypotonie musculaire, classique à toutes les formes. Son incidence²²est élevé, puisqu'un tiers des individus présentant un retard intellectuel modéré à sévère dans la population retardée mentale présente un syndrome de Down (Merrick, 2000).

Aujourd'hui de nombreux travaux s'accordent à reconnaître un phénotype spécifique du SD qui se caractérise notamment par un déficit cognitif : déficience intellectuelle qui est variable selon les individus. 80% des personnes porteuses de SD montrent un retard modéré (Brun & Lacombe, 2008).

Quelques données épidémiologiques

Le SD est l'anomalie chromosomique la plus fréquente à la naissance. Le SD est la principale cause génétique de déficience intellectuelle.

Le sex ratio est de 3 garçons sur deux filles, les garçons sont donc plus concernés que les filles (59% sont des hommes et 41% des femmes) (Céleste et Lauras, 1997; Dalla Piazza & Dan, 2001). Le SD touche 1000 nouveaux nés par an environ (Supply, 2006), malgré l'existence du diagnostic prénatal. Le nombre de personnes trisomiques vivant aujourd'hui en France est estimé à 50 000 (Degenaeers, 2014).

La prévalence à la naissance était de l'ordre de 1/650 à 1/750 nouveau-nés vivants avant la mise en place du diagnostic prénatal (Dalla Piazza & Dan, 2001; Campbell et al., 2004). En France, la prévalence à la naissance est actuellement estimée à 1/2000 naissances vivantes soit environ 400 naissances par an (Touraine et De Fréminville, 2007). Cette baisse est due à la stratégie de dépistage prénatal qui permet de dépister 85 à 90% des fœtus trisomiques 21 (Goujard, 2004) et qui aboutit dans 95% des cas à des interruptions volontaires de grossesse (Vigan et al., 2008).

Cette prévalence varie considérablement avec l'âge de la mère : la prévalence de la Trisomie 21 augmente avec l'âge maternel (prévalence totale de 7/10 000 grossesses à 20-24 ans versus 59/10 000 grossesses à 35 ans et plus (Vigan & al, 2008).

²² La définition de l'incidence : l'incidence est quant à elle le nombre de nouveaux cas apparus au sein d'une population donnée, sur une période de temps déterminée (généralement une année).

En d'autre terme et de manière générale, la fréquence observée de la trisomie 21 en fonction de l'âge est la suivante : inférieure à 0,1% au dessous de 30 ans ; entre 0,1% et 1% entre 30 et 40 ans (0,5% à 38 ans) ; supérieure à 1% au dessus de 40 ans (5% à 46 ans, 15% à 50 ans) (Bouizegarène et al., 2008).

L'influence de l'âge maternel semble provenir de la retenue plus importante de fœtus anormaux qui seraient naturellement éliminés par avortement spontané chez les mères plus jeunes. Ainsi, on estime que sur dix fœtus trisomiques, un seul arrivera naturellement à terme (Degenaers, 2014). La trisomie 21 serait à l'origine d'une fausse couche sur 43 (Antonarakis et al., 2004).

Nous allons maintenant présenter les conséquences de cette maladie en décrivant les signes cliniques associés à cette pathologie.

III.2 – Données cliniques

La prévalence des problèmes médicaux chez les personnes atteintes de SD est plus élevée que dans la population générale et a un impact négatif sur leur qualité de vie et leur espérance de vie. Des guides pour le suivi médical des individus atteints de SD ont été développés : The American Academy of Pediatrics Committee on Genetics, 2001 (American Academy of Pediatrics, 2001) et le Groupe d'intérêt médical pour le Syndrome de Down (Cohen, 1999). Nivelon et De Fréminville ont également élaboré un livret (Nivelon & de Fréminville, 2001) proposant des recommandations en termes de suivi médical de cette population. L'évaluation, la surveillance et la prévention jouent un rôle important dans le suivi médical des enfants, adolescents et adultes atteints de SD (Cohen, 1999 ; American Academy of Pediatrics, 2001; De Fréminville et Nivelon, 2007).

Les personnes atteintes de SD présentent de façon constante une déficience intellectuelle de degré variable et d'une hypotonie musculaire souvent accompagnée de signes morphologiques et de risques de complications nécessitant une prise en charge et un suivi médical adaptés.

Ce syndrome peut donner lieu à de multiples malformations physiques et cognitives (Roizen & Patterson, 2003) comme par exemple :

- des particularités physiques (épicanthus²³, nuque plate, visage rond, petit nez, membres et main courts, abdomen hypotonique, yeux bridés, stature trapue et corpulente, petite taille, etc.)
- des troubles du métabolisme
- des retards de croissance
- des retards dans le développement intellectuel donnant lieu à une déficience mentale plus ou moins sévère, résultant le plus souvent d'une non disjonction méiotique essentiellement d'origine maternelle (95% des cas).

Bien qu'il existe une grande variabilité phénotypique, le SD se caractérise cliniquement par un aspect physique particulier associé à un retard mental. Le Quotient Intellectuel (ou QI) moyen des personnes atteintes de SD est de 50. Il est compris entre 30 et 65 pour 86,5% de ces dernières, ce qui correspond à une déficience intellectuelle moyenne. Il est inférieur à 30 pour 8% d'entre elles, ce qui correspond à une déficience intellectuelle profonde et 5,5% d'entre elles auraient un QI entre 65 et 79 (retard mental léger) (Curry et al., 1997; Supply, 2006). L'éducation précoce et la qualité de la prise en charge initiale de l'enfant et des parents tendent à diminuer ce retard.

Outre l'aspect morphologique évocateur sans être pathognomonique, des anomalies d'organes sont souvent associées telles que des malformations cardiaques dans 50% des cas chez les enfants à la naissance (Sassolas et al., 2003; Stos et al., 2004; Freeman et al., 2008). D'autre part, des malformations digestives congénitales sont le 2^{ème} type de malformation des enfants nés porteurs de SD (Källén et al., 1996) présent dans 20% des cas.

D'autres pathologies peuvent s'ajouter telles que l'épilepsie, la leucémie (risques multipliés par 300), l'apnée du sommeil, le diabète (Roizen & Patterson, 2003; Bouizegarène et al., 2008). La réduction du métabolisme chez ces personnes (Allison et al., 1995) induit une fréquence de l'obésité plus élevée qu'en population générale (Rubin et al., 1998).

²³ L'épicanthus correspond à un repli vertical de la peau qui s'étend de la paupière supérieure au bord du nez.

Les déséquilibres endocriniens et métaboliques souvent d'origine auto-immune sont fréquents et en particulier ceux qui concernent la thyroïde (Hardy et al., 2004; Cohen, 2006; Graber et al., 2012); le taux de maladie thyroïdienne chez les adultes atteints de trisomie 21 est plus important qu'en population générale (Coleman, 1994); environ 35 à 40% des individus adultes atteints de SD ont une fonction thyroïdienne anormale bien que seulement 7 à 8% sont atteints d'hypothyroïdisme actif (Dinani & Carpenter, 1990; Prasher, 1994).

La déficience mentale varie d'un individu à un autre, entre légère à sévère mais en général il est question de déficience intellectuelle moyenne. Les questions du diagnostic et de l'évaluation des signes cliniques seront discutées partie III.5.

La variabilité des signes cliniques et de leur intensité a pour conséquence plusieurs possibilités de prises en charge en fonction de leur degré d'autonomie notamment.

III.3 - Organisation socio-économique de la prise en charge classique

Même si les facultés d'adaptation d'une personne atteinte du SD peuvent être remarquables, la vie en complète autonomie n'est pas possible en raison du retard mental.

Dans cette population, les adultes qui atteignent l'âge de 20 ans pourront intégrer différents lieux de vie fonction de leur degré d'autonomie et de la sévérité de leur handicap. Ainsi, une personne adulte présentant un SD peut, selon son degré d'autonomie, les possibilités d'effectuer un travail, la volonté et les moyens de la famille, ou encore les places disponibles, se retrouver soit :

- dans les établissements du secteur médico-social spécialisés dans le secteur du handicap (ces différents établissements ont été décrits et présentés dans le chapitre précédent).
- au domicile parental ou en logement personnel.

Cette organisation médico-sociale de la prise en charge est celle qui fonctionne en France et qui gère les personnes adultes en situation de handicap mental (dont les personnes souffrant d'un SD), c'est à dire de l'âge de 18-20 ans à l'âge de 60 ans à peu près. Comme nous allons le préciser, une nouvelle problématique apparaît du fait de l'augmentation de l'espérance de vie de la population des personnes souffrant de SD.

III.4 – Evolution de la maladie & espérance de vie des personnes atteintes du SD

Azéma et Martinez évoquent dans leur rapport de 2005 l'augmentation de l'espérance de vie du sous-groupe des populations porteuses du SD. Celle-ci est passée de 9 ans en 1929, à 55 ans en 1990 (Bittles et al., 2007). D'après le rapport de Paul Blanc de 2006, 70% des personnes atteintes du SD dépassent le stade des 50 ans et ceci malgré un vieillissement accéléré (Blanc & Berthod-Wurmser, 2006).

Jusqu'à dans les années 80, la présence d'une cardiopathie chez les personnes atteintes du SD diminuait considérablement leur survie. Mais depuis 25 ans environ, les enfants atteints du SD bénéficient d'un traitement chirurgical systématique de leur malformation cardiaque, ce qui a considérablement changé leur avenir. La diminution constante de la mortalité opératoire ces dernières années, ainsi que la guérison définitive de la malformation grâce à la chirurgie cardiaque rendent compte de l'augmentation de la qualité et de la survie de ces personnes (Baciewicz et al., 1989; Mathew et al., 1991). Ainsi, l'amélioration de la qualité de vie et de la prise en charge médicale des patients a permis une nette augmentation de leur espérance de vie ces dernières années (Glasson et al., 2002; Yang et al., 2002).

Les adultes âgés atteints du syndrome de Down ont souvent des comorbidités significatives (Bittles et al., 2007) : maladies cardiaques (Smith, 2001), obésité (Melville et al., 2005), diabètes (Selby, 2001) et maladie de la thyroïde (Prasher, 1999) .

Souvent ces personnes sont soumises à un processus de vieillissement précoce et rapide, s'accompagnant de toute une série de limitations organiques et de déficiences cognitives (Zribi et al., 2012). Pour cette population, cette augmentation de l'espérance de vie s'accompagne très souvent de l'apparition des maladies du vieillissement, comme les syndromes démentiels de type Alzheimer (Crayton & Olivier, 1993; Visser et al., 1997; Coppus et al., 2006). Ainsi, il est fait mention dans la littérature de personnes atteintes du SD

et âgées de plus de 30 ans développant en outre les aspects cliniques de la maladie d'Alzheimer (Ellis et al., 1974; Miniszek, 1983). De plus, des études ont montré qu'une personne atteinte du SD a un risque plus élevé de présenter cette maladie (Crayton & Olivier, 1993; Visser et al., 1997).

Les deux caractéristiques neuropathologiques nécessaires pour un diagnostic de la maladie d'Alzheimer sont les plaques séniles et les enchevêtrements neurofibrillaires (Khachaturian, 1985; Mirra et al., 1991; National Institute on aging, 1997).

- Plaques séniles.

Comme nous l'avons traité précédemment, le syndrome de Down est lié à la présence d'un chromosome supplémentaire au niveau de la 21^{ème} paire de chromosome X. Dans la forme la plus commune de syndrome de Down, le gène codant pour le précurseur d'une des protéines constitutives de ces lésions (l'APP : Amyloid Protein Precursor, dont est dérivé la protéine β amyloïde) (Rumble et al., 1989) situé sur le chromosome 21, est présent en un exemplaire supplémentaire (Tanzi et al., 1987; Kang et al., 1987). Il en résulte la surexpression de la protéine β amyloïde avec pour conséquence une accumulation intraneuronale de celle-ci (formation de plaques séniles) qui déclenche une cascade de neurodégénération.

- Enchevêtrements neurofibrillaires.

La protéine Tau est une protéine neuronale associée aux microtubules qui joue un rôle important dans leur formation et stabilisation. Dans la maladie d'Alzheimer, la phosphorylation de la protéine Tau est altérée et celle-ci est donc hyperphosphorylée avec l'apparition de nouveaux sites de phosphorylation « pathologiques ». Anormalement, la protéine Tau perd sa fonction de stabilisation des microtubules et s'agrègent dans les neurones sous la forme d'enchevêtrements neurofibrillaires toxiques (Delacourte et al., 2002; Buerger et al., 2006). Ces événements sont également présents dans d'autres maladies neurodégénératives (Delacourte & Buée, 2000; Sergeant et al., 2008).

Il s'avère que les caractéristiques neuropathologiques de la maladie d'Alzheimer sont présents dans les cerveaux de personnes atteintes du syndrome de Down et ceci partir de 35-40 ans (Wisniewski et al., 1985; Mann & Esiri, 1989). Les caractéristiques

neuropathologiques correspondent à une accumulation des plaques séniles (dépôts extracellulaires de protéines β amyloïdes) et des enchevêtrements neurofibrillaires (agrégats de protéines Tau hyperphosphorylées).

La surexpression de l'APP chez les personnes atteintes du syndrome de Down explique probablement le dépôt très tôt de protéine β amyloïde qui a été visualisé dans les cerveaux d'enfants atteints du syndrome de Down dès l'âge de 8 ans (Leverenz & Raskind, 1998). A l'âge de 30 ans, Lemere et al. (1996) observe un dépôt de protéine β amyloïde dans 50% de cerveaux d'individus atteints de SD (Lemere et al., 1996).

L'évidence neuropathologique de l'association entre le SD et la maladie d'Alzheimer a été décrite en Allemagne par Struwe en 1929 (Struwe, 1929) et en France par Bertrand et Koffas en 1949 (Bertrand & Koffas, 1946). Par la suite, comme l'a démontré Lott (1982, 1986), les lésions cérébrales présentes chez les personnes souffrant du syndrome de Down et présentant une maladie d'Alzheimer sont similaires à celles observées chez les personnes atteintes de la maladie d'Alzheimer en population générale (Lott, 1982; Lott, 1986).

Un rapport important effectué en 2009 par Faculty for Learning Disability fait un état des lieux de cette problématique et met en exergue l'augmentation de l'apparition d'une démence de type Alzheimer chez des personnes souffrant d'un syndrome de Down en rapport avec l'augmentation de leur espérance de vie. Ainsi, comme l'illustre la Figure 10, l'apparition d'une démence dans une population Syndrome de Down peut apparaître dès l'âge de 30 ans, puis représente 10% de cette population à partir de 40 ans, 35% à partir de 50 ans et plus de 60% à partir de 60 ans (Faculty for learning Disabilities, 2009).

Lorsque l'on compare le taux de démence dans une population donnée (générale, syndrome de Down, troubles de l'apprentissage sans syndrome de Down), la population syndrome de Down présente un vieillissement pathologique précoce avec un taux de prévalence élevé par rapport à la population générale.

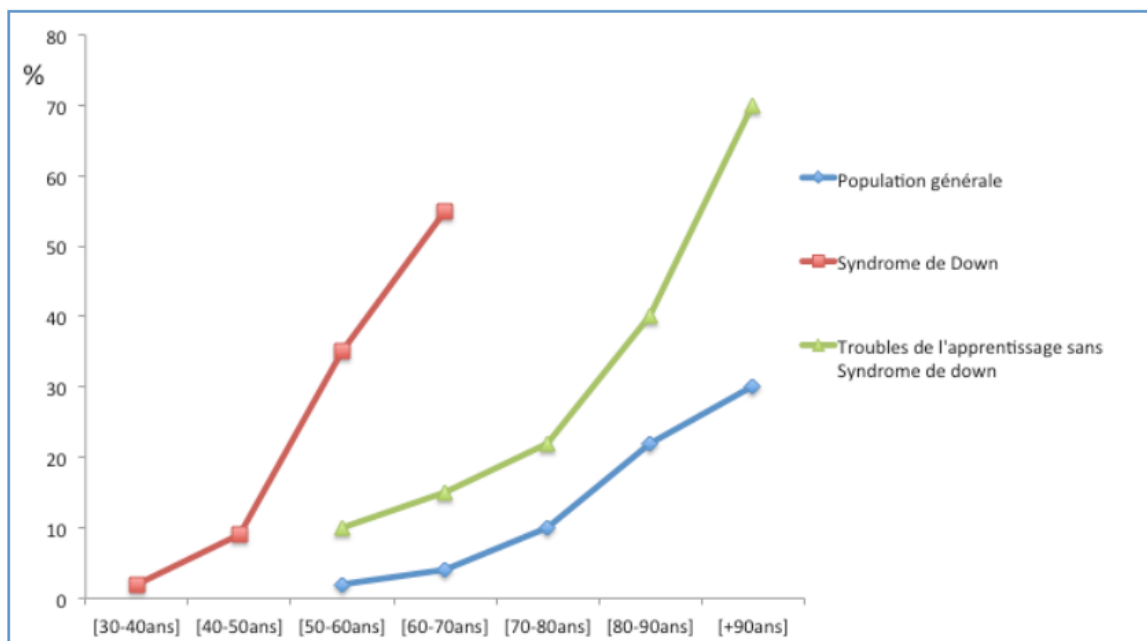


Figure 10. Taux de démence dans trois populations distinctes selon l'âge (Faculty for learning Disabilities, 2009).

En vieillissant, à l'instar du reste de la population, les personnes souffrant d'un SD sont victimes d'incapacités et de handicaps nouveaux dus notamment à l'apparition de syndromes démentiels. Se pose alors le problème de l'évaluation et du diagnostic d'une démence et plus spécifiquement de type Alzheimer, dans cette population de personne souffrant du SD.

III.5 – problème du diagnostic : outils inadaptés

Avant de comprendre l'origine de la difficulté de l'évaluation et du diagnostic d'un syndrome démentiel au sein d'une population souffrant d'un SD, il nous semble indispensable de présenter au préalable les outils d'évaluation et de diagnostic utilisés au sein de la population générale.

Dans la recommandation de bonne pratique de la Haute Autorité de la Santé (HAS), intitulé : « la maladie d'Alzheimer et les maladies apparentées : diagnostic et prise en charge » datant de décembre 2011, il a été recommandé et listé, les conduites à tenir devant un trouble cognitif et devant la suspicion d'une maladie d'Alzheimer ou d'une maladie apparentée.

Ainsi, les démarches que les professionnels de santé doivent effectuer durant une première évaluation que l'on dénomme « l'évaluation initiale », évaluation durant laquelle un entretien, divers examens cliniques et autres évaluations seront effectués : évaluation fonctionnelle et évaluation cognitive globale. D'après la HAS et ces recommandations de 2011, cette dernière consiste à réaliser une évaluation globale de manière standardisée à l'aide du Mini-Mental State Examination (MMSE) dans sa version consensuelle établie par le groupe de recherche et d'évaluation des outils cognitifs (GRECO), qui ne préjuge d'aucune étiologie. L'âge, le niveau socioculturel, l'activité professionnelle et sociale, ainsi que l'état affectif (anxiété et dépression) et le niveau de vigilance du patient doivent être pris en considération dans l'interprétation de son résultat (HAS, 2011).

Il n'y a pas d'accord professionnel concernant le choix des autres tests de repérage à effectuer dans le cadre d'une évaluation des fonctions cognitives. Parmi les tests utilisés et de passation brève, on peut citer :

- des tests de mémoire : épreuve de rappel des 5 mots, Memory Impairment Screen (MIS), etc. ;
- d'autres tests de repérage : test de l'horloge, tests de fluence verbale, etc.

Il existe des batteries composites pouvant être réalisées au cours d'une consultation spécialisée, qui permettent une évaluation cognitive plus détaillée (WAIS-R, WISC).

Puis, la démarche à mettre en œuvre par les professionnels de santé pour réaliser le diagnostic différentiel et définir l'élaboration du plan de soins et d'aide est la suivante :

- un entretien avec le patient avec, après son accord, un accompagnant identifié capable de donner des informations fiables ;
- un examen clinique ;
- une évaluation fonctionnelle approfondie ;
- une évaluation psychique et comportementale ;
- une évaluation neuropsychologique ;
- des examens para-cliniques spécialisés.

Nous développerons seulement ici la partie concernant l'évaluation neuropsychologique qui est celle qui nous intéresse. Le choix des tests neuropsychologiques standardisés et validés à

effectuer dans le cadre d'une consultation spécialisée est laissé à l'appréciation du professionnel qui les réalise. Mais elle doit permettre d'évaluer chacune des fonctions cognitives et tout particulièrement la mémoire (mémoire de travail, épisodique et sémantique notamment), les fonctions exécutives, l'attention et les fonctions instrumentales (langage, communication, praxies, gnosies, fonctions visuo-constructives, calcul). L'investigation de chacune des fonctions cognitives permet de dresser un profil cognitif qui met en évidence les fonctions cognitives déficientes mais présentant celles préservées.

Il est recommandé de faire le diagnostic différentiel de la démence, dont dépend la prise en charge, l'information du patient et de la famille, le pronostic et le traitement, ainsi qu'une éventuelle recherche de maladie familiale. Ce diagnostic différentiel est établi par un médecin spécialiste (neurologue, gériatre ou psychiatre) et peut requérir un certain recul évolutif.

Il est recommandé d'utiliser les critères de diagnostic de la maladie d'Alzheimer selon le DSM-IVTR (American Psychiatric Association (APA), 2000) ou le NINCDS-ADRDA (McKhann et al., 1984), dans l'attente de la validation de critères plus spécifiques (type marqueurs neurobiologiques). Les critères de diagnostic pour une démence dégénérative primaire de type Alzheimer sont les suivants:

- Critère A - Une mise en évidence d'une altération de la mémoire à court et long terme. L'altération de la mémoire à court terme (impossibilité d'apprendre de nouvelles informations) peut se traduire par l'incapacité de se rappeler trois objets, cinq minutes après qu'ils ont été cités. L'altération de la mémoire à long terme (impossibilité de se souvenir des informations acquises antérieurement) peut se traduire par l'incapacité de se rappeler des informations personnelles (par exemple les événements de la veille, le lieu de naissance, le métier exercé), ou de faits connus de tous (par ex. le nom des anciens présidents de la république, des grandes dates historiques).
- Critère B - Au moins une des manifestations suivantes :
 - Altération de la pensée abstraite comme en témoigne une incapacité à identifier des similitudes et des différences apparentes entre des mots, une difficulté à définir des mots et des concepts, et à réaliser d'autres tâches similaires.

- Altérations du jugement comme le montre l'incapacité d'affronter de façon appropriée les difficultés ou les situations interpersonnelles, familiales et professionnelles
 - Autres perturbations des fonctions supérieures telles qu'une aphasie (trouble du langage), une apraxie (incapacité à réaliser une activité motrice malgré une compréhension et des fonctions motrices intactes), une agnosie (impossibilité de reconnaître ou d'identifier des objets malgré des fonctions sensorielles intactes), et des troubles des « fonctions constructives », par exemple une incapacité à recopier une figure à trois dimensions, à assembler des cubes ou à placer des bâtons selon une configuration déterminée.
 - Altération de la personnalité, c'est-à-dire modification ou accentuation de traits pré-morbides
- Les perturbations en A et B interfèrent de façon significative avec les activités professionnelles ou sociales, ou avec les relations avec les autres.
 - Ne survient pas de façon exclusive au cours de l'évolution d'un Delirium
 - Soit 1. soit 2. :
 - Mise en évidence d'après l'histoire de la maladie, l'examen physique ou les examens complémentaires d'un (ou de plusieurs) facteur(s) organique(s) spécifique(s) jugé(s) étiologiquement lié(s) à la perturbation).
 - En l'absence d'une telle mise en évidence, on peut présumer l'existence d'un facteur organique à l'origine de ce syndrome si aucun trouble mental non organique ne peut expliquer les symptômes, comme par ex. une Dépression majeure expliquant les altérations des fonctions cognitives.
 - Début insidieux avec évolution généralement progressive vers la détérioration
 - Exclusion de toute autre cause de démence d'après l'histoire de la maladie, l'examen physique et les examens complémentaires.

De plus, la détection dans le liquide céphalorachidien (LCR) des protéines Tau et des peptides A β fait maintenant partie de la pratique courante du diagnostic. Des améliorations pour un diagnostic biologique plus précis et plus précoce sont cependant attendues grâce à de nouveaux bio-marqueurs en rapport principalement avec le métabolisme de Tau et A β (Lehmann et al., 2013). En population générale, les dosages des protéines amyloïdes et tau dans le liquide céphalorachidien sont une autre façon d'apprécier in vivo les troubles

biochimiques cérébraux associés à la maladie d'Alzheimer (Wiltfang et al., 2005; Fortin & Krolak-Salmon, 2010). Contrairement aux bio-marqueurs de neuroimagerie qui sont une indication indirecte des conséquences de ces maladies, les biomarqueurs biologiques reflètent directement de ces changements dans le cerveau (Lehmann et al., 2013).

Malgré ces avancées dans le diagnostic de cette maladie, il reste toutefois encore une pratique d'exclusion des autres types de démences. Le diagnostic de certitude repose sur les données de l'examen anatomique du cerveau, qui ne peut intervenir qu'après la mort (Girard & Canestri, 2000). En conséquence, le diagnostic de la maladie qui est toujours difficile dans la population générale l'est encore davantage dans le cas d'une population souffrant d'un handicap mental. En effet, le diagnostic d'une démence (de type Alzheimer) chez des personnes déficientes intellectuelles reste problématique compte tenu de l'inadaptation des outils d'évaluation neuropsychologiques classiques utilisés en population générale (Prasher et al., 2004; Deb et al., 2007a; Deb et al., 2007b). La majorité des outils d'évaluation neuropsychologiques utilisés classiquement repose sur un quotient intellectuel moyen de 100 et nécessite une intégrité des fonctions intellectuelles (compréhension des consignes, aptitude au raisonnement, etc.). Ces outils d'évaluation sont donc « non applicables » en l'état pour des personnes en situation de handicap mental (c'est à dire possédant un QI faible inférieur à 70) (Lott & Dierssen, 2010). L'inadaptation des outils conduit généralement à un effet plancher pour cette population et donc les tests classiquement utilisés pour les populations sans déficiences intellectuelles (mini-mental state examination, (Folstein et al., 1975) ; RL/RI 16 Items (Van der Linder et al., 2004); Mild Cognitive Impairment (MCI) (Nasreddine et al., 2005)) ne sont pas applicables.

En France, il existe très peu de données concernant l'apparition et le diagnostic d'une démence chez des personnes souffrant d'un syndrome de Down, peut être justement parce que les outils de diagnostic font défaut (Backer & Jervis, 2007). Certains auteurs soulèvent l'idée d'une sous estimation de la vraie prévalence d'une démence associée à un SD (Turk et al., 2001). Aujourd'hui, de nombreux adultes atteints de SD développent la maladie d'Alzheimer relativement tôt dans leur vie mais le diagnostic clinique précis reste difficile (Deb et al., 2007a; Deb et al., 2007b). Il est à noter qu'il n'existe aucune directive dans le DSM 4 ou la classification de l'ICD 10 pour le diagnostic de démence associée au SD ou à d'autres déficiences d'apprentissage.

Ainsi, dans cette population, le diagnostic de la maladie d'Alzheimer demeure très problématique et aucun test clinique spécifique à cette population n'a encore été validé à ce sujet et traduit en France.

Toutefois, quelques outils de diagnostic ont été proposés et étudiés dans d'autres pays.

En 2010, un groupe de travail « Déficience intellectuelle et vieillissement » de l'agence de la santé et des services sociaux de la Montérégie (au Québec) a travaillé sur les outils de repérage d'un syndrome démentiel chez les personnes présentant une déficience intellectuelle. Ce travail a abouti à une démarche et à des recommandations d'experts en termes d'utilisation d'outils diagnostics dans la population déficiente intellectuelle. O'Caomh et al. (2013) ont mis en évidence les avantages et désavantages de différents instruments d'évaluation pour le diagnostic de démence chez des personnes atteintes de syndrome de Down (Tableau 5), ils distinguent trois types d'outils d'évaluation (Tableau 4) (O'Caomh et al., 2013):

- **Les échelles d'observation:** comme nous avons pu l'évoquer ci-dessus l'absence de tests neuropsychologiques disponibles et validés pour les personnes présentant un âge de développement de moins de 5 ou 6 ans, rend l'histoire du patient crucial pour la réalisation d'un diagnostic de démence chez les personnes avec déficience intellectuelle comme le SD. Ces entretiens ou questionnaires guidés par les aidants sont souvent préférés aux tests neuropsychologiques directes (O'Caomh et al., 2013). Toutefois, les résultats issus de ces échelles d'observation doivent être interprétés avec prudence car certains biais peuvent s'y introduire : les aidants âgés peuvent développer des difficultés cognitives et d'autres connaissent très bien ou insuffisamment les personnes concernées pour être objectifs (Nieuwenhuis-Mark, 2009). D'autre part, les professionnels des institutions peuvent aussi participer à ces entretiens pour les sujets y résidant (Gedye, 1998). Plusieurs échelles ont ainsi été développées et chacune possède leur force et leur faiblesse (Tableau 4 et 5). Nous observons qu'elles incluent les domaines cognitifs sans tester directement les performances cognitives (Tyrrell et al., 2001). Il s'agit d'outils d'hétéro-évaluation.
 - o **le DSDS (Dementia Scale of Down Syndrome)** (Gedye, 1995) est un test utile pour mesurer la progression de la maladie d'Alzheimer chez les personnes

atteintes de SD. Il comprend 60 questions divisées en 3 catégories indiquant le stade de démence. Les comportements présents pendant au moins 6 mois sont classés comme « présents », « absents », « non applicables » ou « typiques ». Seuls ceux marqués « présents » contribuent au score. Cette échelle possède une sensibilité de 85% et spécificité de 89% et est corrélée au DMR (Deb & Braganza, 1999). Toutefois, il ne permet pas de mesurer la déficience générale (Tableau 4 et 5). Il est recommandé que ce test soit utilisé par un professionnel qui a une expérience dans l'utilisation de tests standards d'intelligence (Gedye, 1995).

- **Le DMR (Dementia Questionnaire for Mentally Retarded Persons)** (Evenhuis, 1992) est basé sur l'observation d'aidants. Ces observations doivent intervenir plus de deux mois précédent l'utilisation du test. Il a une spécificité et une sensibilité de 92% pour le diagnostic de démence chez les personnes avec une déficience intellectuelle incluant le syndrome de Down et est comparé favorablement au DSDS et au MMSE (Deb & Braganza, 1999). Il est composé de 50 items et permet d'obtenir un score cognitif (mémoire court et long terme, orientation spatio-temporelle) et un score social (langage, habilités pratiques, humeur, activités et intérêts, troubles du comportement). L'échelle est à 3 degrés : 0=pas de déficit ; 1=déficit modéré et 2= déficit sévère. Le DMR à la différence du DSDS ne requière pas d'entraînements spécialisés et permet une mesure utile et rapide de la déficience générale (15-20 min). Ce questionnaire est peu sensible dans l'avancement de la démence dû aux effets planchers (O'Caoimh et al., 2013).
- **Le CAMDEX-DS** consiste en un entretien des aidants connaissant la personne depuis au moins 6 mois et consiste en une évaluation neuropsychologique. C'est une version modifiée du CAMDEX (**Cambridge Examination for Mental Disorders of the Elderly**) (Roth et al., 1998) utilisée dans cette communauté. Elle peut être utilisée pour documenter l'augmentation de la prévalence avec l'âge (Holland et al., 1998). Il évalue la mémoire, les fonctions et performances intellectuelles générales, le jugement, les fonctions corticales dites hautes et la personnalité. Il a une bonne fiabilité et validité prédictive (Ball et al., 2004). Il existe un effet plancher et cet outil est considéré comme un outil d'aide au diagnostic plutôt que d'un outil diagnostic.

- **Le DSQIID : The Dementia Screening Questionnaire for Individuals with Intellectual Disabilities** (Deb et al., 2007b) est dérivé des entretiens d'aidants de 24 adultes , âgés entre 48 et 72 ans, atteints de SD et de démence. C'est un outil de repérage qui permet d'apprécier le changement. Un plus grand score indique un plus grand changement de la condition dans le temps (Fleury, 2010) ; la fidélité test-retest et inter-juges est forte. Il possède 53 items : la première partie évalue la meilleure base d'habilité, la seconde partie évalue les comportements et les symptômes suggérant une démence. L'échelle de cotation est à 4 degrés « a toujours été le cas », « ne peut pas s'appliquer »=0 et « toujours mais amélioration » et « nouveaux symptômes »= 1. La 3^{ème} partie fournit 10 questions comparatives dont la réponse est oui (=1 point) ou non (=0 point). La sensibilité est de 92% et la spécificité est de 97%. Un score limite de 20, ou plus, peut limiter son utilisation à des stades plus avancés de démence et chez les individus dont le degré de déficience intellectuelle de base varie.

- Les tests neuropsychologiques

- **Le DMSE : Down Syndrome Mental Status Examination** (Haxby, 1989) se compose de domaines cognitifs sévères incluant l'orientation (jours de la semaine, saisons..), informations personnelles, mémoire à court terme, langage, la construction visuo-spatiale et la praxie (Tableau 4 et 5). Il est moins sensible que les autres tests neuropsychologiques et a été validé sur un faible échantillon (Tyrrell et al., 2001).
- **Le CAMDOG-DS (The Cambridge Cognition Examination)** contient des composants neuropsychologiques du CAMDEX et a été validé chez les personnes avec SD (Hon et al., 1999; Ball et al., 2006). Elle contient 7 différentes sous échelles incluant l'orientation, le langage, la mémoire, l'attention, la praxie, l'abstraction et la perception provenant du CAMCOG ou de la SIB modifiée (Severe Impairment Battery) (Panisset et al., 1994) (Tableau 4 et 5).
- **Le Test for Severe Impairment (TSI)** (Albert & Cohen, 1992) a été validé pour les personnes atteintes de déficience intellectuelle (Tyrrell et al., 2001). Il évalue la performance motrice, le langage, le rappel immédiat et différé, la

conceptualisation et la connaissance générale. Ce test requière que le sujet réponde verbalement (Tableau 4 et 5).

- **The DAMES Score (Down's syndrome attention, memory and executive function scales)** est un test neuropsychologique, validé spécifiquement pour les personnes âgées avec SD (Margallo-Lana et al., 2003). Des hauts scores indiquent une très bonne cognition.
- **Excluding Depression** : comme en population générale, il est important d'exclure la dépression co-morbide, de la démence (outil validé pour la différenciation). La dépression est fréquente chez les personnes avec SD (Maatta et al., 2006) dû à des facteurs de risque comme le faible volume de l'hippocampe, des changements dans le système de neurotransmetteurs.. ; La dépression est fréquemment sous traitée (Walker et al., 2011) et associée à une démence (Burt et al., 1992). Elle est présentée comme un déclin dans les échanges sociaux (Nelson et al., 2001). Quelques outils ont été validés, pour différencier la démence et la dépression chez les adultes atteints de SD.

- **Les tests de comportement adaptatif**

- **ABDQ (Adaptative Behaviour Dementia Questionnaire)** (Prasher et al., 2004) mesure les habilités individuelles des fonctions sociales et des activités de la vie quotidienne. Il permet de détecter le déclin du fonctionnement adaptatif chez les personnes atteintes de SD et ce, au-delà d'un niveau de base, caractéristique de diagnostic de démence. Ce test est fiable et valide démontrant une excellente fidélité (92%) en identifiant une démence chez les personnes âgées atteintes de SD.
- **DLSQ: the Daily Living Skills Questionnaire** (National Institute of Ageing, 1989) est aussi utilisé pour mesurer les activités de la vie quotidienne (dextérité manuelle, habillage, la restauration..) (Tyrrell et al., 1996; Tyrrell et al., 2001).

Classification	Outil	Evaluation cognitive	Evaluation comportementale	Evaluation des activités de la vie quotidienne	Evaluation globale des difficultés	Référence
Les échelles d'observation cotées	DSDS	+	+	+	-	(Gedye, 1995)
	DMR	+	+	+	+	(Evenhuis, 1992)
	CAMDEX-DS	+	+	+	+	(Roth et al., 1998) (Ball et al., 2004)
	DSQIID	+	+	+	-	(Deb et al., 2007)
Les tests neuropsychologiques	DSME	+	-	-	-	(Haxby, 1989)
	CAMCOG-DS	+	-	-	-	(Hon et al., 1999) (Ball et al., 2006)
	TSI	+	-	-	-	(Albert & Cohen, 1992)
Les tests du comportement adaptatif	ABDQ	-	+	+	-	(Prasher et al., 2004)
	DLSQ	-	+	+	-	(National Institute of Ageing, 1989)

+ Domaine inclut

- Domaine non inclut

Tableau 4. Comparaison synthétique des différents outils internationaux d'évaluation et de diagnostic de démence chez les personnes atteintes de SD (O'Caomh et al., 2013).

Classification	Outil	Avantages	Inconvénients	Sensibilité pour la MA chez les SD	Spécificité pour la MA chez les SD	Référence
Les échelles d'observation cotées	DSDS	<ul style="list-style-type: none"> - Compréhensible - Score des nouveaux comportements - Mesure des stades précoces au stade - Inclut une échelle diagnostique différentielle - Pas d'effet plancher significatif 	<ul style="list-style-type: none"> - pas de mesure des difficultés générales - des limites variables - peu d'intensité sur le changement (Roth et al., 1998) - restrictions sur son utilisation (évaluateur spécialisé) - quelques items redondants (Deb & Braganza, 1999) - long temps d'administration (30 min) 	89%	85%	(Gedye, 1995)
	DMR	<ul style="list-style-type: none"> - inclut des mesures générales des difficultés - insiste sur la mémoire - évaluation de l'orientation - absence de restrictions sur son utilisation - temps d'administration faible (15-20 min) 	<ul style="list-style-type: none"> - requière des mesures répétées au cours du temps (Roth et al., 1998) - questions sur les troubles comportementaux peu fiables - faible spécificité pour les déficiences intellectuelles légères à modérées - effets plancher 	92%	92%	(Evenhuis, 1992)
	CAMDEX-DS	<ul style="list-style-type: none"> - inclut des mesures générales des difficultés - fort accent sur le changement - peut-être utilisé pour prédire un déclin cognitif 	<ul style="list-style-type: none"> - diagnostic plutôt qu'un outil de dépistage - initialement prévu pour la population générale - effets plancher - long temps d'administration 	88%	94%	(Roth et al., 1998)
	DSQIID	<ul style="list-style-type: none"> - validé sur un large échantillon - bref temps d'administration (10-15 min) 	<ul style="list-style-type: none"> - limite simple fixé peut limiter dans les démences avancées et celle avec différente ligne de base de difficultés 	92%	97%	(Deb et al., 2007)

Les tests neuropsychologiques	DSME	- facile à administrer	- nombre de domaine limité - accent sur les habilités verbales - pauvre sensibilité comparée aux autres tests (Tyrrell et al., 2001) - effets plancher	NA	NA	(Haxby, 1989)
	CAMCOG-DS	- composant neuropsychologique du CAMDEX - score quantitatif qui peut être étudié longitudinalement - différencie les personnes avec SD jeunes et âgées	- évaluation limitée des fonctions exécutives - généralisation limitée à ceux avec des démences tardives - initialement désigné pour une population adulte générale	voir le CAMDEX-DS	Voir le CAMDEX-DS	(Hon et al., 1999) (Ball et al., 2006)
	TSI	- large rang de scores - requière peu de langage - pas de plancher significatif ou d'effet plafond - temps d'administration bref (10 min)	- pas de mesure des difficultés générales - désigné pour la population générale adulte	NA	NA	(Albert & Cohen, 1992)
Tests du comportement adaptatif	ABDQ	- excellent précision (92%) - bref temps d'administration (10 min) - désigné spécifiquement pour la MA	- effets de variable indéterminé (âge, race) - absence d'évaluation des fonctions cognitives - absence de mesure des difficultés générales	89%	94%	(Prasher et al., 2004)
	DLSQ	- absence d'effet plancher significatif - haute valeur prédictive positive - fortement corrélé avec des tests cognitifs directs	- absence d'évaluation des fonctions cognitives - absence de mesure des difficultés générales	NA	NA	(National Institute of Ageing, 1989)

Tableau 5. Comparaison détaillée des différents outils d'évaluation de la démence chez les personnes atteintes de syndrome de Down (O'Caomh et al., 2013)

Comme nous avons pu le décrire ci-dessus les outils de dépistage spécifiquement désignés pour détecter un début de démence chez ces personnes sont différents de ceux utilisés en population générale. Ils sont basés sur des tests cognitifs et fonctionnels, combinés, qui mesurent des changements par rapport à une base. La concordance entre les différents tests de diagnostic est d'environ 70-75% (Deb & Braganza, 1999). Les effets planchers sont variables en fonction des différents instruments diagnostics. Quand les outils diagnostics de démence sont comparés, les échelles d'observation cotées permettent une évaluation plus complètes (évaluation du comportement adaptatif et des activités de la vie quotidienne) par rapport aux tests neuropsychologiques directement administrés (Deb & Braganza, 1999). Ainsi, la combinaison de plusieurs types d'outils de dépistage (test neuropsychologique direct, échelle d'observation cotée..) permet de fournir une plus haute sensibilité et spécificité (Deb & Braganza, 1999).

Toutefois, un problème important perdure, la majorité de ces outils n'existe qu'en langue anglaise et donc il n'y a pas de version en langue française afin que leurs usages soient développés sur le territoire français. De plus, il est difficile de savoir lequel choisir. Par ailleurs, le diagnostic reste très difficile chez les personnes atteintes de SD car le déficit cognitif lié à l'âge (vieillesse physiologique) doit être différencié de l'apparition d'une démence de type Alzheimer.

Même si le diagnostic cognitif de ces personnes est un défi et présente de nombreux obstacles, la validation d'un test adapté à cette population semble nécessaire pour permettre un dépistage précoce afin de mieux prévenir le début de la maladie, son évolution et d'intervenir précocement dans la gestion de celle-ci. Ainsi, des thérapies médicamenteuses et non médicamenteuses pourront être définies et bénéficieront aux adultes âgés et atteints du SD, de même éventuellement pour les aidants (Head et al., 2012). Notre problématique devra **identifier les pratiques qui sont spécifiques en matière de diagnostic et de recueillir des informations sur l'évolution de cette pathologie pour cette population.**

III.6 – Problème de la prise en charge

Le vieillissement de la population de personnes handicapées mentales (comme celles atteintes du SD) prises en charge appelle à une remise en cause du fonctionnement des structures d'accueil tant sur le plan du projet d'établissement que sur celui du statut juridique. Comme nous l'avons précisé précédemment, l'organisation médico-sociale en France de prise en charge classique, a été pensée pour les personnes en situation de handicap mental (SD notamment) âgées entre 18 ans et 60 ans. Cette organisation médico-sociale ne permet pas de prendre en charge de façon adaptée :

- les personnes SD présentant en plus de leur handicap mental une démence de type Alzheimer avant l'âge de 60 ans
- les personnes SD vieillissant au delà de 60 ans avec ou non une démence.

Cette problématique pose de véritables questions organisationnelles (de Thibault & Prual, 2005). Ainsi, comme le soulignent ces auteurs « *le vieillissement ou l'avancée en âge de la personne handicapée mentale interpelle outre la personne elle-même bien-sûr, sa famille, l'équipe qui l'accompagne et le projet du service l'accueillant.* » En effet, il faut bien comprendre que l'organisation médico-sociale en France dissocie la prise en charge des personnes souffrant d'un handicap mental et des personnes souffrant d'un vieillissement normal ou pathologique. Actuellement, sont dissociés d'une part les établissements et services pour personnes handicapées adultes (ESAT, FAM, MAS, foyers occupationnels, etc.), et d'autre part les établissements et services pour personnes âgées (centres de consultation mémoire, EHPAD, etc.).

Se pose alors la question d'une personne handicapée mentale qui vieillit : quel type d'établissements doit la prendre en charge ? Doit-on réfléchir à une prise en charge spécifique de cette population qui se retrouve au croisement de ces deux catégories d'organisation médico-sociale ?

IV. CHAPITRE 4

Objectifs du travail

IV – Objectifs du travail

Ainsi, comme nous l'avons évoqué précédemment la problématique du vieillissement des personnes en situation de handicap mental et plus spécifiquement celles souffrant d'un syndrome de Down est récente et s'avère complexe à aborder car à facettes .

Au vu de la littérature, de nombreuses interrogations persistent :

- En France, quelle est la réalité de cette problématique ? Qui est réellement concernés : le secteur médical et/ou le secteur socio-éducatif ?
- Existe t-il des outils d'aide au diagnostic d'apparition d'une démence, adaptée au profil cognitif de cette population (i.e. déficience intellectuelle) ? Est-il possible de proposer un outil d'aide au diagnostic ?
- Actuellement, existe t-il des freins organisationnels expliquant les difficultés de prise en charge de cette population vieillissante ? et peut-on proposer des pistes d'amélioration de cette prise en charge ?

Notre travail de recherche va avoir pour objectif de répondre à l'ensemble de ces interrogations. Afin d'aborder ces différents questionnements, notre travail s'inscrit dans un contexte précis : celui du vieillissement des personnes souffrant d'un handicap mental et plus particulièrement celles présentant un syndrome de Down.

Deuxième partie

Démarche méthodologique

V. CHAPITRE 5

Démarche méthodologique

Sommaire

V.1 – Démarche méthodologique globale proposée (p. **80**)

V.2 – ETUDE 1 – les « enjeux socio-économiques » (p. **82**)

V.3 – ETUDE 2 – le diagnostic des signes cliniques d'une
démence adapté aux caractéristiques des utilisateurs (p. **83**)

V.4 – ETUDE 3 – la modélisation organisationnelle (p. **83**)

V. Démarche méthodologique

V.1 – Démarche méthodologique globale proposée

Afin de répondre à ces différentes interrogations, notre démarche méthodologique reposera sur une démarche d'ingénierie classique en cognitive à savoir la conception centrée utilisateur (CCU). La démarche de conception centrée utilisateur a pour objectif de replacer l'ensemble des acteurs concernés au centre de toute conception et de réflexion (Norman & Draper, 1986; Nielsen, 1994; Mayhew, 1999; Vredenburg et al., 2001; Preece et al., 2002). Ainsi, les besoins, les attentes et les caractéristiques propres des différentes catégories d'utilisateurs concernées sont pris en compte à chaque étape du processus de développement d'un produit, d'un système ou d'un service. Trois phases classiques de la CCU doivent s'effectuer de façon itérative et collaborative : Analyse, Conception et Evaluation (Tableau 6 et Figure 11).

Phase	Objectifs
Analyse	Préciser les attentes et les besoins des utilisateurs finaux (déterminer les caractéristiques des utilisateurs) Préciser les besoins de la tâche Comprendre et spécifier le contexte d'utilisation Comprendre les enjeux organisationnels
Conception	Elaboration d'une première maquette ou prototype qui permet de mettre en concordance les capacités des utilisateurs et les exigences de la tâche et/ou du service
Evaluation	Mesurer l'utilisabilité et l'utilité du service par les utilisateurs et l'impact sur l'organisation Plusieurs itérations possibles et donc retour sur la phase de conception

Tableau 6. Présentation des objectifs des différentes phases classiques de la conception centrée utilisateur.

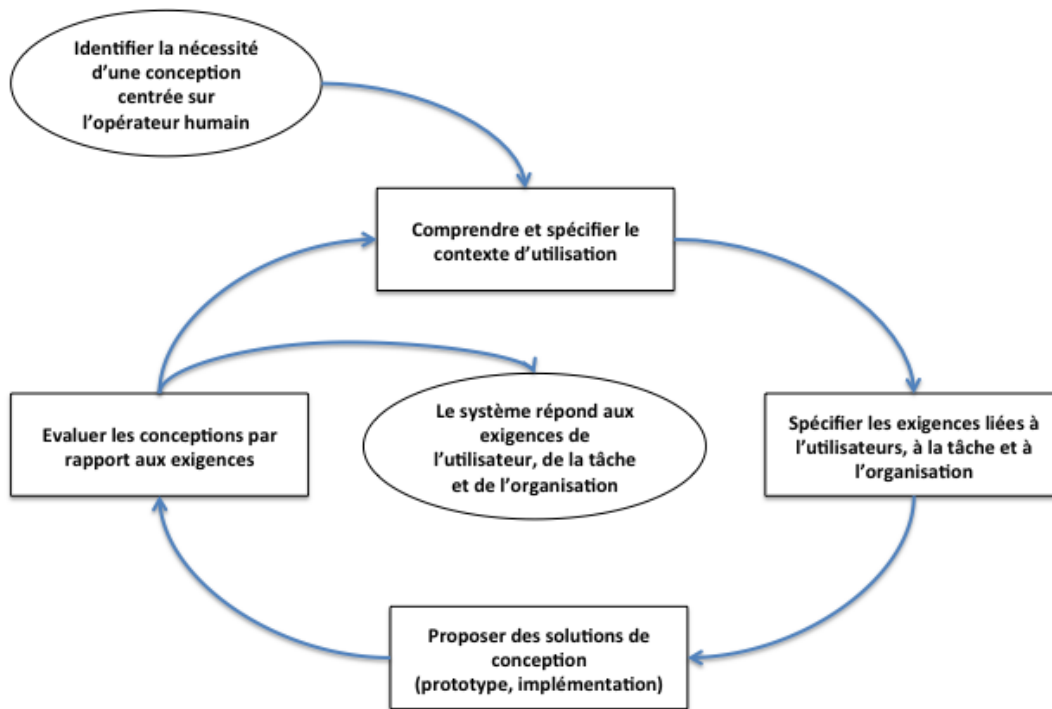


Figure 11. Présentation du cycle de la conception centrée utilisateur et des différentes étapes du processus de développement d'un produit, d'un système ou d'un service.

Il existe de très nombreuses méthodes et outils disponibles pour la mise en place d'une démarche de conception centrée utilisateur. La norme ISO 16982 (2002) liste les principales méthodes d'utilisabilité pour la conception centrée sur l'opérateur humain (Tableau 7). Elles sont bien sûr complémentaires et il est fortement recommandé d'en associer plusieurs. De plus, il a été mis en évidence que les contraintes organisationnelles, matérielles et environnementales du projet influent sur le choix de la méthode (ISO 16982).

	Nom de la méthode	Descriptif
Participation directe de l'utilisateur	Observation des utilisateurs	Observation des utilisateurs dans un contexte de tâches spécifiques au cours de l'activité réelle
	Mesures relatives des performances	Collecte de mesures de performances quantifiables (temps passé, nombre d'erreurs, etc.)
	Incidents critiques	Collecte systématique d'évènements remarquables au niveau des performances de l'utilisateur
	Questionnaires	Méthodes d'évaluation subjective indirecte à travers des questions précises
	Interview	Méthodes permettant un échange direct en face à face sans imposer un cadre trop rigide
	Penser à haute voix	Méthodes exigeant que l'utilisateur verbalise idées, attentes, doutes, etc. pendant une tâche donnée
	Conception et évaluation collaborative	Méthodes ayant pour objectif de faire collaborer plusieurs acteurs (concepteur, ergonomes, etc.)
	Méthode de créativité	Méthodes permettant de faire émerger des idées nouvelles, des nouvelles solutions
Participation non directe de l'utilisateur	Méthode de créativité	Méthodes permettant de faire émerger des idées nouvelles, des nouvelles solutions
	Méthodes basées sur des documents	Méthodes reposant sur l'analyse par le spécialiste en utilisabilité des documents existants
	Approches basées sur des modèles	Méthodes reposant sur l'analyse des modèles théoriques afin de prédire les performances
	Evaluation par expertise	Méthodes reposant sur l'expertise et la connaissance du spécialiste en utilisabilité
	Evaluation automatisée	Méthodes reposant sur l'utilisation d'algorithmes pour diagnostiquer des défaillances du système

Tableau 7. Présentation synthétique des principales méthodes d'utilisabilité (ISO 16982).

Dans le cadre de notre travail de recherche, nous avons choisi de répondre à ces questionnements à travers 3 expérimentations complémentaires.

V.2 – ETUDE 1 – les « enjeux socio-économiques »

L'objectif est double :

1. faire un état des lieux de la problématique du vieillissement pathologique des personnes handicapées mentales en terme de réalité par les acteurs du terrain ;
2. comparer les deux milieux concernés à savoir les institutions médico-sociales hébergeant les personnes en situation de handicap mentale et les structures

accueillant les personnes souffrant de pathologies liées au vieillissement comme les patients Alzheimer.

Deux approches méthodologiques ont été choisies : la technique du questionnaire et celle des entretiens semi-directifs.

V.3 – ETUDE 2 – le diagnostic des signes cliniques d’une démence adapté aux caractéristiques des utilisateurs.

L’objectif est double :

1. Concevoir un outil d’évaluation des signes cliniques de la présence d’une démence au sein de la population souffrant d’un syndrome de Down. L’approche méthodologique que nous proposons est la suivante : méthode basée sur les documents, élaboration d’une maquette, validation itérative de la maquette par les utilisateurs.
2. Mettre à disposition notre outil dans le cadre d’une étude longitudinale (sur plusieurs mois) afin de vérifier la pertinence et la faisabilité de l’usage de notre outil en contexte réel. Des tests utilisateurs et une observation en situation réelle seront effectués.

V.4 – ETUDE 3 – la modélisation organisationnelle

Le travail de cette étape n’est pas un travail de terrain, contrairement à la phase précédente, mais au contraire un travail basé sur les connaissances du domaine médico-social et de sa gouvernance en France. Il s’agit ici de proposer une modélisation théorique de ces organisations médico-sociales afin de comprendre les liens ou l’absence de liens entre les différents types d’institutions. L’objectif de cette modélisation organisationnelle est de permettre de faire des prédictions sur l’impact de la prise en charge de cette population et de mieux cerner cette problématique au niveau de la gouvernance. La démarche utilisée reposera sur une démarche classique de modélisation organisationnelle: cartographie des différents acteurs et/ou services concernés, mise en évidence des dépendances et des liens entre les services et/ou acteurs, proposition d’un modèle à l’aide d’un outil de modélisation et mise en place de prédictions.

Si nous reprenons les étapes de la CCU, il apparaît clairement que notre travail de recherche permet de couvrir l'ensemble du cycle de la CCU en se reposant sur une combinaison de différentes méthodes : questionnaire (Etude 1) / entretien semi-directif (Etudes 1 & 3) / analyse de documents (Etudes 2 & 3) / modélisation (Etude 3) / tests utilisateurs (Etude 2) / observation (Etude 2) (Figure 12).

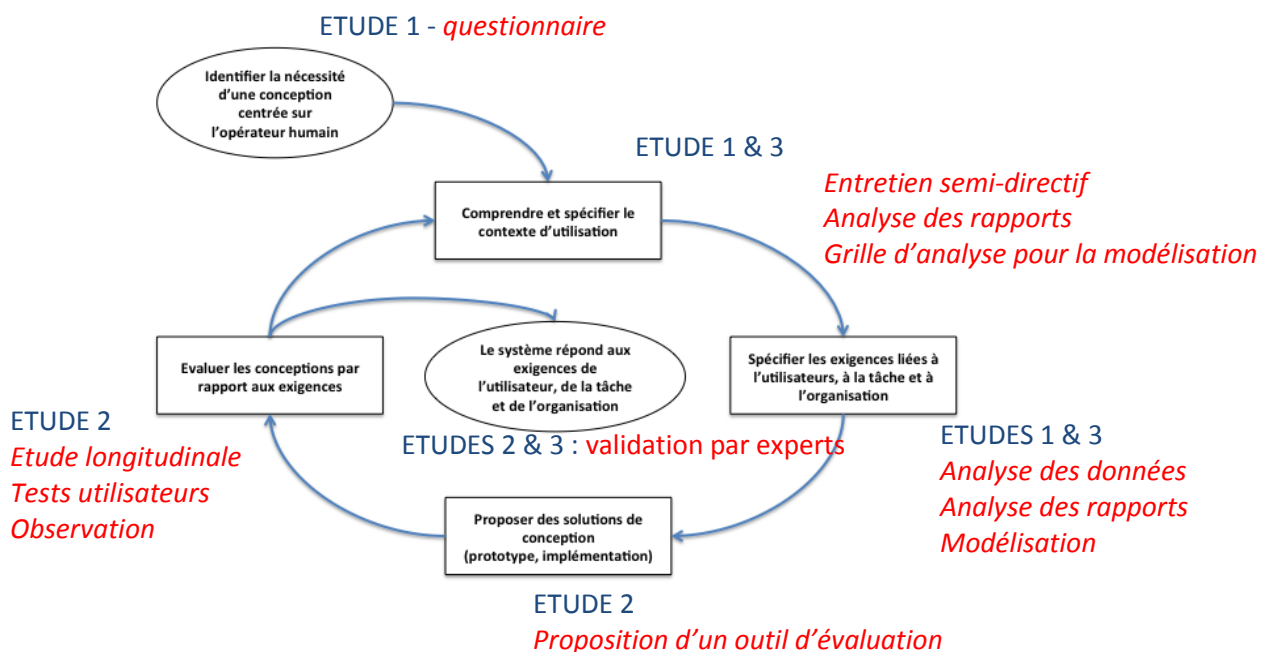


Figure 12. Présentation des différentes étapes du cycle de la Conception Centrée Utilisateur (CCU) et des différentes méthodes qui seront utilisées lors des différentes étapes et études de notre travail de recherche.

La Figure 13 reprend notre démarche et illustre les principales étapes de notre travail de recherche.

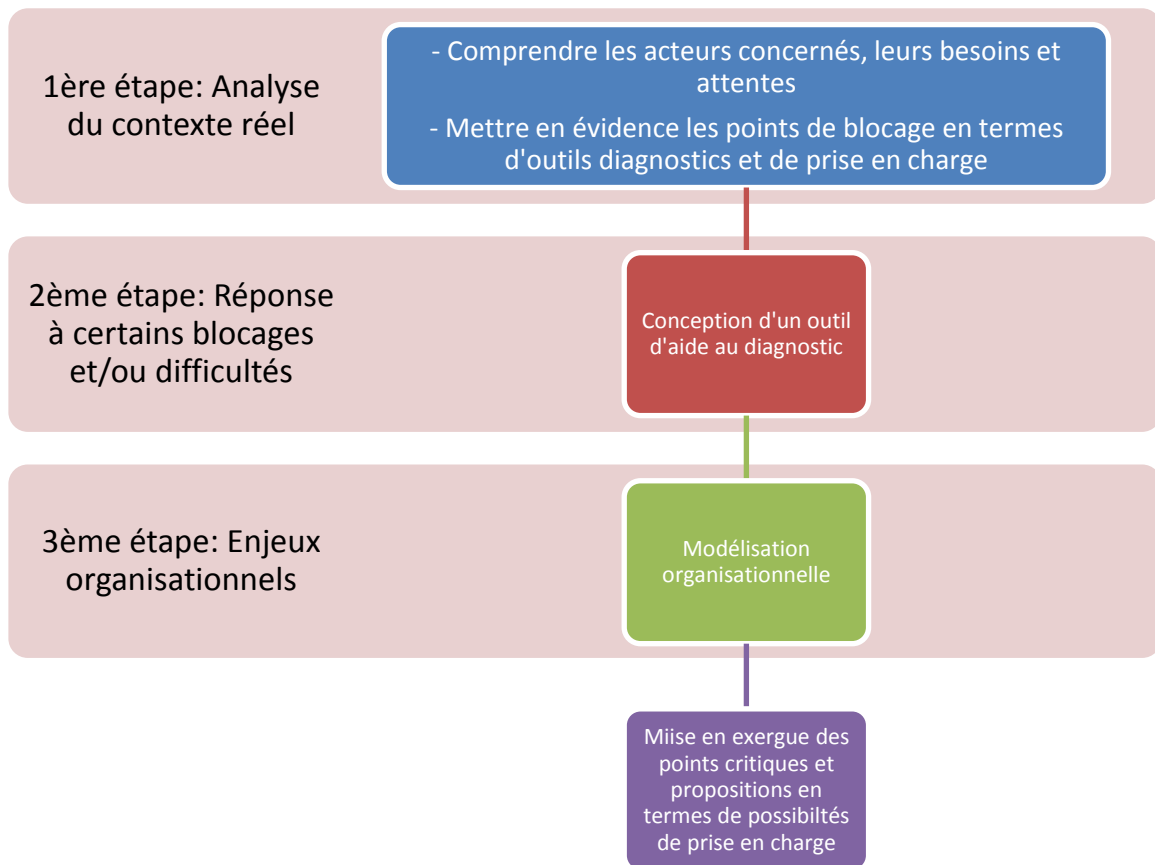


Figure 13. Représentation de la démarche développée dans notre travail

Troisième partie
Expérimentations et
Modélisations

CHAPITRE 6

Réalisation du travail de terrain – Etude n°1 : Etat des lieux

Sommaire

VI.1 Introduction (p. **88**)

VI.2 Matériel et Méthode (p. **91**)

VI.3 Résultats (p. **94**)

VI.3.1 – Etablissements du secteur du handicap (p. 95)

VI.3.2 – Etablissements du secteur des personnes âgées (p. 100)

VI.4 Discussion (p. **106**)

VI - Réalisation du travail de terrain – Etude n°1 : Etat des lieux

La troisième partie, consacrée aux expérimentations, reposera sur 3 études principales.

La première étude, que nous allons présenter ci-dessous, a pour objectif de mettre en évidence la réalité de notre problématique à travers une enquête in situ sur deux terrains complémentaires : les structures accueillant des personnes souffrant de syndrome de Down et les structures s'intéressant aux personnes âgées.

La seconde étude aura pour objectif d'une part la conception d'un outil d'évaluation de signes cliniques liés à l'apparition d'un syndrome démentiel adapté aux personnes souffrant d'un syndrome de Down et d'autre part sa validation auprès d'une cohorte de personnes souffrant d'un syndrome de Down.

Enfin, la dernière étude nous permettra de proposer une approche en modélisation organisationnelle médico-sociale afin de mieux comprendre les difficultés de prise en charge de cette population par les différents acteurs du terrain et d'évoquer des pistes de prise en charge.

Ces différentes études, nous ont permis de valoriser nos travaux à travers la publication d'un article et d'un autre en cours de préparation, ainsi que de deux communications dans des congrès avec actes (Djoulah et al., 2012a, b et c).

VI.1 – Introduction

Comme nous l'avons précisé, notre travail de recherche concerne une problématique majeure de santé publique à savoir celle du vieillissement de la population handicapée mentale (au vue de l'augmentation de l'espérance de vie de cette population) (Zribi, 1990; Blanc & Berthod-Wurmser, 2006; CNSA, 2010). Celle-ci entraine une demande accrue de prévention et de prise en charge de la dépendance et du vieillissement de cette population. Avant d'envisager la mise en place d'aides spécifiques à cette population, il semble au préalable indispensable de mieux comprendre les particularités de cette population. Il s'agit du propos de ce travail.

En termes de santé publique, Zribi et al. (1990) ont conduit une importante publication concernant la population âgée affectée par des déficiences intellectuelles. Le handicap

mental peut être défini comme correspondant à des « *perturbations du degré de développement des fonctions cognitives telles que la perception, l'attention, la mémoire et la pensée ainsi que leur détérioration à la suite d'un processus pathologique* » (Dalla Piazza & Dan, 2001). Le concept d'handicap mental n'est pas un concept unitaire, il existe plusieurs syndromes associés. Parmi les syndromes les plus connus et les plus fréquents, nous retrouvons le syndrome de Down. Ce syndrome correspond à un handicap mental lié à une anomalie chromosomique qui s'avère être la plus fréquente : elle concernerait 1 enfant sur 800 (Supply, 2006).

Il a été montré une augmentation importante de l'espérance de vie de la population porteuse d'un syndrome de Down : de 9 ans en 1929 à 55 ans en 1990 (Azéma & Martinez, 2005; Bittles et al., 2007). Le rapport Paul-Blanc en 2006 précise que plus de 70% des personnes atteintes du syndrome de Down dépassent le stade des 50 ans et ceci malgré un phénomène de vieillissement accéléré. La longévité de cette population a augmenté durant la dernière décennie grâce à la qualité de l'accompagnement prodigué. Chez cette population, l'allongement de la durée de vie s'accompagne de l'apparition des maladies du vieillissement, comme les syndromes démentiels (Crayton & Olivier, 1993; Visser et al., 1997; Coppus et al., 2006). De plus, cette population est soumise à un risque élevé de développement d'une démence précoce - particulièrement la maladie d'Alzheimer. Des changements neuropathologiques associés à la maladie d'Alzheimer peuvent être présents chez presque toutes les personnes atteintes de syndrome de Down âgées de plus de 30 ans (Masters et al., 1985). Le risque élevé de ces changements neuropathologiques (comme par exemple la production accrue de la protéine β amyloïde) apparaissant avec l'âge est constaté chez les personnes atteintes de syndrome de Down, mais pas chez celles atteintes de déficiences intellectuelles provenant d'autres causes (Dalla Piazza & Dan, 2001).

Comme nous l'avons souligné, un rapport important effectué en 2009 par *Faculty for Learning Disability* dresse un état des lieux de cette problématique et met en exergue l'augmentation de l'apparition d'une démence de type Alzheimer chez des personnes souffrant d'un syndrome de Down en rapport avec l'augmentation de leur espérance de vie. Ainsi, comme l'illustre la Figure 14, la démence dans une population syndrome de Down peut apparaître dès l'âge de 30 ans. Elle concerne 10% de cette population à partir de 40

ans, 35% à partir de 50 ans et plus de 60% à partir de 60 ans (Faculty for learning Disabilities, 2009).

Lorsque l'on compare les taux de démence dans une population donnée (générale, syndrome de Down, troubles de l'apprentissage sans syndrome de Down), la population syndrome de Down présente un vieillissement pathologique précoce, avec un taux de prévalence de la maladie d'Alzheimer élevé par rapport à la population générale.

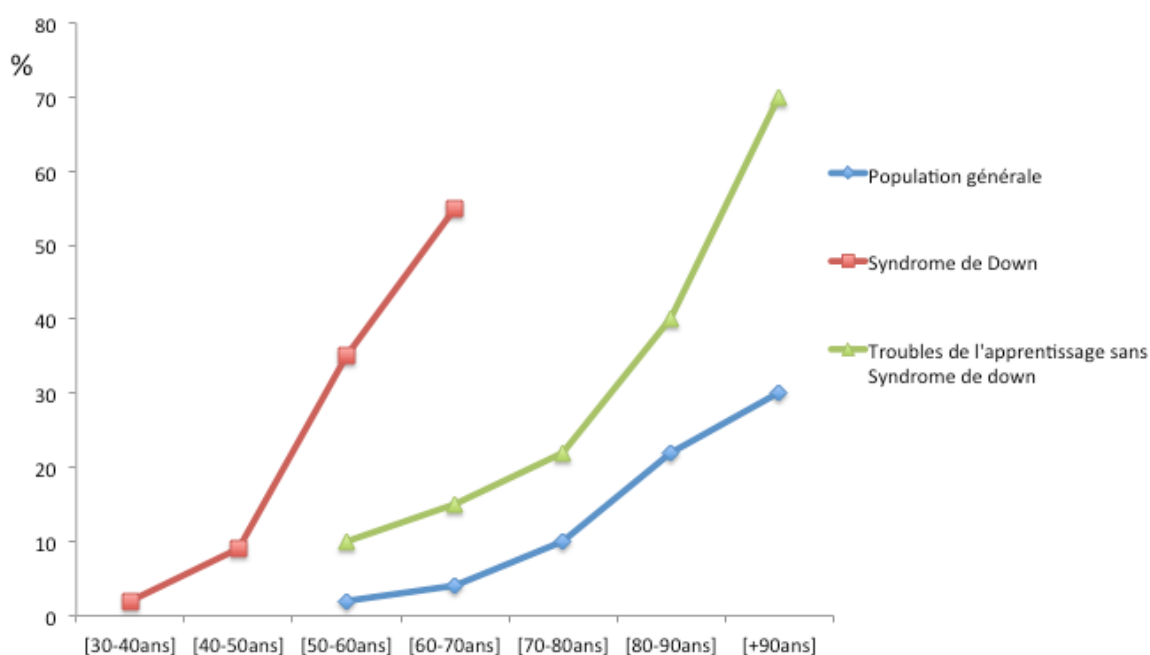


Figure 14. Taux de démence dans trois populations distinctes selon l'âge (Faculty for learning Disabilities, 2009).

A l'instar du reste de la population, les handicapés mentaux âgés sont victimes en vieillissant d'incapacités et de handicaps nouveaux (Azéma & Martinez, 2005). Se pose alors le problème de l'évaluation et du diagnostic d'une démence dans cette population. En effet, le diagnostic d'une démence (de type Alzheimer par exemple) chez des personnes déficientes intellectuelles reste problématique compte tenu de l'inadaptation des outils d'évaluation aux caractéristiques de ces populations (Prasher et al., 2004; Deb et al., 2007a et b). La majorité des outils d'évaluation utilisés est basée sur un quotient intellectuel moyen de 100 et nécessite une intégrité des fonctions intellectuelles (compréhension des consignes,

aptitude au raisonnement, etc.). L'inadaptation des outils conduit généralement à un effet plancher. Ainsi, les tests classiquement utilisés pour la population normale ne sont pas applicables dans ce cas (Deb et al., 2007a et b; Head et al., 2012). La majorité des études n'a pas été effectuée sur les données françaises mais fait référence à des données internationales. En effet, en France, il existe très peu de données concernant l'apparition d'une démence chez des personnes souffrant d'un syndrome de Down.

C'est pourquoi afin de combler ce manque, l'objectif de notre première étude, reposant sur une enquête, est de faire un état des lieux de cette problématique en France afin de comprendre les difficultés liées à la prise en charge, au diagnostic et celles rencontrées par les professionnels. Notre approche concerne deux types d'institutions à savoir : 1) les institutions spécifiques du secteur du handicap mental, et 2) celles impliquées dans la prise en charge des personnes âgées.

VI.2 – Matériel et méthode

Elaboration du questionnaire

Afin de répondre à nos premiers objectifs, la méthode du questionnaire nous a semblé la plus pertinente. Il s'agit d'une méthode classiquement mobilisée dans une démarche de conception centrée utilisateur (ISO/IEC 13407, 1999; ISO TR 18529, 2000; ISO/IEC 16982, 2002). Elle permet de mettre en évidence les faits et les opinions des différents acteurs impliqués dans une problématique donnée (Baccino et al., 2005; Martin, 2007; De Singly, 2012; Leroy & Pierrette, 2012).

Afin de valider la pertinence de notre questionnaire, une démarche itérative a été mise en place. Ainsi, une première version a été proposée à deux experts du domaine : un médecin spécialiste du syndrome de Down et un neuropsychologue spécialiste du vieillissement. Au total, cinq versions itératives différentes auront été nécessaires. Le retour des experts a permis de montrer l'importance de dissocier le type d'établissements : à savoir un questionnaire A pour les établissements spécialisés dans le secteur du handicap (Annexe 1) et un questionnaire B pour les établissements spécialisés dans le secteur du vieillissement (Annexe 2 et 2').

Description du questionnaire

Que ce soit pour le questionnaire A (Annexe 1) ou pour le questionnaire B (Annexe 2 et 2'), nous avons construit notre approche selon une structure similaire en quatre parties successives :

- La partie 1 porte sur « un descriptif de l'établissement » (comprenant 7 questions) :
 - o le type de structure (par exemple : ESAT, MAS, FAM...),
 - o la capacité d'accueil,
 - o la fonction (médecin, psychologue...) et l'ancienneté du répondant dans la structure.
- La partie 2 porte sur « un état de lieux d'un point de vue épidémiologique » (comprenant 5 questions) :
 - o le nombre de patients ou résidents atteints de SD et leur âge,
 - o la présence dans la structure de patients ou résidents atteints de SD et souffrant de troubles démentiels,
 - o l'âge d'apparition de ces troubles et la différence d'âge dans l'apparition de ces signes en fonction du sexe.
- La partie 3 porte sur « le diagnostic de démence, les signes cliniques associés et l'évolution de la maladie » (comprenant 10 questions) :
 - o comment et qui a établi le diagnostic,
 - o utilisation des tests neuropsychologiques ou autres tests et pour quelles raisons,
 - o les signes cliniques observés liés à l'apparition d'une démence chez les personnes atteintes de SD et leur ordre d'importance,
 - o les différences observées en termes d'espérance de vie entre une personne atteinte de SD démente et non démente.
- La partie 4 aborde « les possibilités et/ou les difficultés de prise en charge de cette population » (comprenant 15 questions) :
 - o mise en place d'une prise en charge spécifique à la présence d'une pathologie démentielle dans cette population,

- son impact dans l'organisation et la gestion de l'établissement,
- la mise en place de réponses spécifiques (médicamenteuses ou non médicamenteuses),
- les différences observées en termes d'âge d'apparition et de signes cliniques entre les personnes souffrant du syndrome de Down et les autres,
- la mise en place de structures spécifiques ou d'unités adaptées dans une structure préexistante pour la prise en charge de cette population.

Au total notre questionnaire était constitué de 42 questions. La majorité des questions était de type fermé, à choix multiples (multichotomique à réponses uniques ou multiples), avec classement hiérarchique et avec échelle d'attitude de Likert. Quelques questions étaient de type ouvert (qualitatif, numérique, texte).

Le questionnaire A destiné aux établissements sociaux et médico-sociaux spécialisés dans le secteur du handicap est présenté en Annexe 1. Le questionnaire B, destiné aux établissements spécialisés dans le secteur des personnes âgées, est décliné de manière spécifique pour les Etablissements d'Hébergement pour Personnes Agées Dépendantes (EHPAD) (cf. Annexe 2) et pour les Centres de Consultation Mémoire (CCM) (cf. Annexe 2'). Les questions posées à ces deux derniers types d'établissements diffèrent légèrement de celles posées aux établissements du secteur du handicap. Le questionnaire destiné aux EHPAD met davantage l'accent sur la partie « épidémiologie » (question sur les parcours antérieurs des résidents atteints de SD, les raisons et motifs de leur orientation au sein d'un EHPAD, le professionnel l'ayant adressé au sein de l'EHPAD...) ; la partie « diagnostic, signes cliniques et évolution » reste majoritairement identique dans les deux cas, seule une question concerne la différence d'évolution du syndrome démentiel chez les personnes âgées et les personnes handicapées. L'autre différence concerne « la prise en charge des résidents atteints de SD vieillissants » (impact de la prise en charge de cette population sur la gestion et sur l'organisation de la structure, nécessité de formations professionnelles adaptées à la prise en charge de cette population).

Le questionnaire destiné aux centres de consultation mémoire met davantage l'accent sur la partie « diagnostic, signes cliniques et évolution » (type de syndrome démentiel couramment diagnostiqué au sein de cette population).

Description des établissements visés

Comme nous l'avons déjà précisé, notre problématique concerne deux catégories d'établissements : les établissements médico-sociaux spécialisés dans le handicap accueillant des personnes souffrant d'un handicap mental comme le syndrome de Down et les structures accueillant les personnes vieillissantes (avec ou sans syndrome démentiel) comme les EHPAD et les centres de consultation mémoire.

Nous avons utilisé la base de données du cabinet de conseil EQR recensant l'ensemble des établissements pour lesquels ils sont intervenus. Ainsi, nous avons contacté les établissements concernés par courriel et transmis le lien internet leur permettant de répondre directement au questionnaire qui les concernait ; une lettre d'accompagnement était jointe au courriel (cf. Annexe 3) afin de leur présenter l'étude dans sa globalité.

Des relances par courriel et/ou téléphone ont été effectuées afin d'obtenir un échantillon représentatif des populations concernées. La durée de diffusion était de 4 mois (de septembre 2012 à janvier 2013).

Le mode de diffusion du questionnaire était en ligne à l'aide du logiciel Sphinx (cf. Annexe 4). Les établissements ont répondu directement en ligne au questionnaire. L'analyse des résultats a été effectuée à l'aide des logiciels Sphinx et XLStat.

VI.3 – Résultats

Au total, 44 établissements ont répondu à notre enquête, dont 26 en tant qu'établissements du secteur du handicap et 18 en tant que structures spécialisées pour l'accueil des personnes âgées.

Pour faciliter la lecture de nos résultats, nous allons présenter dans un premier temps les résultats concernant les établissements du secteur du handicap et dans un deuxième temps ceux concernant les établissements du secteur des personnes âgées.

VI.3.1 – Etablissements du secteur du handicap

Description de l'échantillon

Nous avons filtré les résultats en supprimant 2 lignes de non réponse (2 lignes blanches), un doublon et une réponse donnée par un établissement pour personnes âgées dépendantes (car le questionnaire auquel il a répondu ne lui était pas destiné). Nous comptabilisons ainsi la participation de 22 institutions spécialisées dans le secteur du handicap.

Sur ces 22 institutions ayant répondu, 20 accueillent des personnes atteintes du syndrome de Down et 14 déclarent être concernées par la problématique du vieillissement des résidents souffrant du SD (Figure 15).

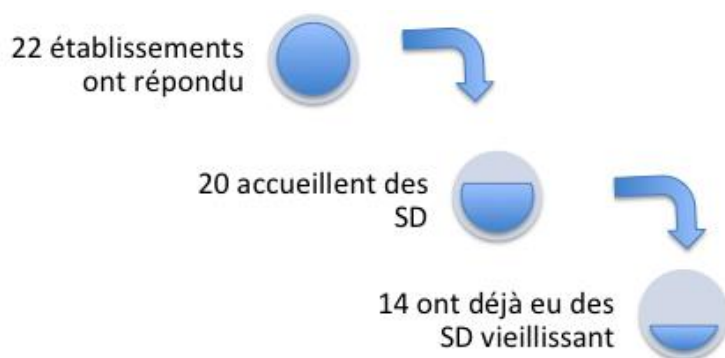


Figure 15. Schéma représentant le nombre d'établissement ayant déjà accueilli des personnes atteintes de SD et vieillissantes (SD = résidents souffrant de syndrome de Down).

Ainsi, 64 % des établissements ayant répondu et accueillant des personnes atteintes du syndrome de Down sont concernés par notre problématique.

Les résultats suivants n'incluent que les 14 établissements répondant à nos critères, soit un effectif total de 160 personnes atteintes du SD (20 % des résidents accueillis).

Sur les 160 résidents souffrant du SD, 28 % ont entre 50 et 59 ans.

Les 14 répondants sont en majorité des directeurs (57%) et ensuite les chefs de service (29%). Pour 43% des répondants, leur ancienneté dans l'établissement est en moyenne de 5 à 10 ans.

Les types d'établissements ayant répondu sont par ordre d'importance : foyers d'hébergement de type ESAT (Etablissement et Service d'Aide par le Travail) 35,7% ; FAM (Foyer d'Accueil Médicalisé) 28,6% ; MAS (Maison d'Accueil Spécialisée) 14,3% ; 14,3% des Foyers de vie et pour finir les foyers occupationnels, 7,1% (Tableau 8).

Variables	Echantillon Complet (n=22)	Echantillon concerné par la problématique (n=14)	Echantillon non concerné (n=8)
<u>Type d'établissements</u>			
FAM	n=6 (27,3%)	n=4 (28,60%)	n=2 (25%)
MAS	n=5 (22,7%)	n=2 (14,30%)	n=3 (37,5%)
FH/ESAT	n=7 (31,8%)	n=5 (35,70%)	n=2 (25%)
FO	n=1 (4,6%)	n=1 (7,10%)	-
FV	n=3 (13,6%)	n=2 (14,30%)	n=1 (12,5%)
<u>Fonction des répondants</u>			
Directeur	n=13 (59%)	n=8 (57,2%)	n=5 (62,5%)
Chef de service	n=4 (18,2%)	n=4 (28,6%)	-
Psychologue	n=2 (9,1%)	n=1 (7,1%)	n=1 (12,5%)
Infirmière	n=2 (9,1%)	n=1 (7,1%)	n=1 (12,5%)
Cadre de santé	n=1 (4,6%)	-	n=1 (12,5%)
<u>Ancienneté des répondants</u>			
Moins de 5 ans	n=11 (50%)	n=5 (35,7%)	n=6 (75%)
Entre 5 et 10 ans	n=7 (31,8%)	n=6 (42,9%)	n=1 (12,5%)
Entre 10 et 15 ans	n=3 (13,6%)	n=3 (21,4%)	-
Plus de 15 ans	n=1 (4,6%)	-	n=1 (12,5%)

Tableau 8. Description de notre échantillon impliquant les établissements spécialisés dans le domaine du handicap.

Ainsi, 14 établissements sur 22 (soit 64 %), indépendamment du type, sont confrontés à l'apparition de troubles démentiels chez des résidents souffrant d'un syndrome de Down. Les résultats suivants ne concerneront que cet échantillon.

Apparition d'une démence chez des personnes souffrant d'un SD

L'âge moyen d'apparition des premiers signes cliniques de la démence pour les personnes souffrant de SD est de 49 ans (minimum : 40 ans ; maximum : 70 ans). Comme le montre la

Figure 16, l'âge de début des signes cliniques de démence dans cette population est situé entre 40 et 50 ans pour presque 70% des répondants, entre 51 et 60 ans pour un peu plus de 20% des répondants et après l'âge de 60 ans pour seulement 1 répondant sur 14. 13 institutions sur 14 ont déjà été confrontées au diagnostic d'une démence de type Alzheimer chez les résidents souffrant d'un SD. 79% des répondants ne savent pas s'il existe une différence d'âge dans l'apparition des signes cliniques selon le sexe.

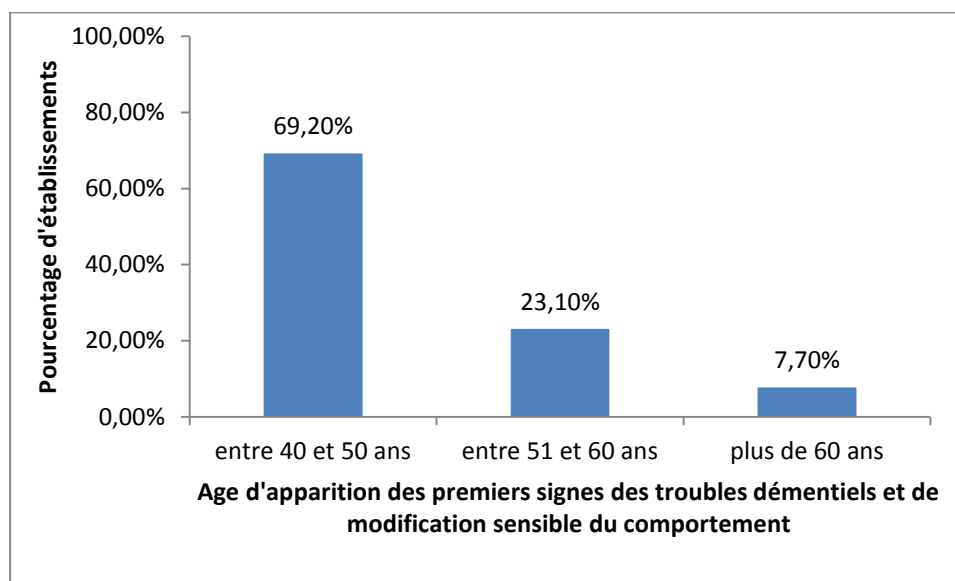


Figure 16. Représentation du pourcentage de répondants (concernés par la problématique), en fonction de l'âge d'apparition des premiers signes des troubles démentiels dans la population atteinte de SD.

Diagnostic, signes cliniques et évolution

Le diagnostic d'un syndrome démentiel chez les personnes souffrant de SD a déjà été évoqué pour 92,90% (13 sur 14) des répondants. Les répondants précisent que ce diagnostic a été effectué par des spécialistes (neurologues, neuropsychologues, spécialistes du Syndrome de Down) (40%), par un médecin généraliste (25%), par les observations de la part des équipes pluridisciplinaires (15%), par un psychiatre (15%) et 5% par la prise en compte d'informations concernant des antécédents familiaux (Figure 17).

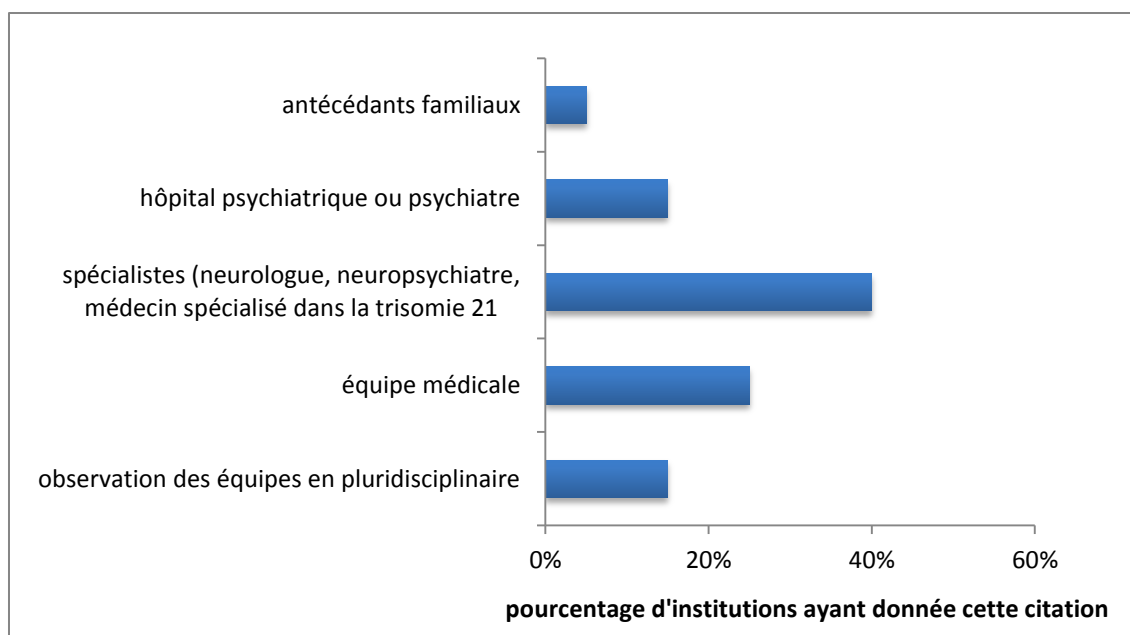


Figure 17. Description de la manière dont a été réalisé le diagnostic de démence dans cette population et des professionnels l'ayant réalisé.

Il est important de comprendre quel outil a été utilisé pour le diagnostic : Dans seulement 5 cas sur 13, les outils neuropsychologiques classiques ont été utilisés pour effectuer le diagnostic. Presque 2/3 des répondants considèrent ces outils comme inadaptés aux capacités cognitives de la population concernée.

D'autre part, un résultat important porte sur l'existence de signes cliniques associés à l'apparition d'une démence dans cette population. Les répondants devaient classer les signes cliniques proposés par ordre d'importance. Ainsi, la Figure 18 permet de représenter les signes cliniques les plus fréquemment rapportés pour les trois premiers choix (du rang 1 au rang 3), à savoir : l'apparition ou l'aggravation des troubles de la mémoire, les troubles du sommeil (avec rituels d'endormissement et/ou inversion jour-nuit), les problèmes de continence (perte récente partielle ou complète), l'apparition et/ou l'aggravation des comportements répétitifs de type rituels. L'apparition de l'épilepsie ou troubles associés, la dégradation de la marche sans cause somatique, l'apparition de tristesse et/ou apathie, les hallucinations, l'apparition de mimiques, la désinhibition et les troubles de la déglutition ont été rapportés de façon moins fréquente.

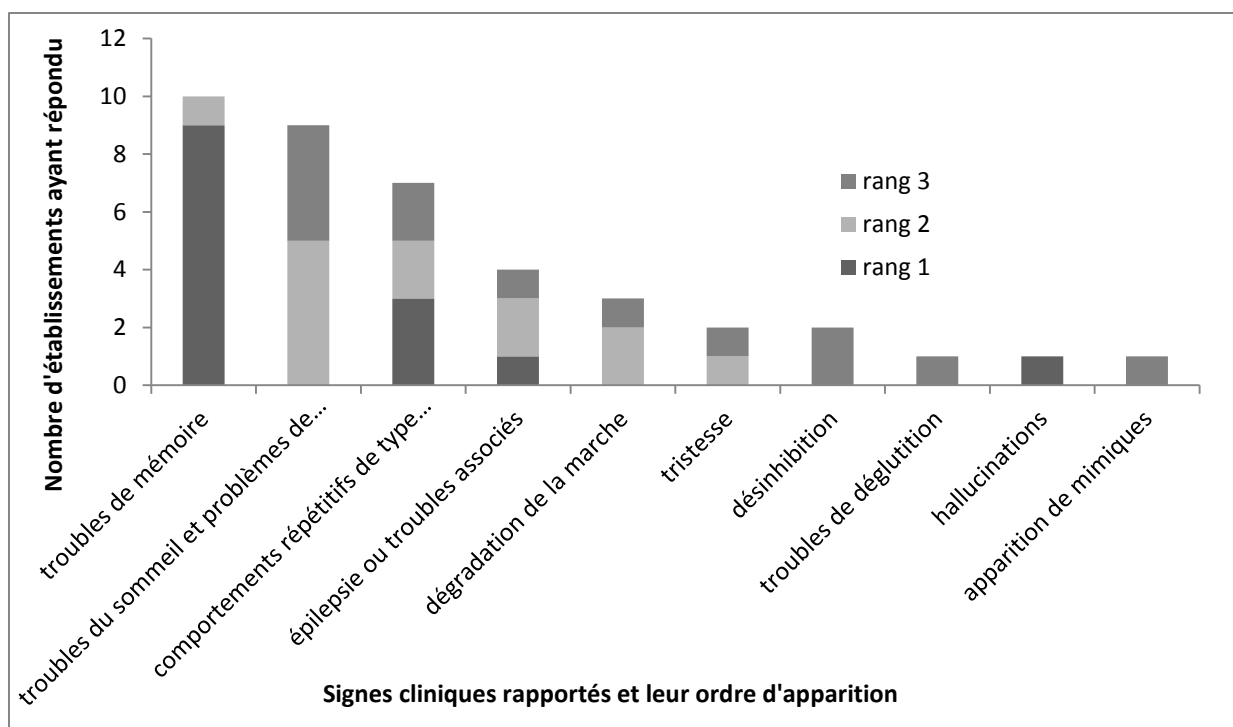


Figure 18. Graphique représentant la fréquence d'apparition des signes cliniques concernant les trois premiers choix.

Par ailleurs, 63,4% (9 sur 14) des institutions concernés par la problématique ne savent pas s'il existe une différence dans l'espérance de vie d'une personne atteinte de SD démente et non démente.

La prise en charge de cette population

Les derniers résultats concernent la prise en charge : 71,40% (10 sur 14) des institutions concernées ont dû mettre en place une prise en charge spécifique à la présence d'une pathologie démentielle au sein de cette population. Plusieurs types de prise en charge ont été rapportés par ces dernières, par ordre d'importance (Tableau 9) : un accompagnement individualisé ; une assistance technique et humaine; une adaptation au rythme de vie; une surveillance et observation renforcée; des hospitalisations ; de la prévention de fugues comme la fermeture systématique de la porte d'entrée ; une aide au repérage un partenariat avec des centres d'accueil de jour pour malades d'Alzheimer et enfin la formation de leur personnel.

	Pourcentage de réponses données par les institutions	Nombre de réponses données par les institutions
Accompagnement individualisé	28,50%	6
Assistance technique et humaine	14,30%	3
Adaptation au rythme de vie	14,30%	3
Surveillance et observation renforcée	9,5%	2
Hospitalisations	9,5%	2
Prévention des fugues (fermeture systématique de la porte d'entrée)	9,5%	2
Aide au repérage (affichage de pictogramme, découpage de la journée)	4,8%	1
Partenariat avec des centres d'accueil de jour pour malades d'Alzheimer	4,8%	1
Formation du personnel	4,8%	1
Total	100%	21

Tableau 9. Illustration des réponses des 10 institutions ayant mises en place une prise en charge spécifique à la présence d'une pathologie démentielle dans cette population.

Tous les établissements concernés par cette problématique rapportent une véritable difficulté pour prendre en charge et accompagner cette population et rapportent la nécessité d'individualiser l'accompagnement. Un établissement sur deux pense qu'il faut imaginer la création d'unités adaptées à cette population au sein même des structures existantes.

VI.3.2 – Etablissements du secteur des personnes âgées

Description de l'échantillon (Tableau 10)

18 établissements recevant des personnes âgées (avec ou sans démence) : EHPAD (50%) et centres de consultation mémoire (50%) ont répondu à l'enquête.

Sur l'échantillon complet, les répondants sont en majorité : des psychologues pour 61,1%, des praticiens hospitaliers pour 22,2% et des directeurs pour 16,7%. De plus, 61,1% des professionnels ayant répondu à l'enquête ont une ancienneté dans l'établissement évaluée à moins de 5 ans.

Variables	Echantillon Complet (n=18)	Echantillon concerné par cette problématique (n=6/33,3%)	Echantillon non concerné (n=12/66,7%)
<u>Type d'établissements</u>			
EHPAD	n=9 (50%)	n=2 (22,2%)	n=7 (77,8%)
Centre de consultation mémoire (CCM)	n=9 (50%)	n=4 (44,4%) moyenne=33,3%	n=5 (55,6%) moyenne=66,7%
<u>Fonction des répondants</u>			
Directeur	n=3 (16,7%)	n=0 (0%)	n=3 (25%)
Psychologue	n=11 (61,1%)	n=3 (50%)	n=8 (66,7%)
Praticien hospitalier	n=4 (22,2%)	n=3 (50%)	n=1 (8,3%)
<u>Ancienneté des répondants</u>			
Moins de 5 ans	n=11 (61,1%)	n=1 (16,7%)	n=10 (83,3%)
Entre 5 et 10 ans	n=4 (22,2%)	n=3 (50%)	n=1 (8,3%)
Entre 10 et 15 ans	n=1 (5,6%)	n=1 (16,7%)	
Plus de 15 ans	n=2 (11,1%)	n=1 (16,7%)	n=1 (8,3%)

Tableau 10. Description de l'échantillon d'établissements spécialisés dans le domaine des personnes âgées (EHPAD et centres de consultation mémoire).

7 EHPAD sur 9 ne sont pas concernés par la problématique, seuls 2 EHPAD ont déjà accueilli des personnes atteintes de SD mais n'ont pas encore été concernés par la problématique de l'apparition de syndrome démentiel dans cette population.

4 centres de consultation mémoire (CCM) sur 9 ont déjà accueilli des personnes atteintes de SD avec un risque de démence associé. 83,3% des établissements concernés par la problématique ont déjà diagnostiqué la maladie d'Alzheimer dans cette population. 3 sur 4 centres de consultation mémoire concernés par la problématique ont déjà reçu entre une et deux personnes atteintes de SD et seulement un CCM a reçu plus de 10 personnes atteintes du Syndrome de Down.

Au total, 23 personnes atteintes de Syndrome de Down ont été reçues dans ces centres (4 pour les EHPAD et 19 pour les CCM). Cette proportion est relativement faible compte tenu des capacités d'accueil des centres de consultation mémoire qui varient entre 500 et 3000 personnes.

Age des personnes SD (Tableau 11)

La moyenne d'âge des patients SD accueillis dans les centres de consultation mémoire était située entre 69 et 78 ans. 28,30% des résidents atteints de SD et accueillis dans les établissements concernés par la problématique ont entre 50 et 59 ans. 4 personnes avaient entre 50 et 59 ans ; 5 personnes entre 40 et 49 ans ; 9 entre 30 et 39 ans et une personne entre 20 et 29 ans.

L'âge observé pour l'apparition de démence dans cette population est situé entre 35 et 40 ans, d'après les centres de consultation mémoire et aux alentours de l'âge de 60 ans, d'après les EHPAD.

	Entre 20 et 29 ans	Entre 30 et 39 ans	Entre 40 et 49 ans	Entre 50 et 59 ans	A partir de 60 ans	Au total
EHPAD					4	4
CCM	1	9	5	4		19

Tableau 11. Nombre de personnes atteintes de SD accueillies en EHPAD ou en centre de consultation mémoire en fonction de leur âge.

Les deux EHPAD concernés accueillent 4 personnes atteintes du syndrome de Down ; la capacité d'accueil du premier est de 8 et du second de 42. La moyenne d'âge de ces adultes déficients intellectuels est de 60 ans pour le premier et 65 pour le second. 3 des 4 personnes proviennent d'institutions spécialisées, l'autre vient du domicile. Deux de ces personnes ont été reçues dans ces structures parce qu'elles avaient dépassé l'âge d'accueil dans la structure initiale. Ces quatre personnes ont été orientées par la famille ou le médecin généraliste.

Diagnostic, signes cliniques et évolution

Les prochaines données concernent uniquement les 6 institutions concernées par la problématique. Le diagnostic de la maladie d'Alzheimer a été réalisé par un médecin généraliste au sein de l'EHPAD alors qu'au sein du centre de consultation mémoire il a été

réalisé par un praticien hospitalier ou par un neurologue avec l'aide des éléments fournis par la famille ou celle des professionnels de l'établissement dans lequel réside la personne concernée. Des tests simples, un scanner cérébral et un bilan biologique ont aussi été utilisés. L'histoire clinique est également très utilisée pour établir un diagnostic. Les 4 centres de consultation mémoire ont déjà diagnostiqué une démence dans cette population à travers des tests psychométriques, des tests psycho-comportementaux, des questionnaires, des mesures de l'hippocampe et la mesure du profil du liquide céphalorachidien. L'entretien avec la famille et le patient est tout aussi important dans l'établissement du diagnostic. L'évaluation de la baisse de l'autonomie et les changements cognitivo-comportementaux peuvent aussi être mesurés.

Pour 83,3% des répondants concernés, les outils neuropsychologiques classiques n'ont pas été utilisés pour effectuer le diagnostic d'un syndrome démentiel auprès de cette population. Les outils classiques n'ont pas été utilisés car les patients qui ont été reçus dans le centre sont souvent très altérés sur le plan cognitif et sont arrivés à un stade avancé dans la détérioration de leurs fonctions cognitives. Dans ce cas, aucune évaluation neuropsychologique ne peut être envisagée. Seule une de ces institutions (recevant des personnes âgées) a utilisé des outils prévus initialement pour les enfants (comme la batterie de test, le NEPSY²⁴ (Korkman et al., 1998) / NEPSY-II (Korkman et al., 2007a; Korkman et al., 2007b).

Enfin, les principaux signes cliniques liés à l'apparition de démence dans cette population sont classés par ordre d'importance sur les 3 premiers choix (Figure 19): 1) les troubles de la mémoire; 2) les troubles de sommeil et les problèmes de continence; 3) la tristesse et l'apparition d'autres signes cliniques ont également été relevés.

Les EHPAD ont aussi mentionné comme « Autres signes cliniques » : des troubles du comportement du type agressivité; des cris et un isolement; un repli sur soi; une possible apathie et une diminution des contacts avec les autres résidents. Les centres de consultation mémoire ont ajouté : la perte d'indépendance ; cette population ne réalisent plus ce qu'elle

²⁴ NEPSY est une série de tests neuropsychologiques rédigés et utilisés dans diverses combinaisons pour évaluer le développement neuropsychologique chez les enfants âgés de 3-16 ans dans six domaines fonctionnels (attention et fonctions exécutives ; langue ; sensori-moteur ; visuo-spatiales ; l'apprentissage et la mémoire et la perception sociale).

avait l'habitude de faire (comme les activités régulières); désorientation spatiale; troubles dysexécutifs (les personnes doivent être supervisées pour les activités quotidiennes).

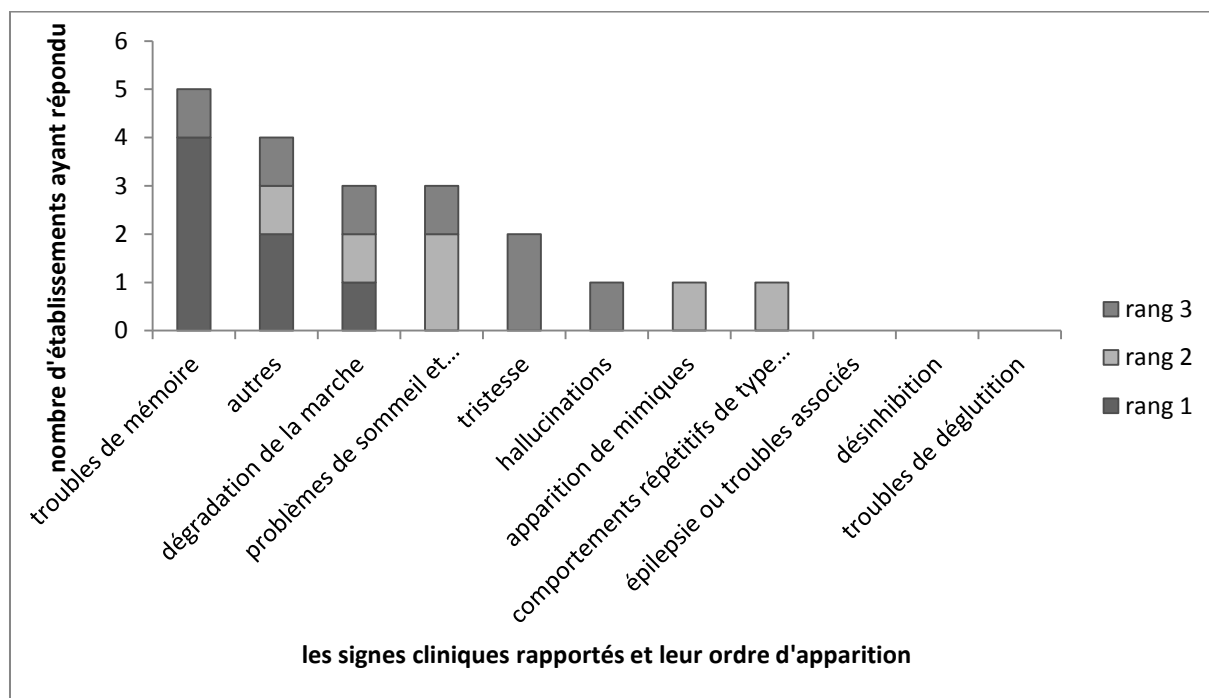


Figure 19. Présentation par ordre d'importance des signes cliniques observés par les répondants.

La prise en charge de cette population

Seulement 2 structures (un EHPAD et un CCM) sur 6 ont mis en place une prise en charge spécifique pour cette population comme l'aide aux aidants et une stimulation sensorielle et cognitive.

Sur les 4 CCM, la moitié considère la nécessité de créer des structures spécifiques permettant un aménagement de l'environnement et de la prise en charge pluridisciplinaire au fur et à mesure, en fonction de l'évolution de l'état de la personne. Mais, ces structures spécifiques ne doivent pas forcément être créées au sein des EHPAD.

Un seul EHPAD sur les deux concernés par la problématique considère que sa structure est adaptée à la prise en charge de personnes atteintes de SD et vieillissantes (notamment au vue du développement de démence de type Alzheimer ou de maladies apparentées). Il a mis en oeuvre un aménagement de l'environnement et de la prise en charge pluridisciplinaire. Cet accompagnement suit l'évolution de l'état de la personne.

L'autre EHPAD se juge lui inadapté à l'accompagnement de ce type de population car il pense qu'il est indispensable de développer la formation et l'accompagnement au quotidien par l'équipe.

Les pistes envisagées par les répondants pour améliorer la prise en charge des personnes SD vieillissantes sont multiples :

- élaboration de grille d'observation adaptée au handicap mental et au vieillissement;
- adaptation des bilans neuropsychologiques avec du matériel ;
- formation de l'équipe de professionnels ;
- création d'activités spécifiques pour cette population.

D'après les répondants, la recherche sur le développement de troubles démentiels dans cette population mériterait d'être étendue aux populations souffrant d'autres types de handicap (intellectuel, psychique..) afin d'évaluer la prévalence de l'apparition de ces troubles et d'adapter l'accompagnement et la prise en charge pour une meilleure qualité de vie.

Impact de la prise en charge de cette population dans l'organisation et le management des institutions

L'impact sur l'organisation des deux EHPAD concernés est réel avec une double implication : humaine (car cela nécessite une plus grande prise en charge) et financière. De plus, cette prise en charge nécessite un besoin en formation et un partenariat avec des spécialistes.

Concernant, les centres de consultation mémoire, l'impact sur l'organisation de ces structures est plus faible car l'accueil de cette population est peu fréquent. L'accompagnement de cette population particulière ne pose pas véritablement de problème au Centre de Mémoire, de Ressources et de Recherche mais nécessite des aides médico-sociales car ces personnes ne peuvent plus vivre à domicile avec leurs parents âgés (si c'était le cas), ou dans le foyer de vie.

VI.4 Discussion

Le but de cette première étude était de réaliser un état des lieux de la problématique du vieillissement chez des personnes souffrant d'un syndrome de Down et plus généralement poser la question du vieillissement des personnes en situation de handicap mental. Cette problématique a été abordée à travers les institutions spécialisées dans le secteur du handicap que sont les FAM, les MAS, les FH...et auprès des établissements spécialisés dans l'accueil des personnes âgées que sont les centres de consultation mémoire et les EHPAD.

Nous discuterons les principaux résultats selon 4 axes : 1/ la réalité de cette problématique pour les deux terrains cibles ; 2/ les signes cliniques et leur importance pour l'apparition d'une démence ; 3/ la question du diagnostic et enfin 4/ l'impact de la prise en charge de cette population sur l'organisation des institutions.

1/ Réalité de cette problématique du « vieillissement des personnes atteintes du syndrome de Down et de l'apparition de démence dans cette population ».

Nos résultats montrent que la problématique de prise en charge des personnes vieillissantes atteintes de syndrome de Down et souffrantes de maladie d'Alzheimer concerne les deux types d'institutions : celles spécialisées dans le secteur du handicap et celles spécialisées dans le secteur des personnes âgées. En effet, notre enquête a pu mettre en évidence que les institutions du secteur du handicap sont véritablement concernées par la prise en charge de personnes souffrant d'un syndrome de Down et présentant un syndrome démentiel. Il est intéressant de noter que cette problématique n'est pas associée à un type particulier de structure du secteur du handicap : foyers d'hébergement de type ESAT (Etablissement et Service d'Aide par le Travail) ; FAM (Foyer d'Accueil Médicalisé) ; MAS (Maison d'Accueil Spécialisée) ; Foyers de vie et foyers occupationnels. Concernant les établissements du secteur des personnes âgées, là aussi les certaines structures ayant répondu à notre enquête ont déjà été confrontées par l'accueil de cette population : centres de consultation mémoire et EHPAD. En effet, un tiers des structures de ce secteur ayant répondu à notre enquête ont déjà été confrontés à la prise en charge de personnes souffrant de SD avec un risque de démence associé au syndrome. Les centres de consultation pour mémoire semblent

davantage concernés. Néanmoins, la fréquence de prise en charge de cette population de personnes SD vieillissantes est beaucoup plus élevée pour les structures spécialisées du secteur du handicap que pour les centres de consultation mémoire et/ou les EHPAD. Cette différence s'explique assez facilement par l'organisation médico-sociale en France telle que définit par l'article 15 de la loi du 2 janvier 2002. En effet, pour les personnes adultes il existe deux catégories d'établissements médico-sociaux: 1/ ceux pour les personnes handicapées adultes (accueil de 18 ans à 60 ans) et 2/ ceux pour les personnes âgées (à partir de 60-65 ans). Ainsi, les personnes souffrant d'un SD sont prises en charge à l'âge adulte par les structures du secteur du handicap. Par contre, il est important de relever que les EHPAD et les centres de consultation mémoire commencent à être concernés même si cela reste anecdotique dans leurs pratiques professionnelles.

2/ Les signes cliniques de démence dans la population atteinte de syndrome de Down

Nos résultats montrent que l'âge d'apparition des premiers signes cliniques associés à une démence dans la population syndrome de Down est assez précoce puisqu'il est situé entre 40 et 50 ans.

Même si les fréquences rapportées dans la littérature varient légèrement, nous pouvons illustrer une prévalence globale de démence avec les résultats de Prasher & Filer (Prasher & Filer, 1995).

Nos résultats concordent avec ceux de ces auteurs. Ils ont montré que la prévalence de démence chez les personnes atteintes de syndrome de Down était de 9,4% entre 40 et 49 ans, de 36,1% entre 50 et 59 ans et de 54,5% entre 60 et 69 ans. D'autres études indiquent aussi différents âges de début de maladie variant de 51,7 (Prasher & Krishnan, 1993) à 54,2 ans (Lai & Williams, 1989). L'étude de Prasher et Krishnan (1993) trouve même une différence entre les hommes et les femmes en ce qui concerne la moyenne d'âge de début de maladie; 54,2 ans pour les hommes et 49,8 ans pour les femmes. Cette différence selon le genre n'a pas été retrouvée dans notre étude, puisque la grande majorité des professionnels interrogés ne savent pas s'il existe une différence d'âge dans l'apparition des signes en fonction du sexe.

Par ailleurs, nos résultats apparaissent cohérents avec les études d'autopsie (Mann, 1988) et de neuroimagerie (Deb et al, 1992) qui ont montré la présence neuropathologique de la maladie d'Alzheimer chez les adultes atteints du syndrome de Down au-delà de 45 ans. Ainsi, pour les personnes atteintes de syndrome de Down, les signes cliniques de démence apparaissent plus tôt qu'en population générale. Comme le montre, l'étude de la Faculté des déficiences d'apprentissage réalisée en 2009, les signes cliniques de la maladie d'Alzheimer apparaissent à l'âge de 60 ans, en population générale et le pourcentage de personne atteinte de démence est maximal à l'âge de 95 ans. Concernant la population atteinte de syndrome de Down, les signes cliniques apparaissent à 30 ans et le pourcentage de personnes avec une démence est maximal à 70 ans. Ces résultats semblent être cohérents avec notre étude sur la population Française.

De plus, notre étude montre que les personnes atteintes de syndrome de Down reçues dans les centres de consultation mémoire, voient apparaître des signes cliniques de démence entre 35 et 48 ans alors que dans les EHPAD, les signes cliniques apparaissent plus tard entre 60 et 65 ans dans cette même population. Ce dernier résultat est à rapprocher avec l'âge d'admission légale de ces personnes au sein des EHPAD, qui est situé à 60 ans. Par conséquent, cela peut expliquer les raisons pour lesquelles les professionnels prenant en charge cette population ne peuvent observer les premiers symptômes liés à la démence qu'après l'âge de 60 ans. Nos observations peuvent s'interpréter au regard des organisations médico-sociales en France comme nous le mettrons en évidence dans l'étude n°3 (cf. page 153).

Nous pouvons remarquer aussi que 6 établissements du secteur du handicap sur les 20 accueillant des personnes atteintes de SD ne sont pas concernés par la question de l'apparition de syndrome démentiel dans cette population. Pourtant, sur les 37 personnes atteintes de SD, 54% ont entre 40 et 59 ans. Ce résultat indique que l'apparition de syndrome démentiel de type Alzheimer ne se déclare pas chez toutes les personnes atteintes de SD et notamment des personnes avancées en âge (plus de 40 ans). Comme nous l'indique aussi l'étude de Deb et al., 1992, les adultes atteints du syndrome de Down au-delà de 45 ans présentent presque tous les critères neuropathologiques de la maladie d'Alzheimer (plaques séniles et dégénération neurofibrillaire) dans leurs cerveaux mais ne contractent pas tous la maladie. Ainsi, même si certains d'entre eux à cette période de leur

vie, ont des symptômes cliniques de démence certains autres ne développeront certainement jamais les symptômes (Deb et al., 1992).

D'autre part, il existe une prévalence de quelques signes cliniques observés dans cette population et dans les deux types de secteur (du handicap et des personnes âgées). Dans ces deux types d'institutions les premiers signes cliniques qui sont enregistrés par les spécialistes travaillant dans les structures étudiées (éducateurs, neuropsychologues..) (et correspondant aux deux premiers rangs) sont identiques : les troubles de la mémoire et les problèmes de sommeil et de continence. Nos résultats sont comparables avec les résultats provenant de la littérature (Devenny et al., 2000; Farriols Danés, 2012). Dans plusieurs de ces études citées précédemment, les auteurs ont montré que la perte de la mémoire était un symptôme prédominant chez tous les individus montrant un déclin. Et plus précisément, la perte de la mémoire à court terme en l'absence de perte de la mémoire à long terme est un des premiers symptômes dans de nombreux cas d'adultes atteints du syndrome de Down. Il existe donc une similarité entre les adultes atteints du syndrome de Down et la population générale non atteinte de déficiences intellectuelles en termes de signes cliniques évoquant une démence à savoir les troubles de la mémoire (Deb et al., 2007 (a) ; Deb et al., 2012). Cette dernière étude citée, va d'ailleurs plus loin ; elle montre que, comme en population générale (population non déficiente intellectuelle), l'altération de la mémoire récente (les oublis), la présence de confusion et d'une mémoire lointaine relativement intacte étaient des signes communs, et présents précocement chez les adultes atteints de démence et de syndrome de Down. De plus, les signes cliniques de démence dans cette population, concernent à la fois des modifications de comportements et l'apparition de troubles cognitifs. Dans ce sens, notre étude a mis en évidence, comme signes cliniques, la perte d'habiletés et quelques problèmes comportementaux comme l'apparition de comportements répétitifs de type rituels.

L'étude de Farriols Danés de 2012, cite deux principaux critères diagnostics à prendre en compte : la détérioration dans un premier temps de la mémoire à court terme, puis à long terme, et également l'implication d'au moins une autre fonction cognitive qui peut être manifestée comme une suite de symptômes : changement dans le niveau de base de l'orientation spatiale et temporelle, l'aphasie, une perte progressive du langage écrit et oral acquis, l'apraxie et une perte des capacités de manipulation. Enfin, pour réaliser ce diagnostic de démence, ces deux critères doivent être accompagnés d'une incapacité à

effectuer des activités quotidiennes normales correspondant à un changement dans la fonction sociale et/ou de travail, ou dans le niveau d'indépendance dans les activités de la vie quotidienne. Dans les phases avancées de désordres comportementaux, peuvent apparaître, comme des changements dans la personnalité, des changements dans la perception, des idées délirantes, des comportements agressifs, un manque d'inhibition (des comportements sociaux ou sexuels inappropriés), une irritabilité, une apathie, ou des comportements répétitifs. De plus, des signes neurologiques, comme une incontinence fécale ou urinaire, des changements dans l'allure, des tremblements et une rigidité, apparaissent généralement dans des phases modérés à sévères. Un bon diagnostic requière une parfaite connaissance du fonctionnement cognitif et fonctionnel antérieur de l'individu (Farriols Danés, 2012).

Il est intéressant de noter que les symptômes les plus précoces et primaires chez les adultes atteints de SD sont similaires à ceux exprimés chez les adultes sans déficience intellectuelle (Deb et al., 2007(a)). Par exemple, la perte de mémoire récente en l'absence de perte de mémoire lointaine était le premier symptôme proéminent dans plusieurs cas d'adultes avec SD. Cette tendance est particulièrement perceptible chez les adultes avec un degré de déficience intellectuelle léger à modéré. C'est aussi le cas pour les personnes sans déficience intellectuelle. Toutefois, ces symptômes peuvent être difficiles à détecter, particulièrement dans le stade précoce de démence chez les adultes qui ont une déficience intellectuelle sévère à profonde. Chez ces personnes, la perte de capacité et quelques problèmes comportementaux semblent être les premiers indicateurs de démence (Deb et al., 2007(a)). Prasher en 1995 (b) décrit dans son étude, une détérioration mentale, une lenteur, une confusion, une réduction de production du langage et une détérioration de l'allure et un changement de personnalité comme symptômes précoces communs de démence chez les adultes avec un SD (Prasher & Filer, 1995).

D'autre part, Evenhuis en 1990 décrit de son côté l'apathie et les symptômes de retrait comme les caractéristiques les plus communes de démence chez les sujets avec des déficiences intellectuelles modérées et sévères (Evenhuis, 1990). Les caractéristiques tardives de démence chez les personnes atteintes de déficience intellectuelle incluent une détérioration sévère, marquée d'un changement de personnalité et d'humeur, une perte du contrôle sphinctérien, un début de crise d'épilepsie, d'une perte de mobilité avec une augmentation du tonus musculaire et éventuellement d'une perte complète de toute

capacité de développement personnel (Prasher & Filer, 1995). Ball et al. en 2006, reporte que la présentation précoce de la maladie d'Alzheimer chez les personnes avec SD est caractérisée par des changements proéminents de comportement et de personnalité associés à un dysfonctionnement exécutif fournissant un soutien des fonctions des lobes frontaux qui peuvent être compromis précocement au cours de la maladie dans cette population (Ball et al., 2006).

Dans la littérature scientifique, beaucoup d'autres symptômes précoces ont aussi été décrits par les aidants comme le « retrait social » et les symptômes d'apathie qui sont associés au dysfonctionnement du lobe frontal. Aussi, les tendances obsessives peuvent refléter le développement d'une véritable obsession ou peut être la part de persévération causée par le dysfonctionnement du lobe frontal. Les hallucinations ont aussi été reportées ainsi que l'épilepsie et l'incontinence urinaire communément présents au diagnostic de démence. Les problèmes de sommeil sont très répandus chez les personnes atteintes de SD et de démence. Une lenteur généralisée, une diminution d'initiative, une dysfonction exécutive le sont aussi (Cooper & Prasher, 1998). Ces symptômes sont souvent reportés à des stades plus avancés en population générale (Deb et al., 2007(a)).

Une autre étude liste les signes qui devraient alerter les aidants sur la possibilité de début de démence chez les personnes avec des difficultés d'apprentissage : la détérioration dans la capacité à accomplir des habiletés de la vie quotidienne ; une détérioration de la mémoire à court terme ; une augmentation de l'apathie et de l'inactivité ; une perte d'ouverture et de sociabilité ; une perte d'intérêt dans les activités favorites ; un repli dans la communication spontanée ; une réduction dans la capacité de communiquer ; désorientation et confusion ; changement dans la perception profonde ; changement dans le temps de sommeil ; augmentation des problèmes avec compréhension ; augmentation de l'ambulation (Kerr, 2007).

Malgré la description de ces modifications, les changements précoces résultant de l'apparition d'une démence sont difficiles à déterminer dans cette population. La plupart des indicateurs de démence sont une exagération du comportement et des déficits existants déjà à cause des déficits intellectuels des personnes (des difficultés d'apprentissage). Les signes précoces de démence chez les personnes atteintes de SD peuvent être une simple

détérioration de déficits déjà présents. Alors qu'en population générale la perte d'une aire de grande compétence sera effective et donc plus facilement reconnaissable (Winter, 2009).

3/ Diagnostic de démence de type Alzheimer chez les personnes atteintes de syndrome de Down

D'après les résultats issus de notre enquête, le diagnostic d'un syndrome démentiel de type Alzheimer chez les personnes atteintes de SD a déjà été évoqué aussi bien par les professionnels des établissements du secteur du handicap que ceux des établissements spécialisés pour les personnes âgées. Dans la majorité des cas, ce diagnostic n'a pas pu se reposer sur les outils neuropsychologiques classiques. Ces outils ne sont pas ou peu utilisés car considérés comme inadaptés aux capacités cognitives de cette population.

Ainsi, comme évoqué dans la littérature, les outils d'évaluation neuropsychologiques classiquement utilisés en population générale pour poser le diagnostic ne sont pas pertinents dans la population atteinte de syndrome de Down parce qu'ils ne sont pas adaptés à leur capacité intellectuelle (Folstein et al., 1975; Deb et al, 2007(a,b); Head et al., 2012). Il en ressort une difficulté dans le diagnostic de démence chez les personnes atteintes de syndrome de Down et généralement chez les personnes atteintes de déficiences intellectuelles, particulièrement, durant les stades précoces de démence. Il ne semble pas possible de standardiser le seuil plafond pour les personnes atteintes de déficiences intellectuelles car elles varient considérablement dans leurs compétences cognitives (Deb et al., 2007(a,b); Head et al., 2012).

La détection des premiers signes de démence est complexe car il est difficile de distinguer ces derniers aux déficits cognitifs antérieurs, à une dépression, à un délire ou à un hypothyroïdisme (Farriols Danés, 2012). Le déficit intellectuel des personnes atteintes de syndrome de Down est à l'origine de difficulté pour déterminer les signes précoces et les caractéristiques du déclin associés à l'âge et à la démence (Devenny et al., 2000). De plus, la présence de déficits sensoriels peut aussi masquer les symptômes. Un événement stressant dans la vie peut aussi être le facteur déclenchant d'un début de maladie d'Alzheimer (Farriols Danés, 2012).

Dans notre étude, le diagnostic d'une démence a été réalisé par des spécialistes (neurologistes, neuropsychiatres, neuropsychologues, spécialistes du syndrome de Down) et

par les entretiens avec la famille et/ou l'entourage afin de vérifier les éventuels changements cognitifs et comportementaux de la personne concernée.

La question de l'évaluation et par conséquent du diagnostic de démence semble être une question majeure pour cette population (Saxton et al, 1993). Le diagnostic de démence chez les personnes atteintes de syndrome de Down est difficile compte tenu des antécédents de déficiences intellectuelles préexistantes (Head et al., 2012). Des critères standardisés pour le diagnostic de démence pour la population atteinte de syndrome de Down inclut à la fois des mesures directes et des mesures basées sur les aidants (Burt & Aylward, 2000).

La sévérité des déficiences cognitives préexistantes peut aussi être un prédicteur du taux de détérioration cognitive chez la population syndrome de Down (Temple et al., 2001). Donc, il pourrait être nécessaire de construire une méthode d'évaluation ou un outil qui aide au diagnostic des personnes atteintes de syndrome de Down et souffrant de la maladie d'Alzheimer. Il existe actuellement deux approches complémentaires pour essayer de répondre à ces difficultés. Une première est d'appliquer des outils d'évaluation des capacités cognitives adaptés aux compétences intellectuelles de cette population (Prinsloo & Jervis, 2007). La SIB (Severe Impairment Battery) développée par Saxton et al. (1993), apparaît avoir une validité pour mesurer le fonctionnement cognitif de personnes souffrant de syndrome de Down et apparaît convenir à l'évaluation de démence dans cette population (Hutchinson & Oakes, 2011).

La seconde approche propose une grille d'observation de l'évolution des signes cliniques. Cette dernière approche a aussi été évoquée par les 2 EHPAD concernés par la problématique et correspond aux moyens à appliquer pour permettre une meilleure prise en charge de cette population. Dans la littérature, il existe un questionnaire intitulé DMR (Dementia questionnaire for Mentally Retarded Persons) (Evenhuis et al., 2007), non traduit en Français, qui semble pertinent pour le diagnostic de démence chez les personnes avec déficiences intellectuelles. Aussi, quelques autres outils pour le dépistage de démence sont actuellement utilisés pour cette population comme le DSDS (Dementia Scale for Down Syndrome) (Gedye, 1995). Néanmoins, ces deux derniers outils comportent des désavantages : ces instruments ne mesurent pas directement les fonctions cognitives (Tyrrell et al., 2001). D'autre part, une échelle de comportement prend en compte les points de vue des aidants pour le dépistage de démence chez les personnes atteintes de déficiences

intellectuelles (Deb et al., 2007(b)) intitulé DSQII (Dementia Screening Questionnaire for Individuals with Intellectual Disabilities). Le DSQII est facilement utilisé mais sa précision n'a pas été démontrée particulièrement pour tester les personnes avec des déficiences intellectuelles sévères et profondes. Il existe donc des outils mentionnés dans la littérature, mais ces tests n'ont pas encore été traduits en Français ni validés pour être utilisés pour le diagnostic de démence des personnes atteintes de syndrome de Down.

4/ L'impact de la prise en charge de cette population dans l'organisation et le management des institutions

D'après les résultats obtenus, la majorité des institutions concernées a mis en place une prise en charge spécifique pour cette population. Pour certaines institutions, cette problématique est apparue récemment et concerne peu de personnes. D'autres institutions ont également initié des réflexions sur le vieillissement pour augmenter les connaissances des professionnels (comme des partenariats avec les hôpitaux locaux, l'accompagnement d'éveil multi-sensoriel renforcé).

La moitié des répondants du secteur du handicap concernés souligne que la prise en charge de cette population est chronophage (« *l'accompagnant peut avoir besoin de prendre son temps avec le résident à des moments très différents de la journée* »), qu'elle requiert une constante présence des professionnels et une attention permanente en raison de la nécessité d'individualisation (comme une adaptation au rythme lent). De plus, la prise en charge de ces personnes est plus lourde compte tenu de l'extrême dépendance de celles-ci imposant une importante surveillance. Cette prise en charge requiert également un besoin de formation spécifique pour les professionnels et une sensibilisation des salariés à la particularité de la maladie d'Alzheimer.

Ces situations peuvent aussi nécessiter des réorientations d'utilisateurs vers d'autres établissements médico-sociaux plus adaptés à cette population (passage d'un foyer d'accueil spécifique à un foyer d'accueil médicalisé). Les conséquences de l'apparition de cette maladie peuvent être difficiles à gérer selon le type d'institutions concernées (plus difficile à gérer au sein des foyers d'hébergement qu'au sein des foyers de vie). Un autre impact cité est la baisse des objectifs éducatifs compte tenu du vieillissement des personnes. Un seul établissement indique que cette population n'a pas d'impact sur l'organisation de ces

institutions car leur comportement ne présente pas de troubles ou de mise en danger demandant un suivi totalement spécifique de la démence. Ce dernier indique que la mise en place de repérages visuels ou l'ouverture de porte convient aussi bien à la déficience intellectuelle qu'aux personnes démentes.

Selon les résultats de l'enquête, une grande majorité des institutions du secteur du handicap concernées pense qu'il n'est pas nécessaire de créer des institutions spécialisées pour la prise en charge de cette population. Plusieurs raisons ont été mentionnées : l'enrichissement de la prise en charge dû à la diversité du public paraît intéressant et important pour les personnes accueillies en institution et le personnel. Ce dernier mène au développement de solidarité entre les personnes. Le maintien dans le lieu de vie permet le maintien des repères (des locaux et des professionnels). De plus, les professionnels des institutions du secteur du handicap ont davantage le temps de stimuler les résidents. Toutefois, les limites dans la prise en charge de cette population au sein des foyers d'hébergement sont les problèmes médicaux et le gros manque d'autonomie (le personnel éducatif n'étant pas formé pour répondre à des prises en charge plus complexes). L'accompagnement de cette population repose sur la formation du personnel, les moyens en personnel et sur des locaux adaptés. Une maison d'accueil spécialisée trouve que ce type d'institution est adapté à l'accueil et à la prise en charge de ce type de population très dépendante. En outre, ces personnes possèdent souvent une histoire institutionnelle et ont de grandes difficultés à intégrer de nouveaux repères et changements. Elles ont donc besoin d'une continuité dans leur accompagnement. Pour une autre institution, la création d'institutions spécialisées sous-entendrait un regroupement d'établissements et donc un éloignement géographique. Cette dernière pense aussi que la prise en charge de personnes démentes ou atteintes de handicaps lourds pourrait se rejoindre sur certains points. Un autre répondant concerné souligne le fait que la prise en charge de ces personnes ne requière pas forcément différentes structures mais des locaux spécifiques au sein d'une structure existante avec un projet de service différent pour l'accueil de ce type de public.

Au contraire, les institutions du secteur du handicap qui ont répondu « oui » à la création d'institutions spécialisées pensent que cette population doit bénéficier d'une unité spécifique d'accompagnement car ces personnes ont besoin de calme, davantage de repères, de respecter leurs rituels qui mènent à des troubles du comportement. Ensuite,

l'architecture doit être adaptée à leurs difficultés (par exemple les barres d'appui dans les couloirs). D'autre part, ces personnes peuvent être responsables de nuisance pour les autres résidents pouvant générer une aggravation de leurs troubles comportementaux et de leur état dépressif. Une autre institution trouve que le taux de supervision des foyers d'hébergement n'est pas nécessairement adapté à ce type de pathologie car cette population requière une organisation spécifique. De plus, un suivi de l'accompagnement autant qu'un environnement adapté (accessibilité, le calme, matériel adapté) paraît important.

D'un autre côté, 50% des institutions du secteur du handicap concernées pensent qu'il est nécessaire d'initier la création d'unités spécialisées et adaptées à la population dans des structures préexistantes comme par exemple les EHPAD hospitaliers qui possèdent des unités adaptées dédiées aux personnes handicapées vieillissantes. La construction de partenariats semble indispensable entre les personnels des EHPAD (ASH, AS, infirmière..) et du secteur du handicap (éducatifs) afin qu'ils soient attentifs aux stimulations et à la conservation de leur bien-être. Cette solution peut être adaptée si et seulement si les moyens pour le faire existent ; l'architecture doit également être adaptée (type cantou). Quelques établissements pointent les difficultés à réaliser des réorientations dans d'autres institutions spécialisées dans le secteur du handicap (manque de places, handicap trop lourd, manque de structures adaptées).

Au contraire, d'autres pensent qu'il n'est pas nécessaire de développer des unités adaptées à cette population car cela induirait un isolement et une stigmatisation de cette population. Certaines d'entre elles, pensent que les unités ne doivent pas être situées dans un EHPAD pour plusieurs raisons :

- le haut coût financier alors que dans les institutions spécialisées du secteur du handicap, les frais sont couverts par la sécurité sociale
- le manque de personnel dans les EHPAD (opposition des familles, doute de la réussite d'adhésion des familles).

L'essentiel soulevé par une institution est de proposer à ces personnes la meilleure qualité de vie possible en répondant au maximum à leurs besoins.

Néanmoins, l'impact sur l'organisation des EHPAD est réel tant sur le plan humain (car cela nécessite une plus grande prise en charge) que financier. Cette prise en charge nécessite un besoin de formation et de partenariat avec des spécialistes.

Concernant les centres de consultation mémoire, l'impact sur l'organisation de ces structures est plus faible car l'accueil de cette population est peu fréquent.

En conclusion, chaque institution concernée par la problématique révèle une réelle difficulté à prendre en charge et à accompagner cette population.

Conclusion et perspectives

L'objectif de cette première étude était de proposer un état des lieux de la problématique d'une démence chez des personnes souffrant d'un syndrome de Down et plus généralement poser la question du vieillissement des personnes en situation de handicap mental. Les résultats de notre enquête ont permis de mettre en exergue plusieurs points :

- La problématique de la prise en charge et du diagnostic des personnes vieillissantes souffrant d'un syndrome de Down concerne aussi bien les établissements médico-sociaux que les structures spécialisées par l'accueil des personnes âgées.
- Il existe actuellement un véritable problème concernant le diagnostic de l'apparition d'une démence au sein de cette population. Notre deuxième étude tentera de répondre à cette problématique à travers la conception et la validation d'un outil d'aide au diagnostic.
- La prise en charge de cette population entraîne un véritable impact en terme d'organisation et ceci aussi bien dans le secteur du handicap que dans le secteur des personnes âgées. Notre troisième étude, à travers une modélisation organisationnelle, va tenter de comprendre l'origine de ces difficultés afin de pouvoir proposer des pistes de prises en charge.

CHAPITRE 7

Réalisation du travail de terrain – Etude n°2 : Enjeux diagnostics

Sommaire

VII.1 Introduction (p. **119**)

VII.2 Matériel et Méthode (p. **122**)

VII.2.1 – Description de la démarche de conception de la grille d'observation des signes cliniques (p. **122**)

VII.2.2 – Description de notre outil (p. **124**)

VII.2.3 – Validation de l'outil (p. **131**)

VII.3 Résultats de l'étude (p. **133**)

VII.4 Discussion (p. **139**)

VII - Réalisation du travail de terrain – Etude n°2 : Enjeux diagnostics

Après avoir présenté l'état des lieux de la problématique en France dans les établissements sociaux et médico-sociaux. Nous allons exposer la deuxième étude que nous avons menée dans le cadre de cette thèse concernant le diagnostic de démence au sein de la population atteinte de SD. Cette étude s'articulera en deux parties : 1/ la conception d'un outil d'aide au diagnostic et 2/ la validation de cet outil en situation in situ.

VII.1 – Introduction

Comme nous l'avons montré dans notre première étude, les diverses institutions accueillant des personnes atteintes du SD sont concernées par le vieillissement (naturel ou pathologique) dont les diverses manifestations (cognitives, émotionnelles, motivationnelles, relationnelles et somatiques) sont un objet majeur de préoccupations. Avec l'avancée en âge, les changements cognitifs, émotionnels et comportementaux, parfois brusques et inexplicables des personnes atteintes de SD interpellent les professionnels et posent des problèmes de gestion de la vie quotidienne (aménagement des espaces de vie, encadrement, organisation et planification des journées), et ce, d'autant plus qu'il subsiste des incertitudes concernant la nature de ces changements et leur évolution.

La maladie d'Alzheimer est commune chez les personnes atteintes du SD, comme nous avons pu le présenter dans les chapitres précédents. Jusqu'à récemment il y'a eu très peu d'études sur le déclin cognitif associé à la maladie d'Alzheimer chez les patients avec SD du fait de leur courte espérance de vie ; ces patients atteignaient rarement un âge avancé ainsi le risque pour eux de développer la maladie était très faible. Les avancées médicales ont rendu possible, pour les individus avec déficiences intellectuelles de vivre plus longtemps et aujourd'hui nombreuses sont les personnes atteintes de SD vivant au-delà de 50 ans. Par conséquent, un intérêt croissant fut donné aux études sur le déclin cognitif de cette population ; ces études ont pour but de décrire les premiers signes de déclin dans les fonctions cognitives attribuables au vieillissement normal et au développement de démence (Devenny et al., 2000; Deb et al., 2007(a)). Les signes et les symptômes de démence sont retrouvés dans 25% des personnes atteintes de SD et âgées de plus de 35-40 ans avec une

variabilité augmentant de 30 à 75% chez les personnes de 60 ans (Flórez, 2006). La moyenne d'âge de début de démence chez les patients atteints de SD est de 50 ans (Holland & Oliver, 1995; Margallo-Lana et al., 2004). Toutefois, il a été reporté des cas de patients qui atteignent les 80 ans sans rencontrer les critères diagnostics de démence (Chicoine & McGuire, 1997). Il est bien connu que la maladie d'Alzheimer altère graduellement les capacités cognitives du sujet incluant les fonctions attentionnelles, la mémoire, le langage, la praxis, la perception et les fonctions exécutives et visuospatiales. Il résulte ainsi une détérioration graduelle dans la performance des activités de la vie quotidienne (McKhann et al., 1984; Morris et al., 1989; Gauthier, 2001)

Le diagnostic de démence, particulièrement dans les stades précoces, est difficile dans la population SD. Une des raisons possible peut être les différentes manifestations cliniques de démence chez les personnes atteintes de déficience intellectuelle et particulièrement atteintes de syndrome de Down.

Beaucoup d'études ont mis en évidence des symptômes caractéristiques de la présence précoce d'une démence chez les personnes atteintes de SD (Evenhuis, 1990; Prasher & Filer, 1995; Cooper & Prasher, 1998; Devenny et al., 2000; Ball et al., 2006; Deb et al., 2007(a); Farriols Danés, 2012). Il apparaît comme illustré dans notre première étude et d'après les études citées ci-dessus, qu'il existe de nombreuses similarités dans la présentation clinique de démence chez les adultes atteints de SD et les personnes non déficientes intellectuelles en population générale. Comme en population générale (personnes non atteintes de déficience intellectuelle), les symptômes qui sont communs et présentés très tôt dans la démence chez les personnes atteintes de SD sont : les oublis, les confusions et les altérations de la mémoire récents combinés à une mémoire ancienne relativement intacte. Toutefois, de nombreux symptômes liés au lobe frontal qui sont habituellement manifestés plus tard dans le processus de démence en population générale semblent être communs à un stade précoce de démence chez les adultes avec SD (Deb et al., 2012).

D'autres symptômes ont également été mis en évidence par certaines études. L'étude de Deb et al. de 2007a montre la présence d'une lenteur notamment dans les activités physiques et la parole, d'autres altérations de langage, la perte d'intérêt dans les activités, le retrait social, les problèmes d'équilibre, les problèmes de sommeil, la perte de capacités préexistantes avec l'émergence de problèmes émotionnels et comportementaux qui sont communs chez les adultes avec SD.

Le diagnostic de démence chez les personnes atteintes de SD reste difficile, particulièrement au stade précoce de la maladie, car les capacités cognitives et plus globalement le niveau intellectuel de base sont plus bas chez les personnes atteintes de SD. Il est parfois difficile de mesurer objectivement si les aptitudes et les habilités de l'individu se sont altérées avec l'âge. Par conséquent, les instruments diagnostics les plus communément utilisés pour diagnostiquer la maladie d'Alzheimer en population générale ne peuvent pas être utilisés dans cette population à cause d'un effet plancher possible. Pour des raisons similaires, les tests neuropsychologiques couramment utilisés en population générale ne peuvent pas être administrés d'une manière significative pour les personnes SD (Deb & Braganza, 1999). Seuls des professionnels expérimentés peuvent administrer des tests neuropsychologiques et non les aidants (Aylward et al., 1997). Ainsi, le diagnostic de démence chez des patients atteints de déficience intellectuelle, particulièrement à des stades précoces est un réel défi (Deb & Braganza, 1999). Néanmoins, avant de tenter un diagnostic de la maladie d'Alzheimer, il est important d'exclure les autres causes de démence, comme les lésions cérébrovasculaires, les troubles thyroïdiens, les troubles dépressifs, les tumeurs cérébrales, les caillots cérébraux, les désordres métaboliques. Bien que les critères diagnostics utilisés pour confirmer une détérioration ne soient pas absolus, il faut rechercher une preuve de perte graduelle de fonction autre que les effets normaux du vieillissement (Cooper & Prasher, 1998). Par exemple, il est constaté une détérioration de la mémoire et d'autres fonctions cognitives, de l'orientation, du contrôle émotionnel, de la motivation et du comportement social (Aylward et al., 1997).

En accord avec les critères diagnostics du CDR-10 (Clinical Dementia Rating), un diagnostic de démence chez les personnes atteintes de SD requièrent des déclin significatifs dans la cognition, l'état mental, le comportement et le fonctionnement social (Cooper & Prasher, 1998). L'élaboration de systèmes métriques qui sont sensibles aux changements cognitifs est donc essentielle.

Il existe entre autre deux catégories d'outils d'aide au diagnostic : les tests neuropsychologiques c'est-à-dire des tests qui sont directement administrés aux personnes souffrant de SD et permettant d'objectiver les capacités cognitives et comportementales, et une autre catégorie correspondant à des échelles subjectives spécifiques de signes cliniques

(cognitifs et/ou comportementaux) reposant sur l'observation des personnes et/ou les entretiens effectués auprès des aidants et/ou des membres de la famille.

La description de l'ensemble des outils existant au niveau international a été déjà présentée lors du chapitre 3 pages 67 à 74.

Comme nous l'avons déjà évoqué la première catégorie d'outils s'avère complexe voir peu adaptée aux capacités intellectuelles des personnes souffrant de SD. Par ailleurs, plusieurs grilles de signes cliniques existent mais non traduites en langue française et nous disposons de peu d'éléments pour déterminer laquelle serait la plus pertinente. Afin de répondre à ces contraintes, l'objectif de cette deuxième étude est : 1/de concevoir un outil, en langue française, d'observation des signes cliniques (cognitifs et comportementaux) associés à l'apparition d'une démence au sein d'une population SD vieillissante ; et 2/ de valider en situation réelle la pertinence de notre outil.

VII.2 – Le matériel et méthode

VII.2.1 – Description de la démarche de conception de la grille d'observation des signes cliniques (cognitifs et comportementaux) :

Afin de concevoir une première version de notre outil de conception, nous nous sommes basés sur plusieurs méthodes classiques : analyse des documents / analyse de données d'enquête / entretien auprès d'experts.

- Analyse des données de l'enquête : les données que nous avons obtenues lors de notre première étude permettent de lister les signes cliniques les plus pertinents quand à l'apparition d'une démence dans la population SD. Ces différents signes cliniques sont aussi bien cognitifs que comportementaux. Cette liste est présentée Annexe 5.
- Analyse documentaire : une analyse précise de la littérature (de type scientifique et de type rapport) a permis de lister l'ensemble des signes cliniques (comportementaux et cognitifs) les plus fréquemment rapportés dans la littérature et utilisés dans des outils

déjà existants (Prasher et al., 2004; Deb et al., 2007(b)). Cette liste est présentée Annexe 5.

A partir de ces deux démarches (analyse d'enquête et analyse de documents) nous obtenons une liste synthétique de signes cliniques. Il nous semble alors indispensable de la faire valider afin de la réduire et/ou de la modifier. C'est pourquoi nous avons mené des entretiens auprès d'experts.

- Analyse des entretiens auprès d'experts : Deux entretiens ont été effectués : 1/ auprès d'une neuropsychologue travaillant dans un centre de consultation de mémoire ; et 2/ auprès d'une éducatrice travaillant dans un FAM. L'intérêt était d'avoir deux points de vue complémentaire : celui d'un expert du secteur des personnes âgées et celui d'un expert du handicap.

Au vue de l'analyse documentaire de la littérature scientifique, des résultats de l'enquête réalisée et des entretiens des deux experts, nous avons pu recouper les signes cliniques comportementaux et cognitifs les plus pertinents pour une aide au diagnostic. L'Annexe 6 montre la première grille qui a été proposée aux établissements et notamment aux deux experts lors des entretiens. Cette Annexe montre les modifications que nous avons apporté à la grille suite aux entretiens des experts (ajout, modification, déplacement, redéfinition ou suppression d'items). Pour chaque item nous avons indiqué d'où l'item provenait (littérature scientifique, résultats de l'enquête ou entretiens des experts).

La deuxième maquette correspond à la grille d'observation des signes cliniques qui a été validé par les deux experts après modifications (Annexe 7). Cette maquette permet de repérer les différents signes cliniques s'aggravant, régressant ou apparaissant (Annexe 7). La Figure 20 illustre rapidement la grille d'observation que nous avons élaborée.

- un descriptif du résident qui sera évalué : incluant les initiales du résident, son sexe et sa date de naissance ;
- la liste des signes cliniques présentée en 3 catégories : **les troubles cognitifs, les signes comportementaux** et **les troubles dans les activités de la vie quotidienne** ;
- Un système de cotation pour chaque évaluation effectuée ;
- Un descriptif rapide pour chaque évaluation : la date de chaque évaluation était indiquée ainsi que le nom du professionnel ayant rempli la grille.
- Une fiche « patient » : permettant d'obtenir des informations sur l'anamnèse de la maladie.

Ainsi, chacune des 3 catégories de signes cliniques est subdivisée en plusieurs items :

- Pour la partie « **troubles cognitifs** » : **la mémoire, l'orientation, la communication et la réalisation d'une tâche** sont évalués chez le résident. Chacun de ces items est subdivisé en plusieurs sous-items. Par exemple, pour l'item « réalisation d'une tâche », différents sous-items apparaissent comme : la difficulté pour utiliser ses mains, pour effectuer une tâche simple ou à suivre des instructions.
- Pour la partie « **signes comportementaux** » : **les comportements sociaux, les troubles du comportement et les aspects psychologiques** sont évalués. Chaque item étant subdivisé en sous-items.
- Pour la partie « **activités de la vie quotidienne** » : l'autonomie, les repas, l'hygiène personnelle et les autres signes spécifiques au résident (comme les activités propres au résident) sont testés. Ces signes subdivisés en sous-items sont également évalués.

Tous les signes évoqués dans cette grille ne s'appliquent pas à tous les résidents. Quand le critère ne pouvait pas être évalué chez le résident, l'évaluateur cochant la case « ne s'applique pas chez ce résident ».

Trois grandes colonnes correspondent aux trois évaluations réalisées pour chaque résident. La première évaluation permettait de faire un état des lieux des troubles ou signes présents ou absents chez le résident et l'importance de ces signes était aussi notifiée (léger, moyen et important). Pour les signes décelés et donc présents lors de la première évaluation, deux

colonnes permettent d'indiquer si le signe est présent depuis toujours ou s'il est apparu récemment.

Pour les colonnes concernant les autres évaluations (2^{ème} évaluation et 3^{ème} évaluation) et pour chaque critère, l'évaluateur évaluait si le signe ou le trouble est apparu, s'est aggravé, amélioré ou s'il n'existe aucune différence avec la 1^{ère} évaluation.

Description de notre système de cotation

Mode d'emploi pour la grille

La grille est complétée par un professionnel de l'établissement qui connaît depuis assez longtemps le résident (plus d'un an). Ce professionnel peut être le référent du résident, un éducateur, ou une aide médico-psychologique. Il est prévu une évaluation tous les 3/4 mois pour chaque résident, pendant 1 an environ. Il n'y a pas d'obligation pour ce soit le même professionnel qui remplisse la grille à chaque évaluation.

Un système de cotation a été mis en place pour l'analyse des résultats des grilles pour chaque résident (Tableau 13).

Pour la première évaluation, chaque signe clinique est évalué comme absent (Abs), présent depuis toujours (depuis tjrs), apparu récemment (ap rec), ne s'appliquant pas chez ce résident (NSPA) (Tableau 12).

Evaluation du signe clinique	Abréviation
Absent	Abs
Présent depuis toujours	Depuis tjrs
Apparut récemment	Ap rec
Ne s'applique pas	NSPA

Tableau 12. Exemple de cotation utilisé pour l'analyse des résultats de la 1^{ère} évaluation

De plus, le degré de gravité de chaque signe clinique est évalué selon 3 niveaux : léger / moyen / important (Tableau 13). L'objectif est de déterminer les modifications dans le temps de ces signes cliniques pour un même résident : aggravation et/ou amélioration.

Evaluation du Signe Clinique		Degré de gravité		
		léger	moyen	important
Absent	Abs	0	0	0
Présent depuis toujours	Depuis tjrs	1	2	3
Apparut récemment	Ap rec	1	2	3
Ne s'applique pas	NSPA	0	0	0

Tableau 13. Cotation de la gravité des signes, utilisée pour l'analyse des résultats de la 1^{ère} évaluation

Pour la 2^{ème} et 3^{ème} évaluation, le système de cotation consiste à préciser pour chaque signe dans quelle situation on se trouvait par rapport à l'évaluation précédente, soit :

- une apparition,
- une aggravation,
- aucune différence de gravité
- une amélioration du signe.

La 2^{ème} évaluation a été réalisée en fonction de la 1^{ère} évaluation et la 3^{ème} évaluation a été effectuée en fonction de la 2^{ème} évaluation (Tableau 14).

Voici deux exemples, pour bien comprendre notre système de cotation :

- **Exemple 1** : si un signe clinique est évalué comme absent lors de la 1^{ère} évaluation alors il sera coté 0, si lors de la deuxième évaluation, ce même signe clinique apparaît alors il sera coté 0+1= 1, et si pour la 3^{ème} évaluation ce signe clinique s'aggrave alors il sera coté 1+1 = 2.
- **Exemple 2** : si un signe clinique est évalué comme présent avec un degré de gravité à 2 lors de la 1^{ère} évaluation alors il sera coté 2, si lors de la deuxième évaluation, ce même signe clinique ne s'aggrave pas alors il gardera sa cotation de 2, et si pour la 3^{ème} évaluation ce signe clinique s'aggrave alors il sera coté 2+1 donc 3.

1 ^{ère} évaluation de la présence du signe	Cotation selon la gravité du signe	2 ^{ème} évaluation		3 ^{ème} évaluation		
Abs	0	Si pas de différence	0	Si pas de différence Si apparition	0 1	
		Si signe apparait	1	Si pas de différence Si aggravation Si amélioration	1 2 0	
Présent depuis toujours	1 (léger)	Si pas de différence	1	Si pas de différence Si aggravation Si amélioration	1 2 0	
		Si aggravation	2	Si pas de différence Si aggravation Si amélioration	2 3 1	
		Si amélioration	0	Si pas de différence Si aggravation	0 1	
	2 (moyen)	Si pas de différence	2	Si pas de différence Si aggravation Si amélioration	2 3 1	
		Si aggravation	3	Si pas de différence Si aggravation Si amélioration	3 4 2	
		Si amélioration	1	Pas de différence Si aggravation Si amélioration	1 2 0	
	3 (important)	Si pas de différence	3	Si pas de différence Si aggravation Si amélioration	3 4 2	
		Si aggravation	4	Si pas de différence Si aggravation Si amélioration	4 5 3	
		Si amélioration	2	Si pas de différence Si aggravation Si amélioration	2 3 1	
	Apparition récente	1	Si pas de différence	1	Si pas de différence Si aggravation Si amélioration	1 2 0
			Si aggravation	2	Si pas de différence Si aggravation Si amélioration	2 3 1
			Si amélioration	0	Si pas de différence Si aggravation	0 1
2		Si pas de différence	2	Si pas de différence Si aggravation	2 3	

				Si amélioration	1
		Si aggravation	3	Si pas de différence	3
				Si amélioration	2
		Si amélioration	1	Si pas de différence	1
				Si aggravation	2
				Si amélioration	0
	3	Si pas de différence	3	Si pas de différence	3
				Si aggravation	4
				Si amélioration	2
		Si aggravation	4	Si pas de différence	4
				Si aggravation	5
				Si amélioration	3
		Si amélioration	2	Si pas de différence	2
				Si aggravation	3
				Si amélioration	1
NSPA	NSPA	Si pas de différence	NSPA	Si pas de différence	NSPA
				Si apparition	1
		Si apparition	1	Si pas de différence	1
				Si aggravation	2
				Si amélioration	0

Tableau 14. Présentation du système de cotation utilisé en fonction de la 1^{ère} évaluation puis de la 2^{ème} évaluation.

Ce système de cotation a été validé auprès d'utilisateurs finaux.

Présentation de la fiche « patient » (Annexe 8)

La fiche intitulée « patient » a été conçue pour répertorier diverses informations sur le résident testé. Elle se base sur les informations habituellement utilisées dans la littérature (Prasher & al, 2004 et Deb & al, 2007, etc.), mais elle comporte également des informations plus spécifiques de notre étude.

Cette fiche répertorie :

- **un code du patient** (il n'est mentionné que **les initiales du résident** afin de respecter la confidentialité des informations transmises par l'établissement et l'anonymat des données),
- **le QI du résident** (obtenu grâce au test ICD-10) quand ce dernier était connu,

- **les problèmes médicaux** comme les problèmes de vision, d'audition, les problèmes psychiatriques et les autres problèmes médicaux ou particularités (comme les problèmes cardiaques, pathologie de la thyroïde, diabète..),
- **les traitements** pris par les résidents pour certaines pathologies comme l'épilepsie, la dépression et les maladies de la thyroïde (autres que ceux prescrits pour la maladie d'Alzheimer). Les changements de traitements sont également mentionnés pour la deuxième et la troisième évaluation du résident,
- **le diagnostic de la maladie d'Alzheimer.** L'évaluateur coche la case « diagnostiqué Alzheimer » quand le résident est diagnostiqué comme atteint de la maladie d'Alzheimer ou d'une maladie apparentée. Si le résident n'a pas été diagnostiqué, l'évaluateur coche la case « non diagnostiqué ». La date du diagnostic, l'outil diagnostic qui a été utilisé ainsi que le professionnel qui l'a réalisé sont également demandés,
- **les traitements médicamenteux et non médicamenteux de la maladie d'Alzheimer.** Ces traitements sont mentionnés à chaque évaluation en cas de modification de traitements,
- **le type d'autonomie du résident.** L'évaluateur doit cocher une case correspondante à l'autonomie du résident. Il coche « indépendant » quand le résident n'a besoin d'aucune aide dans tous les actes de la vie quotidienne ; il coche « indépendant avec un besoin d'aide partielle » quand le résident a besoin d'une aide humaine (d'une tierce personne) ou technique partielle (c'est à dire pour certains actes de la vie quotidienne) et enfin l'évaluateur coche « dépendant » quand le résident a besoin d'une aide totale c'est-à-dire pour tous les actes de la vie quotidienne, que ce soit une aide humaine ou technique. Le type de tâche pour lequel le résident a besoin d'aide est aussi mentionné.

Mode d'emploi pour la fiche « patient »

Le choix du support

Nous avons envisagé initialement la numérisation de notre outil et l'utilisation d'un support tactile facilitant une mobilité de notre outil. Il s'avère que les contraintes des environnements ne permettent ce type d'interface. Les utilisateurs finaux nous ont

clairement indiqué qu'ils souhaitaient un support papier afin de pouvoir le mettre dans le dossier « résident » qui sont sous ce format.

Le choix du support pour la grille d'observation des signes cliniques et comportementaux ainsi que pour la fiche « patient » est un Tableau en format Excel. Nous avons choisi ce format car il comporte deux avantages pour les établissements : il permet aisément une impression papier, il est facile à appréhender et la saisie est également simple. De plus, comme demandé, il peut être intégré facilement au dossier des résidents en format papier.

VII.2.3 – Validation de l'outil

Etablissements participants à cette validation (Tableau 15)

La seconde étape a été de tester notre grille d'observation des signes cliniques en contexte d'usage réel au sein de 3 établissements spécialisés dans l'accueil de personnes handicapées mentales : le FAM Jean Faveris à Paris, le foyer Julien Leclercq à Saint Omer (FAM, foyer de vie et accueil de jour) et le FAM les Iris à la Balme de Sillingy (Tableau 15).

Ces trois établissements ont été contactés suite à leur participation à l'enquête (Etude 1) et ont accepté de participer à ces travaux. Les établissements ont reçus plusieurs documents :

- un document expliquant le protocole test à réaliser afin qu'il soit informé de la démarche méthodologique utilisée (Annexe 9),
- une fiche explicative (Annexe 10) à transmettre aux responsables légaux afin qu'ils soient aussi informés de l'étude réalisée,
- une fiche de consentement permettant aux responsables légaux de formaliser le consentement de participation du résident (Annexe 11)
- une fiche de consentement de participation à l'étude, formalisé par l'établissement (Annexe 12).

Nous avons dans un premier temps demandé le consentement de participation à l'étude aux établissements, puis aux mandataires judiciaires (professionnel ou famille). Pour deux des trois établissements, la direction s'est chargé de contacter les responsables légaux, de leur transmettre les documents notamment la fiche explicative et récapitulative de l'étude et de récupérer les consentements écrits de participation du résident.

Trois points de mesures ont été réalisés pour chaque structure. Une évaluation a été effectuée pour chaque résident, une fois tous les 3 à 4 mois environ pendant 9 mois.

L'évaluation est réalisée et la grille est complétée par les référents des participants ou par des professionnels de l'établissement qui sont assez anciens dans la structure et qui connaissent bien les résidents testés depuis un minimum de 1 an (Tableau 15).

	FAM Jean Faveris	Foyer Julien Leclerc (Foyer de vie/FAM)	FAM les Iris
Nombre de résidents testés	4	10	6 dont un diagnostic de démence en 2010 par le pôle gériatrique CHRA
Date de réalisation des tests	1 ^{ère} évaluation : Avril 2013 2 ^{ème} évaluation : Octobre 2013 3 ^{ème} évaluation : Janvier 2014	1 ^{ère} évaluation : Avril 2013 2 ^{ème} évaluation : Octobre 2013 3 ^{ème} évaluation : Janvier 2014	1 ^{ère} évaluation : Juin 2013 2 ^{ème} évaluation : Octobre 2013 3 ^{ème} évaluation : Janvier 2014

Tableau 15. Description du déroulement du planning de l'étude selon les établissements ayant participés au test de la grille.

Les résidents participant à l'étude

L'échantillon comme présenté en Annexe 13 et Tableau 16, se compose de 21 participants atteints de SD (12 femmes et 9 hommes) ayant une déficience légère à sévère, issus d'établissements spécialisés dans le secteur du handicap (2 FAM, 1 FV/FAM).

Ils sont âgés de 36 à 71 ans, avec une moyenne d'âge de 55,1 ans. Le critère de sélection pour l'évaluation était la présence d'un SD et la présence d'un vieillissement.

Etablissements	Femmes	Hommes	Total	Moyenne d'âge
FAM Jean Faveris	2	2	4	66,7 ans
FAM les Iris	4	3	7	58,1 ans
FV/FAM	6	4	10	49 ans
Total	12	9	21	57,9 ans

Tableau 16. Présentation synthétique de notre échantillon

Sur ces 21 résidents, un seul est réellement vraiment suspecté de présenter un syndrome démentiel. Pour les autres de réels doutes sont instaurés quant à la présence d'une démence de type Alzheimer. Cette analyse sera suivie d'une analyse longitudinale sur 9 mois avec 3 points d'évaluation.

VII.3 – Résultats

Nous avons analysé les résultats en fonction des trois catégories de signes ou troubles : **les troubles cognitifs**, **les signes comportementaux** et **les troubles dans les activités de la vie quotidienne**.

Pour la partie « troubles cognitifs » : nous avons étudié le bloc « mémoire » avec ses 4 sous items nommé dans le Tableau des résultats « M1 », « M2 », « M3 » et « M4 », puis le bloc « orientation » avec ses sous items « O1 », « O2 », « O3 », le bloc « communication » avec ses sous items « C1 », « C2 », « C3 », « C4 », « C5 », « C6 » et « C7 » et le bloc « réalisation d'une tâche » avec ses sous items « tâche 1 », « tâche 2 », « tâche 3 ».

Pour chaque résident nous avons répertorié leurs initiales. Pour chaque sous items, nous avons répertorié les résultats de l'évaluation 1 : soit le signe ne s'applique pas au résident (NSPA), signe absent (Abs), signe présent depuis toujours (dps tjs) ou apparu récemment (ap rec). La gravité des signes était aussi évaluée lors de l'évaluation 1 : léger (1), moyen (2), important (3). Les résultats de l'évaluation 2 et 3 étaient également répertoriés pour chaque résident, chaque sous item et item.

Pour ces deux dernières évaluations: nous avons répertorié une apparition du signe, une aggravation de ce dernier, une amélioration ou aucune différence de gravité de ce dernier.

La première évaluation nous a permis d'obtenir un niveau de base des résidents testés c'est à dire de faire le bilan des troubles comportementaux et cognitifs présents depuis toujours, ceux ayant apparus récemment, ceux qui ne s'appliquent pas et ceux étant absents chez ces résidents. La 2^{ème} et 3^{ème} évaluation nous ont permis d'observer les signes ayant apparus durant l'évaluation, ceux qui se sont aggravés ou améliorés.

Afin de faciliter la lecture des résultats, nous allons les présenter de façon séparer les 3 catégories de signes cliniques : cognitifs / comportementaux / activités de la vie quotidienne.

Analyse des troubles cognitifs (Annexe 14 à 19)

La mémoire (Annexe 14)

M1	Incapacité à se souvenir d'évènements récents (jusqu'à une semaine)
M2	Incapacité à se souvenir d'anciens évènements (souvenir, enfance, etc.)
M3	Incapacité à reconnaître un visage familier (personnel, résident, famille)
M4	Incapacité à se souvenir des noms des personnes (personnel, résident, famille)

Niveau de base

- M1 : apparu récemment pour 9 résidents, et pour 6 résidents il est non applicable.
- M2 : Pour 9 résidents ce critère n'est pas applicable et est absent pour 7 résidents.
- M3 et « M4 » : critères absents chez 13 résidents.

Evolution

- M4 : une aggravation pour 2 résidents et une apparition pour 2 résidents
- M3, M1 & M2 : aggravation pour 1 personne et 1 apparition pour M3

L'orientation (Annexe 15)

O1	Désorientation spatiale
O2	Perte de la notion de temps (organisation de la journée, rythme de la semaine)
O3	Egarement (déplacement à l'intérieur, à l'extérieur) dans un environnement familier

Niveau de base

- O1 : apparu récemment pour 4 résidents

- O2 : apparu récemment pour 8 résidents
- O3 : apparu récemment pour 5 résidents
- Pour la majorité, ces troubles d'orientation sont absents lors de la première évaluation.

Evolution

- O1 : 1 apparition
- O2 : s'aggrave pour 2 résidents et 1 apparition
- O3 : 1 aggravation et 1 apparition

La communication (Annexe 16, 17 et 18)

C1	Se parle à lui même
C2	Incapacité à avoir une conversation
C3	Manque du mot
C4	Manque d'initiative dans une conversation
C5	Débit de la parole ralentie
C6	Perte des capacités de lecture
C7	Perte des capacités d'écriture

Niveau de base

- C1 : pour 8 résidents ce trouble est présent depuis toujours
- C2 : pour 9 résidents ce trouble est présent depuis toujours
- C3 : apparu récemment chez 6 résidents
- C4 : apparu récemment pour 4 résidents sur 21 et pour 5 résidents ce trouble existe depuis toujours. Pour 7 résidents ce critère est non évaluable.
- C5 : apparu récemment pour 4 résidents et critère non applicable pour 8 résidents
- C6 & C7 : non applicable pour 16 et 17 résidents

Evolution

- C1, et C7 : une aggravation est observée
- C2 : 1 aggravation est observée et 2 améliorations
- C3 : 3 aggravations et 2 améliorations
- C4 : aucune apparition ni aucune aggravation
- C5 : 1 aggravation et 1 apparition
- C6 : 1 amélioration

La réalisation d'une tâche (Annexe 19)

R1	Difficulté pour utiliser ses mains
R2	Difficulté pour effectuer une tâche simple
R3	Difficulté à suivre des instructions

Niveau de base

- R1 : absent chez 15 résidents et est apparu récemment pour 4 résidents.
- R2 : absent pour 14 résidents et est apparu récemment pour 3 résidents.
- R3 : existe depuis toujours chez 10 personnes et est apparu pour 5 résidents.

Evolution

- R1 : 2 apparitions et 1 aggravation
- R2 : 1 apparition et 1 aggravation
- R3 : aggravation pour 3 résidents, 1 apparition et 1 amélioration.

Les signes comportementaux (Annexe 20 à 25)**Comportements sociaux (Annexe 20)**

CS1	Repli sur soi, isolement
CS2	Difficulté pour participer à des activités en groupe
CS3	Manque d'initiative dans les activités

Niveau de base

- CS1 : absent pour 11 résidents et présent depuis toujours pour 8 résidents.
- CS2 : absent pour 11 résidents et présent depuis toujours pour 9 résidents
- CS3 : absent pour 7 résidents et présent depuis toujours pour 11 résidents

Evolution

- CS1 : 2 apparitions et 3 aggravations
- CS2 : 2 apparitions et 1 aggravation et 1 amélioration.
- CS3 : 1 apparition et 3 aggravations.

Troubles du comportement (Annexe 21, 22 et 23)

TC1	Apparition de nouveaux comportements répétitifs de type rituels
TC2	Ramasse ou cache des objets ou de l'argent
TC3	Arrêt en plein milieu d'une tâche
TC4	Troubles du sommeil avec rituels d'endormissement et/ou inversion jour-nuit

TC5	Dégradation de la marche
TC6	Désinhibition (absence de retenue verbales et physique)
TC7	Chute
TC8	Apparition de mimiques

Niveau de base

- TC1 : absents chez 11 résidents, apparu récemment pour 5 résidents et existe depuis toujours pour 5 résidents.
- TC2 : absent pour 18 résidents, apparu pour 2 résidents et existe depuis toujours pour 1 résidents
- TC3 : absent pour 14, apparu pour 2 résidents et existe depuis toujours pour 2
- TC4 : absent pour 13, apparu pour 3 résidents et existe depuis toujours pour 2
- TC5 : absent pour 17 résidents, apparu pour 2 et toujours présents pour 2
- TC6 : absent pour 14, apparu pour 2 résidents et existe depuis toujours pour 5
- TC7 : absent pour 20 résidents et apparu récemment pour un résident
- TC8 : absent pour 14, existe depuis toujours pour 7 résidents

Evolution

- TC1 : 4 apparitions, 1 amélioration et 1 disparition
- TC2 : 5 apparitions et 1 aggravation
- TC3 & TC8 : 3 apparitions et 1 aggravation
- TC4 : 2 apparitions et 2 aggravations
- TC5 : 3 aggravations et 1 amélioration
- TC6 & TC7: 1 apparition

Aspects psychologiques (Annexe 24 et 25)

AP1	Apparition de cris non adapté
AP2	Agitation
AP3	Agressivité
AP4	Apparaît anxieux ou nerveux
AP5	Apparition d'une tristesse
AP6	Apathie (désintérêt, ne réagit plus à son environnement)

Niveau de base

- AP1 : absent pour 18, présent depuis toujours pour 2 et 1 apparition récente
- AP2 : absent pour 19 résidents et présente depuis toujours pour 2 résidents
- AP3 : absent pour 18 résidents, et est apparu récemment pour 2 résidents

- AP4 : absent pour 15, présent depuis toujours pour 3 et 1 apparition récente
- AP5 : absent pour 14, présent depuis toujours pour 4 et 3 apparitions récentes
- AP6 : absent pour 15, présent depuis toujours pour 3 et 3 apparitions récentes.

Evolution

- AP1 & AP2 : 2 aggravations et 1 apparition
- AP3 : 3 apparitions, 1 aggravation et 1 amélioration
- AP4 : 3 apparitions, 2 aggravations et amélioration
- AP5 : 1 apparition, 3 aggravations et 1 amélioration
- AP6 : 2 aggravations et 2 améliorations

Activités de la vie quotidienne (Annexe 26 à 29)

Autonomie (Annexe 26)

A1	Besoin d'une aide ponctuelle dans les gestes de la vie quotidienne
----	--

Niveau de base

- A1 : présent depuis toujours pour 15 personnes, apparu récemment pour 4 personnes et absent pour 2 personnes

Evolution

- A1 : 7 aggravations

Repas (Annexe 27)

R1	Difficulté pour aider à débarrasser la table
R2	Difficulté pour préparer le repas
R3	Difficulté à se rappeler à quoi sert les ustensiles de cuisine (fourchette, cuillère, etc.)

Niveau de base

- R1 : absent pour 14 résidents, non applicable pour 4 résidents, présent depuis toujours pour 3 résidents, apparu récemment pour 1 résident
- R2 : non applicable pour 17 résidents et présent depuis toujours pour 3 résidents
- R3 : absent pour les 21 résidents

Evolution

- R1 : 2 aggravations
- R2 : aucune modification

- R3 : 2 apparitions.

Hygiène personnelle (Annexe 28 et 29)

HP1	Difficulté pour s'habiller (lenteur, difficulté dans les gestes)
HP2	S'habille de façon inappropriée (le devant derrière par ex)
HP3	Difficulté pour se laver (ne se rappelle plus à quoi servent les objets liés à la toilette)
HP4	Refus de se laver
HP5	Incontinence

Niveau de base

- HP1 : absent pour 13, présent depuis toujours pour 4 et apparu récemment pour 3
- HP2 : absent pour 15, présent depuis toujours pour 1, apparu récemment pour 3 et non applicable pour 2.
- HP3 : présent depuis toujours pour 8 et apparu récemment pour 5.
- HP4 : absent pour 17, présent depuis toujours pour 1 et apparu récemment pour 3
- HP5 : absent pour 16, présent depuis toujours pour 2 et apparu récemment pour 3.

Evolution

- HP1 : 2 apparitions et 5 aggravations
- HP2 : 2 aggravations
- HP3 : 4 aggravations et 1 amélioration
- HP4 : 1 apparition, 2 améliorations consécutives et 1 aggravation.
- HP5 : 2 apparitions

VII.4 – Discussion

L'objectif de notre deuxième étude était : 1/ de concevoir un outil d'aide au diagnostic pour l'apparition de signes cliniques liés à une démence chez des personnes souffrant de SD et 2/ de valider en situation réelle notre outil en terme d'utilisabilité pour les utilisateurs finaux (les professionnels de soin) mais aussi en terme de pertinence des critères cliniques (cognitifs et comportementaux).

Cette mise en situation a été effectuée auprès de 3 établissements spécialisés dans le secteur du handicap et a permis d'inclure 21 résidents présentant un SD. 3 évaluations successives ont été appliquées avec un intervalle de 3-4 mois.

Nous allons discuter de nos résultats dans un premier temps en terme de pertinence de certains signes cliniques.

L'apparition de signes cliniques

Un des premiers résultats qui apparaît est l'hétérogénéité des difficultés cliniques observées chez les 21 personnes souffrant de SD. En effet, la première évaluation (niveau de base) ne permet pas clairement de mettre en évidence un profil homogène de déficit et/ou d'absence de déficit pour les personnes évaluées. Plusieurs explications peuvent être avancées : la première est due à l'hétérogénéité de notre échantillon (cf. Annexe 13). Par exemple, l'étendue pour l'âge des résidents est située entre 36 ans et 71 ans. Certains résidents présentent en plus du SD d'autres pathologies: problème de la thyroïde (16/21), épilepsie (3/21), dépression (5/21), problème cardiaque (4/21), troubles du comportements (5/21), diabète (5/21), obésité (1/21), surdit  (1/21). Ces autres troubles peuvent aussi avoir un impact sur la qualité de vie et donc sur les signes cliniques (Cohen, 1999; de Freminville et al., 2007). Et enfin, le degré d'autonomie est variable d'un résident à un autre : 2 sont considérés comme dépendants, 17 sont considérés comme ayant besoin d'une aide partielle et 2 sont considérés comme indépendants.

La deuxième explication est que le syndrome de Down n'est pas un syndrome homogène et qu'une grande variable individuelle apparaît (Chapman & Hesketh, 2000).

Malgré cette hétérogénéité, nous avons réussi à mettre en évidence certaines constantes en termes de profil et d'évolution dans le temps des signes cliniques. Notre grille était structurée en trois catégories de signes cliniques : les troubles cognitifs, les troubles comportementaux et les difficultés sur des gestes de la vie quotidienne.

Afin de discuter nos résultats nous allons essayer de dissocier les signes cliniques qui sont associés au syndrome de Down de ceux qui sont liés au vieillissement et peut-être à l'apparition d'une démence.

Signes cliniques associés au syndrome de Down

Il s'agit de repérer les signes cliniques qui sont présents depuis toujours. Ces signes cliniques sont liés au handicap d'origine à savoir le syndrome de Down. Nous n'interpréterons que les signes cliniques qui ont été rapportés au minimum chez 9 résidents / 21 comme étant présents depuis toujours. Le Tableau 17 présente les signes cliniques associés au SD. Ainsi, indépendamment d'un vieillissement, certains signes cliniques sont déjà présents et peuvent être rattachés au handicap mental.

Catégorie	Items évalués	Nb de résidents concernés depuis toujours
Activités de la vie quotidienne		
Autonomie	A1 - Perte d'autonomie : besoin d'une aide ponctuelle dans les gestes de la vie quotidienne	15/21
Signes comportementaux		
Comportements sociaux	CS3-Manque d'initiative dans les activités	11/21
	CS2-Difficultés pour participer à des activités en groupe	9/21
Troubles cognitifs		
Réalisation d'une tâche	R2 - Difficulté à suivre des instructions	10/21
Communication	C2 Incapacité à avoir une conversation	9/21

Tableau 17. Tableau des signes cliniques associés au SD, troubles jugés comme étant permanents

Ainsi, les plus couramment rapportés, comme illustrée Figure 21, sont : le manque d'initiative dans les activités, la difficulté à suivre des instructions, l'incapacité à avoir une conversation, des difficultés pour participer à des activités en groupe, et une perte d'autonomie.

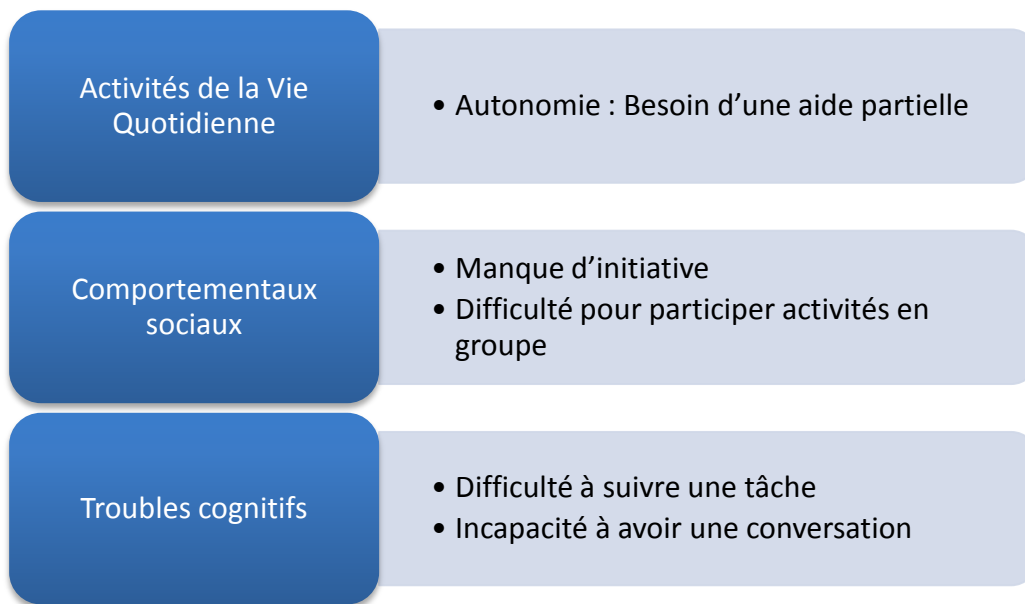


Figure 21. Schéma représentant les signes cliniques associés au SD les plus couramment rapportés

Nous allons maintenant discuter des signes cliniques qui sont liés à l'âge et qui peuvent être liés à l'apparition d'une démence de type Alzheimer.

Signes cliniques associés au vieillissement de personnes souffrant d'un syndrome de Down

Nous ne discuterons ici que des signes cliniques ayant été déclarés comme apparus récemment lors de la première évaluation ou étant apparus lors de la deuxième et/ou troisième évaluation. Afin de mieux interpréter les données nous nous limiterons aux données retrouvées pour 7 résidents sur 21. Il s'avère difficile de fixer un seuil, mais nous considérons que quand un nouveau signe clinique concerne 1/3 des personnes il devient pertinent et critique.

Concernant les troubles cognitifs, voici les signes cliniques apparus récemment ou pendant la période d'évaluation :

- Mémoire : Incapacité à se souvenir d'évènements récents, Incapacité à se souvenir des noms des personnes (personnel, autres résidents, famille)
- Orientation : Perte de la notion du temps (organisation de la journée, rythme de la semaine)
- Communication : Manque d'initiative dans une conversation

Concernant les signes comportementaux:

- Troubles du comportement : ramasse ou cache des objets, arrêt en plein milieu d'une tâche

Ainsi, les signes cliniques qui sont apparus récemment pour plus d'un tiers des personnes concernent uniquement 2 catégories: les signes cognitifs (incluant mémoire, orientation et communication) et les signes comportementaux (troubles du comportements).

Afin de compléter ce Tableau clinique, il nous semble intéressant de préciser que certains signes cliniques sont apparus récemment chez seulement 5 ou 6 personnes mais sont sûrement des signes cliniques à étudier et sur lesquels une vigilance doit être effectuée.

Concernant les troubles cognitifs :

- Mémoire : Incapacité à reconnaître un visage familier (personnel, autres résidents, famille)
- Orientation : Egarement (déplacement à l'intérieur et à l'extérieur) dans un milieu familier
- Réalisation d'une tâche : difficulté pour utiliser ses mains, difficulté à suivre des instructions

Concernant les signes comportementaux :

- Troubles du comportement : apparition de nouveaux comportements répétitifs de type rituel, troubles du sommeil avec rituels d'endormissement et/ou inversion jour-nuit ;
- Aspects psychologiques : agressivité

Concernant les activités de la vie quotidienne :

- hygiène : difficulté pour se laver (ne se rappelle plus à quoi sert les objets liés à la toilette), Incontinence

Cette étude nous permet de mettre en évidence que le vieillissement des personnes souffrant d'un SD entraîne l'apparition de nouveaux signes cliniques qui concernent majoritairement des troubles cognitifs mais aussi les troubles comportementaux. Il semble important de mettre en place une évaluation régulière de ces signes cliniques de façon régulière pour vérifier quels sont les signes cliniques qui sont définitivement installés et vont s'aggraver dans le temps. L'intervalle de 3-4 mois semble pertinent puisque cet intervalle a

permis de révéler des fluctuations dans le temps soit en terme d'aggravation soit en terme d'amélioration. Le Tableau 18 présente les fluctuations des signes cliniques selon si ce signe clinique est présent depuis toujours ou si ce signe est apparu récemment.

	Aggravation	Amélioration
Signes présents depuis toujours (liés au SD)	14 cas	6 cas
Signes apparus récemment (liés au vieillissement)	23 cas	4 cas

Tableau 18. Fluctuations des signes cliniques selon si ce signe clinique est présent depuis toujours ou si ce signe est apparu récemment.

Ce Tableau met clairement en évidence l'importance de la répétition dans le temps de l'usage d'un outil d'évaluation car il permet de repérer de façon plus objective les signes cliniques qui s'aggravent, que ces signes soient liés au SD ou soient liés au vieillissement de ces personnes. Les signes apparus récemment s'aggravent plus que les signes présents depuis toujours.

Quelques signes cliniques ont été évalués comme s'améliorant. Il est difficile d'interpréter ce résultat. Il faudrait davantage de mesures dans le temps pour vérifier par exemple si cette augmentation est due au fait que l'évaluation précédente s'est effectuée à un moment où le résident était plus fragile.

Les troubles cognitifs semblent les plus rapidement touchés par le vieillissement. Cela se manifeste chez les personnes atteintes de SD par une incapacité à se rappeler d'événements récents comme par exemple (un oubli de prise de médicaments ; ils oublient le jour de la semaine, le nom des personnes qu'ils connaissent très bien) alors que la mémoire d'anciens événements est préservée dans les premiers stades de démence (Evenhuis, 1990; Prasher & Filer, 1995; Cooper & Prasher, 1998; Devenny et al., 2000; Ball et al., 2006; Deb et al., 2007(a); Farriols Danés, 2012).

Comme le décrit l'étude de Benejam de 2009, les individus peuvent avoir des difficultés à décrire ce qu'ils ont fait durant la journée ou ce qu'ils ont mangé. Ils ont des difficultés à suivre des instructions et spécialement dans les cas où plus d'une consigne est donnée à la fois, des difficultés à suivre une conversation ou à reconnaître des lieux spécifiques dans le

propre voisinage des résidents (Benejam, 2009). Cette dernière étude est en accord avec nos résultats qui montrent bien que « l'incapacité à se souvenir d'événements récents (jusqu'à une semaine) » est l'item le plus discriminant parmi les items mémoire ; ce trouble apparaît soudainement et a un vrai impact visible alors que « l'incapacité à se souvenir d'événements anciens » (vacances, enfance) est difficilement évaluable. De plus, une autre étude qualitative de Deb et al. en 2007a, réalisée à l'aide d'aidants donnant leurs points de vue sur les symptômes initiaux de début de démence dans cette population montre que les symptômes les plus précoces (c'est à dire qui apparaissent en début de démence) sont similaires à ceux retrouvés en population générale (perte de mémoire concernant les événements récents et une relative conservation de la mémoire d'anciens événements).

Quant aux troubles de l'orientation (comme la perte de la notion du temps), ils sont aussi touchés par le vieillissement. Les temps de la journée ont été marqués grâce à la mise en place de points de repères clés quotidiens et dans la semaine (temps de toilette le matin, prise du repas à midi, mise en place d'activités à jour fixe, prise du repas du soir, le coucher). La perte de la notion du temps chez ces personnes est rapidement identifiable par les professionnels. Notre étude montre globalement que **les troubles d'orientation sont absents en première évaluation pour une majorité des résidents testés mais que ces derniers sont évaluables, applicables et non permanents. Ils apparaissent soudainement avec certaines aggravations.** Nos résultats sont en accord avec le contenu de plusieurs articles de la littérature qui indiquent qu'il n'est pas commun pour les personnes atteintes de SD de montrer des épisodes de désorientation spatiale dans les stades précoces de démence, même sur des routes bien connues d'eux (Deb et al., 2007a ; Benejam, 2009).

D'après notre étude, les items correspondant à la communication sont pour la majorité difficilement évaluables, il s'agit par exemple du manque du mot, du débit de parole ralenti et du manque d'initiative dans une conversation, **voir non applicables** à ce type de population comme les pertes de capacité de lecture et d'écriture.

D'après l'étude de Benejam de 2009, il est très bien connu que cette population peut montrer des altérations du langage et de la parole comme par exemple une grande difficulté à commencer une phrase ou à trouver les bons mots (anomie), une grande difficulté dans la compréhension verbale, ou une perte d'intonation dans la parole (aprosodie). Le langage

d'un adulte atteint de SD et de démence peut devenir inintelligible. Pour les personnes avec un retard mental sévère, les premiers symptômes d'altération cognitive seront exprimés comme une apraxie (incapacité de s'habiller..) ou une aphasie (grande difficulté à s'exprimer..); d'autres personnes peuvent aussi avoir une difficulté à reconnaître un objet visuellement (agnosie) et peut le confondre avec un autre. Dans ces cas sévères, le déclin dans les fonctions cognitives se présentera principalement dans une forme de lenteur générale dans toutes les aires comportementales (lenteur dans la marche, pour manger, s'habiller..) avec une grande difficulté d'attention ou d'altération de l'orientation temporelle ou spatiale (par exemple une diminution pour distinguer la nuit du jour, confondre sa chambre avec une autre, ...) (Benejam, 2009).

Par ailleurs, notre étude montre, une difficulté des résidents à utiliser leurs mains pour effectuer une tâche chez ces personnes atteintes de SD. Cela est facilement visible quand ces signes apparaissent car non communs et non liés au handicap.

Parmi les signes comportementaux et hormis l'apparition de nouveaux comportements répétitifs de type rituels, la désinhibition et l'apparition de mimiques qui sont moyennement des troubles permanents, les autres troubles du comportement comme « l'arrêt en plein milieu d'une tâche » et « les troubles du sommeil avec rituels d'endormissement et/ou inversion jour-nuit » sont davantage des critères évaluables et qui permettent de détecter des changements liés au vieillissement et à l'apparition de démence, suivant le degré et l'aggravation. Dans l'ensemble, les aspects psychologiques sont également évaluables et caractéristiques d'évolutions liées au vieillissement.

Des changements dans le contrôle émotionnel, la motivation et le comportement social sont aussi bien connus chez beaucoup de personnes atteintes de SD et de démence, d'après d'autres études (Deb et al., 2007a; Adams et al., 2008; Boada et al., 2008; Benejam, 2009; Beciani et al., 2011) Ils présentent des symptômes psychiatriques et comportementaux similaires à ceux observés en population générale comme les troubles de sommeil, une augmentation du retrait social, une perte d'intérêt, une perte de confiance en soi, des symptômes obsessionnels (des mouvements ou comportements répétitifs comme plusieurs allers-retours dans une salle de bain), une incontinence émotionnelle (augmentation de

l'agressivité et de l'irritabilité), des hallucinations (visuelles), des changements de personnalité, etc. Etant donnée la haute incidence des désordres psychiatriques chez les personnes atteintes de SD, l'apparition de symptômes additionnels est souvent attribuée à la déficience intellectuelle et non à un début de démence (Benejam, 2009).

Chez ces patients atteints de SD, il existe une grande disparité dans les résultats. D'après une étude de Holland et al. (2000), les premiers symptômes d'altération de 71% de leurs sujets étaient des changements dans le caractère et la personnalité plutôt qu'un déclin dans les fonctions mnésiques. Parmi les changements comportementaux observés, l'apathie et l'augmentation d'inflexibilité mental étaient les plus communs alors qu'en population générale ces symptômes comportementaux apparaîtraient plus tardivement dans les stades de démence (Holland et al., 2000).

Concernant les activités de la vie quotidienne hormis la difficulté à préparer les repas, les autres critères sont très souvent absents ou peu applicables d'après notre étude. Selon les interviews d'experts, la présence de professionnel pour l'accompagnement au repas ne permet pas de juger si la personne a des difficultés pour débarrasser la table puisque les résidents ne pratiquent pas systématiquement cette activité (souvent pratiquée selon la volonté de la personne ou non pratiquée par choix de l'établissement). La difficulté à se rappeler à quoi servent les ustensiles est quand à elle totalement absente et pourrait être un signe évocateur de démence. Cette difficulté pourrait peut-être apparaître dans les stades avancés de la maladie. Un expert a déjà observé cette difficulté chez certains de ses résidents ; ces résidents ont aussi des difficultés à porter les ustensiles liés au repas à la bouche. Quand à l'hygiène personnelle, hormis la difficulté pour se laver, les autres critères très souvent absents peuvent indiquer des changements liés au vieillissement et à l'apparition d'une démence. Ce sont peut être des signes peu visibles et pouvant être masqués car les moments de toilette sont souvent cadrés par les professionnels.

D'après de nombreuses études, les personnes atteintes de SD qui développent une démence perdent très souvent certaines habilités dans l'accomplissement d'activités de la vie quotidienne basiques. Cette perte peut se manifester par le besoin d'une plus grande aide pour s'habiller ou se laver (Benejam, 2009).

Nous pouvons conclure que les premiers symptômes relatifs à un début de démence sont la perte de mémoire d'événements récents et une conservation de la mémoire d'événements anciens (Deb et al., 2007a; Benejam, 2009; Beciani et al., 2011). Plusieurs autres symptômes précoces apparaissent également comme nous avons pu le démontrer dans notre étude et qui sont retrouvés dans d'autres travaux (Evenhuis, 1990; Prasher et Filer, 1995; Deb et al., 2007a; Benejam, 2009). Il s'agit d'une confusion précoce, d'une lenteur générale, des problèmes de parole et langage, des problèmes de sommeil et d'une perte de capacité. Concernant l'aspect comportemental, nous avons noté : de grands problèmes de socialisation (retrait social), une perte de confiance en soi (causant une nervosité, une baisse d'estime de soi, recherche d'attention..), une perte d'intérêt et des symptômes obsessionnels (mouvements ou comportements répétitifs), une incontinence émotionnelle, des délires et des hallucinations et des changements dans le comportement (augmentation d'agressivité).

Certains de ces symptômes comme le retrait social, la baisse d'initiative, la répétition de comportement, l'incontinence émotionnelle et une lenteur psychomotrice marquée sont caractéristiques de dysfonctionnement du lobe frontal ou du système exécutif. Les auteurs qui ont observé les mêmes symptômes ont suggéré qu'ils sont le résultat d'une interaction entre les caractéristiques neuropathologiques de la maladie d'Alzheimer et d'une perturbation structurelle dans les cerveaux de patients atteints de SD (Holland et al., 1998 ; Ball et al., 2006) plutôt que d'un résultat de démence. Une autre explication est donnée à l'apparition précoce de troubles du comportement chez ces personnes qui développent une démence est le fait qu'il est souvent difficile de diagnostiquer une démence précocement chez une personne atteinte de déficience intellectuelle, même quand celle-ci est sévère, puisqu'il n'est pas possible d'administrer de tests neuropsychologiques directs (Benejam, 2009). La démence est donc habituellement diagnostiquée quand la maladie a progressé à des stades plus lointains (Deb et al., 2007a,b).

Les symptômes les plus souvent détectés dans les stades les plus avancés de démence chez les personnes avec une déficience intellectuelle sévère sont des altérations intellectuelles plus profondes, une personnalité plus marquée, des changements de l'humeur, une perte du contrôle sphinctérien, des attaques épileptiques, une perte de mobilité et une augmentation du tonus musculaire (Prasher & Filer, 1995).

D'après les experts interrogés, la difficulté dans le diagnostic de la maladie d'Alzheimer au sein de cette population réside dans la difficulté à distinguer et différencier, les altérations et changements liés au vieillissement de ceux liés à l'apparition d'une démence. Il faut également prendre en compte les déficiences liées au handicap d'origine qui peuvent quelque fois cacher les modifications liées au vieillissement ou à l'apparition d'une démence.

Toujours selon les interviews réalisées auprès d'un expert du handicap et d'un expert des personnes âgées, nous pourrions distinguer les critères du vieillissement normal du vieillissement pathologique en fonction du délai d'apparition de ces troubles. Dans le cas pathologique, cette dégradation globale (comportementale, cognitive et dans les habitudes de vie) s'effectue rapidement et d'autres troubles apparaissent très vite, les uns après les autres « c'est un engrenage de troubles, c'est une dégradation rapide et visible ».

Ces résultats préliminaires permettront d'améliorer la spécificité et la sensibilité de cette grille d'observation des signes cliniques et comportementaux. Nos résultats nous permettent déjà de réajuster cette grille en supprimant quelques critères non adaptés à la population testée et en supprimant les items liés au handicap. Nous conserverons les items qui mettent l'accent sur le vieillissement et l'apparition de démence. Nous pouvons ainsi proposer une nouvelle grille (Annexe 30) qui prend en considération nos résultats.

La grille que nous proposons constitue donc un outil fonctionnel adapté au terrain (au sein d'institutions médico-sociales spécialisées dans le secteur du handicap) et qui pourra être utilisée efficacement de manière à mettre en place un diagnostic plus précoce. Elle aidera les professionnels des institutions à identifier les évolutions pathologiques de certains résidents et facilitera le diagnostic de démence chez ces personnes. Cet outil pourrait être appliquée à toutes les personnes atteintes de SD, dès leur entrée en établissement, afin que soit établi un profil de base pour chacun. Il pourra également permettre d'optimiser les stratégies de prise en charge.

Ces résultats préliminaires pourraient être confirmés par une seconde étude plus étendue qui inclurait davantage de personnes atteintes de SD. Cette étude serait conduite sur une plus longue période (plusieurs années) afin d'établir un profil d'évolution de chaque

personne testée (c'est-à-dire identifier les modifications dans les capacités cognitives, comportementales et dans les activités de la vie quotidienne du résident).

La grille pourrait être testée sur deux groupes de personnes : un groupe de personnes atteintes de SD et vieillissantes, non démentes et un groupe de personnes atteintes de SD et de démence. Nous pouvons aussi imaginer de réaliser ce test sur plusieurs groupes de personnes atteintes de SD avec des déficiences intellectuelles légères, modérées et sévères afin de distinguer les évolutions les plus marquées chez les différents groupes. Et enfin les études réalisées pourraient être élargies à tout type de déficience intellectuelle autre que le SD. Par ailleurs, plusieurs études transversales ont révélés des différences dans les performances cognitives de sujets SD jeunes et de sujets âgés retardés mentaux d'autres étiologies (Baciani et al., 2011). Ces déficits cognitifs apparaissent généralement au-delà de 50 ans et ont été interprétés par certains auteurs comme témoignant d'une maladie d'Alzheimer (Baciani et al., 2011).

Pour finir, nous allons maintenant discuter l'utilisabilité de notre outil pour les utilisateurs finaux.

Utilisabilité de notre outil

Les retours d'expériences ont pu mettre en évidence plusieurs points :

- la grille est simple à comprendre et ne nécessite pas d'apprentissage particulier ;
- le format papier correspond totalement aux usages des professionnels, une numérisation ne serait pas actuellement pertinente ;
- les utilisateurs sont satisfaits de l'utilisation de cette grille car elle leur permet d'objectiver leurs observations cliniques et d'être un outil de communication intéressant pour l'équipe ;
- La grille devrait être simplifiée en terme de nombre de signes cliniques; le nombre de signes étant un peu trop élevé, soit au total 44, et par conséquent le remplissage de la grille s'avère un peu fastidieux. En nous reposant sur nos données, il est possible d'imaginer de supprimer les signes cliniques très fréquemment rapportés comme absents quelque soit le moment d'évaluation (exemple : s'habille de manière inapproprié, dégradation de la marche, etc.) ou non applicables (exemple : perte des

capacités de lecture ou d'écriture, etc.). Certains items jugés comme étant difficilement évaluables ou fortement non applicables seront donc supprimés de la grille. Mais ils pourront éventuellement apparaître dans la grille comme étant une spécificité particulière de la personne (par exemple : la personne qui a acquis la capacité d'écriture et qui perd celle-ci démontre véritablement une très forte évolution et une déperdition importante ; cette évolution peut évoquer un vieillissement ou l'apparition de démence. Ce critère non applicable dans la majorité des cas sera conservé au sein de la grille pour cet individu comme étant une spécificité de ce dernier).

Par ailleurs, cette grille pourrait être utilisée en amont afin de détecter quelques apparitions de troubles et étudier la vitesse de ces dégradations permettant de venir alerter les professionnels d'une évolution assez atypique aboutissant à l'apparition d'une démence. Elle viendra renforcer et confirmer l'observation de ces professionnels. Cette aide pourra ainsi permettre aux professionnels d'amorcer une procédure de suivi médical et ainsi se préparer à un éventuel accompagnement de démence auprès de professionnels médicaux exerçant en libéral ou en centre de consultation mémoire afin de confirmer le diagnostic.

A contrario, l'utilisation de cette grille d'observation pourrait donner corps et soutenir le point de vue subjectif de professionnels qui serait en mesure de biaiser et d'altérer quelque peu l'objectivité de l'évaluation. Néanmoins, les conseils d'usage de l'outil soulignent l'intérêt de la participation d'au moins 2, voire plusieurs, professionnels, limitant ainsi ce risque. Cette grille peut également être remplie en réunion pluridisciplinaire.

Malgré les points d'amélioration évoqués ci-dessus, cette grille s'est révélée sensible aux différences individuelles chez les sujets atteints de SD. Elle paraît convenir pour l'observation de changements cognitifs, comportementaux et des modifications dans les activités de la vie quotidienne qui sont liés à l'avancée en âge. Les résultats montrent des évolutions dans le fonctionnement cognitif, comportemental et dans les activités de la vie quotidienne des sujets avec une périodicité d'évaluation d'une fois tous les 3 mois, pendant 9 mois (au total 3 points d'évaluation ont été effectués).

Nous voyons donc à travers l'étude numéro 1 et 2 que la question de l'évaluation et donc du diagnostic d'une démence s'avèrent une question majeure et complexe.

Les résultats de la première étude ainsi que les résultats de la grille d'observation ont été suivis et complétés par des entretiens téléphoniques et physiques avec des experts dans le domaine du handicap et dans le domaine du vieillissement ; ces derniers ont été repérés à travers l'étude 1 (enquête menée). Ce travail d'approfondissement nous a permis de valider nos premières hypothèses sur les enjeux de cette problématique et nous permettra de proposer des premières pistes de prise en charge. Notre troisième objectif sera de modéliser les impacts organisationnels et socio-économiques de la prise en charge des personnes handicapées mentales vieillissantes.

CHAPITRE 8

Etude n°3 : Enjeux organisationnels

Sommaire

VIII.1 Introduction (p. **154**)

VIII.2 Démarche méthodologique mise en oeuvre (p. **162**)

VIII.3 Proposition de nos modélisations organisationnelles
(p. **166**)

VIII.4 Discussion (p. **180**)

VIII - Etude 3 : Enjeux organisationnels

VIII.1 – Introduction

Comme nous l'avons présenté au chapitre précédent, les personnes atteintes de SD accèdent de plus en plus à un âge avancé. Non seulement parce que toute la population voit son espérance de vie s'allonger, mais parce que beaucoup de déficiences qui les faisaient mourir jeunes ont été jugulées. Les politiques sociales ne sont donc plus seulement confrontées à des populations particulières et ciblées mais bien davantage à des problèmes transversaux, à des situations, à des rencontres entre facteurs différents (Stiker, 2004). Cette troisième étude a pour objectif de mettre en exergue les blocages en terme d'organisation médico-sociale en France pour la prise en charge des personnes atteintes de SD vieillissantes et qui peuvent présenter en plus une démence de type Alzheimer, du fait de la situation ambiguë de cette population entre deux catégories sectorielles de l'organisation médico-sociale en France : le secteur des « personnes handicapées » et celui des « personnes âgées ».

Population située entre deux catégories sectorielles : « handicap » et « personnes âgées »

Dans un premier temps, la problématique de vieillissement de cette population est particulière car ses besoins mobilisent **deux catégories sectorielles -handicap et personnes âgées** - dont les champs d'action et les lieux d'installation ne coïncident pas toujours. De plus, cette problématique concerne tous les échelons territoriaux, même si la responsabilité du secteur « handicap » est clairement confiée à l'échelon départemental (Fleuret, 2011). L'échelon régional supérieur est en effet celui de la planification sanitaire ; l'échelon local inférieur est celui du terrain sur lequel se posent concrètement les problématiques (accessibilité, équipement, participation à la vie sociale, prise en charge, etc.), celui aussi où s'expriment une variété d'acteurs qui ne sont pas tous, loin s'en faut, institutionnels. Le rôle du secteur associatif est, par exemple, essentiel (Fleuret, 2011). Enfin, la transversalité implique la prise en compte d'un acteur régulièrement oublié : l'aidant naturel de la

personne handicapée. Or la problématique de cette dernière est étroitement liée à celle de son ou ses aidants proches (Croff, 1998; Andrieu & Grand, 2002; Delporte & Moulière, 2010).

Rarement les deux approches de vieillissement et de handicap ont été croisées dans les études ; citons néanmoins, un dossier du Centre Technique National d'Etude et de Recherches sur le Handicap et les Inadaptations (Bertrand & Meyer, 2006). Ce document offre un panorama des différentes approches à considérer dans l'étude des personnes handicapées vieillissantes ou âgées. Il s'agit premièrement des questions liées à la méconnaissance d'une population délicate à identifier : « on est handicapé ou âgé mais les deux se cumulent-ils ? » (G. Laroque, 2000). Deuxièmement, la prise en compte du vieillissement des personnes handicapées se pose en regard des politiques sociales et territoriales. Le CTNERHI identifie des enjeux autour du domicile ou de l'institution selon le lieu de vie, les enjeux liés aux ressources, ou l'évolution réglementaire. Ces deux derniers points ne sont pas sans lien avec la problématique géographique, car ils renvoient à la question suivante : comment s'articulent les politiques de prise en charge, de compensation, de soins et les politiques touchant à l'environnement de vie, qui ne se font pas aux mêmes échelles ? La réponse à cette question se trouve en partie dans l'enjeu, bien décrit par Aymé (1996), du décroisement des pratiques professionnelles et dans la transversalité des actions (Aymé et al., 1996).

Dans un deuxième temps, cette problématique du vieillissement des personnes handicapées mentales notamment des personnes atteintes du SD, présentant un risque élevé de développer une démence de type Alzheimer, fait ressortir une autre distinction dans les politiques publiques entre le secteur sanitaire et médico-sociale.

L'Evolution du secteur sanitaire et social: de la construction historique des cloisonnements aux tentatives de décroissements.

En France, le handicap et la prise en charge de la vieillesse relèvent du secteur médico-social. Ce secteur a été créé par la loi du 30 juin 1975 ; cette dernière définit le champ du médico-social par opposition au secteur du soin dont les missions sont le diagnostic et le traitement, conformément à la loi hospitalière de 1970.

Le fonctionnement séparé du secteur sanitaire et médico-social est le fruit de l'histoire. Jusque dans les années 1970, il n'existe qu'une seule réglementation pour le sanitaire et le social. La loi du 31 décembre 1970 instaure, entre autres, la carte sanitaire pour planifier l'offre hospitalière et la répartition quantitative des équipements. Le Préfet délivre ou refuse les autorisations et agréments pour construire ou équiper une structure de soins. Ces mesures législatives se sont multipliées afin de rationaliser les dépenses de santé, d'améliorer la qualité des soins et leur accessibilité.

Ce sont des difficultés qui ont donné un tour nouveau à une préoccupation déjà ancienne : la division structurelle, institutionnelle et juridique, de notre système de protection sociale en deux blocs : « le sanitaire » régi, depuis 1970, par les lois hospitalières et la législation spécifique à la psychiatrie ; « le social et le médico-social » ancré dans l'héritage des deux lois de 1975.

Le repère est la loi hospitalière du 31 décembre 1970, elle avait prévu, dans les deux ans qui suivaient, des dispositions spécifiques au secteur social et médico-social. C'est en fait au bout de 5 ans que sont votées les deux lois de 1975, marquant une fracture nette entre le champ de la maladie et du soin (sanitaire) d'une part, celui du handicap et de l'inadaptation d'autre part (Jaeger, 2012). L'existence du secteur social et médico-social a été consacrée par ces deux lois du 30 juin 1975, obéissant pourtant à des logiques différentes : la loi n°75-534 dédiée aux personnes handicapées ; la loi « sociale » n° 75-535 qui concerne de multiples populations (enfants et familles en difficulté, personnes handicapées, personnes âgées, personnes en situation de précarité ou d'exclusion). La loi sociale organise pour la première fois l'offre sociale et médico-sociale comme un ensemble homogène, soumis à des règles communes et autonomes. Elle symbolise l'autonomisation du secteur vis-à-vis du champ hospitalier.

Cette unification du secteur s'est opérée par un double mécanisme de régulation : un régime d'autorisation commun, en remplacement de la procédure déclarative jusqu'alors en vigueur., des conventions collectives agréées préalablement par l'Etat, du fait de la professionnalisation accrue du secteur et de son financement par les pouvoirs publics.

Ce sont les premières législations qui consacrent les prémices de la régulation des institutions (autorisations, planification, contrôle a priori et tarification) en séparant le

sanitaire et le social.

La distinction entre la prise en charge médicale et la prise en charge sociale subsiste clairement en France, générant des cloisonnements dans les pratiques professionnelles. La loi du 11 février 2005 pour l'égalité des droits et des chances, la participation et la citoyenneté des personnes handicapées, en confiant aux départements la responsabilité des Maisons Départementales des Personnes Handicapées (MDPH) a renforcé une tendance dessinée par la loi de rénovation de l'action sociale et médico-sociale 2002-2 et par la deuxième vague de décentralisation de 2004, qui ont généré le rapprochement des dispositifs, des services et des politiques concernant l'accompagnement et la prise en charge des personnes en situation de handicap et des personnes âgées dépendantes à l'échelle départementale (Fleuret, 2011). D'un point de vue théorique, la littérature française d'approche sociale et territoriale sur le vieillissement et sur le handicap est également cloisonnée. Néanmoins, des travaux dans ce domaine existent. Les études les plus nombreuses sont des études souvent locales et régionales réalisées par différents organismes comme le CREA (Centre Régional pour l'Enfance et l'Adolescence Inadaptée), ou l'URIOPSS (Union Régionale Interfédérale des Organismes Privés non lucratifs Sanitaires et Sociaux).

D'après Jaeger (2012), cette fracture que nous connaissons dans notre législation repose, depuis cette loi hospitalière de 1970, sur la distinction entre les personnes qui ont besoin d'une aide pour leur insertion sociale et/ou professionnelle (financée par l'aide sociale de l'Etat ou des collectivités territoriales) et celles qui ont besoin de soins (financés par la Sécurité sociale).

Depuis 2004, le constat qui ressort est que la prise en compte du parcours des personnes ne correspond pas à l'organisation verticale et cloisonnée des autorités. Toutes les réformes incitent à la convergence, au décroisement, à la coopération.

Les modes d'intervention, la culture, la taille des acteurs institutionnels sont autant de différences qui ont contribué à ériger un « cloisonnement » si décrié aujourd'hui entre le secteur sanitaire et médico-social. La discontinuité de la prise en charge, la redondance ou le manque de complémentarité des interventions, l'ignorance des autres acteurs, la complexité des démarches à effectuer sont nombreuses conséquences de ce cloisonnement (Bloch et

al., 2011). Les pouvoirs publics souhaitaient réduire ces difficultés ; c'est ainsi qu'est venu s'instaurer la loi HPST « Hôpital, Patients, Santé, Territoire » en juillet 2009 afin de décloisonner les secteurs sanitaire et médico-social et les modifier en profondeur avec un objectif de rapprochement en ce qui concerne la planification, le développement de l'offre, et le financement de la médicalisation des établissements.

Cette loi a réuni ces deux secteurs dans une même administration : les Agences Régionales de Santé (ARS) qui pilotent ainsi l'ensemble du secteur médico-social et sanitaire (dans leur partie soins). Les ARS ont permis une nouvelle architecture de l'organisation régionale du système de santé pour décloisonner les secteurs hospitalier, médico-social et ambulatoire et prendre en compte de nouvelles thématiques, qui ne faisaient pas l'objet d'une organisation régionale suffisamment structurée jusqu'à présent. Cette loi concerne différents champs : les soins de ville et ambulatoire, les établissements de santé, la prévention et l'éducation à la santé, le médico-social de la branche assurance maladie (personnes âgées, personnes handicapées, publics spécifiques) et les ESAT.

Il est convenu, par commodité de langage, de réduire cette dichotomie à sa plus simple expression : « le sanitaire et le social ». C'est une façon d'indiquer que la notion de « médico-social » ne rend pas compte des croisements possibles entre les deux secteurs, car, selon les fluctuations législatives, elle tire plus vers le pôle social (1975) ou à l'inverse vers le pôle médical (loi HPST du 21 juillet 2009).

Pour autant, il existe bien un espace interstitiel entre le secteur de la santé, dominé par l'hôpital, et celui de l'action sociale, au sens large du terme ; espace assez peu occupé, certes, mais par-dessus lequel s'opèrent des passages plus ou moins cohérents, aussi bien d'usagers que de professionnels (Jaeger, 2012).

Dans un tel paysage fait de fractures et d'agrégats, peut-on se contenter de s'inquiéter de basculements, de transferts de population d'un dispositif à un autre, voire d'une sorte de ping-pong entre structures et professionnels, dont les personnes en difficulté ne peuvent que faire les frais ? Comment penser des réponses ajustées à des besoins multiples, mouvants, qui excèdent les grandes catégories de représentations sociales : « malade », « handicapé », « pauvre », « asocial »... ?

Ce sont des interrogations qui doivent conduire à se pencher sur les possibilités de dépassement de la juxtaposition des formes institutionnelles d'aide à autrui (Bloch et al., 2011). A l'heure où le nombre de personnes en besoin d'aide à l'autonomie ne cesse

d'augmenter et au vue du vieillissement de la population générale y compris des personnes en situation de handicap, un des enjeux majeurs des systèmes de santé et des établissements sociaux et médico-sociaux est de garantir la continuité et la cohérence des soins et des accompagnements apportés aux personnes âgées, handicapées et tout autre personne qui se voit entrer dans l'un des deux systèmes (Bloch et al., 2011).

Ce problème n'est pas nouveau. Il demeure malgré la mise en œuvre législative (cf au dessus) et il se situe à plusieurs niveaux (Nolte & McKee, 2008) :

- celui de la personne et aidants familiaux confrontés à une fragmentation de l'offre (entre le secteur hospitalier, la médecine de ville et la myriade d'institutions et de services relevant du champ sanitaire et social), à des discontinuités de parcours, à des redondances (comme par exemple pour l'évaluation des besoins) ou à des manques d'offres répondant à ses besoins (CNSA, 2010).
- celui des professionnels qui ont des difficultés de coopération par manque d'outils et de culture commune, avec un champ d'action et de responsabilité dont les frontières se déplacent. La spécialisation croissante a favorisé un cloisonnement, une dilution des responsabilités et une perte de continuité dans le processus de soin (D'Halluin et al., 2007). Il existe de fait une tension entre spécialisation complexe et standardisée des soins et une prise en charge individualisée, telle que la souhaitent les patients.
- celui des organisations au financement morcelé, parfois insuffisant et non pérenne, soumises à une concurrence accrue par le développement du secteur privé, avec une circulation de l'information limitée et une offre inadaptée aux besoins (en quantité et en qualité) (Bloch et al., 2011)
- celui des pouvoirs publics s'appuyant sur une réglementation importante, ayant permis l'émergence d'une grande diversité de structures, avec un manque de lisibilité sur l'efficacité de ces structures, devant gérer un compromis entre un traitement de masse et un service personnalisé et soumis à des contraintes financières et aux manques actuels ou attendus en termes de ressources humaines (Bloch et al., 2011).

Comme nous avons pu le préciser plus haut : malgré les efforts de rapprochement entre le secteur sanitaire et le secteur social et médico-social par l'intermédiaire du domaine législatif notamment, les difficultés de coopération, le manque de connaissance mutuelle,

les différences de culture, persistent et peuvent rendre le parcours des usagers/patients quelques fois peu cohérent, discontinue et chaotique. Il apparaît que la problématique du vieillissement des personnes atteintes de syndrome de Down et de l'apparition de démence de type Alzheimer au sein de cette population pose des questions organisationnelles de ce type (De Thibault & Prual, 2005) et est liée à la ségrégation qui existe entre le secteur sanitaire et médico-social. Ainsi comme le soulignent ces auteurs « *le vieillissement ou l'avancée en âge de la personne handicapée mentale interpelle outre la personne elle-même bien sûr, sa famille, l'équipe qui l'accompagne et le projet du service l'accueillant.* ». Cette problématique se complique aussi, dû fait que l'organisation médico-sociale en France dissocie la prise en charge des personnes souffrant d'un vieillissement normal ou pathologique d'une part et la prise en charge des personnes âgées/personnes handicapées (PA/PH) d'autre part. Actuellement, sont dissociés d'une part les établissements et services pour personnes handicapées adultes (ESAT, FAM, MAS, foyers occupationnels, etc.), et d'autre part les établissements et services pour personnes âgées (Centres de consultation mémoire, EHPAD, etc.) ainsi que les établissements sanitaires.

Se pose alors la question des personnes atteintes de SD qui vieillissent ; quels types d'établissements peuvent-ils les prendre en charge et quels sont les établissements qui sont les plus adaptés à prendre en charge les personnes atteintes du SD et d'une démence de type Alzheimer ? Quelles sont les difficultés qu'éprouvent ces institutions dans l'accompagnement ou la prise en charge de cette population ? Doit-on réfléchir à une prise en charge spécifique de cette population qui se retrouve au croisement de deux catégories d'organisation médico-sociale (PA/PH) après 60 ans et au croisement des établissements médico-sociaux et sanitaires lorsque celle-ci contracte une démence de type Alzheimer ? Ces solutions sont-elles adaptées ? Quelles sont les limites et les difficultés ?

Les personnes atteintes de SD et vieillissantes (pouvant contracter une démence de type Alzheimer) semblent ainsi à la croisée des chemins du handicap et de la vieillesse, elles apparaissent comme relevant d'une problématique spécifique.

Nos deux premières études nous ont montré que les parcours de vie des personnes atteintes de SD et de démence de type Alzheimer font ressortir des incompatibilités de prise en

charge, d'accompagnement et de diagnostic par rapport aux parcours de vie de personnes atteintes de SD ou de personnes âgées atteintes de démence de type Alzheimer.

A travers notre dernière étude, nous allons essayer de répondre à ces différentes questions organisationnelles posées par le vieillissement des personnes handicapées mentales et notamment des personnes atteintes de syndrome de Down. L'objectif est de comprendre l'impact organisationnel (en terme de modélisation) et de prise en charge (élaboration d'outils spécifiques) du vieillissement des personnes souffrant d'un syndrome de Down.

Afin de conforter nos réflexions sur les possibilités ou non de prise en charge pour cette population (atteinte de SD et démente) et de mieux comprendre les parcours de vie de ces populations ; d'appréhender, de visualiser les problématiques et les difficultés que cela comporte en termes d'accompagnement, de prise en charge, de soins et de diagnostic, une étape complémentaire sera nécessaire. Elle concerne la modélisation des organisations du secteur médical et celles du secteur social, telles que définies par la loi, afin de mieux comprendre les impacts de cette problématique en termes de structures, de prise en charge, de formation, etc.

Pour ce faire, nous avons utilisé l'approche de modélisation des situations d'usage étudiées et qui met en exergue les démarches de conception mises en jeu (Norman & Draper, 1986; Nielsen, 1994; Mayhew, 1999; Vredenburg et al., 2001; Preece et al., 2002). L'intérêt d'une modélisation organisationnelle est non seulement de permettre une meilleure représentation et donc compréhension de cette problématique de la part des acteurs concernés mais aussi de pouvoir simuler des nouvelles propositions de prise en charge. Cette modélisation des organisations nous permettra de comprendre les parcours de vie et de soins des trois catégories de personnes: les personnes souffrant d'un syndrome de Down (des moins et des plus de 60 ans), les personnes âgées vieillissantes souffrant de la maladie d'Alzheimer et les personnes atteintes de SD et souffrant de démence de type Alzheimer. Nous effectuerons une modélisation distincte pour chaque catégorie de personnes. Ces trois modélisations pourront mettre en exergue la complexité de la prise en charge d'une personne se retrouvant au croisement de ces deux organisations: à savoir une personne vieillissante présentant un syndrome de Down ainsi qu'une démence de type Alzheimer. Nous pourrons alors être force de proposition en terme de nouvelle prise en charge pour cette population.

VIII.2 - Démarche méthodologique mise en œuvre

Le travail de modélisation organisationnelle a été possible à travers la collaboration avec des experts en productique (notamment le professeur Bruno Vallespir), spécialisés dans la modélisation organisationnelle (Doumeingts et al., 1992, 1998; Vallespir et al., 2003).

Afin de concevoir des modélisations organisationnelles, nous nous sommes basés sur les principes de la systémique et leur contribution à l'analyse de la complexité des organisations.

Principes de la systémique et de la complexité des organisations

L'approche systémique a donné lieu à de multiples applications dans des domaines variés comme l'informatique (Wiener, 1948), l'économie (Boulding, 1956), la biologie (Bertalanffy, 1968) et les organisations (Simon, 1974). La systémique se distingue des autres approches par sa volonté d'appréhender les phénomènes de manière plus globale et plus réaliste. La systémique, par les principes et les méthodes qu'elle met en œuvre, apparaît comme un moyen adapté pour appréhender les systèmes complexes (De Rosnay, 1975 ; Lerbet, 1984; Durand, 1996).

Notre construction méthodologique fait référence à l'analyse systémique, pour bien définir un système complexe étudié avec ses propriétés et son environnement, afin d'identifier le dispositif d'observation le plus adapté et enfin pour sélectionner les méthodes et outils les plus aptes à aborder la complexité du système médico-social touchant ces populations.

Un système est défini comme « une entité identifiable dans l'environnement qui réalise une activité pour une finalité et qui évolue dans le temps » (Morin, 1977). L'environnement est associé aux éléments extérieurs au système (ici les établissements médico-sociaux ou du secteur de la santé) avec lequel existent des échanges de flux d'information, de matière, d'argent et d'énergie (Morin, 1977). Ainsi un système de production, de biens ou de services, est une catégorie de système constitué par un ensemble de ressources humaines,

techniques, financières et informationnelles placé dans un environnement naturel, économique, social et politique, mettant en oeuvre des activités (de conception, de production, de commercialisation, etc.), pour réaliser des produits matériels ou immatériels et fonctionnant pour ses membres, ses utilisateurs, la société en général et pour sa propre pérennité et dont la composition, l'organisation et les activités évoluent avec le temps.

La complexité a été décrite par de nombreux auteurs comme une caractéristique inhérente aux systèmes (De Rosnay, 1975; Mèlèse, 1979; Le Moigne, 1990). Le degré de complexité d'un système dépend du nombre de ses composants, du nombre et du type d'interactions entre eux. La notion de complexité est, selon Mèlèse (Mèlèse, 1979), l'« incapacité que l'on a de décrire tout le système et de déduire son comportement à partir de la connaissance des comportements de ses parties ». Dans son évolution, une organisation doit faire face à des perturbations internes (résistances au changement, bouleversement au niveau organisationnel ou autre, etc.) et externes (nouvelles lois, nouvelles organisations, etc.). Dans ce cas, les perturbations peuvent devenir des opportunités pour évoluer, pour changer et développer de la valeur pour la globalité du système.

Notre démarche méthodologique va dans ce sens c'est à dire essayer de prendre en compte la problématique qui touche cette population dans leur parcours de vie et que ces difficultés deviennent de véritables opportunités pour faire évoluer les organisations actuelles et proposer des innovations pour répondre aux difficultés. Nous utiliserons cette méthodologie pour la modélisation des organisations médico-sociales et sanitaires existantes pour l'accompagnement de ces trois types de populations.

La modélisation est ainsi une démarche de construction de modèles qui conduit à une représentation d'une abstraction du monde réel, exprimée dans un langage de représentation (Vernadat, 1999). Le langage graphique fait partie intégrante de la modélisation systémique. La modélisation systémique est une approche: pour mieux voir, pour mieux comprendre et pour mieux agir (Le Moigne, 1977). La construction de modèles concerne tout ou le plus souvent une partie déterminée d'un système (Braesch et al., 1995). Le contenu du modèle et son degré de détail de l'utilisateur et de la finalité désirée. Une représentation systémique pose en principe trois niveaux logiques: les environnements du système, le système en lui-même à partir de ses frontières et ses composants internes (sous

systèmes).

Concernant les méthodes, les langages et outils de modélisation, les études menées dans le cadre de la modélisation d'entreprise ont donné lieu à de nombreux travaux concernant les méthodes, langages et outils de modélisation. Une méthode est définie comme une démarche raisonnée pour atteindre un but donné et en particulier la construction d'un modèle en utilisant des formalismes graphiques ou textuels (Trilling et al., 2004). Notre modèle sera construit sur la base d'un langage formel (Armenise et al., 1993).

Proposition d'un langage formel

Pour cela, nous utiliserons donc un formalisme graphique et nos modèles seront construits sur la base d'un langage formel (Armenise et al., 1993). Notre modélisation n'étant pas classique, aucun logiciel particulier n'a été utilisé. En revanche, nous avons essayé de schématiser les différents parcours de vie en utilisant des langages formels classiques de modélisation à savoir :

- des « symboles ou figurines » : ils pouvaient représenter des acteurs, des structures médico-sociales ou de la santé, des professionnels, des actions, des outils, des ressources, des moyens humains, des moyens matériels et des activités mises en œuvre.
- des « flèches » : elles définissaient des mouvements (orientation des personnes concernées vers..) et des interactions d'une structure à une autre ou d'un acteur à un autre (flèches en pointillé pour les interactions possibles mais plus rares, fléchage complet pour les interactions très fréquentes..).

L'utilisation d'outils très expressifs permet de formuler plusieurs concepts relatifs à notre étude de manière relativement naturelle. Ces trois types de modélisation reposent sur le même langage formel. La Figure 22 décrit les symboles utilisés dans notre langage formel. Voici les éléments clés que constitue notre langage formel.

- **Ressources :**

- elles peuvent être humaines (professionnels ou personnes gravitant autour du patient)
- elles peuvent structurelles : organisation, structure, hébergement, etc.

- elles peuvent être matérielles : outils d'évaluation par exemple
- **Fonctions** : correspond aux actions/activités que peut réaliser le patient
- **Enchaînements** :
 - Ils peuvent être fonctionnels c'est à dire déterminent les conditions d'entrée et de sortie selon les fonctions possibles ou non du patient
 - Ils peuvent être structurels c'est à dire permettent le parcours d'une ressource structurelle à une autre

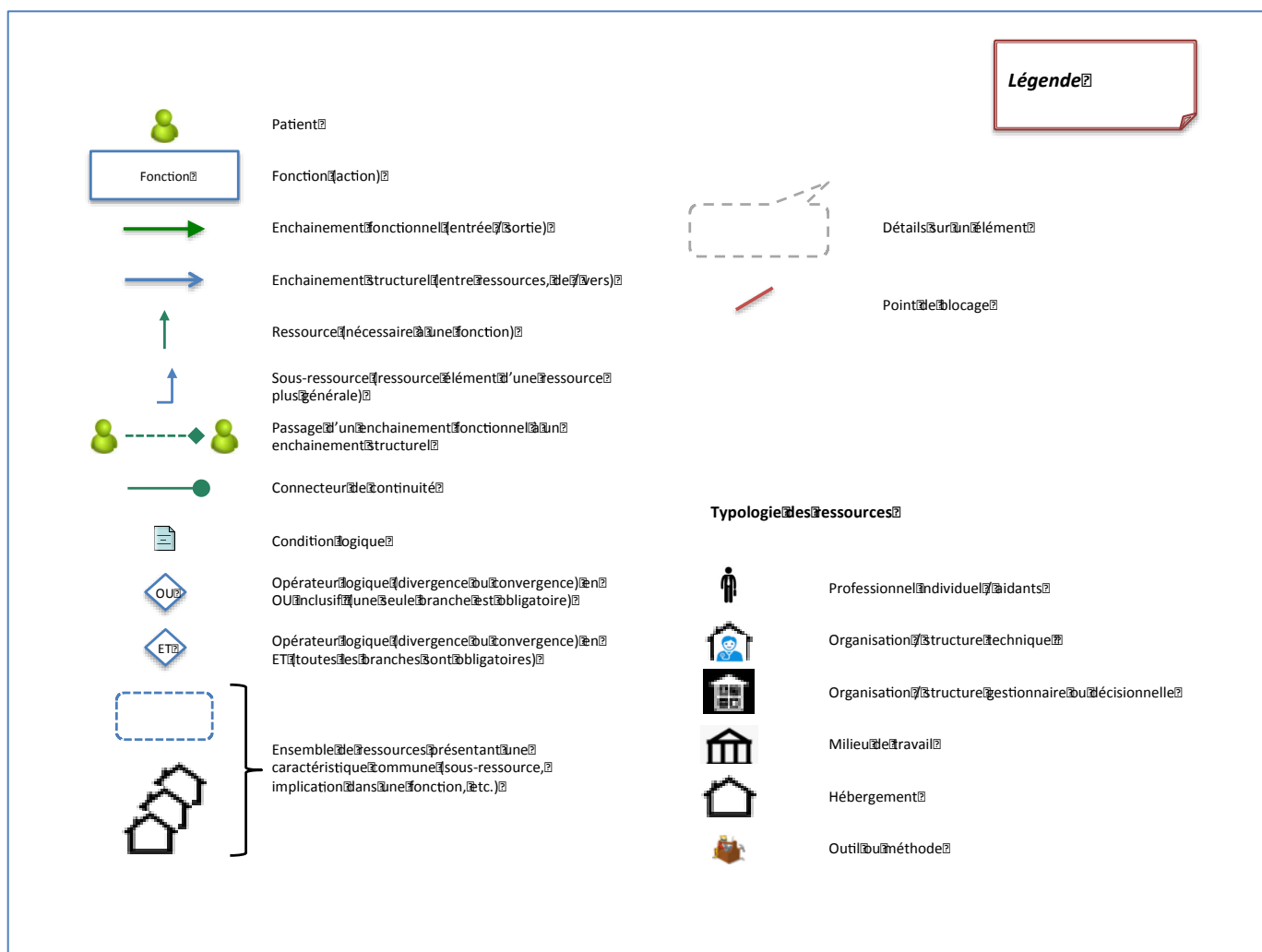


Figure 22. Symboles utilisés dans notre langage formel et qui font partis de la légende de nos modélisations

VIII.3 - Proposition de nos modélisations organisationnelles

Les modélisations des parcours de vie de ces trois types de population ont été réalisées à partir de la littérature existante sur les personnes handicapées vieillissantes et les personnes handicapées mentales vieillissantes ainsi que sur les personnes âgées atteintes de démence de type Alzheimer: des données statistiques publiques (notamment de la DREES), résultats d'études et de recherches réalisées dans le secteur, législation et politiques publiques en vigueur, recommandations de bonnes pratiques professionnelles publiées par l'ANESM et les recommandations de la Haute Autorité de la Santé.

Puis nous avons confronté nos modélisations aux connaissances d'experts, qui ont commenté et validé nos modélisations :

- deux experts provenant de structures spécialisées dans le champ du handicap (un cadre de santé d'un FAM qui accueille des personnes handicapées mentales vieillissantes dont des personnes atteintes de SD),
- deux experts provenant de structures spécialisées dans le champ des personnes âgées (une responsable de Centre Mémoire de Ressources et de Recherche de Lille et un praticien hospitalier en neurologie du Centre Mémoire de Ressources et de Recherche de Bordeaux).
- deux experts du cabinet EQR Conseil spécialisés dans le champ du médico-social et de la santé (managers du pôle médico-social),
- un expert de l'ARS de Toulouse.

Trois parcours de vie ont été modélisés en se reposant sur le même langage formel :

1. **Modélisation 1 du secteur social** : le parcours de vie des personnes atteintes de SD (ceux de 20 à 60 ans et les plus de 60 ans) ;
2. **Modélisation 2 du secteur médical** : le parcours de vie des personnes âgées atteintes de la maladie d'Alzheimer ;
3. **Modélisation 3 conjonction des deux secteurs** : le parcours de vie des personnes atteintes de SD et atteintes de démence de type Alzheimer

Modélisation 1 du secteur social : le parcours de vie des personnes atteintes de SD (ceux de 20 à 60 ans et les plus de 60 ans)

Pour faciliter la lecture de nos modélisations, nous avons séparé en deux schémas le parcours de vie d'une personne SD selon un gradient temporel. La Figure 23 présente le parcours de vie d'une personne souffrant d'un SD âgée entre 20 ans et 60 ans alors que la Figure 24 présente le parcours de vie de cette même personne à partir de 60 ans. Un glossaire est présenté en Figure 25 qui indique la définition de chaque acronyme utilisé dans les modélisations.

Afin de rendre plus lisible ce chapitre, la présentation détaillée de l'ensemble du parcours de vie des personnes souffrant d'un SD, ainsi que les éléments issus des entretiens auprès des experts est présenté Annexe 31.

Nous allons simplement faire une présentation synthétique des éléments clés de ce parcours de vie.

Ressources :

- La MDPH qui un rôle majeur pour l'orientation, l'hébergement et l'analyse des besoins
- Le Conseil Général uniquement pour le placement des personnes SD de plus de 60 ans
- Les structures d'hébergements et/ou d'activités (travail et/ou AVQ)

Acteurs concernés :

- personne souffrant d'un SD
- médecin
- personnel médico-social
- personnel d'insertion professionnel
- aidants familiaux ou autres
- services d'aides à domicile

Enchaînements fonctionnels dépendants des activités possibles:

- Travail
- Hébergement
- Activités de la vie quotidienne

Enchaînements structurels dépendants des conditions logiques:

- La capacité ou non de travailler
- Le degré d'autonomie physique et/ou intellectuel

De façon synthétique, pour une personne souffrant d'un SD, à partir de 20 ans et ceci jusqu'à l'âge de 60 ans se pose alors la question de la possibilité ou non de travailler. Cette orientation est gérée par la MDPH. Si la possibilité de travailler est envisagée, cette activité peut se faire en milieu ordinaire, en atelier protégé ou en ESAT. Une des conditions clés est le degré d'autonomie et d'incapacité (physique et/ou intellectuelle). Se pose aussi la question de l'hébergement, gérée elle aussi par la MDPH, là encore le degré d'autonomie déterminera le type d'hébergement. Nous allons retrouver : MAS, FAM, FV, FH. Cet hébergement peut aussi être du ressort d'un choix personnel et/ou familial : logement personnel, famille, famille d'accueil. Dans ce cadre là, les services d'aide à domicile et les aidants familiaux deviennent des acteurs clés.

Ce schéma de parcours de vie reste valable jusqu'à l'âge de 60 ans, sauf si bien sûr le degré d'autonomie se dégrade.

A partir de 60 ans, la personne souffrant d'un SD devient une personne âgée d'un point de vue législatif. La question du travail n'est plus pertinente, la MDPH va alors réévaluer le degré d'autonomie de la personne et ainsi proposer un type d'hébergement, le Conseil général, nouvelle ressource, validera ou non cette décision d'hébergement.

Plusieurs cas de figures sont alors possibles, soit la personne ne modifie pas son mode d'hébergement soit il est réorienté vers des structures pour personnes handicapés vieillissantes qui sont rattachés aux structures du social PH (MAS + PHV, FAM + PHV, etc.) ou aux structures PA (EHPAD + PHV).

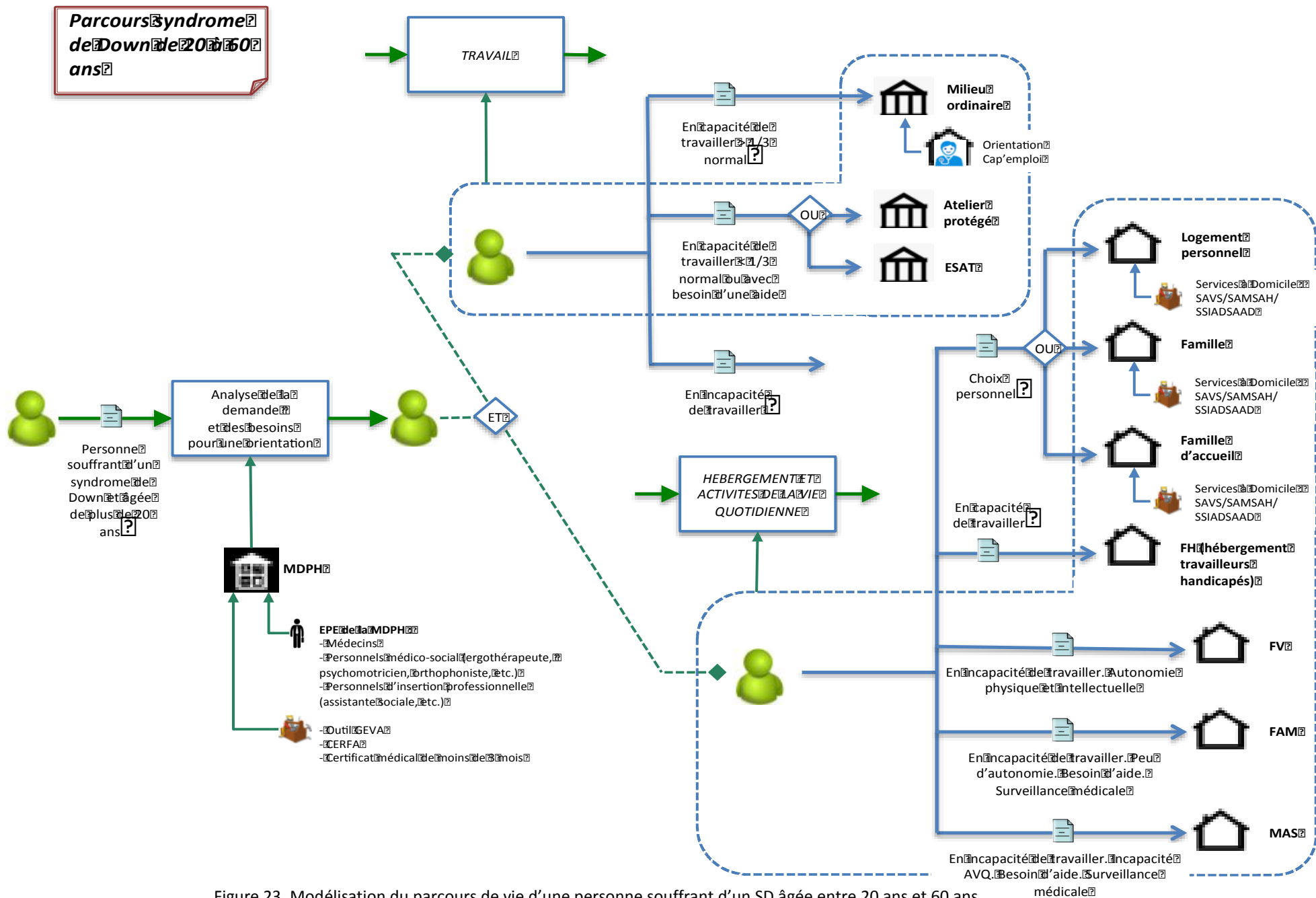


Figure 23. Modélisation du parcours de vie d'une personne souffrant d'un SD âgée entre 20 ans et 60 ans

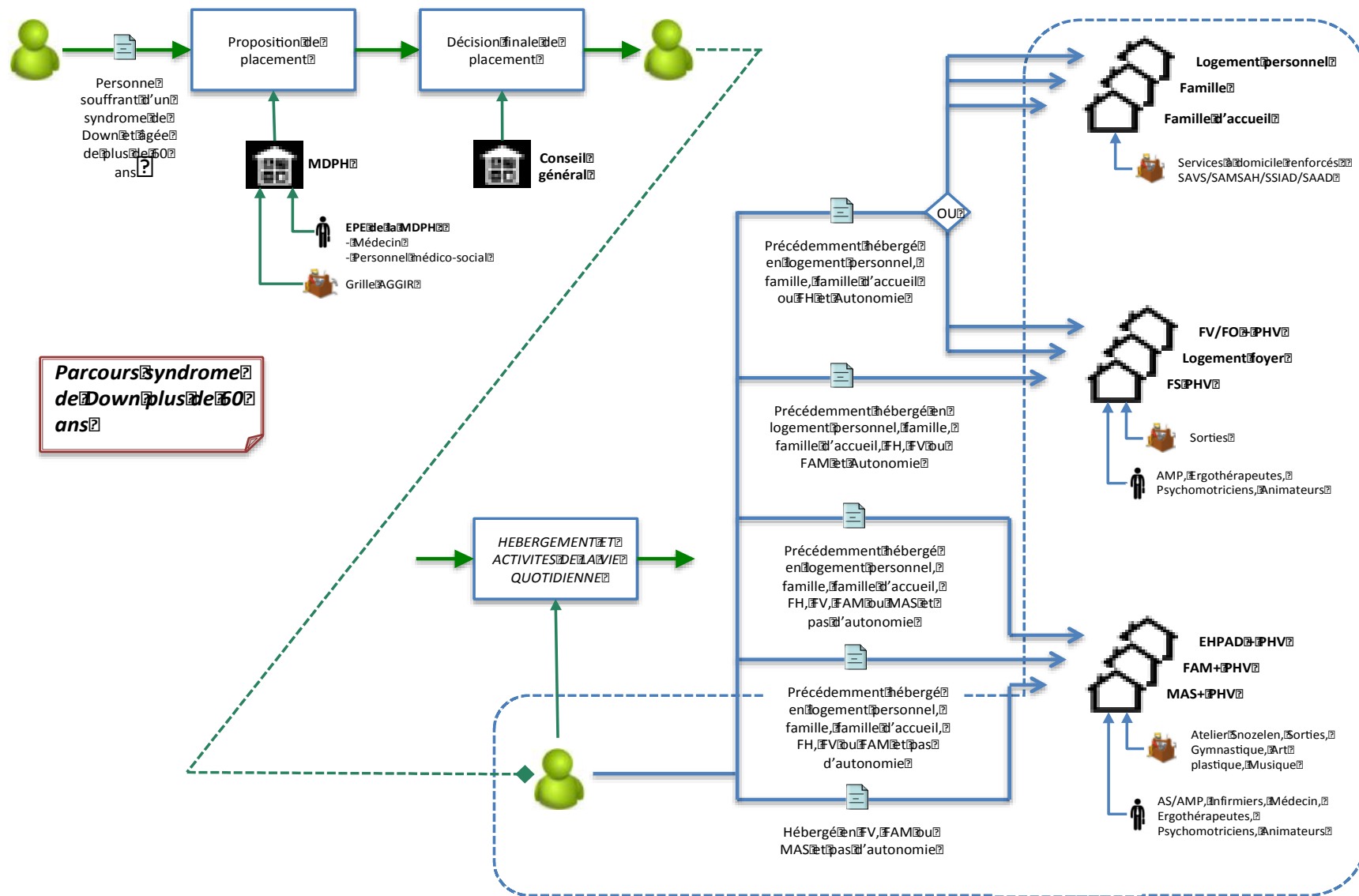


Figure 24. Modélisation du parcours de vie de cette même personne à partir de 60 ans



MDPH: Maison Départementale des Personnes Handicapées
 SAVS: Service d'Accompagnement à la Vie Sociale
 CDAPH: Commission des Droits et de l'Autonomie des Personnes Handicapées
 SAMSAH: Service d'Accompagnement Médico-Social pour Adultes Handicapés
 SSIAD: Service de Soins Infirmiers à Domicile
 SAAD: Service d'Accompagnement et d'Aide à Domicile
 ESAT: Etablissement de Service d'Aide par le Travail
 EHPAD: Etablissement d'Hébergement pour Personnes Âgées Dépendantes
 +PHV: Places agréées pour personnes handicapées vieillissantes
 FAM: Foyer d'Accueil Médicalisé
 MAS: Maison d'Accueil Spécialisé
 AVQ: Activités Vie Quotidienne
 CCM: Centre de Consultation Mémoire
 FV: Foyer de Vie
 FO: Foyer d'Occupationnel
 FH: Foyer d'Hébergement
 AS/AMP: Aide Soignant/Aide Médico-Psychologique
 FS: Foyer spécifique pour personnes handicapées vieillissantes
 EPE: Equipe Pluridisciplinaire d'Evaluation
 AGGIR: Autonomie Gérontologie Groupes Iso-Ressources
 USLD: Unité de Soins Longue Durée
 LCR: Liquide Céphalo-Rachidien
 QI: Quotient Intellectuel
 ESA: Equipe Spécialisée Alzheimer
 UHR: Unité d'Hébergement Renforcée
 PASA: Pôle d'Activités et de Soins Adaptés
 CANTOU: Centre d'Activités Naturelles Tirées d'Occupations Utiles
 GEVA: Guide d'Evaluation des besoins de compensation de la personne handicapée
 CERFA: Centre d'Enregistrement et de Révision des Formulaires Administratifs
 PEC: Prise en Charge
 MAIA: Maison pour l'Autonomie et l'Intégration des Malades Alzheimer
 SSR: Soins de suite et de réadaptation
 TCM: Troubles du Comportement Modéré
 TCS: Troubles du Comportement Sévère

Figure 25. Glossaire des acronymes utilisés dans les modélisations

Modélisation 2 du secteur médical : le parcours de vie des personnes âgées atteintes de la maladie d'Alzheimer

Pour faciliter la lecture de nos modélisations, nous avons séparé en deux schémas le parcours de vie d'une personne âgée souffrant d'Alzheimer. La Figure 26 présente le parcours de vie d'une personne âgée lors d'une suspicion d'une démence alors que la Figure 27 présente le parcours de vie de cette même personne à diagnostic différentiel.

Afin de rendre plus lisible ce chapitre, la présentation détaillée de l'ensemble du parcours de vie des personnes souffrant d'une démence de type Alzheimer, ainsi que les éléments issus des entretiens auprès des experts sont présentés Annexe 32.

Nous allons, comme précédemment, simplement faire une présentation synthétique des éléments clés de ce parcours de vie.

Ressources :

- Le Centre de Consultation de la Mémoire joue en rôle clé pour le diagnostic d'une démence
- Les cabinets libéraux de spécialistes
- Les CLIC / réseaux gérontologiques
- Les MAIA
- Les structures d'hébergement (UHR, EHPAD, Accueil de nuit et/ou de jour, domicile)

Acteurs concernés :

- personne souffrant d'une démence de type Alzheimer
- médecins généralistes
- médecins spécialistes : neurologues, gériatres, biologistes, radiologues
- neuropsychologues, psychologues
- professionnels paramédicaux : ergothérapeutes, psychomotriciens, kinésithérapeutes, etc.
- aidants familiaux ou autres

- services d'aide à domicile

Enchainements fonctionnels dépendants des activités possibles:

- Hébergement
- Activités de la vie quotidienne

Enchainements structurels dépendants des conditions logiques:

- Diagnostic d'une démence avérée ou non
- Le degré d'autonomie physique et/ou intellectuel
- Troubles du comportement

De façon synthétique, le parcours de vie d'une personne âgée souffrant d'un syndrome d'Alzheimer est dépendant surtout du diagnostic avéré ou non de la démence et du degré de sévérité de la démence une fois avérée. Concernant les ressources, il faut dissocier les structures impliquées au moment du diagnostic (CCM, CLIC, cabinet libéral, etc.) de celles impliquées dans l'hébergement et la gestion des activités de la vie quotidienne (UHR, EHPAD, Domicile, etc.). Il est important de noter que toutes les personnes Alzheimer ne vont pas dans les structures adaptées pour des raisons de capacités d'accueil mais aussi pour des raisons de volonté de la famille. Ainsi, de nombreux patients Alzheimer se retrouvent au domicile entraînant un rôle fondamental des aidants familiaux et des réseaux médico-sociaux (MAIA, etc.).

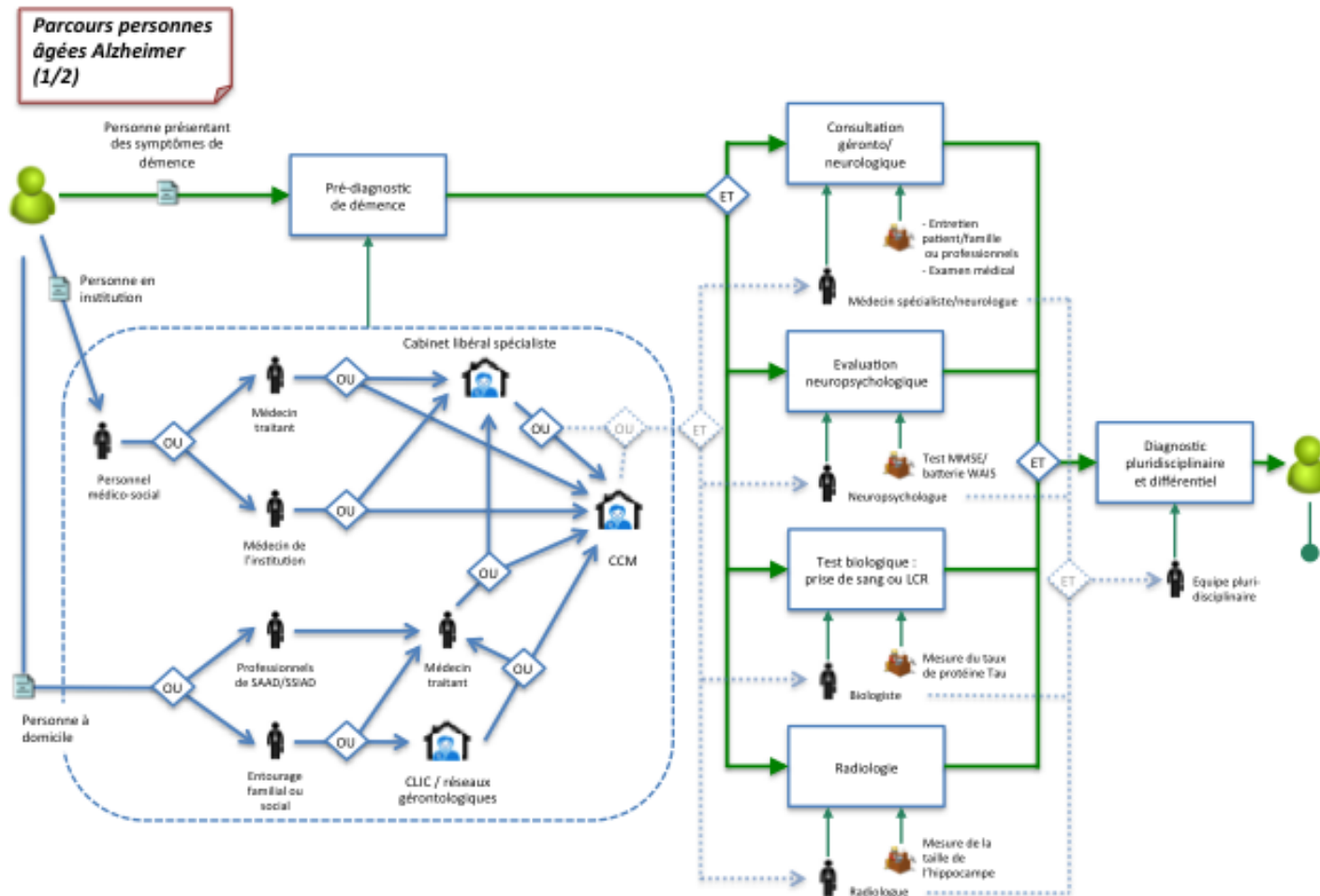


Figure 26. Modélisation du parcours de vie d'une personne âgée lors d'une suspicion d'une démence

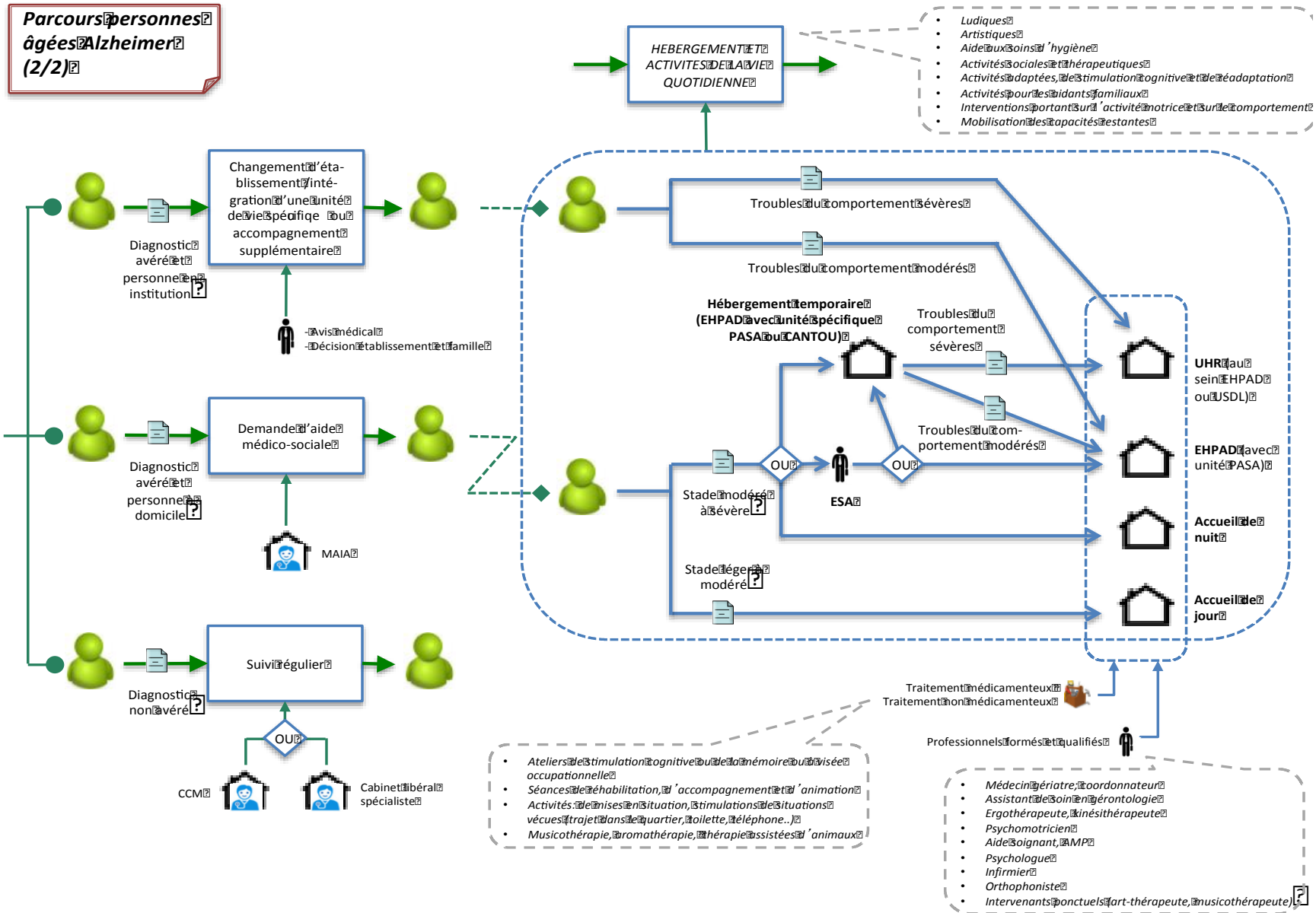


Figure 27. Modélisation du parcours de vie de cette même personne âgée après le diagnostic différentiel

Modélisation 3 conjonction des deux secteurs : le parcours de vie des personnes atteintes de SD et de la maladie d'Alzheimer

Pour finir nos modélisations, nous allons présenter le parcours de vie d'une personne souffrant d'un SD et présentant une démence de type Alzheimer.

Comme pour les deux autres modélisations, la présentation détaillée du parcours de vie et les commentaires issus des entretiens d'experts sont présentés Annexe 33.

Pour faciliter la lecture de nos modélisations, nous avons séparé en deux schémas le parcours de vie d'une personne âgée SD présentant une démence de type Alzheimer. La Figure 28 présente le parcours de vie d'une personne SD lors d'une suspicion d'une démence alors que la Figure 29 présente le parcours de vie de cette même personne après le diagnostic différentiel.

Ce qui importe est de repérer les points bloquant et/ou freinant et donc impactant la qualité de prise en charge de cette population.

Points bloquant :

- Il s'agit surtout de la quasi impossibilité d'utiliser pour cette population (du fait de sa déficience intellectuelle) les outils neuropsychologiques classiques permettant, dans la population normale, d'effectuer le diagnostic d'une démence.

Points freinant :

- L'absence (ou la faiblesse) des formations : 1/ des professionnels du secteur du handicap qui ne connaissent pas bien les démences de type Alzheimer et 2/ des professionnels spécialisés sur les démences qui ne connaissent pas forcément les caractéristiques des personnes souffrant d'handicap mental.
- Adaptation nécessaire des activités que l'on doit proposer à cette population. Les activités utilisées auprès d'une population Alzheimer comme les ateliers mémoire, doivent être adaptées à une population qui présente une déficience intellectuelle.

- Adaptation nécessaire des structures existantes. En effet, il n'y a pas réellement de structures spécifiques qui combinent plusieurs « statut » : handicap mental, personnes âgées, démence.

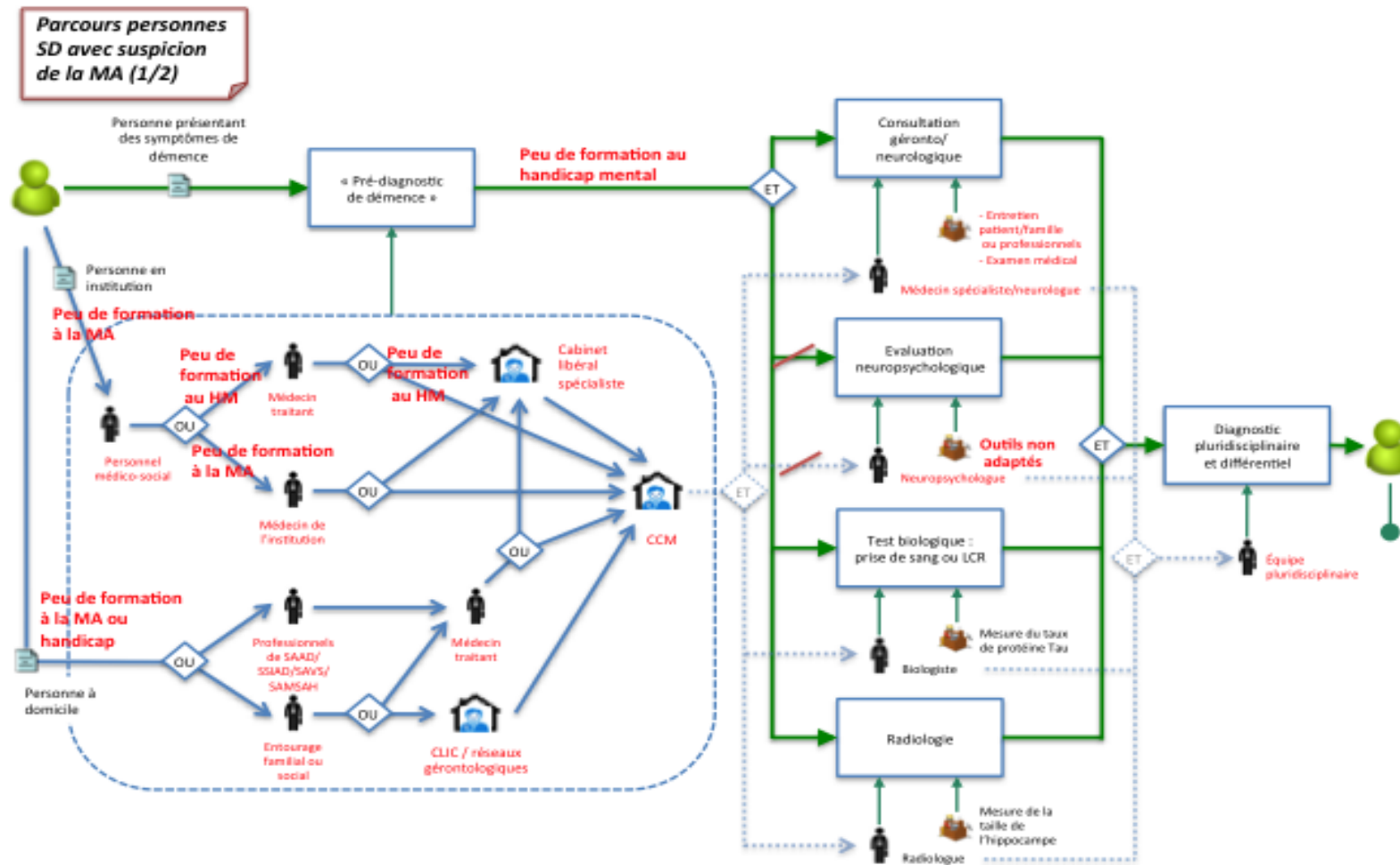


Figure 28. Modélisation du parcours de vie d'une personne SD lors d'une suspicion d'une démence

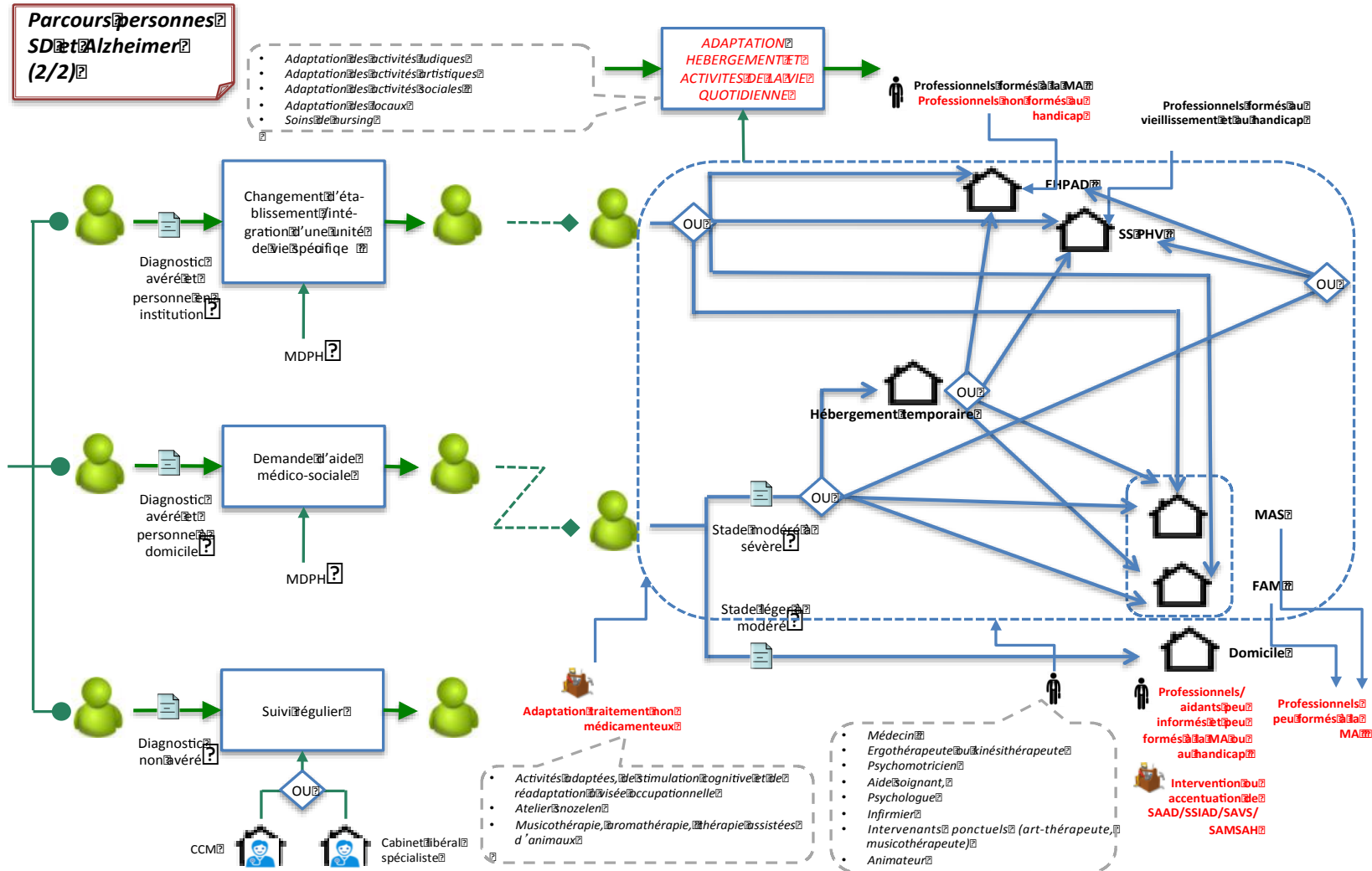


Figure 29. Modélisation du parcours de vie de cette même personne après le diagnostic différentiel.

VIII.4 - Discussion

La modélisation de ces trois parcours : parcours de vie « classique » des personnes atteintes de SD, parcours de vie des personnes âgées atteintes de la maladie d'Alzheimer et parcours de vie des personnes atteintes de SD et de la maladie d'Alzheimer, nous a permis de comparer les parcours de vie de deux types de population (personnes âgées et personnes atteintes de SD) qui normalement ne se croisent pas. La modélisation du parcours de vie « classique » des personnes atteintes de SD nous a permis de mettre en évidence les différents acteurs, professionnels, structures impliqués mais également les conditions d'entrée et/ou de sortie ainsi que les processus ou activités proposés pour ce type de population. Ainsi, les personnes atteintes de SD peuvent être orientées par la MDPH vers différentes structures médico-sociales en fonction de leur niveau d'autonomie et de dépendance. Nous avons mis en évidence les institutions accueillant du public du plus autonome au plus dépendant.

Suite aux entretiens menés avec les différents experts, aucune spécificité des parcours de vie des personnes atteintes de SD n'a été réellement dégagée. Cette modélisation des parcours de vie des personnes atteintes de SD peut être comparable à des parcours de vie de personnes atteintes d'autres types de handicap mental.

Ce que révèlent nos différents entretiens avec des experts du milieu du handicap, en matière d'accompagnement des personnes atteintes de SD vieillissantes, sont des problèmes de prise en charge notamment dus au fait que les professionnels « éducatifs » ne sont pas ou peu formés à la question du vieillissement. Ils mettent également en lumière des problèmes en terme de diagnostic de ces personnes vieillissantes soupçonnées d'avoir une démence de type Alzheimer. Ces difficultés se caractérisent par un défaut d'outils diagnostics ainsi qu'une absence ou une insuffisance formation des personnels éducatifs. Les modélisations des parcours de vie des personnes âgées atteintes de la maladie d'Alzheimer et des personnes atteintes de SD et de la maladie d'Alzheimer nous permettent de les superposer afin de mettre en évidence les chevauchements mais aussi les différences qui existent entre les deux parcours.

- Comparaison du modèle 1, parcours de vie des personnes atteintes de SD et du modèle 2, parcours de vie des personnes âgées atteintes de la maladie d'Alzheimer

Les personnes âgées ou atteintes de SD sont, avant de contracter des symptômes de démence, hébergées soit à domicile soit en institution (établissements médico-sociaux spécialisés dans le secteur des personnes âgées ; établissements médico-sociaux du secteur du handicap). Nous observons qu'il existe une diversité de mode d'hébergement plus importante à destination des personnes atteintes de SD (domicile, FV, FAM, MAS..) que pour les personnes âgées (domicile, EHPAD, foyer logement...). Les établissements accueillent les personnes atteintes de SD en fonction de leur degré de perte d'autonomie, leur besoin d'aide et de surveillance médicale alors que les personnes âgées ne peuvent qu'intégrer des EHPAD pour les plus dépendantes ou des foyers logement pour les plus autonomes d'entre elles.

Le point d'entrée pour les personnes en situation de handicap est la MDPH, qui notifie les orientations en institutions et l'accès à des prestations financières. Elles jouent également le rôle de guichet d'information. La décision d'orientation par la MDPH intervient selon les besoins et le projet de vie de la personne. Pour les personnes âgées, la décision d'entrée dans certains établissements revient en primauté à la personne concernée, ensuite l'établissement décide de son admission ou non.

A partir du moment où la personne âgée contracte des symptômes de démence, elle est orientée vers une structure sanitaire : le centre de consultation mémoire où le diagnostic sera posé ; la personne passera par plusieurs étapes de diagnostic. Les personnes peuvent aussi être orientées vers des cabinets libéraux. Les CLICS (Centre Local d'Information et de Coordination ; structures de proximité pour les retraités, les personnes âgées et leur entourage mais aussi pour les professionnels de la gérontologie et du maintien à domicile) ou réseaux gérontologiques jouent également un rôle dans l'accueil, l'information et la coordination des services réservés aux personnes âgées et peuvent les orienter auprès d'acteurs du secteur sanitaire et médico-social. Le tome I du rapport de Patrick Gohet (Inspection Générale des Affaires Sociales) de 2013 sur « l'avancée en âge des personnes handicapées » indique que pour apporter une réponse cohérente aux besoins des personnes handicapées avançant en âge, il est indispensable de mettre en réseau et de coordonner les différents acteurs, établissements et services. De plus, il indique la nécessité de recourir à

des équipes mobiles de gériatrie et de soins palliatifs (voire à des plateformes de service) (IGAS (Inspection Générale des Affaires Sociales), 2013).

Ce même rapport donne la priorité à la vie au domicile dans un premier temps. D'après ce rapport, les 2/3 des personnes en situation de handicap vivent en milieu ordinaire, les autres étant accueillies dans une institution spécialisée en bénéficiant le plus souvent d'une aide à domicile. Le rapport estime qu'il convient de permettre aux aidants familiaux d'accomplir de manière éclairée et sûre les gestes et les actes nécessaires en cas de situation d'urgence, d'indisponibilité ou d'absence du spécialiste compétent. Les formules d'accueil temporaire et de répit sont appropriées pour répondre aux situations suivantes : le besoin pour les aidants de faire une pause et la nécessité pour la personne handicapée âgée, de bénéficier d'une étape de transition avant le passage du milieu ordinaire vers une structure spécialisée. Ces formules doivent être coordonnées et connues des professionnels intervenant au domicile. Les plateformes de répit, du modèle de celles conçues pour les personnes souffrant de la maladie d'Alzheimer, constituent également une réponse aux besoins des proches aidants de personnes handicapées âgées.

En vieillissant, les personnes atteintes de SD (à partir de 60 ans) sont amenées à quitter leur établissement (cet âge limite d'accueil est fonction de celui indiqué dans l'agrément ; très souvent il est fixé à 60 ans par ces établissements) ; la MDPH les réoriente vers d'autres établissements accueillant des personnes vieillissantes de plus de 60 ans (FV, FAM, MAS : avec ou sans unité PHV, MAPHA) ou accueillant des personnes âgées (EHPAD avec ou sans unité PHV). Certaines dérogations d'âge peuvent être acceptées : dans ce cas, la personne sera maintenue dans son établissement d'origine. Le personnel de ces unités ou structures spécifiques qui accueillent des PHV sera alors mieux formé au vieillissement et au handicap et ces dernières seront plus médicalisées. Les taux d'encadrement seront aussi plus élevés. Au contraire les personnes atteintes de SD ne se retrouvent pas ou peu (en vieillissant) dans des structures sanitaires (hormis passage aigu) alors que les personnes âgées démentes sont davantage orientées vers les structures sanitaires et les professionnels du secteur (CCM, cabinet libéral spécialisé, médecin traitant ou de l'institution). Les professionnels du secteur sanitaire sont aussi mieux formés à accueillir et examiner des personnes âgées que des personnes atteintes de SD. Contrairement aux personnes âgées (qui resteront « personnes

âgées ») les personnes handicapées (notamment les personnes atteintes de SD) deviennent à partir de 60 ans des personnes âgées. Cette limite d'âge induit un changement de statut administratif qui conditionne un changement dans le mode d'hébergement et de ressources de ces personnes (Cour des comptes, 2003; Guyot, 2004; Azéma & Martinez, 2005; Blanc & Berthod-Wurmsler, 2006; CNSA, 2010)..

- Le modèle 3 (parcours de vie des personnes atteintes de SD et de la maladie d'Alzheimer: point de blocage et de dégradation)

En analysant les parcours de vie des personnes atteintes de SD et de démence de type Alzheimer, nous avons pu repérer plusieurs points de blocage.

- Formation des professionnels

Un de ces points de blocage concerne la formation des professionnels accompagnant cette population. Les professionnels médico-sociaux des établissements du secteur du handicap, des services à destination des personnes en situation de handicap comme les SAVS et les SAMSAH mais aussi le personnel médical de l'institution ne sont pas ou très peu formés au vieillissement et à l'apparition de maladies neuro-dégénératives dans cette population. Par ailleurs les médecins traitants, les spécialistes en cabinet libéral, les professionnels du secteur sanitaire que constituent les centres de consultation mémoire mais aussi les professionnels des CLIC/ réseaux gérontologiques sont peu formés au handicap mental. Les SSIAD et SAAD, services destinés dans un premier lieu aux personnes âgées ne sont pas ou peu formés au handicap mental.

- Outils diagnostics

Un deuxième point de blocage concerne quelques étapes de la démarche diagnostique de la maladie d'Alzheimer dans cette population. Les points de blocage se situent :

- dans la première étape de la démarche diagnostique classique : « la consultation géronto/neurologique avec le médecin spécialiste du centre de consultation mémoire ou en

cabinet libéral », en ce sens que les médecins qui ne sont que très peu formés au handicap mental ont des difficultés à s'entretenir directement avec cette population et à utiliser des pratiques professionnelles qui soient adaptées à cette population. La présence d'un professionnel médico-social de l'institution ou l'entourage social peut venir combler cette difficulté pendant l'entretien. Les proches jouent un rôle important car ils peuvent apporter des compléments d'informations (sur les changements de comportement, les signes cliniques apparus...) que le médecin n'aurait pas pu identifier directement auprès de la personne handicapée mentale.

- *dans la seconde étape de la démarche diagnostique classique* : « l'évaluation neuropsychologique », les outils classiques utilisés pour le diagnostic de la maladie d'Alzheimer en population non handicapée ne s'avèrent pas adaptés à la population déficiente intellectuelle. Cette étape du diagnostic ne peut être effectuée qu'avec des tests non courants comme des tests destinés aux enfants ou aux personnes qui ont des démences sévères (Severe Impairment Battery). Cette étape constitue ainsi un point de blocage pour cette population. Les voies privilégiées dans la démarche de diagnostic classique (celles couramment utilisées pour les personnes non handicapées comme les personnes âgées) sont l'examen/consultation géro-neurologique et l'évaluation neuropsychologique alors que pour la population atteinte de SD (de déficience intellectuelle), les voies privilégiées pour le diagnostic de la maladie d'Alzheimer seront la consultation médicale, la radiologie et éventuellement le test biologique.

- Mode d'hébergement et activités proposées

Le mode d'hébergement de cette population est souvent inadapté. La personne est généralement maintenue à son domicile quand les troubles sont légers à modérés et ce, jusqu'à ce que le maintien à domicile ne devienne trop lourd ou dangereux pour la personne elle-même ou la famille. Ces personnes passeront souvent en institution par l'intermédiaire d'un hébergement temporaire.

L'orientation en EHPAD classique est très peu adaptée car les professionnels n'ont pas de formation au handicap, alors qu'en FAM les professionnels sont formés au handicap - mais peu au vieillissement. Les structures spécialisées dans l'accueil des PHV ou les unités PHV

développées dans des structures préexistantes sont plus adaptées car les professionnels sont formés à l'accompagnement du handicap et du vieillissement. Ces unités ou structures seront davantage médicalisées (aide soignant, infirmier...) avec davantage de soins de type nursing.

Certaines personnes atteintes de SD et de la maladie d'Alzheimer resteront dans leur structure initiale (lorsque l'intérêt de la personne va dans ce sens et que la vocation de la structure le permet). La continuité dans les parcours est vivement recommandée.

Les parcours de vie des personnes atteintes de SD et de démence de type Alzheimer n'ont pas encore été réellement étudiés au niveau national (quelques rapports y font référence sans pour autant s'appuyer sur des études détaillées). La problématique existe et deviendra de plus en plus prégnante dans les années à venir : les pouvoirs publics devront s'en emparer pour être à même de proposer les réponses les mieux adaptées à cette population.

Les perspectives concernent :

- La formation des professionnels du secteur médico-social au vieillissement et la formation des professionnels du secteur sanitaire au handicap mental (par le biais de la formation ou de la constitution de partenariats entre le secteur du handicap et des personnes âgées), sans oublier les aidants ; Cette problématique a été révélée dans le cadre plus global de la thématique du vieillissement des personnes handicapées (L'observatoire prospectif des métiers et des qualifications de la branche sanitaire, sociale et médico-sociale, 2012a et b)
- L'adaptation des outils neuropsychologiques aux capacités intellectuelles de cette population pour le diagnostic de démence de type Alzheimer ;
- L'expérimentation de modalités d'hébergement et d'accompagnement (activités, outils..) afin de les adapter au mieux aux spécificités de cette population. Cette problématique a été révélée dans le cadre plus global de la thématique du vieillissement des personnes handicapées (L'observatoire prospectif des métiers et des qualifications de la branche sanitaire, sociale et médico-sociale, 2012a et b).

Conclusion :

En conclusion, il existe en France deux dispositifs distincts : celui pour les personnes âgées dont les origines se trouvent dans le rapport Laroque de 1962 (Laroque, 1962), et celui destiné aux personnes handicapées issu du rapport Bloch-Lainé de 1969 (Bloch-Lainé, 1969) et de la loi d'orientation du 30 juin 1975. Ces dispositifs se distinguent par leur cadre juridique, par le type d'établissements d'hébergement et de soins proposés, par la qualification des personnels intervenant auprès de ces publics, par le régime d'aide sociale applicable (celui des personnes handicapées étant plus avantageux), par les minima sociaux mis en œuvre (AAH/ minimum vieillesse pour simplifier), par le système d'aides financières permettant la compensation de la dépendance ou du handicap, et de manière plus générale par la culture professionnelle propre à chacun de ces secteurs.

Dans l'esprit du législateur de l'époque, la question du handicap concernait les personnes atteintes de déficiences à la naissance ou suite à un accident de la vie, voire à une maladie ; il ne s'agissait pas des personnes souffrant de déficiences dues à l'âge. Au delà des termes de dépendance et de handicap, c'est une représentation sociale de ces problématiques qui est en jeu, d'où les difficultés à établir des passerelles entre les deux secteurs. Comme nous avons pu le découvrir, les différentes dimensions de la problématique des personnes handicapées âgées et les réponses apportées touchent tous les types de handicap, que ce soit le handicap intellectuel mais aussi le handicap moteur. Cette problématique renvoie notamment à quatre dimensions : la question du lieu de vie, celle du régime d'aide sociale applicable, celle des ressources et la question des aides financières compensant la dépendance ou le handicap (Guyot, 1998; Cour des comptes, 2003; Vanovermeir, 2004; Azéma & Martinez, 2005; CNSA, 2010).

La problématique de la question du lieu de vie a vu le jour de manière prépondérante dans les établissements d'hébergement accueillant des personnes atteintes de handicap mental majoritairement et qui travaillent dans des ESAT (dont une partie sont des personnes atteintes de trisomie 21) (Pitaud & Goury, 2001; Blanc, 2008; CREA PACA CORSE, 2011; Zribi et al., 2012).

Les solutions actuelles pour la question du lieu de vie sont :

- le maintien dans les structures initiales spécialisées dans le secteur du handicap (FH, FV, FAM, MAS). Toutefois, selon l'évolution de l'état de santé de la personne handicapée, celle-ci peut se voir orientée vers d'autres structures davantage médicalisées. Les établissements doivent ainsi trouver à terme d'autres solutions plus adaptées aux besoins mais aussi aux attentes des usagers. Les services d'aide au maintien à domicile peuvent accompagner les personnes atteintes de SD dans différentes circonstances (à domicile, dans les structures d'hébergement, au sein des familles d'accueil...) comme les SAVS, SAMSAH, SSIAD, SAAD (Blanc & Berthod-Wurmser, 2006; CNSA, 2010). Comme nous l'avons décrit précédemment dans le cadre de notre modélisation, les personnes atteintes de SD qui atteignent l'âge de 60 ans peuvent être réorientées au sein de maisons de retraite ou logements-foyers avec les avantages et les inconvénients que cela comporte (Breitenbach, 1999; Vanovermeir, 2004; Belot, 2004).

Le rapport sur « l'avancée en âge des personnes handicapées, contribution à la réflexion » d'octobre 2013 réalisé par un membre de l'inspection générale des affaires sociales, Patrick Gohet, présente quelques travaux et expériences qui ont été effectués dans différentes régions (IGAS (Inspection Générale des Affaires Sociales), 2013).

Ce rapport donne également la stratégie globale pour repérer le vieillissement de cette population en anticipant le phénomène, prévenir les conséquences, repérer la survenue des effets de l'avancée en âge et accompagner l'installation des effets de l'avancée en âge.

Comme nous avons pu le démontrer dans nos modélisations, le cap des 60 ans est marqué, en France, par un changement de statut administratif, de mode d'hébergement et de nature des allocations perçues par les personnes handicapées. Avant cet âge, la personne handicapée perçoit une allocation de ressources au titre du handicap : l'Allocation Adulte Handicapé (AAH)²⁵. Après 60 ans, l'allocation des ressources est liée à la vieillesse et un dispositif de liaison est mis en place entre les caisses de sécurité sociale pour assurer la continuité du versement des mensualités, lors du passage de l'AAH à la pension de

²⁵ Cette allocation est destinée aux personnes ayant une incapacité supérieure ou égale à 80% ou entre 50 et 80% avec une impossibilité de travailler. Son montant varie selon les autres ressources dont dispose le bénéficiaire.

vieillesse²⁶. Ce changement entraîne une perte de lisibilité statistique des cohortes de personnes handicapées vieillissantes. En effet, avant 60 ans, il est acquis que les individus figurant au fichier des bénéficiaires de l'AAH sont des adultes handicapés. Mais après 60 ans, ces personnes sont reversées dans un fichier de bénéficiaires de pensions de retraite qui ne distingue plus les personnes handicapées du reste de la population (Cour des comptes, 2003; Guyot, 2004; Azéma & Martinez, 2005; Blanc & Berthod-Wurmser, 2006; CNSA, 2010).

Les résultats de la modélisation montrent l'importance de la dimension territoriale associée à deux autres dimensions : l'une organisationnelle, l'autre ayant trait à la transversalité. La problématique que nous avons abordée est centrée sur les personnes atteintes de syndrome de Down mais nos résultats montrent qu'elle peut être étendue de manière plus générale aux personnes handicapées qui vieillissent et qui peuvent être amenées à contracter une démence de type Alzheimer. D'ailleurs nos résultats montrent que les parcours de vie des personnes atteintes de syndrome de Down vieillissantes sont globalement identiques à ceux d'autres personnes handicapées vieillissantes.

La dichotomie entre le secteur sanitaire et médico-social existe et est visible dans le parcours de vie d'une personne âgée ou d'une personne handicapée ; et elle est encore plus visible quand il s'agit de personnes atteintes de SD et vieillissantes susceptibles de contracter une démence de type Alzheimer : population qui se trouve ainsi à la croisée des chemins entre le secteur des personnes âgées et le secteur des personnes handicapées.

Les études existantes concernent plus globalement les personnes handicapées vieillissantes et portent notamment sur le handicap mental.

Le phénomène de vieillissement des personnes handicapées et des personnes atteintes de syndrome de Down génère fréquemment une fatigabilité accentuée, le besoin d'une adaptation des lieux de vie et d'activité, parfois l'orientation vers une solution institutionnelle différente plus lourde. Il peut également affecter le rôle des aidants

²⁶ Dans certains cas, une AAH distincte peut être cumulée avec la pension de vieillesse : les titulaires de l'AAH atteints d'une incapacité permanente d'au moins 80% peuvent conserver une partie de leur allocation afin de maintenir un niveau de revenu.

familiaux et professionnels. Il rend souvent nécessaire le recours à une prise en charge transversale sanitaire et médico-sociale (notamment pour la prise en charge des personnes atteintes de SD et de démence de type Alzheimer) (Cour des comptes, 2003; Guyot, 2004; Azéma & Martinez, 2005; Blanc & Berthod-Wurmser, 2006; CNSA, 2010).

Le contexte d'accroissement de l'espérance de vie des personnes handicapées et notamment des personnes atteintes de SD incite les associations gestionnaires à rechercher des relais. Les conseils généraux font appel aux professionnels du secteur pour trouver des solutions, l'urgence des situations ne leur permettant toutefois pas de répondre totalement au besoin. Des solutions innovantes sont aujourd'hui mises en place localement. Cependant, l'avancée en âge des personnes handicapées n'a pas encore fait l'objet d'une politique globale nationale, concrète et concertée.

Quatrième partie
Discussion générale

Discussion générale

Cette thèse nous a permis d'initier un premier travail de recherche sur la question du vieillissement des personnes atteintes de syndrome de Down en France. Notre réflexion concerne plus particulièrement la problématique des personnes handicapées mentales (et notamment des personnes atteintes de SD) qui vieillissent (susceptibles de développer des démences de type Alzheimer). Nous abordons divers questionnements : quelle est la situation actuelle en France ? Est-il possible de concevoir des outils de diagnostic et d'évaluation spécifique à cette population ? Quels sont les enjeux en termes d'organisation médico-sociale de la prise en charge et de l'évaluation de cette population ?

Notre travail de recherche a répondu à ces différentes interrogations à travers plusieurs objectifs :

- évaluer l'ampleur de ce phénomène et comprendre les enjeux socio-économiques, en terme d'organisation, lié à la prise en charge des personnes atteintes de SD et de DTA ;
- concevoir des méthodes et outils d'aide au diagnostic spécifiques à cette population ;
- modéliser les impacts organisationnels liés à la prise en charge de cette population ;
- proposer des préconisations de prise en charge.

Notre approche méthodologique s'est reposée sur une démarche d'ingénierie classique en cognitive à savoir la conception centrée utilisateur (CCU). Habituellement cette démarche s'applique surtout au domaine de la conception d'interface homme-système. Mais, au vu de la complexité de notre problématique, ce cadre de référence méthodologique nous a paru pertinent. Pour la mise en place de cette démarche nous avons utilisé quelques méthodes d'utilisabilité (ISO 16982) impliquant une participation directe de l'utilisateur : observation des utilisateurs, le questionnaire, l'interview et la conception et l'évaluation collaborative mais nous avons aussi fait appel à des méthodes impliquant une participation non directe de l'utilisateur : méthodes basées sur des documents et approches basées sur des modèles. Ainsi, les besoins, les attentes et les caractéristiques propres des acteurs concernés sont pris

en compte à chaque étape du processus de développement d'un produit, d'un système ou d'un service (Norman & Draper, 1986; Nielsen, 1994; Mayhew, 1999; Vredenburg et al., 2001; Preece et al., 2002). Ces nombreuses méthodes complémentaires ont été associées les rendant plus efficaces. Si nous reprenons les étapes de la CCU, il apparaît clairement que notre travail de recherche permet de couvrir l'ensemble du cycle tout en se reposant sur une combinaison de différentes méthodes : questionnaire (Etude 1) / entretien semi-directif (Etudes 1 & 3) / analyse de documents (Etudes 2 & 3) / Modélisation (Etude 3) / Tests utilisateurs (Etude 2) / Observation (Etude 2).

L'étude 1 « enjeux socio-économiques - état des lieux » a permis d'identifier la nécessité d'une conception centrée sur l'opérateur humain suite à la réalisation d'un état des lieux des concepts et de la problématique du vieillissement pathologique des personnes handicapées mentales (et plus particulièrement des personnes atteintes du SD) (analyse de rapports), en terme de réalité par les acteurs de terrain (questionnaire). Cette étude a permis de comparer les deux milieux concernés à savoir les institutions médico-sociales accueillant les personnes handicapées et celles accueillant des personnes âgées souffrant de pathologies liées au vieillissement comme la maladie d'Alzheimer. L'étude 1 nous a permis aussi de comprendre et spécifier le contexte d'utilisation et de notifier les exigences liées aux acteurs concernés, aux activités et aux organisations.

Les résultats de notre questionnaire ont mis en évidence plusieurs points importants :

- La problématique de la prise en charge des personnes vieillissantes souffrant de syndrome de Down et de démence de type Alzheimer concerne aussi bien les établissements médico-sociaux spécialisés dans le secteur du handicap (Foyer d'Hébergement, Foyer d'Accueil Médicalisé, Foyer de Vie..) que les structures spécialisées dans l'accueil des personnes âgées (EHPAD, centres de consultation mémoire).
- La prise en charge de cette population a un vrai impact en termes d'organisation et de management des institutions, aussi bien celles du secteur du handicap que des personnes âgées : la majorité des institutions concernées ont mis en place une prise en

charge spécifique pour cette population (réflexion sur le vieillissement, formation et sensibilisation du personnel au vieillissement et à la particularité de la MA; partenariats avec les établissements de santé; réorganisation des plannings du personnel); la majorité pense qu'il n'est pas nécessaire de créer des institutions spécialisées pour la prise en charge de cette population mais qu'elle doit bénéficier d'une unité spécifique d'accompagnement; ainsi il est nécessaire d'initier la création d'unités spécialisées et adaptées au sein des structures préexistantes. Ces constats et suggestions sont en accord avec différents rapports dont certains nationaux qui indiquent que le vieillissement de cette population handicapée mentale pose des problèmes particuliers et qu'il nécessite un accompagnement spécifique. Selon ces rapports, les solutions d'accueil et d'accompagnement doivent être multiples afin de répondre aux différents besoins et attentes de ces populations vieillissantes (Blanc & Berthod-Wurmser, 2006; CNSA, 2010 ; IGAS (Insepection Générale des Affaires Sociales), 2013).

- L'âge d'apparition des premiers signes cliniques associés à l'apparition de démence dans cette population est précoce et situé entre 35 et 60 ans. Nos données sont en accord avec l'étude de la Faculté des déficiences d'apprentissage réalisée en 2009, qui montre que les signes cliniques apparaissent à 30 ans et que le pourcentage de personnes avec une démence est maximal à 70 ans (Faculty for learning Disabilities, 2009). Ces résultats semblent être cohérents avec notre étude sur la population Française. Dans notre cas, il existe une augmentation de la prévalence de la maladie d'Alzheimer avec l'âge pour les personnes atteintes du syndrome de Down comme cela est observé en population générale (Deb et al, 2000). Ces données vont aussi dans le sens des travaux de Prasher en 1995 qui a montré que la prévalence d'une démence chez les personnes souffrant d'un syndrome de Down augmentait avec l'âge et était de 9,4% pour ceux âgés entre 40 et 49 ans, de 36,1% pour ceux âgés entre 50 et 59 ans et de 54,5% entre 60 et 69 ans (Prasher & Filer, 1995).
- Il existe une prévalence de certains signes cliniques observés au sein de cette population. Les troubles de la mémoire, les problèmes de sommeil et de continence, les comportements répétitifs de type rituels, la désinhibition et l'apparition d'une tristesse ou d'une apathie ont été constatés par les spécialistes (éducateur, neuropsychologue,

etc.) travaillant au sein des structures interrogées. Nos résultats sont comparables avec les résultats provenant de la littérature (Devenny et al., 2000; Farriols Danés, 2012) qui montrent que la perte de la mémoire est un symptôme prédominant chez tous les individus SD montrant un déclin. De plus, il apparaît qu'il existe de nombreuses similarités dans la présentation clinique de démence chez les adultes atteints du syndrome de Down et la population générale non atteinte de déficience intellectuelle (Deb et al., 2007 (a)). Cette dernière étude montre également que les signes cliniques de démence dans la population SD, concernent à la fois des modifications de comportements et de l'apparition de troubles cognitifs. Dans des phases avancées des désordres comportementaux peuvent apparaître, mais aussi des changements dans la personnalité (Ball et al., 2006), des changements dans la perception, des idées délirantes, des comportements agressifs, un manque d'inhibition (des comportements sociaux ou sexuels inappropriés), une irritabilité, une apathie, ou des comportements répétitifs. De plus, des signes neurologiques, comme une incontinence fécale ou urinaire, sont généralement observés dans des phases modérés à sévères (Prasher & Filer, 1995; Farriols Danés, 2012). Ces symptômes sont reportés à des stades plus avancés en population générale (Deb et al., 2007(a)).

- Il existe actuellement un véritable problème concernant le diagnostic de l'apparition d'une démence au sein de cette population. Les institutions des deux secteurs (personnes âgées et handicapées) ont déjà évoqué la nécessité d'un outil diagnostique d'un syndrome démentiel au sein de cette population. Or, les outils d'évaluation neuropsychologiques classiques ne sont pas utilisés car jugés non pertinents et totalement inadaptés notamment du fait des capacités intellectuelles limitées de la population concernée. Nos résultats concernant l'inadaptation de ces outils sont similaires aux données issues de la littérature scientifique (Folstein et al., 1975; Deb et al., 2007(a,b); Head et al., 2012). Le diagnostic de démence chez les personnes atteintes de syndrome de Down est donc difficile compte tenu des antécédents de déficiences intellectuelles préexistantes (Head et al., 2012). Il peut être plus difficile de reconnaître et d'évaluer avec précision la MA chez la population SD (Prasher & Filer, 1995; Prasher, 2005). Il n'existe pas d'outil d'évaluation standard pour cette population dû au variation dans leurs capacités cognitives (Nieuwenhuis-Mark, 2009). Donc, il pourrait être

nécessaire de construire une méthode d'évaluation ou une aide au diagnostic de DTA chez les personnes atteintes de syndrome de Down. Par ailleurs, il existe des outils qui ont été testés et qui sont mentionnés dans la littérature scientifique comme étant des tests spécifiques à cette population mais ces tests n'ont pas encore été traduits en Français ni validés pour être utilisés spécifiquement pour le diagnostic de démence des personnes atteintes du syndrome de Down. La question de l'évaluation et par conséquent du diagnostic de démence semble par conséquent être une question majeure pour cette population (Saxton et al., 1993; Prinsloo & Jervis, 2007; Hutchinson & Oakes, 2011).

L'étude 2 – « conception et validation d'un outil d'aide au diagnostic » que nous avons mené a permis de répondre à cette problématique à travers la conception et la validation d'un outil d'évaluation (grille d'observation) incluant les aspects cognitifs et les modifications comportementales permettant de mesurer l'évolution des signes cliniques. Cette étude a permis de montrer l'intérêt de notre outil : c'est à dire mettre en évidence l'apparition de signes cliniques et/ou leur aggravation afin de définir à terme un outil d'aide au diagnostic d'un syndrome démentiel chez les personnes souffrant d'un SD; de montrer la pertinence et la difficulté de prise en compte de certains signes cliniques et ainsi d'apporter des améliorations en termes de contenu et de facilité d'usage de notre outil.

Notre étude a montré que l'outil que nous avons développé est pertinent et complet car il permet de dissocier les signes cliniques liés au handicap (le SD) de ceux qui apparaissent et s'aggravent avec l'âge et qui peuvent être annonciateur d'un vieillissement pathologique. Nos résultats montrent que les troubles cognitifs semblent les plus rapidement touchés par le vieillissement ; ils sont en accord avec l'étude de Benejam de 2009. Cela se manifeste chez les personnes atteintes de SD par une incapacité à se rappeler d'événements récents (ils oublient le jour de la semaine, le nom des personnes qu'ils connaissent très bien, l'événement de la veille) alors que la mémoire d'anciens événements est préservée dans les premiers stades de démence (Evenhuis, 1990; Prasher & Filer, 1995; Cooper & Prasher, 1998; Devenny et al., 2000; Ball et al., 2006; Deb et al., 2007(a); Farriols Danés, 2012). Ces signes de début de démence dans cette population sont comparables à ceux observés en population générale (Deb et al., 2007(a)). Notre étude montre globalement que les **troubles d'orientation sont absents en première évaluation** pour une majorité des résidents testés

mais que **ces derniers sont évaluables, applicables et non permanents**. Ils apparaissent soudainement avec certaines aggravations. Nos résultats sont en accord avec le contenu de plusieurs articles de la littérature scientifique qui indiquent qu'il n'est pas commun pour les personnes atteintes de SD de montrer des épisodes de désorientation spatiale dans les stades précoces de démence, même sur des routes bien connues d'elles (Deb et al., 2007(a); Benejam, 2009). **Les items correspondant à la communication sont pour la majorité difficilement évaluables** (le manque du mot, le débit de parole ralenti et le manque d'initiative dans une conversation), **voir non applicables** à ce type de population (les pertes de capacité de lecture et d'écriture). D'après l'étude de Benejam de 2009, il est très bien connu que cette population peut montrer des altérations du langage et de la parole comme par exemple une grande difficulté à commencer une phrase ou à trouver les bons mots (anomie), une grande difficulté dans la compréhension verbale, ou une perte d'intonation dans la parole (aprosodie). Le langage d'un adulte atteint de SD et de démence peut devenir inintelligible. **Quant aux troubles du comportement** comme « l'arrêt en plein milieu d'une tâche » et « les troubles du sommeil avec rituels d'endormissement et/ou inversion jour-nuit » **sont davantage des critères évaluables et qui permettent de détecter des changements liés au vieillissement et à l'apparition de démence**. L'ensemble des **aspects psychologiques est également évaluable et caractéristique d'évolution liée au vieillissement et à l'aspect de démence**. Des changements dans le contrôle émotionnel, la motivation et le comportement social sont aussi bien connus chez beaucoup de personnes atteintes de SD et de démence (Deb et al., 2007 (a,b); Adams et al., 2008; Boada et al., 2008; Benejam, 2009; Beciani et al., 2011). D'après ces études, ils présentent des symptômes psychiatriques et comportementaux similaires à ceux observés en population générale comme les troubles de sommeil, une augmentation du retrait social, une perte d'intérêt, une perte de confiance en soi, des symptômes obsessionnels, une incontinence émotionnelle, des changements de personnalité.

D'autre part, **la difficulté du diagnostic de démence au sein de cette population** atteinte de SD réside dans la difficulté de distinguer les signes cliniques liés au handicap d'origine pouvant s'aggraver avec le temps (Kerr, 2009) des signes cliniques relevant véritablement de l'apparition d'une démence. Le handicap d'origine peut venir masquer l'apparition d'autres signes qui peuvent être liés eux à la démence. Ainsi, étant donnée la haute incidence des troubles psychiatriques chez les personnes atteintes de SD, l'apparition de symptômes

additionnels est souvent attribuée à la déficience intellectuelle et non pas à un début de démence (Benejam, 2009).

Notre étude met en évidence très clairement **une disparité des résultats en termes de niveau de base individuel et de l'évolution au cours du temps selon la personne**. Comme nous avons pu l'observer dans nos résultats : chez certaines personnes, un signe apparaîtra et s'aggravera alors que chez une autre ce signe restera absent tout au long de l'évaluation. Nous pouvons expliquer cette disparité par une différence inter-individuelle, une différence de degré de sévérité du handicap d'origine qui aura pour conséquence une différence dans l'observation de l'apparition du signe (par exemple, chez un individu atteint d'une déficience intellectuelle sévère, nous ne pourrions pas observer une perte de la mémoire à court terme ; cette perte de mémoire même si elle existe ne pourra pas être identifiée et ne sera pas identifiable puisque les lourdes déficiences d'origine masqueront cette perte alors que chez une personne avec une déficience plus légère, la perte de mémoire à court terme sera plus facilement identifiable car les déficiences d'origine masqueront à moindre degré cette perte). De plus, un autre biais a été identifié en termes d'évaluation et d'observation des signes par les professionnels : cette évaluation reste assez subjective (limite de l'outil) d'où la nécessité de réaliser ces tests en équipe pluridisciplinaire afin de limiter le biais.

Concernant les troubles touchant les activités de la vie quotidienne, hormis la difficulté à préparer les repas, les autres critères sont très souvent absents ou peu applicables, d'après notre étude. Contrairement à nos résultats, des études montrent que, les personnes atteintes de SD qui développent une démence perdent très souvent certaines habiletés dans l'accomplissement d'activités basiques de la vie quotidienne (Benejam, 2009). Cette perte peut se manifester par le besoin d'une plus grande aide pour s'habiller ou se laver (Benejam, 2009). Ce résultat résulte peut-être d'un autre biais dans la détection de l'apparition de ce signe. En effet, il peut être masqué par les pratiques professionnelles des établissements car très souvent le personnel accompagne ces personnes dans l'accomplissement de leur soin d'hygiène.

Globalement, les auteurs qui ont observé les mêmes symptômes, ont suggéré qu'ils sont le résultat d'une interaction entre les caractéristiques neuropathologiques de la maladie d'Alzheimer et d'une perturbation structurelle dans les cerveaux de patients atteints de SD (Holland et al., 1998 ; Ball et al., 2006) plutôt que d'un résultat de démence. Une autre

explication est donnée à l'apparition « précoce » de troubles du comportement chez ces personnes qui développent une démence : souvent il est impossible de diagnostiquer une démence précocement chez une personne atteinte de déficience intellectuelle, surtout quand celle-ci est sévère, puisque chez elles il n'est pas possible d'administrer de tests neuropsychologiques directes (Benejam, 2009). La démence est donc habituellement diagnostiquée quand la maladie a progressé à des stades plus lointains (de milieu ou de fin de la maladie), la déficience intellectuelle pouvant masquer quelques symptômes (Prasher & Filer, 1995; Deb et al., 2007(a)). Cette situation est aggravée par la période de temps plus courte entre le diagnostic et le décès chez les personnes atteintes de SD par rapport aux personnes sans déficience (Deb et al., 2007(a)). Les symptômes les plus souvent détectés dans les stades les plus avancés de démence chez les personnes avec une déficience intellectuelle sévère sont des altérations intellectuelles plus profondes, une personnalité plus marquée, des changements de l'humeur, une perte du contrôle sphinctérien, des attaques épileptiques, une perte de mobilité et une augmentation du tonus musculaire (Prasher & Filer, 1995).

D'après les experts interrogés, la difficulté dans le diagnostic de la maladie d'Alzheimer au sein de cette population réside dans la difficulté de distinguer et différencier les altérations et changements liés au vieillissement de ceux liés à l'apparition d'une démence. Il faut également prendre en compte les déficiences liées au handicap d'origine qui peuvent quelques fois cacher les modifications liées au vieillissement ou à l'apparition d'une démence. Il est probable que de nombreux changements dans le comportement soient attribués à la déficience intellectuelle de la personne ; cela met en évidence un besoin de plus de recherche et d'investigations sur les signes précoces de la MA au sein de cette population, ce qui pourrait finalement faciliter le diagnostic et assurer une meilleure qualité des soins pour les personnes concernées (Beaumont & Carey, 2011). Toujours selon les interviews réalisées auprès d'un expert du handicap et d'un expert des personnes âgées, nous pourrions distinguer les critères du vieillissement normal de ceux du vieillissement pathologique, ces derniers étant jugés très rapides d'apparition. Cette dégradation globale (comportementale, cognitive et dans les habitudes de vie) s'effectue donc rapidement et d'autres troubles apparaissent également très vite : « c'est un engrenage de troubles, c'est une dégradation rapide et visible ».

Nous pouvons ainsi proposer une nouvelle grille (Annexe 30) qui prend en considération nos résultats, mais qu'il faudra tester dans une prochaine étude. Ce travail nous a permis de confirmer que la grille que nous avons proposée constitue un outil fonctionnel sur le terrain (au sein d'institutions médico-sociales spécialisées dans le secteur du handicap) et pourra être utilisée efficacement. Cette grille aidera les professionnels des institutions à identifier les évolutions pathologiques de certains résidents et aidera au diagnostic de démence chez ces personnes. Elle permettra ainsi d'optimiser les stratégies de prise en charge. Une préconisation importante concernant l'usage de notre outil est la régularité des points d'évaluation. En effet, comme nous l'avons montré, les aggravations de certains signes cliniques peuvent être très rapides, en l'espace de 3 mois.

Nos résultats préliminaires pourront être confirmés par une seconde étude plus étendue qui inclurait un nombre de personnes atteintes de SD plus important. Cette étude pourrait être menée également sur un plus long terme (plusieurs années) afin d'établir un profil d'évolution de chaque personne testée (c'est-à-dire identifier les modifications dans les capacités cognitives, comportementales et dans les activités de la vie quotidiennes du résident). Cette grille pourrait être appliquée à toutes les personnes atteintes de SD dès leur entrée en établissement afin que soit établi un niveau de base pour chacun. Cette suggestion est cohérente avec ce que prétendent Ouldred et Bryant (2008) ; ils recommandent que soit réalisées chez ces personnes trentenaires des évaluations tous les 3 ou 4 ans. Les intervalles entre évaluation devraient diminuer à mesure que la personne vieillit (Ouldred & Bryant, 2008).

Nous pouvons aussi imaginer de réaliser ce test sur plusieurs groupes de personnes atteintes de SD avec des déficiences intellectuelles légères, modérées et sévères afin de distinguer les évolutions les plus marquées chez les différents groupes. Et enfin les études réalisées pourraient être élargies à tout type de déficience intellectuelle autre que la SD. Par ailleurs, plusieurs études transversales ont révélés des différences dans les performances cognitives de sujets SD jeunes ou de sujets âgés retardés mentaux d'autres étiologies (Baciani et al., 2011). Ces déficits cognitifs apparaissent généralement au-delà de 50 ans et ont été interprétés par certains auteurs comme témoignant d'une maladie d'Alzheimer (Baciani et al., 2011).

D'autre part, cette grille pourrait être utilisée en amont afin de détecter les apparitions de troubles et d'étudier la vitesse de ces dégradations permettant de venir alerter les

professionnels d'une évolution assez atypique de ces personnes aboutissant à l'apparition d'une démence. Cette grille viendra renforcer et confirmer l'observation des professionnels. Cette aide au diagnostic de démence pourra ainsi leur permettre de réagir et d'amorcer une procédure de diagnostic médical auprès de professionnels exerçant en libéral ou en centre de consultation mémoire voire de confirmer le diagnostic auprès d'experts et spécialistes du secteur sanitaire. Les professionnels pourront ainsi se préparer à un accompagnement d'une éventuelle démence. Ainsi, ils adapteront au mieux les moyens et les outils mis en oeuvre pour l'accompagnement de ces personnes.

A contrario, l'utilisation de cette grille d'observation pourrait donner corps et soutenir le point de vue subjectif de professionnels qui serait en mesure de biaiser et d'altérer quelque peu l'objectivité de l'évaluation. Néanmoins, les conseils d'usage de l'outil souligne l'intérêt de la participation d'au moins 2, voire plusieurs, professionnels, limitant ainsi ce risque. Cette grille peut également être remplie en réunion pluridisciplinaire.

Dans l'avenir les résultats de ce test pourraient être confirmés par la réalisation de tests complémentaires afin de confirmer le diagnostic posé. Cette grille (outil d'évaluation indirecte) pourrait être renforcée par l'utilisation d'un outil d'évaluation « directe » comme la SIB (Severe Impairment Battery) développé par Saxton et al. en 1993. En effet, la SIB paraît avoir une bonne validité pour mesurer le fonctionnement cognitif des personnes souffrant d'un syndrome de Down, et semble convenir à l'évaluation d'une démence dans cette population (Hutchinson & Oakes, 2011).

Malgré les points d'améliorations évoqués ci-dessus, notre outil semble constituer une base adéquate pour le suivi longitudinal des personnes atteintes de SD et vieillissantes. Il permet de tracer un profil évolutif en mettant en évidence les signes de modification ou de changement liés au vieillissement normal et pathologique. Grâce à ces résultats nous sommes en mesure d'améliorer notre grille d'observation des signes cliniques et comportementales caractéristiques du vieillissement et de l'apparition de démence. Nous ne conserverons pas les troubles absents pouvant apparaître rapidement ou pouvant apparaître dans un délai plus long et conserverons les troubles apparaissant récemment. Les troubles absents qui ont été jugés comme apparaissant faiblement pourront ainsi être évalués sur un plus long terme dans le cadre d'une étude longitudinale plus longue (sur plusieurs années). Les items jugés comme étant difficilement évaluables ou fortement non

applicables devront être supprimés de la grille et pourront apparaître éventuellement dans la grille comme étant une spécificité particulière de la personne.

L'étude 3 « modélisation organisationnelle » a permis de comprendre et décrire le contexte d'utilisation, de spécifier les exigences liées aux acteurs impliqués, aux activités et aux organisations et enfin de valider que le système répond aux exigences de l'utilisateur, de la tâche et de l'organisation par le biais d'entretiens semi-directifs et de l'analyse de rapports et ceci en nous basant sur la modélisation organisationnelle.

Le travail de cette étape n'est pas un travail de terrain, contrairement à la phase précédente, mais au contraire un travail théorique basé sur les connaissances du domaine médico-social et de sa gouvernance en France. En collaboration avec des chercheurs en productique (Professeur Bruno Vallespir) nous avons proposé une modélisation théorique de ces organisations médico-sociales afin de comprendre l'impact organisationnel (en terme de modélisation) et de prise en charge (élaboration d'outils spécifiques) du vieillissement des personnes souffrant d'un syndrome de Down ; de comprendre les liens ou l'absence de liens entre les différents types d'institutions. Cette modélisation organisationnelle nous a permis de faire des prédictions sur l'impact de la prise en charge de cette population et de mieux cerner cette problématique en ce qui concerne la gouvernance. La démarche utilisée a reposé sur une approche classique de modélisation théorique : cartographie des différents acteurs et/ou services concernés, mise en évidence des dépendances et des liens entre les services et/ou acteurs, proposition d'un modèle à l'aide d'un outil spécifique et mise en place de prédictions sur l'impact de la prise en charge de cette population. Ce travail a été suivi et complété par des entretiens téléphoniques et/ou physiques avec des experts dans le domaine du handicap et du vieillissement.

Les personnes atteintes de SD et vieillissantes (pouvant contracter une démence de type Alzheimer) semblent ainsi à la croisée des chemins du handicap et de la vieillesse, elles apparaissent comme relevant d'une problématique spécifique. Nos deux premières études nous ont montré que les parcours de vie des personnes atteintes de SD et de démence de type Alzheimer font ressortir des incompatibilités de prise en charge, d'accompagnement et de diagnostic par rapport aux parcours de vie de personnes atteintes de SD ou de personnes âgées atteintes de démence de type Alzheimer.

Cette dernière étude nous a donc permis de mieux comprendre ces parcours de vie ;

d'appréhender, de visualiser les problématiques et les difficultés associées, notamment en termes d'accompagnement, de prise en charge, de soins et de diagnostic ; mais aussi de conforter nos réflexions sur les possibilités ou non de prise en charge pour cette population (atteinte de SD et démente). La modélisation des organisations médico-sociales actuelles, telles que définies par la loi, était nécessaire pour mieux comprendre les impacts de cette problématique en termes de structures, de prise en charge, de formation, etc.

Pour ce faire, nous avons utilisé l'approche de modélisation des situations d'usage étudiées mettant en exergue les démarches de conception mises en jeu (Norman & Draper, 1986; Nielsen, 1994; Mayhew, 1999; Vredenburg et al., 2001; Preece et al., 2002). Nous avons proposé une modélisation des organisations médico-sociales appliquées à la problématique du vieillissement des personnes atteintes de syndrome de Down et pouvant contracter une DTA. L'intérêt de cette modélisation organisationnelle est non seulement de permettre une meilleure représentation et donc compréhension de cette problématique de la part des acteurs concernés mais aussi de pouvoir simuler des nouvelles propositions de prise en charge. Cette modélisation des organisations nous a permis de comprendre les parcours de vie et de soins des trois catégories de personnes:

- **Modélisation du secteur social** : les personnes souffrant d'un syndrome de Down (des moins et des plus de 60 ans) ;
- **Modélisation du secteur sanitaire** : les personnes âgées vieillissantes souffrant de la maladie d'Alzheimer ;
- **Modélisation des deux secteurs** : les personnes atteintes de SD et souffrant de démence de type Alzheimer.

En effet, à notre connaissance, aucune étude n'a encore exposé et confronté les parcours de vie des personnes atteintes de syndrome de Down vieillissantes contractant une démence de type Alzheimer et les parcours de vie des personnes âgées atteintes de démence de type Alzheimer en France. Toutefois, des réflexions nationales et expérimentations locales de terrain ont déjà été menées, mais elles touchent plus globalement le vieillissement des personnes handicapées (tous type confondus) et les possibilités en terme de parcours de vie compte tenu de leur vieillissement (Blanc & Berthod-Wurmser, 2006; CNSA, 2010; IGAS (Inspection Générale des Affaires Sociales),

2013). Ainsi, les personnes atteintes de SD vieillissent et atteignent très souvent l'âge de 60 ans et plus. L'âge de 60 ans correspond à une limite administrative et à partir de cet âge les personnes handicapées sont considérées comme des personnes âgées. Ce changement de statut leur attribue un changement de droit en prestations financières et d'hébergement (CNSA, 2010). Ceci, alors que dans les textes, il n'y a aucun critère d'âge limite pour l'accès aux établissements et services médico-sociaux destinés aux personnes adultes handicapées (Article L. 312-1 (7°) CASF).

La modélisation des parcours de vie des personnes âgées atteintes de la maladie d'Alzheimer et des personnes atteintes de SD et de la maladie d'Alzheimer nous permet de les superposer afin de mettre en évidence les chevauchements et les incompatibilités qui existent entre les deux parcours. Il ressort de nos modélisations, et notamment lorsque l'on effectue le regroupement des deux secteurs organisationnels, la mise en évidence de véritables freins :

- **Problème de formation des acteurs impliqués** : les professionnels « éducatifs » ne sont pas ou peu formés au aspect du vieillissement et de la démence à l'inverse les professionnels spécialisés en démence sont peu ou pas formés aux spécificités du handicap mental comme le syndrome de Down.
- **Problème d'outil diagnostic non adapté** : Les difficultés se caractérisent par un défaut d'outils diagnostics ainsi qu'une absence ou faible formation des personnels éducatifs. Ainsi, les personnes atteintes de SD et de démence de type Alzheimer supportent une double peine (d'être une personne âgée handicapée et d'être atteinte de la maladie d'Alzheimer).
- **Problème de statut de la personne** : une personne souffrant d'un handicap mental à partir de 60 ans sera considérée comme personne âgée. Dans ce cas là, quel secteur doit la prendre en charge : le secteur sanitaire ou le secteur social ? Cette question reste entière car très souvent les réponses sont dépendantes des capacités d'accueil sans que cela soit forcément la réponse la plus adaptée. D'autres problèmes et manques de lien institutionnel sont mis en exergue : l'existence d'une limite d'âge à 60 ans dans l'accueil des personnes handicapées et dans l'attribution des prestations financières (passage du statut administratif de personnes handicapées à personnes âgées) ; l'existence d'un guichet unique qu'est la MDPH et qui a un rôle dans la prise de décision d'orientation

auprès d'établissements et de services sociaux et médico-sociaux ; l'existence d'organisme de coordination (CLIC, réseaux gérontologiques, plateformes..) à destination des personnes âgées alors qu'ils sont manquants voir inexistant pour les personnes handicapées ; le manque de lien avec le secteur sanitaire quand il s'agit de services ou de structures pour personnes atteintes de SD. Toutefois, ce manque de lien est quelque fois pallié par la mise en place de partenariat avec les centres hospitaliers locaux pour l'accueil aux urgences par exemple. L'existence et le fonctionnement de ces partenariats reste à discuter dans la pratique.

- **La démence précoce, comment la gérer ?** Comme nous l'avons mis en évidence, une démence peut survenir précocement chez une personne souffrant d'un SD et ceci bien avant 60 ans. Vers 30-35 ans une démence peut survenir dans cette population. Or la démence de type Alzheimer doit être prise en charge par des professionnels du secteur sanitaire. Cependant, comme nous l'avons vu, l'accès à ces structures spécialisées pour la démence se fait à partir de 60 ans. Comment gérer dans une même structure (unité Alzheimer) des personnes avec des écarts d'âge si élevés ?

Les parcours de vie des personnes atteintes de SD et de démence de type Alzheimer n'ont pas encore été étudiés au niveau national en France (quelques rapports en font référence sans avoir étudié cette problématique dans les détails). La problématique existe et deviendra de plus en plus prégnante dans les années à venir et il devient indispensable que les pouvoirs publics s'en emparent et étudient les réponses les mieux adaptées à cette population. Le dernier rapport de l'IGAS sur l'avancée en âge des personnes handicapées qui fait état de nombreuses expérimentations originales et qui fonctionnent ne donne pas de solutions uniques mais envisage toutefois des solutions diverses afin de respecter au mieux les parcours de vie des personnes, leurs attentes et leurs besoins (IGAS (Inspection Générale des Affaires Sociales), 2013). D'autre part, il faut signaler que le plan Alzheimer de 2008-2012 ne mentionne pas l'existence de la problématique du vieillissement et de l'apparition de démence de type Alzheimer dans la population handicapée mentale (République Française, 2008). D'ailleurs, les dispositifs mis en place suite à ce plan Alzheimer sont destinés pour la majorité aux personnes âgées alors qu'aucun dispositif de ce genre n'est dédié aux personnes atteintes de handicap mental et de la MA. Ceci dit, le rapport d'évaluation du plan Alzheimer fait état de la nécessité d'un élargissement du plan

Alzheimer à la maladie d'Alzheimer dans le cadre d'un syndrome de Down ; ce dernier pourra dans l'avenir intégrer cette population aux modalités de réponse existante pour la prise en charge des personnes atteintes de cette maladie lors du plan Alzheimer 2008-2012 (ESA, UHR, PASA..) et en faciliter leur accès, voir, développer de nouvelles modalités d'accompagnement adaptées aux particularités de cette population (comme des PASA au sein d'établissements médico-sociaux du secteur du handicap par exemple).

Perspectives générales & Conclusion

La problématique de notre recherche en Cognitique s'orientait autour de 2 axes qui restent encore à approfondir :

- Socio-économique et Organisationnel : étendre l'évaluation des enjeux socio-économiques liés à la prise en charge des personnes âgées dépendantes et handicapées au niveau national (enquête dans les structures du secteur des personnes âgées et handicapées) et étendre l'évaluation de l'impact de cette population handicapée vieillissante sur l'évolution des organisations et institutions d'accueil ;
- Diagnostic : recueillir les informations sur l'évolution de cette pathologie pour cette population.

Nos travaux démontrent que le vieillissement des personnes handicapées (mentales) doit être l'une des préoccupations de notre société. Ils mettent en évidence la nécessité de mettre en place rapidement une politique globale concrète et concertée sur l'avancée en âge des personnes handicapées en y intégrant la particularité de ce vieillissement (surajout de handicap, apparition de démence de type Alzheimer..). Aujourd'hui cette problématique et ses conséquences ne sont pas résolues. Le rapport de l'IGAS de 2013 fait état d'expériences réussies qui peuvent inspirer cette politique globale, des adaptations et d'innovations qu'elle suppose en ce qui concerne l'adaptation de l'offre médico-sociale existant et la création de structure et de place nécessaire.

Notre travail de recherche repose sur une approche interdisciplinaire permettant d'aborder notre objet d'étude selon les différents points de vue. Il s'agit ainsi de faire coexister le travail de plusieurs disciplines à un même sujet d'étude. Cette interdisciplinarité permet d'utiliser la complémentarité intrinsèque des disciplines pour la résolution d'un problème.

- A -

- Adams, D., Oliver, C., Kalsy, S., Peters, S., Broquard, M., Basra, T., Konstandinidi, E., McQuillan, S. (2008). Behavioural characteristics associated with dementia assessment referrals in adults with Down Syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*, 52(part 4), pp. 358–368.
- Agence de la biomédecine. (2006). *Rapport annuel "Diagnostic sur l'embryon et le fœtus." informations professionnelles* (pp. 207–228). Retrieved from www.agence-biomedecine.fr
- Albert, M., & Cohen, C. (1992). The Test for Severe Impairment: an instrument for the assessment of patients with severe cognitive dysfunction. *Journal of the American Geriatrics Society*, 40(5), 449–453.
- Albrecht, G., Ravaud, J., & Stiker, H. (2001). L'émergence des disability studies: état des lieux et perspectives. *Sciences Sociales et Santé*, 19, 43–73.
- Allison, D. B., Gomez, J. E., Heshka, S., Babbitt, R. L., Geliebter, A., Kreibich, K., & Heymsfield, S. B. (1995). Decreased resting metabolic rate among persons with Down syndrome. *International Journal of Obesity*, 19, 858–861.
- American Academy of Pediatrics. (2001). American Academy of Pediatrics: Health supervision for children with Down syndrome. *Pediatrics*, 107(2), 442.
- American Association on Intellectual and Developmental Disabilities (AAIDD). (2002). *Mental Retardation: Definition, Classification and Systems of Supports*. (10th ed, Ed.). Washington DC: AAIDD.
- American Association on Mental Retardation (AAMR). (2000). Available at: <http://www.AAMR.org>.
- American Psychiatric Association (APA). (1994). *Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders*. (4e édition, Ed.) (Fourth ed.). Washington DC: APA.
- American Psychiatric Association (APA). (1989). *Diagnostic and statistical manual of mental disorders* (3^e édition, revised). APA, Washington DC, 1987. Traduction française par Guelfi JD et al. Paris: Masson.
- American Psychiatric Association (APA). (2000). *DSM-IV-TR: Diagnostic and statistical manual of mental disorders, text revision*. American Psychiatric Association.
- Andrieu, S., & Grand, A. (2002). Place de l'aidant informel. *Gérontologie et Société*, 103, 187–193.
- ANESM (Agence Nationale d'Evaluation du secteur Social et Médico-social). (2009). *L'accompagnement des personnes atteintes d'une maladie d'Alzheimer ou apparentée en établissement médico-social* (47p).

- ANESM (Agence Nationale d'Evaluation du secteur Social et Médico-social). (2013a). *Qualité de vie en MAS-FAM (volet 1). L'expression, la communication, la participation, et la citoyenneté.* (94p).
- ANESM (Agence Nationale d'Evaluation du secteur Social et Médico-social). (2013b). *Qualité de vie en MAS-FAM (volet 2). Vie quotidienne, sociale, culture et loisirs.*, (92p).
- Armenise, P., Bandinelli, S., Ghezzi, C., & Morzenti, A. (1993). A survey and assessment of software process representation formalisms. *International Journal of Software Engineering and Knowledge Engineering*, 3(03), 401–426.
- Aylward, E., Burt, D., Thorpe, L., Lai, F., & Dalton, A. (1997). Diagnosis of dementia in individuals with intellectual disability. *Journal of Intellectual Disability Research*, 41(2), 152–164.
- Aymé, S., Colvez, A., Henrard, J., Ravaud, J., Sabouraud, O., & Triomphe, A. (1996). *Handicap et vieillissement: politiques publiques et pratiques sociales* (INSERM., p. 347). Paris.
- Azéma, B., & Martinez, N. (2005). Les personnes handicapées vieillissantes: espérances de vie et de santé; qualité de vie. Une revue de la littérature. *RFAS*, n°2, 297–326.

- B -

- Baccino, T., Bellino, C., & Colombi, T. (2005). *Mesure de l'Utilisabilité des Interfaces* (Hermès.). Paris.
- Baciewicz, J., Basilius, D., Davis, J., & Melvin, W. (1989). Congenital heart disease in Down's syndrome patients: a decade of surgical experience. *Thorac Cardiovasc Surg*, 37, 369–371.
- Backer, C., & Jervis, N. (2007). A screening programme for adults with down's syndrome. *Nursing Times*, 103(28), 30–31.
- Ball, S., Holland, A., Hon, J., Huppert, F., Treppner, P., & Watson, P. (2006). Personality and behaviour changes mark the early stages of Alzheimer's disease in adults with Down's syndrome: findings from a prospective population-based study. *International Journal of Geriatric Psychiatry*, 21, 661–673.
- Ball, S., Holland, A., Huppert, F., Treppner, P., Watson, P., & Hon, J. (2004). The modified CAMDEX informant interview is a valid and reliable tool for use in the diagnosis of dementia in adults with Down's Syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*, 48(6), 611–620.
- Barioli, J., & Laub, R. (2007). Handicap: de la différence à la singularité. Enjeux au quotidien. In M. & hygiène (Ed.), (227p). Chêne-Bourg.
- Barnes, C. (1996). Theories of disability and the origins of the oppression of disabled people in western society. In L. Barton (Ed.), *Disability and Society* (pp. 67–80). Londres.
- Bauduret, J., & Jaeger, M. (2002). Histoires d'une refondation. In *Rénover l'action sociale et médico-sociale* (Dunod.).
- Beaumont, M., & Carey, E. (2011). Caring for people with Down syndrome and Alzheimer's disease in the early stages of assessment. *Learning Disability Practice*, 14(4), 33–37.

- Beciani, S., Vetro, E., Barisnikov, K., Detraux, J.-J., & Van der Linden, M. (2011). Elaboration d'une batterie d'évaluation des signes du vieillissement dans la trisomie 21. *Revue Francophone de La Déficience Intellectuelle*, 22, 129–140. Retrieved from http://www.rfdi.org/files/BECIANI_v22.pdf
- Belot, A. (2004). L'accueil des personnes handicapées mentales vieillissantes: un nouvel enjeu pour les professionnels du grand âge? *Gérontologie et Société*, 3(110), 110.
- Benejam, B. (2009). Dementia Symptoms in Down Syndrome. *International Medical Review on Down Syndrome*, 13(2), 18–21.
- Benfey, P., & Mitchell-Olds, T. (2008). From genotype to phenotype: Systems biology meets natural variation. *Science*, 320, 495–497.
- Bertalanffy, L. (1968). *General system theory: Foundations, development, applications*. Braziller. New York.
- Bertrand, I., & Koffas, D. (1946). Cas d'idiotie mongolienne adulte avec nombreuses plaques séniles et concrétions calcaires pallidales. *Rev Neurol*, 78, 338–343.
- Bertrand, Y., & Meyer, L. (2006). *La personne handicapée vieillissante ou âgée*. (Centre technique national d'études et de recherche sur les handicaps et les inadaptations ((CTNERHI), Ed.). Paris.
- Bittles, A., Bower, C., Hussain, R., & Glasson, E. (2007). The four ages of Down syndrome. *The European Journal of Public Health*, 17(2), 221–225.
- Bittles, A., Petterson, B., Sullivan, S., Hussain, R., Glasson, E., & Montgomery, P. (2002). The influence of intellectual disability on life expectancy. *Journal of Gerontology: Biological and Medical Sciences*, 57(7), 470–472.
- Blanc, A. (2008). Les travailleurs handicapés vieillissants. In P. U. Grenoble (Ed.), (244p).
- Blanc, P., & Berthod-Wurmser, M. (2006). Une longévité accrue pour les personnes handicapées vieillissantes: un nouveau défi pour leur prise en charge. Paris: La documentation française.
- Bloch, M.-A., Hénaut, L., Sardas, J.-C., & Gand, S. (2011a). La coordination dans le champ sanitaire et médico-social.
- Bloch, M.-A., Hénaut, L., Sardas, J.-C., & Gand, S. (2011b). La coordination dans le champ sanitaire et médico-social: Enjeux organisationnels et dynamiques professionnelles.
- Bloch-Lainé (Cour des comptes). (1969). *La vie avec un handicap: rapport au Président de la République, suivi des réponses des administrations et organismes intéressés* (309p).
- Boada, M., Alegret, M., Buendia, M., Hernández, I., Viñas, G., Espinosa, A., ... Tárraga, L. (2008). The usefulness of standard neuropsychological testing for adults with Down syndrome and dementia. *International Medical Review on Down Syndrome*, 12(1), 2–7.
- Borioli, J., & Laub, R. (2007). H. In *In Handicap: de la différence à la singularité* (Médecine et Hygiène., pp. 25–46). Chêne-Bourg, Suisse.

- Bouizegarène, P., Ameziane, N., Bogard, M., Deybach, J. C., & Lamoril, J. (2008). Détection de la trisomie 21 par l'étude de l'ADN. *Immuno-Analyse & Biologie Spécialisée*, 23(1), 1–10. doi:http://dx.doi.org/10.1016/j.immbio.2007.11.002
- Boulding, K. (1956). General systems theory. *Management Science*, 2(3), 197–208.
- Braesch, C., Haurat, A., & Beving, J. (1995). L'entreprise-système. In *La modélisation systémique en entreprise* (Hermes.). Paris.
- Bregman, J. D. (1991). Current developments in the understanding of mental retardation. Part II: psychopathology. *Journal of the American Academy of Child and Adolescent Psychiatry*, 30, 861–872.
- Breitenbach, N. (1999). Une saison de plus: handicap mental et vieillissement. In D. de Brouwer (Ed.), (Editions D., 256p). Paris.
- Breitenbach, N., & Roussel, P. (1990). *Les personnes handicapées vieillissantes. Situations actuelles et perspectives*. (CTERNHI, CLEIRPPA, & F. de France, Eds.). Paris.
- Briard, M., & Morichon-Delvallez, N. (n.d.). Anomalies chromosomiques. In *Encycl. Med.Chir.* Elsevier Paris.
- Brouard, C. (2004). Le handicap en chiffres. CTERNHI.
- Brun, V., & Lacombe, D. (2008). Trisomie 21 communication et insertion. In Elsevier Masson S.A.S (Ed.), . Issy-les-Moulineaux.
- Buerger, K., Ewers, M., Pirttilä, T., Zinkowski, R., Alafuzoff, I., Teipel, S. J., DeBernadis, J., Kerkman, D., McCulloch, C.Soininen, H. (2006). CSF phosphorylated tau protein correlates with neocortical neurofibrillary pathology in Alzheimer's disease. *Brain*, 129(11), 3035–3041.
- Burt, D., & Aylward, E. (2000). Test battery for the diagnosis of dementia in individuals with intellectual disability. *Journal of Intellectual Disability Research*, 44, 175–180.
- Burt, D., Loveland, K., & Lewis, K. (1992). Depression and the onset of dementia in adults with mental retardation. *American Journal of Mental Retardation*, 96, 502–511.

- C -

- Camberlein, P. (2011). *Maxi Fiches. Politiques et dispositifs du handicap en France* (2e ed.). Dunod.
- Campbell, J., Morgan, S., & Jakson, J. (2004). Autism spectrum disorders and mental retardation. In *Handbook of pediatric psychology in school settings* (In Brown R.T.). New Jersey: Lawrence.
- Carr, D. (1962). The chromosome abnormality in Mongolism. *Can Med Assoc J.*, 87(9), 490–495.
- Carter, G., & Jancar, J. (1983). Mortality in the mentally handicapped: a 50-year study at the Stoke Park group of hospitals (1930-1980). *Journal of Mental Deficiency Research*, 27, 143–156.

- CCAH (rédaction coordonnée par Bernard Belin). (2001). Les personnes handicapées vieillissantes. In L'Harmattan (Ed.), (p. 238p).
- CCAH (rédaction coordonnée par Bernard Belin). (2003). Les personnes handicapées âgées, où en est-on ? In L'Harmattan (Ed.), (p. 234p).
- Celeste, B., & Lauras, B. (2000). Le jeune enfant porteur de trisomie 21. In N. Université (Ed.), (2e édition.). Paris.
- Chapman, R. S., & Hesketh, L. J. (2000). Behavioral phenotype of individuals with Down syndrome. *Mental Retardation and Developmental Disabilities Research Reviews*, 6(2), 84–95.
- Chicoine, B., & McGuire, D. (1997). Longevity of a woman with Down syndrome: a case study. *Mental Retardation*, 35(6), 477–479.
- CNSA. (2010). *Aide à l'adaptation et à la planification de l'offre médico-sociale en faveur des personnes handicapée vieillissantes. Dossier technique*. Retrieved from http://www.cnsa.fr/IMG/pdf/Dossier_technique_PHV_BDindex.pdf
- Cohen, W. (1999). Health care guidelines for individuals with Down syndrome: 1999 revision. *Down Syndrome*, 4, 1–16.
- Cohen, W. (2006). Current dilemmas in Down syndrome clinical care: Celiac disease, thyroid disorders, and atlanto-axial instability. In *American Journal of Medical Genetics Part C: Seminars in Medical Genetics* (Vol. 142, pp. 141–148). Wiley Online Library.
- Coleman, M. (1994). Thyroid dysfunction in Down syndrome: A review. *Down Syndrome Research and Practice*, 2(3), 112–115.
- Cooper, S., & Prasher, V. (1998). Maladaptive behaviours and symptoms of dementia in adults with Down's syndrome compared with adults with intellectual disability of other aetiologies. *Journal of Intellectual Disability Research*, 42(4), 293–300.
- Coppus, A., Evenhuis, H., Verberne, G.-J., Visser, F., Van Gool, P., Eikelenboom, P., & Van Duijn, C. (2006). Dementia and mortality in persons with Down Syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*, 50(10), 768–777.
- Cour des comptes. (2003). *La vie avec un handicap* (218p).
- Crayton, L., & Olivier, C. (1993). Assessment of cognitive functioning in persons with Down Syndrome who develop Alzheimer disease. In J. Berg, H. Karlinsky, & A. Holland (Eds.), (England: O.). Oxford.
- CREAI Bourgogne. (2004). *Guide d'accompagnement et de prise en charge des personnes handicapées âgées*. (C. Bourgogne, Ed.).
- CREAI Bretagne. (1997). *Ajouter de la vie à la vie: une étude sur le vieillissement des adultes handicapés mentaux en établissement: synthèse comparative des études de 1991 et 1994*. (C. Bretagne, Ed.) (p. 65p).

- CREAI Bretagne. (1998). *Ajouter de la vie à la vie. Dernier volet. Etude sur l'avancée en âge des personnes handicapées mentales accueillies en établissement.* (C. Bretagne, Ed.) (p. 47p).
- CREAI PACA CORSE. (2011). *L'accompagnement des personnes handicapées vieillissantes et des jeunes atteints de troubles autistiques: exemples de réponses nouvelles apportées en PACA et en France.* (C. P. CORSE, Ed.) (p. 88p). Retrieved from http://www.creai-pacacorse.com/_depot_creai/documentation/100/100_17_doc.pdf
- Croff, B. (1998). Les solidarités revisitées à l'occasion de la prise en charge d'une personne dépendante à son domicile. *Prévenir*, 35, 177–195.
- Cuilleret, M. (2007). 1 - Généralités. Historique. Réalités et Constantes. In M. Cuilleret (Ed.), *Trisomie et handicaps génétiques associés (5e édition)* (pp. 3–12). Paris: Elsevier Masson. doi:<http://dx.doi.org/10.1016/B978-2-294-07659-6.50001-8>
- Curry, C., Stevenson, R., Aughton, D., Byrne, J., Carey, J., Cassidy, S., ... Optiz, J. (1997). Evaluation of mental retardation: recommendations of a consensus conference. *American Journal Medical Genetics*, 72, 468–477.

- D -

- D'Halluin, J., Maury, F., Petit, J., & De Singly, C. (2007). Pouvoirs et organisations à l'hôpital. *Esprit*, (1), 14–39.
- Dalla Piazza, S., & Dan, B. (2001). Handicaps et déficiences de l'enfant. In D. B. Université (Ed.), . Bruxelles.
- De Freminville, B., Nivelon, A., & Touraine, R. (2007). *Suivi Médical de la Personne Porteuse de Trisomie 21 (Trisomie 2.)*. siant-Etienne.
- De Rosnay, J. (1975). *Le microscope: vers une vision globale* (Seuil., p. 351). Paris.
- De Singly. (2012). *Le questionnaire: l'enquête et ses méthodes* (3rd ed., p. 128).
- De Thibault, T., & Prual, C. (2005). In Penser le handicap mental. In G. Zribi & J. Chapellier (Eds.), (ENSP., pp. 239–251). Rennes.
- Deb, S., & Braganza, J. (1999). Comparison of rating scales for the diagnosis of dementia in adults with Down's syndrome. *Journal Intellectual Disability Research Disabil Res*, 43, 400–407.
- Deb, S., Braganza, J., Norton, N., Williams, H., Kehoe, P., Williams, J., & Owen, M. (2000). APOE ϵ 4 influences the manifestation of Alzheimer's disease in adults with Down's syndrome. *The British Journal of Psychiatry*, 176(5), 468–472
- Deb, S., De Silva, P., & Gemmell, H. (1992). Alzheimer's disease in adults with Down's syndrome: the relationship between regional cerebral blood flow deficits and dementia. *Acta Psychiatrica Scandinavica*, 86, 340–345.

- Deb, S., Hare, M., & Prior, L. (2007a). Symptoms of dementia among adults with Down's syndrome: a qualitative study. *Journal of Intellectual Disability Research*, 51(9), 726–739.
- Deb, S., Prior, L., Bhaumik, S., & Hare, M. (2007b). Dementia Screening Questionnaire for Individuals with Intellectual Disabilities. *BRITISH JOURNAL OF PSYCHIATRY*, 190, 440–444.
- Degenaeers, G. (2014). *Le travail social auprès des personnes handicapées mentales* (ASH.).
- Delacourte, A., & Buée, L. (2000). Tau pathology: a marker of neurodegenerative disorders. *Current Opinion in Neurology*, 13(4), 371–376.
- Delacourte, A., Sergeant, N., Watzet, A., Maurage, C.-A., Lebert, F., Pasquier, F., & David, J.-P. (2002). Tau aggregation in the hippocampal formation: an ageing or a pathological process? *Experimental Gerontology*, 37(10), 1291–1296.
- Delporte, M., & Moulière, A.-F. (2010). Les besoins en accompagnement/formation des aidants naturels de personnes polyhandicapées. *Etude Du CREAI, Nord Pas de Calais*.
- Devenny, D., Sersen, G., Silverman, W., & Krinsky-McHale, S. (2000). Sequence of cognitive decline in dementia in adults with Down's syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*, 44(Part 6), 654–665.
- Didier-Courbin, P., & Gilbert, P. (2005). Eléments d'information sur la législation en faveur des personnes handicapées en France: de la loi de 1975 à celle de 2005. *RFAS*, n°2, 209–227.
- Dinani, S., & Carpenter, S. (1990). Down's syndrome and thyroid disorder. *Journal of Intellectual Disability Research*, 34(2), 187–193.
- Disease, N. I. on A. and R. I. W. G. on D. C. for the N. A. of A. (1997). Consensus recommendations for the postmortem diagnosis of Alzheimer's disease. *Neurobiology of Aging*, 18.
- Djoulah, F., Andre, J., Kieffer, S., Bottaro, S., & Lespinet-Najib, V. (2012a). Apparition de démence chez les personnes atteintes du syndrome de Down: enquête auprès de structures d'accueil. In *Actes du 54ème congrès National de la Société française de psychologie*, 3-5 septembre 2012 (pp. 190–192). Montpellier.
- Djoulah, F., Andre, J., Kieffer, S., Bottaro, S., & Lespinet-Najib, V. (2012b). Syndrome de Down et démence: quelle réalité, la question du vieillissement et du handicap mental. In J. Dupire, J. Lopez Krahe, & G. Tiger (Eds.), *Handicap 2012, 13-15 juin 2012* (pp. 79–83). Paris.
- Djoulah, F., Lespinet-Najib, V., Kieffer, S., Bottaro, S., & Andre, J. (2012c). Down's syndrome and dementia. In *Advancement of Modeling & Simulation Techniques in Enterprises*.
- Doumeingts, G., Vallespir, B., Chen, D. (1998). Decision modelling GRAI grid, Chapter in: Handbook on architectures of Information Systems, Editors: P. Bernus, K. Mertins, G. Schmidt, Springer, pp. 313-337.
- Doumeingts, G., Vallespir, B., Zanettin, M., Chen, D. (1992). GIM : GRAI integrated methodology, a methodology for designing CIM systems. *Rapport technique pour la IFAC/IFIP task force on architectures for integrating manufacturing activities and enterprises, version 1.0, GRAI/LAP*, Bordeaux, France, mai 1992.

Driedger, D. (1989). *The last civil rights movement: Disabled Peoples' International* (Hurst and.). Londres.

Durand, D. (1996). *La systémique* (PUF.). Paris.

- E -

Ebersold, S., & Evans, P. (1997). Special education in France. *European Journal of Special Needs Education, 12*(3), 247–272.

Editions-législatives. (2010). Handicap. *Dictionnaire Permanent Action Sociale*.

Ellis, W., McCulloch, J., & Corley, C. (1974). Presenile dementia in Down's syndrome Ultrastructural identity with Alzheimer's disease. *Neurology, 24*(2), 101.

Evenhuis, H. (1990). The natural history of dementia in Down's syndrome. *Archives of Neurology, 47*(3), 263–267.

Evenhuis, H. (1992). Evaluation of a screening instrument for dementia in ageing mentally retarded persons. *Journal Intellectual Disability Research, 36*, 337–347.

Evenhuis, H., Kengen, M., & Eurlings, H. (2007). *Dementia questionnaire for people with learning disabilities (DLD)* (UK adaptat.). San Antonio: Harcourt Assessment.

- F -

Faculty for learning Disabilities. (2009). Dementia and people with learning disabilities: guidance on the assessment, diagnosis, treatment and support of people with learning disabilities who develop dementia. *The British Psychological Society*, 1–68.

Farriols Danés, C. (2012). Specific aspects of ageing in Down's syndrome. *International Medical Review on Down's Syndrome, 16*(1), 3–10.

Fleuret, S. (2011). Vieillesse des personnes handicapées: enjeux organisationnels, transversaux et dimension territoriale. *Cahiers de Géographie Du Québec, 55*(156), 529–553.

Fleury, F. (2010). Outils de repérage d'un syndrome démentiel chez les personnes présentant une déficience intellectuelle: démarche et recommandations des experts. *Longueuil: Agence de La Santé et Des Services Sociaux de La Montérégie*, 25. Retrieved from www.asssm.veille.qc.ca

Flint, J., Wilkie, A., Buckle, V., Winter, R., Holland, A., & McDermid, H. (1995). The detection of sub telomeric chromosomal rearrangements in idiopathic mental retardation. *Nature Genetique, 9*, 132–140.

Folstein, M., Folstein, S., & McHugh, P. (1975). "Mini-mental state" A practical method for grading the cognitive state of patients for the clinician. *J Psychiatr Res, 12*, 189–198.

- Fortin, M.-P., & Krolak-Salmon, P. (2010). Maladie d'Alzheimer et maladies apparentées: vers un diagnostic plus précis et précoce. *La Revue de Médecine Interne*, 31(12), 846–853.
- Fougeyrollas, P. (1995). Documenting environmental factors for preventing the handicap creation process: Quebec contributions relating to ICIDH and social participation of people with functional differences. *Disability and Rehabilitation*, 17, 145–153.
- Fougeyrollas, P., Chartier, H., Bergeron, H., Côté, J., Côté, M., St-Michel, G., & Blouin, M. (1989). *Révision de la proposition québécoise de classification. Processus de production du handicap*. (CQCIDIH/S, Ed.). Québec.
- Fougeyrollas, P., Cloutier, R., Bergeron, H., Côté, J., & St-Michel, G. (1998). Classification québécoise: processus de production du handicap. *Réseau International Sur Le Processus de Production Du Handicap*.
- Fougeyrollas, P., & Noreau, L. (2007). L'environnement physique et social: une composante conceptuelle essentielle à la compréhension du processus du handicap. In *Handicap: de la différence à la singularité* (Médecine &., pp. 47–69). Chêne-Bourg, Suisse.
- Freeman, S., Allen, E., Tinker, S., Locke, A., Druschel, C., & Bean, L. (2008). Ethnicity, sex, and the incidence of congenital heart defects: A report for the National Down Syndrome Project. *Genetics in Medicine*, 10, 173–180.

- G -

- Gauthier, S. (2001). Alzheimer's disease: current and future therapeutic perspectives. *Progress in Neuro-Psychopharmacology and Biological Psychiatry*, 25(1), 73–89.
- Gedye, A. (1995). Dementia scale for Down syndrome. *Manual*. Gedye Research and Consulting, Vancouver.
- Gedye, A. (1998). Neuroleptic-induced dementia documented in four adults with mental retardation. *Mental Retardation*, 36, 182–186.
- Girard, J.-F., & Canestri, A. (2000). *La maladie d'Alzheimer*. Paris.
- Glasson, E. J., Sullivan, S., Hussain, R., Petterson, B., Montgomery, P., & Bittles, A. (2002). The changing survival profile of people with Down's syndrome: implications for genetic counselling. *Clinical Genetics*, 62(5), 390–393.
- Goujard, J. (2004). La mesure de la clarté nucale et le dosage des marqueurs sériques commencent-ils à modifier l'incidence de la trisomie 21 en France? *Gynécologie Obstétrique & Fertilité*, 32(6), 496–501.
- Graber, E., Chacko, E., Regelman, M., Costin, G., & Rapaport, R. (2012). Down Syndrome and Thyroid Function. *Endocrinology and Metabolism Clinics of North America*, 41(4), 735–745. doi:<http://dx.doi.org/10.1016/j.ecl.2012.08.008>

Grenier, C., & Laborel, B. (2011). *Les MDPH (maisons départementales des personnes handicapées). Une organisation innovante dans le champ médico-social ?* (érès., 158p).

Guyot, P. (1998). La vieillesse des personnes handicapées: quelles politiques sociales? In CNTERHI (Ed.), .

Guyot, P. (2004). La problématique des personnes handicapées âgées. *Gérontologie et Société*, (3), 95–113.

- H -

Hamonet, C. (2012). Les personnes en situation de handicap. In P. U. de France (Ed.), (7e ed., Vol. n°2556, 127p).

Hardy, L. (2009). L'évolution du statut de la personne handicapée. *Dépendance, Handicap, Vieillesse, Guide 55*, 22–25.

Hardy, O., Worley, G., Lee, M., Chaing, S., Mackey, J., Crissman, B., & Kishnani, P. (2004). Hypothyroidism in Down syndrome: screening guidelines and testing methodology. *American Journal of Medical Genetics. Part A*, 124(4), 436.

Harper, P. S. (1993). *Practical Genetic Counselling*. (4th ed.). 4th ed. Oxford: Butterwoth Heinemann.

HAS (Haute Autorité de la Santé). (2009a). *Maladie d'Alzheimer et maladies apparentées : annonce et accompagnement du diagnostic* (p. 16).

HAS (Haute Autorité de la Santé). (2009b). *Maladie d'Alzheimer et maladies apparentées: prise en charge des troubles du comportement perturbateurs* (44p).

HAS (Haute Autorité de la Santé). (2010a). *Actes d'ergothérapie et de psychomotricité susceptibles d'être réalisés pour la réadaptation à domicile des personnes souffrant de la maladie d'Alzheimer ou d'une maladie apparentée* (7p).

HAS (Haute Autorité de la Santé). (2010b). *Maladie d'Alzheimer et maladies apparentées: suivi médical des aidants naturels* (2p).

HAS (Haute Autorité de la Santé). (2011). *Maladie d'Alzheimer et maladies apparentées : diagnostic et prise en charge* (29p).

Haxby, J. (1989). Neuropsychological evaluation of adults with Down's syndrome: Patterns of selective impairment in non-demented developmentally disabled adults. *Journal of Mental Deficiency Research*, 33(3), 193–210.

Head, E., Silverman, W., Patterson, D., & Lott, I. (2012). Aging and Down Syndrome. *Current Gerontology and Geriatrics Research*, 6 pages.

Holland, A., Hon, J., Huppert, F., & Stevens, F. (2000). Incidence And Course Of Dementia In People With Down's Syndrome: Findings From A Population-Based Study. *Journal of Intellectual Disability Research*, 44(2), 138–146.

Holland, A., Hon, J., Huppert, F., Stevens, F., & Watson, P. (1998). Population-based study of the prevalence and presentation of dementia in adults with Down's syndrome. *The British Journal of Psychiatry*, 172, 493–498.

Holland, A., & Oliver, C. (1995). Down's syndrome and the links with Alzheimer's disease. *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry*, 59(2), 111.

Hon, J., Huppert, F., Holland, A., & Watson, P. (1999). Neuropsychological assessment of older adults with Down's Syndrome: An epidemiological study using the Cambridge Cognitive Examination (CAMCOG). *British Journal of Clinical Psychology*, 38(2), 155–165.

Hutchinson, N., & Oakes, P. (2011). Further evaluation of the criterion validity of the severe impairment battery for the assessment of cognitive functioning in adults with down syndrome. *Journal of Applied Research in Intellectual Disabilities*, 24(2), 172–180.

- I -

IGAS (Insepection Générale des Affaires Sociales). (2013). *L'avancée en âge des personnes handicapées. Contribution à la réflexion* (80p).

INSEE. (2009). *Bilan démographique 2008*.

ISO TR 18529. (2000). Human-centered lifecycle process descriptions.

ISO/IEC 13407. (1999). Human-Centered Design Processes for Interactive Systems.

ISO/IEC 16982. (2002). "Méthodes d'utilisabilité pour la conception centrée sur l'opérateur humain."

- J -

Jaeger, M. (2012). *L'articulation du sanitaire et du social-3e éd.: Travail social et psychiatrie*. Dunod.

Jeandel, C., Pfitzenmeyer, P., & Vigouroux, P. (2006). *Un programme pour la gériatrie: 5 objectifs, 20 recommandations, 45 mesures pour atténuer l'impact du choc démographique gériatrique sur le fonctionnement des hôpitaux dans les 15 ans à venir* (54p). Ministère de la santé et des solidarités.

- K -

Källén, B., Mastroiacovo, P., & Robert, E. (1996). Major congenital malformations in Down syndrome. *American Journal of Medical Genetics*, 65(2), 160–166.

Kang, J., Lemaire, H., Unterbeck, A., Salbaum, J., Masters, C., Grzeschik, K., ... Muller-Hill, B. (1987). The precursor of Alzheimer's disease amyloid A4 protein resembles a cell-surface receptor. *Nature*, 325(6106), 733–736.

- Kerr. (2007). *Understanding Learning Disability and Dementia: Developing Effective Interventions*. (J. Kingsley, Ed.). London.
- Kerr, D. (2009). Down syndrome and dementia. *Voice, Winter*, 9–11.
- Khachaturian, Z. (1985). Diagnosis of Alzheimer's disease. *Archives of Neurology*, 42(11), 1097–1105.
- Klinger-Delarge, O. (2013). *Cent idées pour accompagner les enfants déficients intellectuels*. (T. Pousse, Ed.).
- Korenberg, J. (1990). Molecular mapping of the Down syndrome phenotype. *Prog Clin Biol Res*, 360, 105–115.
- Korenberg, J. (1994). Down syndrome phenotypes: the consequences of chromosomal imbalance. *Proc Natl Acad Sci USA*, 91(11), 4997–5001.
- Korkman, M., Kirk, U., & Kemp, S. (1998). *NEPSY: Une évaluation neuropsychologique de développement* (TX: The Ps.). San Antonio.
- Korkman, M., Kirk, U., & Kemp, S. (2007a). *Nepsy II. Manuel administratif* (TX: Sociét.). San Antonio.
- Korkman, M., Kirk, U., & Kemp, S. (2007b). *Nepsy II. Manuel clinique et interprétative* (TX: Sociét.). San Antonio.

- L -

- L'observatoire prospectif des métiers et des qualifications de la branche sanitaire, sociale et médico-sociale, privée à but non lucratif. (2012a). *Le vieillissement des personnes en situation de handicap* (11p).
- L'observatoire prospectif des métiers et des qualifications de la branche sanitaire, sociale et médico-sociale, privée à but non lucratif. (2012b). *Vieillesse des personnes handicapées. La branche face à cet enjeu*. (80p).
- Lai, F., & Williams, R. (1989). A prospective study of Alzheimer disease in Down syndrome. *Archives of Neurology*, 46, 849–853.
- Laroque, G. (2000). Peut-on cumuler handicap et vieillissement ? Un vide juridique, une absence de réponses administratives. *Réadaptation*, 75, 16–17.
- Laroque, P. (1962). *Politique de la vieillesse. Rapport de la commission d'étude des problèmes de la vieillesse. Haut Commissariat de la population et de la famille*. Paris, La Documentation française.
- Lasnier, M. (Conseil économique et social). (2003). *L'insertion professionnelle en milieu ordinaire des personnes en situation de handicap*.
- Le Moigne, J. (1977). *La théorie du système général. Théorie de la modélisation*. (p. 330). ParisPUF.

- Le Moigne, J. (1990). *La modélisation des systèmes complexes* (Dunod., 178p). Paris.
- Lehmann, M., Koedam, E., Barnes, J., Bartlett, J., Barkhof, F., Wattjes, M., Schott, J., Scheltens, P., Fox, N. (2013). Visual ratings of atrophy in MCI: prediction of conversion and relationship with CSF biomarkers. *Neurobiology of Aging*, 34(1), 73–82.
- Lejeune, J., Gautier, M., & Turpin, R. (1959). Mongolism: a chromosomal disease (trisomy). *Bull Acad Natl Med*, 143 (11-12), pp.256–265.
- Lejeune, J., Turpin, R., & Gautier, M. (1959). Etudes des chromosomes somatiques de neuf enfants mongoliens. *C R Acad Sci*, 248, 1721–1722.
- Lemere, C. A., Blusztajn, J. K., Yamaguchi, H., Wisniewski, T., Saido, T. C., & Selkoe, D. J. (1996). Sequence of deposition of heterogeneous amyloid β -peptides and APO E in Down syndrome: implications for initial events in amyloid plaque formation. *Neurobiology of Disease*, 3(1), 16–32.
- Lenoir, R. (1974). *Les Exclus*. Paris: Le Seuil.
- Lerbet, G. (1984). *Approche systémique et production de savoir* (Universita.). Paris.
- Leroy, J., & Pierrette, M. (2012). *Petit manuel méthodologique du questionnaire de recherche: de la conception à l'analyse*. (B. Enrick, Ed.) (p. 55).
- Lespinet-Najib, V., & Bélio, C. (2013). Classification des handicaps: enjeux et controverses. *Hermès*, 104–110.
- Leverenz, J., & Raskind, M. (1998). Early amyloid deposition in the medial temporal lobe of young Down syndrome patients: a regional quantitative analysis. *Experimental Neurology*, 150(2), 296–304.
- Liberman, R. (2003). *Handicaps et maladies mentales* (PUF.). Paris.
- Lott, I. (1982). Down's syndrome, aging, and Alzheimer's disease: a clinical review. *Annals of the New York Academy of Sciences*, 396, 15–27.
- Lott, I. (1986). The neurology of Down syndrome. *The Neurobiology of Down Syndrome*. New York: Raven Press.
- Lott, I., & Dierssen, M. (2010). Cognitive deficits and associated neurological complications in individuals with Down's syndrome. *The Lancet Neurology*, 9(6), 623–633.

- M -

- Maatta, T., Tervo-Maata, T., Taanila, A., Kaski, M., & Livanainen, M. (2006). Mental health, behaviour and intellectual abilities of people with Down syndrome. *Down's Syndrome, Research and Practice: The Journal of the Sarah Duffen Centre/University of Portsmouth*, 11(1), 37–43.

- Mainguené, A. (2008). Les établissements pour adultes handicapés: des capacités d'accueil en hausse. Résultats provisoires de l'enquête ES 2006. *Etudes et Résultats, DREES, n°641*.
- Mann, D. (1988). Alzheimer's disease and Down's syndrome. *Histopathology, 13*, 125–137.
- Mann, D., & Esiri, M. (1989). The pattern of acquisition of plaques and tangles in the brains of patients under 50 years of age with Down's syndrome. *Journal of the Neurological Sciences, 89*(2), 169–179.
- Margallo-Lana, M., Ballard, C., Morris, C., Kay, D., Tyrer, S., & Moore, B. (2003). Cognitive decline in Down syndrome. *Archives of Neurology, 60*(7), 1024.
- Margallo-Lana, M., Morris, C., Gibson, A., Tan, A., Kay, D., Tyrer, S., Ballard, C. (2004). Influence of the amyloid precursor protein locus on dementia in Down syndrome. *Neurology, 62*(11), 1996–1998.
- Martin, O. (2007). *L'enquête et ses méthodes: l'analyse de données quantitatives*. (C. Armand, Ed.).
- Masters, C., Simms, G., Weinman, N., Multhaup, G., McDonald, B., & Beyreuther, K. (1985). Amyloid plaque core protein in Alzheimer disease and Down syndrome. *Proceedings of the National Academy of Sciences, 82*(12), 4245–4249.
- Mathew, P., Sterba, R., Murphy, D., Rosenkranz, E., Homa, A., & Moodie, D. (1991). Long-term follow up of children with Down syndrome with cardiac lesions. *Clin Pediatr (Phila), 30*, 128.
- Mayhew, D. (1999). *The Usability Engineering Lifecycle: A Practitioner's Guide to User Interface Design*. Morgan Kaufmann Publishers San Francisco.
- McKhann, G., Drachman, D., Folstein, R., Katzman, R., Price, D., & Stadlan, E. (1984). Clinical diagnosis of Alzheimer's disease: report of the NINCDS-ADRDA work group under the auspices of department of health and human services task force on Alzheimer's disease. *Neurology, 34*, 939–944.
- McLaren, J., & Bryson, S. (1987). Review of Recent Epidemiological Studies of Mental Retardation: Prevalence, Associated Disorders, and Etiology. *American Journal of Mental Retardation, 92* (3), 243–254.
- Mélèse, J. (1979). *Approches systémiques des organisations* (Hommes et .). Puteaux.
- Melville, C., Cooper, S., McGrother, C., Thorp, C., & Collacott, R. (2005). Obesity in adults with Down Syndrome: a case-control study. *J Intellect Disabil Res, 49*, 125–133.
- Merrick, J. (2000). Incidence and mortality of Down syndrome. *Isr Med Assoc J, 2*(1), 25–26.
- Miniszek, N. (1983). Development of Alzheimer disease in Down syndrome individuals. *American Journal of Mental Deficiency, 88*(2), 100–104.
- Mirra, S., Heyman, A., McKeel, D., Sumi, S., Crain, B., Brownlee, L., ... Berg, L. (1991). The Consortium to Establish a Registry for Alzheimer's Disease (CERAD) Part II. Standardization of the neuropathologic assessment of Alzheimer's disease. *Neurology, 41*(4), 479.

Morin, E. (1977). *La méthode, Tome 1: la nature de la nature. Seuil, Paris, 377p.*

Morris, J., Heyman, A., Mohs, R., Hughes, J., Van Belle, G., Fillenbaum, G., ... Clark, C. (1989). The consortium to establish a registry for Alzheimer's disease (CERAD). Part I. Clinical and neuropsychological assessment of Alzheimer's disease. *Neurology, 39*(9), 1159–1165.

- N -

Nasreddine, Z., Phillips, N., Bedirian, V., Charbonneau, S., Whitehead, V., Collin, I., Cummings, J., Chertkow, H. (2005). Montreal Cognitive Assessment (MoCA). *J Am Geriatr Soc, 53*(4), 695–699.

National Institute of Ageing. (1989). *The Daily Living Skills Questionnaire.*

Nelson, L., Orme, D., Osann, K., & Lott, I. (2001). Neurological changes and emotional functioning in adults with Down Syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research, 45*(5), 450–456.

Nielsen, J. (1994). Heuristic evaluation. *Usability Inspection Methods, 17*(1), 25–62.

Nieuwenhuis-Mark, R. (2009). Diagnosing Alzheimer's dementia in Down syndrome: Problems and possible solutions. *Research in Developmental Disabilities, 30*, 827–838.

Nivelon, A., & de Fréminville, B. (2001). *Livret de suivi médical des personnes porteuses de trisomie 21.* (Trisomie 21 France, Ed.) (FAIT21 ed.). Saint-Etienne.

Nolte, E., & McKee, M. (2008). *Caring For People With Chronic Conditions: A Health System Perspective: A Health System Perspective.* McGraw-Hill International.

Norman, D., & Draper, S. (1986). *User Centered System Design: new perspectives on Human-Computer Interaction* (Erlbaum As.). New York.

- O -

O'Caomh, R., Clune, Y., & Molloy, D. (2013). Screening for Alzheimer's Disease in Downs Syndrome. *J Alzheimers Dis Parkinsonism, 6p.* Retrieved from <http://dx.doi.org/10.4172/2161-0460.S7-001>

Oliver, M. (1996). Exploring the divide: Illness and disability. In C. Barnes & G. Merces (Eds.), *The Disability Press, Leeds* (pp. 39–54).

Organisation, M. de la S. (1993). *Classification statistique internationale des maladies et des problèmes de santé connexes: CIM-10.* Organisation mondiale de la santé.

Organisation Mondiale de la Santé (OMS). (1980). *Classification internationale des déficiences, des incapacités, et des handicaps: un manuel de classification relatif aux conséquences des maladies.* Genève: WHO.

Organisation Mondiale de la santé (OMS). (1988). *Classification internationale des handicaps: déficiences, incapacités et désavantages: un manuel de classification des conséquences des maladies*. Paris: CTNERHI-INSERM.

Organisation Mondiale de la Santé (OMS). (2001). *Classification internationale du fonctionnement, du handicap et de la santé*. Genève: OMS.

Ouldred, E., & Bryant, C. (2008). The older adult, intellectual impairment and the dementias. In I. Clark & P. Griffith (Eds.), *Learning disability and other intellectual impairments: meeting needs throughout health services* (John Wiley.). Chichester.

- P -

Panisset, M., Roudier, M., Saxton, J., & Boller, F. (1994). Severe impairment battery: a neuropsychological test for severely demented patients. *Archives of Neurology*, 51(1), 41–45.

Patja, K., Livanainen, M., Vesala, H., Oksanen, H., & Ruoppila, I. (2000). Life expectancy of people with intellectual disability: a 35-year follow-up study. *Journal of Intellectual Disability Research*, 44(5), 591–599.

Pitaud, P., & Goury, E. (2001). Handicapés vieillissants: de l'insertion professionnelle à la retraite. *Pratiques Du Champ Social*, 113–129.

Prasher, V. (1994). Prevalence of thyroid dysfunction and autoimmunity in adults with Down syndrome. *Down Syndr Res Pract*, 2(2), 67–70.

Prasher, V. (1999). Down Syndrome and thyroid disorders: a review. *Down Syndr Res Pract*, 6, 25–42.

Prasher, V. (2005). *Alzheimer's disease and dementia in down syndrome and intellectual disabilities*. Abingdon: Radcliffe publishing.

Prasher, V., Farooq, A., & Holder, R. (2004). The Adaptive Behaviour Dementia Questionnaire (ABDQ) : screening questionnaire For dementia in Alzheimer's disease in adults with Down syndrome. *Research in Developmental Disabilities*, 25, 385–397.

Prasher, V., & Filer, A. (1995). Behavioural disturbance in people with Down's syndrome and dementia. *Journal of Intellectual Disability Research*, 39(5), 432–436.

Prasher, V., & Krishnan, V. (1993). Age of onset and duration of dementia in people with Down syndrome: Integration of 98 reported cases in the literature. *International Journal of Geriatric Psychiatry*, 8, 915–922.

Preece, J., Rogers, Y., & Sharp, H. (2002). *Interaction design: beyond human-computer interaction*. NY: John Wiley & Son.

Prinsloo, L., & Jervis, N. (2007). How we developed a multidisciplinary screening project for people with Down's syndrome given the increased prevalence of early onset dementia. *British Journal of Learning Disabilities*, 36, 13–21.

- R -

- Ravaud, J. (2001). Vers un modèle social du handicap. L'influence des organisations internationales et des mouvements de personnes handicapées. In *Une nouvelle approche de la différence: comment repenser le handicap* (Médecine & Hygiène., pp. 55–68). Chêne-Bourg, Suisse: Cahiers médico-sociaux coll.
- Ravaud, J. (2009). Définition, classification et épidémiologie du handicap. *La Revue Du Praticien*, 59.
- Ravaud, J., & Ville, I. (2006). Le dictionnaire du corps en sciences humaines et sociales. In B. In: Andrieu (Ed.), (CNRS.). Paris.
- République Française. (2008). Plan "Alzheimer et maladies apparentées" 2008-2012. Retrieved from www.plan-alzheimer.gouv.fr/
- Roizen, N., & Patterson, D. (2003a). Down's syndrome. *The Lancet*, 361(9365), 1281–1289. doi:[http://dx.doi.org/10.1016/S0140-6736\(03\)12987-X](http://dx.doi.org/10.1016/S0140-6736(03)12987-X)
- Rondal, J.-A. (2010). La trisomie 21 perspective historique sur son diagnostic et sa compréhension. In Mardaga (Ed.), (p. 94).
- Rosignol, C. (2010). "La notion de handicap: métaphore politique et point de ralliement des corporatismes." *Interactions*, n°2, p 1–13.
- Roth, M., Huppert, F., Mountjoy, C., & Tym, E. (1998). *CAMDEX-R: The Cambridge Examination for Mental Disorder of the Elderly* (Cambridge.). Cambridge.
- Rubin, S., Rimmer, J., Chicoine, B., Braddock, D., & McGuire, D. (1998). Overweight prevalence in persons with Down syndrome. *Mental Retardation*, 36(3), 175–181.
- Rumble, B., Retallack, R., Hilbich, C., Simms, G., Multhaup, G., Martins, R., ... Masters, C. (1989). Amyloid A4 protein and its precursor in Down's syndrome and Alzheimer's disease. *New England Journal of Medicine*, 320(22), 1446–1452.

- S -

- Sassolas, F., Mestrallet, C., Raboisson, M., Di Filippo, S., Bozio, A., Bouvagnet, P., & Akhavi, A. (2003). Genetics and congenital heart diseases. *Arch Mal Coeur Vaiss*, 96(11), 1033–1041.
- Saxton, J., McGonigle, K., Swihart, A., & Boller, F. (1993). *The severe impairment battery manual* (Thames Val.). Bury St. Edmunds.
- Schaefer, G., & Bodensteiner, J. (1992). Evaluation of the child with idiopathic mental retardation. *Pediatric Clinics of North America*, 39 (4), 929–943.
- Selby, P. (2001). Diabetes and Down's syndrome: Notes for parents and carers. *Down's Syndrome Association Medical Series*.

- Sergeant, N., Breteville, A., Hamdane, M., Caillet-Boudin, M., Grognet, P., & Bombois, S. (2008). Biochemistry of Tau in Alzheimer's disease and related neurological disorders. *Expert Rev. Proteomics*, 5(2).
- Simon, H. (1974). La science des systèmes, science de l'artificiel. In trad. de: *The Sciences of the Artificial* par Le Moigne JL, M.I.T Press, 1969. Paris.
- Smith, D. (2001). Health care management of adults with Down syndrome. *Am Fam Physician*, 64, 1031–1038.
- Stiker, H. (1996). Handicap et exclusion. La construction sociale du handicap. *L'exclusion. L'état Des Savoirs*, 311–320.
- Stiker, H. (2004). Ages et handicaps. *Gérontologie et Société*, 3(110), 13–27.
- Stiker, H. (2005). *Corps infirmes et sociétés: essais d'anthropologie historique* (Dunod.). Paris.
- Stiker, H. (2009). *Les métamorphoses du handicap de 1970 à nos jours* (Presses un.). "Handicap, vieillissement, société" coll.
- Stos, B., Dembour, G., Ovaert, C., Barréa, C., Arape, A., Stijns, M., & Sluysmans, T. (2004). Avantages et risques de la chirurgie cardiaque dans la trisomie 21. *Archives de Pédiatrie*, 11(10), 1197–1201.
- Struwe, F. (1929). Histopathologische Untersuchungen über Entstehung und Wesen der senilen Plaques. *Ges Neurol Psychiatr*, 122, 291–307.
- Supply, L. (2006). Le handicap mental en chiffres. *Le Figaro*.

- T -

- Tanzi, R., Gusella, J., Watkins, P., Bruns, G., St. George-Hyslop, P., Van Keuren, M., ... Neve, R. (1987). Amyloid beta protein gene: cDNA, mRNA distribution, and genetic linkage near the Alzheimer locus. *Science*, 235(4791), 880–884.
- Temple, V., Jozsvai, E., Konstantareas, M., & Hewitt, T. (2001). Alzheimer dementia in Down's syndrome: the relevance of cognitive ability. *Journal of Intellectual Disability Research*, 45(Pt 1), 47–55.
- Trilling, L., Guinet, A., & Chomel, P. (2004). Comparaison de méthodes et outils d'analyse: étude d'un plateau médico-technique regroupé avec le cadre de la modélisation ARIS. In *of Int Conf GISEH'04* (pp. 346–356). Mons (Belgique).
- Turk, V., Karen, D., & Michelle, C. (2001). Down's syndrome and Dementia. Briefing for Commissioners. In *Mental Health Foundation*. London.
- Tyrrell, J., Cosgrave, M., McCarron, M., McPherson, J., & Calvert, J. et al. (2001). Dementia in people with Down's syndrome. *International Journal Geriatric Psychiatry*, 16, 1168–1174.

Tyrrell, J., Cosgrave, M., McLaughlin, M., & Lawlor, B. (1996). Dementia in an Irish population of Down's syndrome people. *Irish Journal of Psychological Medicine*, 13(2), 51–54.

- V -

Vallespir, B., Braesch, C., Chapurlat, V., Crestani, D. (2003). L'intégration en modélisation d'entreprise : les chemins d'UEML. *4ème conférence francophone de Modélisation et Simulation, Organisation et conduite d'activités dans l'industrie et les services (MOSIM)*, Toulouse, France, 23-25 avril 2003.

Van der Linder, M., Coyette, F., Poitrenaud, J., Kalafat, M., Calicis, F., Wyns, C., & Adam, S. (2004). L'épreuve de rappel libre/rappel indicé à 16 items (RL/RI-16). In *L'évaluation des troubles de la mémoire: présentation de quatre tests de mémoire épisodique avec leur étalonnage* (Solal., pp. 25–47). Marseille.

Vanovermeir, S. (2004). Le vieillissement en établissement pour adultes handicapés. *Gérontologie et Société*, (3), 209–228.

Veil, C. (1968). *Handicap et société*. (Flammarion, Ed.). Paris.

Vernadat, F. (1999). *Techniques de modélisation en entreprise: applications aux processus opérationnels* (Economica.).

Visser, F., Aldenkamp, A., & Van Huffelen, A. (1997). Prospective study of the prevalence of Alzheimer-type dementia in institutionalized individuals with Down Syndrome. *American Journal Mental Retardation*, 101, 400–412.

Vredenburg, K., Isensee, S., & Righi, C. (2001). *Use-centered Design: an integrated approach* (Prentice H.).

- W -

Walker, J., Dosen, A., Buitelaar, J., & Janzing, J. (2011). Depression in Down syndrome: a review of the literature. *Research in Developmental Disabilities*, 32(5), 1432–1440.

Whalley, L., & Deary, I. (2001). Longitudinal cohort study of childhood IQ and survival up to age 76. *British Medecine Journal*, 322, 1455–1459.

Wiener. (1948). *Cybernetics or control and communication in the animal and the machine* (Hermann.). Paris.

Wiltfang, J., Lewczuk, P., Riederer, P., Grünblatt, E., Hock, C., Scheltens, P., ... Galasko, D. (2005). Consensus paper of the WFSBP Task Force on Biological Markers of Dementia: the role of CSF and blood analysis in the early and differential diagnosis of dementia. *World Journal of Biological Psychiatry*, 6(2), 69–84.

Winance, M. (2008). La notion de handicap et ses transformations à travers les classifications du handicap de l'OMS, 1980 et 2001. *Dynamis*, 28, 377–406.

Winnepenninckx, B., Rooms, L., & Frank Kooy, R. (2003). Mental retardation: a review of the genetic causes. *The British Journal of Development Disabilities*, 49(96), 29–44.

Winter. (2009). Down syndrome and dementia. *Voice*.

Wisniewski, K., Wisniewski, H., & Wen, G. (1985). Occurrence of neuropathological changes and dementia of Alzheimer's disease in Down's syndrome. *Annals of Neurology*, 17(3), 278–282.

- Y -

Yang, Q., Friedman, J., & Rasmussen, S. (2002). Mortality associated with Down's syndrome in the USA from 1983 to 1997: a population-based study. *Lancet*, 359(9311), 1019–1025.

- Z -

Zribi, G., Gabbai, P., Guyot, P., Populaire, D., Sarfaty, J., De Thibault, T., ... Bonfils, F. (2012). Le vieillissement des personnes handicapées mentales. In P. de l'EHESP (Ed.), (p. 167p). Rennes.

Zribi, G., & Poupée-Fontaine, D. (1996). *Dictionnaire du handicap* (Ecole nati., 276p). Rennes.

Zribi G., S. J. (1990). Handicap mental et vieillissement. In CNTERHI (Ed.).

ANNEXES

Table des Annexes	Page
Annexe 1. Questionnaire A destiné aux établissements sociaux et médico-sociaux spécialisés dans le secteur du handicap mis en ligne sur le logiciel Sphinx	6
Annexe 2. Questionnaire B destiné aux établissements spécialisés dans le secteur des personnes âgées que sont les EHPAD	12
Annexe 2'. Questionnaire B destiné aux établissements spécialisés dans le secteur des personnes âgées que sont les centres de consultation mémoire	19
Annexe 3. Lettre d'accompagnement jointe au courriel envoyée aux différents établissements concernés par l'étude	25
Annexe 4. Présentation du logiciel Sphinx	26
Annexe 5. Liste des signes cliniques (cognitifs et comportementaux) provenant de la littérature scientifique ou des résultats de notre enquête, prise en compte dans l'élaboration de notre grille d'observation des signes cliniques	27
Annexe 6. Références prises en compte dans l'élaboration de la grille d'observation des signes cliniques. Il est indiqué pour chaque item si la référence utilisée est une référence bibliographique, le résultat de l'enquête ou le résultat d'un entretien avec un expert.	29
Annexe 7. Grille d'observation des signes cliniques cognitifs et comportementaux	33
Annexe 8. Présentation de la « Fiche patient » accompagnant le test de la grille	37
Annexe 9. Fiche explicative de la démarche méthodologique utilisée dans l'étude, destinée aux établissements	39
Annexe 10. Fiche explicative et récapitulative de l'étude destinée aux responsables légaux et aux familles (information éclairée)	41
Annexe 11. Fiche de consentement de participation à l'étude du résident, destinée aux responsables légaux et aux familles	42

Annexe 12. Fiche de consentement de participation à l'étude destinée aux établissements	43
Annexe 13. Description des résidents ayant participé au test utilisateur de la grille	44
Annexe 14. Résultats recueillis auprès des 21 résidents testés dans le domaine de la mémoire	47
Annexe 15. Recueil des résultats obtenus auprès des 21 résidents testés dans le domaine de l'orientation	48
Annexe 16. Recueil des résultats obtenus auprès des 21 résidents testés dans le domaine de la communication (item 1, 2 et 3)	49
Annexe 17. Recueil des résultats obtenus dans le domaine de la communication auprès des 21 résidents testés (item 4, 5, 6)	50
Annexe 18. Recueil des résultats obtenus dans le domaine de la communication auprès des 21 résidents testés (item 7)	51
Annexe 19. Recueil des résultats obtenus auprès des 21 résidents testés dans le domaine de réalisation d'une tâche.	52
Annexe 20. Recueil des résultats obtenus auprès des 21 résidents testés dans le domaine des comportements sociaux	53
Annexe 21. Recueil des résultats obtenus auprès des 21 résidents testés dans le domaine des troubles du comportement (item 1, 2 et 3)	54
Annexe 22. Recueil des résultats obtenus auprès des 21 résidents testés dans le domaine des troubles du comportement (item 4, 5 et 6)	55
Annexe 23. Recueil des résultats obtenus auprès des 21 résidents testés dans le domaine des troubles du comportement (item 7 et 8)	56
Annexe 24. Recueil des résultats obtenus auprès des 21 résidents testés pour les aspects psychologiques (item 1, 2, 3)	57
Annexe 25. Recueil des résultats obtenus auprès des 21 résidents testés pour les aspects psychologiques (item 4, 5, 6)	58

Annexe 26. Recueil des résultats obtenus auprès des 21 résidents testés concernant l'autonomie	59
Annexe 27. Recueil des résultats obtenus auprès des 21 résidents testés pour les 3 items concernant les repas	60
Annexe 28. Recueil des résultats obtenus auprès des 21 résidents testés pour les items concernant l'hygiène (item 1, 2, 3)	61
Annexe 29. Recueil des résultats obtenus auprès des 21 résidents testés pour les items concernant l'hygiène (item 4 et 5)	62
Annexe 30. Proposition d'une nouvelle grille d'observation des signes cliniques cognitifs et comportementaux	63
Annexe 31. Description détaillée de la modélisation 1	67
Annexe 32. Description détaillée de la modélisation 2	92
Annexe 33. Description détaillée de la modélisation 3	98

**Annexe 1. Questionnaire A destiné aux établissements sociaux et médico-sociaux
spécialisés dans le secteur du handicap**



**LE VIEILLISSEMENT DES PERSONNES HANDICAPÉES
MENTALES**

Bonjour,

Le cabinet EQR (spécialisé dans le domaine de la santé et du médico-social) et l'équipe de Cognitive et Ingénierie Humaine (CIH) du laboratoire UMR CNRS 5218 de Bordeaux réalisent une étude de recherche sur la thématique des personnes handicapées mentales vieillissantes et plus particulièrement sur l'apparition de la maladie d'Alzheimer chez des patients présentant un syndrome de Down (appelé aussi trisomie 21).

Ce questionnaire est destiné aux établissements sociaux et médico-sociaux et aux structures qui accueillent des personnes adultes présentant une trisomie 21 et qui sont confrontés à la problématique du vieillissement de ces personnes.

Les réponses aux questionnaires nous permettront d'évaluer l'ampleur de ce phénomène et à plus long terme, de trouver des réponses adéquates à la prise en charge de ces personnes. Pour ce faire, nous devons travailler avec les structures confrontées à cette problématique.

Le temps de réponse à ce questionnaire est bref, de 15 à 20 min. Le questionnaire est bien anonyme.

Merci de votre participation.

I - STRUCTURE

Quelle est la capacité d'accueil de votre établissement ?

Dans quel établissement, travaillez vous ?

1. Maison
d'Accueil

3. Foyer
d'Hébergement

5.
Foyer

Spécialisé (type ESAT) de vie
 2. Foyer d'Accueil Médicalisé 4. Foyer Occupationnel (accueil de jour) 6. autres

Si "autres", précisez :

Quelle est votre fonction dans cette structure ?

1. médecin
 2. éducateur spécialisé
 3. psychomotricien
 4. psychologue
 5. kinésithérapeute
 6. infirmier(ère)
 7. autres

Si "autres", précisez :

Si vous avez répondu médecin ou psychologue, veuillez préciser votre spécialité ?

Depuis combien de temps travaillez-vous dans cette structure ?

1. Depuis moins de 5 ans
 2. Depuis 5 à 10 ans
 3. Depuis 10 à 15 ans
 4. Depuis plus de 15 ans

II. EPIDEMIOLOGIE

Parmi vos résidents, combien souffrent d'une trisomie 21 ?

Dans votre population de résidents souffrant d'une trisomie 21, combien ont :

entre 20 et 29 ans ?	<input type="text"/>
entre 30 et 39 ans ?	<input type="text"/>
entre 40 et 49 ans ?	<input type="text"/>
entre 50 et 59 ans ?	<input type="text"/>
plus de 60 ans ?	<input type="text"/>

Parmi vos résidents souffrant d'une trisomie 21, avez-vous été confronté à l'apparition de troubles démentiels et/ou de modifications sensibles du comportement ?

1. Oui
 2. Non
 3. je ne sais pas

Si oui, à partir de quel âge environ avez-vous remarqué ces premiers signes ?

Pensez-vous, qu'il y ait une différence pour l'âge d'apparition de ces signes chez les

personnes souffrant de trisomie 21 en fonction du sexe ?

1. Oui, l'âge d'apparition est plus précoce chez les femmes
 2. Oui, l'âge d'apparition est plus précoce chez les hommes
 3. Non, aucune différence entre les hommes et les femmes
 4. Je ne sais pas

Quelques précisions...

L'apparition de modifications sensibles de comportements, de troubles démentiels peut laisser penser à un diagnostic de type Alzheimer ou syndromes apparentés.

Dans ce contexte, le paragraphe suivant portera sur le diagnostic, les signes cliniques et l'évolution des troubles démentiels (de type Alzheimer par exemple) chez les personnes souffrant d'une trisomie 21.

III - DIAGNOSTIC, SIGNES CLINIQUES et EVOLUTION

Dans votre établissement, le diagnostic d'un syndrome démentiel chez les personnes souffrant d'une trisomie 21 a-t-il déjà été évoqué ?

1. Oui
 2. Non
 3. Je ne sais pas

Si oui, comment et par qui a été établi ce diagnostic?

Pour ce diagnostic, les outils classiques neuropsychologiques (test de mémoire..) ont-ils été utilisés?

1. Oui
 2. Non
 3. Je ne sais pas

Si oui, lesquels ? et pourquoi ?

Si non, pour quelles raisons ?

1. Les outils ne sont pas disponibles dans l'établissement
 2. Les outils ne sont pas adaptés à la population trisomique
 3. Les outils ne sont pas connus
 4. D'autres outils non classiques ont été utilisés
 5. Autres

Si autres, pouvez vous préciser ?

Si d'autres outils non classiques ont été utilisés, pouvez-vous préciser lesquels et pourquoi ?

Avez-vous observé des signes cliniques liés à l'apparition d'une démence chez les personnes souffrant d'une trisomie 21 ? classez ces signes cliniques par ordre d'importance

<p>1. Apparition ou aggravation de troubles de la mémoire</p> <input type="text"/>	<p>2. Comportements répétitifs de type rituels nouveaux ou leur accentuation</p> <input type="text"/>	<p>3. Epilepsie ou équivalent type absences ou troubles cloniques atypiques intermittents mais répétés</p> <input type="text"/>	<p>4. Continence : perte récente partielle ou complète, troubles du sommeil, avec rituels d'endormissement et/ou inversion jour-nuit</p> <input type="text"/>	<p>5. Désinhibition</p> <input type="text"/>	<p>6. Tristesse</p> <input type="text"/>	<p>7. Dégradation de la marche sans cause somatique</p> <input type="text"/>	<p>8. Troubles de déglutition</p> <input type="text"/>	<p>9. Hallucinations</p> <input type="text"/>	<p>10. Apparition ou disparition non iatrogène de mimiques</p> <input type="text"/>	<p>11. Autres</p> <input type="text"/>
--	---	---	---	--	--	--	--	---	---	--

Si "autres", précisez :

Quelle(s) différence(s) avez-vous observée(s) en terme d'espérance de vie entre une personne souffrant d'une trisomie 21 présentant une démence par rapport à une personne souffrant d'une trisomie 21 non dément(e) ?

1. Les résidents trisomiques présentant une démence vivent moins longtemps
 2. Les résidents trisomiques présentant une démence vivent plus longtemps
 3. Il n'y a pas de différence
 4. Je ne sais pas

IV - Prise en charge

Avez-vous mis en place une prise en charge spécifique à la présence d'une pathologie démentielle chez les personnes souffrant d'une trisomie 21 ?

1. Oui
 2. Non
 3. Je ne sais pas

Si oui, quel type de prise en charge ?

Si non, pour quelles raisons ?

Quel est l'impact de la prise en charge des personnes souffrant d'une trisomie 21 et présentant un syndrome démentiel, dans l'organisation et la gestion de l'établissement ?

Faut-il imaginer au sein de votre établissement des réponses spécifiques pour la prise en charge des personnes atteintes d'une trisomie 21 souffrantes d'un syndrome démentiel ?

1. Oui
 2. Non
 3. C'est déjà fait
 4. Je ne sais pas

Si oui ou si c'est déjà fait, quelles étaient les réponses spécifiques ? Citez les éléments clés de ces réponses ?

1. Médicamenteuses
 2. Non médicamenteuses
 3. Les 2
 4. Autres

Si "autres", précisez :

Si une prise en charge non médicamenteuse a été mise en place précisez laquelle ?

Avez-vous constaté la présence d'un syndrome démentiel chez des personnes souffrant d'un autre handicap mental que la trisomie 21 ?

- oui
 non
 je ne sais pas

Si oui, pouvez-vous préciser les autres formes d'handicap mental ?

Avez-vous noté des différences en termes d'âge d'apparition et de signes cliniques entre les personnes souffrant d'une trisomie 21 et les autres résidents ?

41. A votre avis faut-il imaginer des structures spécifiques pour la prise en charge de ces résidents handicapés mentaux souffrant d'un syndrome démentiel ?

1. Oui
 2. Non
 3. Je ne sais pas

42. Veuillez expliquer pourquoi ?

43. Ou alors faut-il créer des unités adaptées, dans une structure préexistante (par exemple, des EHPAD avec des unités dédiées aux personnes handicapées mentales vieillissantes) ?

1. Oui
 2. Non
 3. Peut-être

44.veuillez expliquer pourquoi ?

V - SUITE ENQUETE

Nous souhaiterions identifier d'éventuel acteur "expert référent" intervenant dans ce domaine, qui accompagne cette population et qui est confronté à ces problématiques du vieillissement de ses résidents trisomiques.

46. Afin de compléter et d'enrichir cette enquête accepteriez-vous d'être contacté directement par téléphone ?

1. Oui
 2. Non

47. Accepteriez vous un éventuel entretien avec le laboratoire de recherche et le cabinet EQR ?

1. Oui
 2. Non

47. Si oui, pouvez-vous nous préciser votre nom et prénom

48. Pouvez-vous nous donner votre mail ?

49. Votre numéro de téléphone?



Annexe 2. Questionnaire B destiné aux établissements spécialisés dans le secteur des personnes âgées que sont les EHPAD.



LE VIEILLISSEMENT DES PERSONNES HANDICAPEES MENTALES

Bonjour,

Le cabinet EQR situé sur Paris (spécialisé dans le domaine de la santé et du médico-social) et l'équipe de Cognitique et Ingénierie Humaine (CIH) du laboratoire UMR CNRS 5218 de Bordeaux réalisent une étude de recherche sur la thématique des personnes handicapées mentales vieillissantes.

Ce questionnaire est destiné aux Etablissements d'Hébergement pour Personnes Agées Dépendantes (EHPAD), pouvant être confrontés à la prise en charge de personnes atteintes de la trisomie 21 et souffrant d'un syndrome démentiel (comme la maladie d'Alzheimer).

Une première question vous sera posée au préalable pour déterminer si ce questionnaire vous concerne.

Les réponses à ce questionnaire nous permettrons, dans un premier temps, d'évaluer l'ampleur de ce phénomène et à plus long terme de trouver des réponses adéquates à la prise en charge de cette population. Dans un second temps, cette étude pourra permettre d'identifier les pratiques spécifiques en matière de diagnostic et de recueillir des informations sur l'évolution de cette maladie dans cette population.

Le temps de réponse à ce questionnaire est bref, de 15 à 20 min. Le questionnaire est bien anonyme.

Merci de votre participation.

STRUCTURE

Quel est le nom de votre établissement ?

Quelle est son adresse ?

Quelle est la capacité d'accueil de votre établissement ?

Quelle est votre fonction dans cette structure ?

Depuis combien de temps travaillez-vous dans cette structure ?

1. Depuis moins de 5 ans
 2. Depuis 5 à 10 ans
 3. Depuis 10 à 15 ans
 4. Depuis plus de 15 ans

QUESTION PREALABLE A LA POURSUITE DE CE QUESTIONNAIRE

Cette question permettra de déterminer si le questionnaire vous est réellement destiné.

Dans votre établissement, accueillez-vous ou avez-vous déjà accueillis des personnes souffrant d'une trisomie 21 ?

Si la réponse est Oui, le questionnaire vous concerne.

Si la réponse est Non, ce questionnaire ne vous est pas destiné.

1. Oui
 2. Non

EPIDEMIOLOGIE

Quel est la moyenne d'âge de vos résidents ?

Parmi vos résidents, combien souffrent d'une trisomie 21 ?

Quel est l'âge moyen de ces résidents atteints de trisomie 21 ?

Connaissez-vous le parcours antérieur des personnes atteintes de trisomie 21 que vous prenez en charge, (c'est à dire leur parcours avant leur arrivée dans votre structure), (plusieurs réponses sont possibles) ?

- Institution spécialisée
 domicile
 autres
 je ne sais pas

Si "autres" précisez :

Pour quels motifs ont-ils été orientés au sein de votre structure (plusieurs réponses possibles) ?

- décès d'aidants familiaux
 ne pouvait plus être pris en charge dans l'institution initiale (précisez pour quelles raisons)
 je ne sais pas
- a déjà une personne de la famille résidant dans votre structure
 autres

Si "autres", précisez :

Précisez pour quelles raisons (vieillissement de la personne, dépassement de l'âge d'accueil de la structure initiale) ?

Pouvez-vous préciser comment ils vous sont adressés, c'est à dire par quel intermédiaire ?

- médecin services sociaux je ne sais pas
 famille autres

Si "autres", précisez :

Parmi vos résidents souffrant d'une trisomie 21, avez-vous été confronté à l'apparition de troubles démentiels et/ou modifications sensibles du comportement ?

1. Oui 2. Non 3. Je ne sais pas

Si oui, à partir de quel âge avez-vous remarqué ces premiers signes ?

Pensez-vous, qu'il y ait une différence pour l'âge d'apparition de ces signes chez les personnes souffrant de trisomie 21 en fonction du sexe ?

1. Oui, l'âge d'apparition est plus précoce chez les femmes
 2. Oui, l'âge d'apparition est plus précoce chez les hommes
 3. Non, aucune différence entre les hommes et les femmes
 4. Je ne sais pas

Quelques précisions...

L'apparition de modifications sensibles de comportements, de troubles démentiels peut laisser penser à un diagnostic de type Alzheimer.

Dans ce contexte, le paragraphe suivant portera sur le diagnostic, les signes cliniques et l'évolution des troubles démentiels (sûrement de type Alzheimer) chez les résidents souffrant d'une trisomie 21.

DIAGNOSTIC, SIGNES CLINIQUES ET EVOLUTION

Dans votre établissement, le diagnostic d'une démence de type Alzheimer chez les résidents souffrant d'une trisomie 21 a-t-il déjà été évoqué ?

1. Oui 2. Non 3. Je ne sais pas

Si oui, comment et par qui a été établi ce diagnostic ?

Pour ce diagnostic, les outils classiques neuropsychologiques (test de mémoire..) ont ils été utilisés ?

1. Oui
 2. Non
 3. Je ne sais pas

Si oui, lesquels ? et pourquoi ?

Si non, pour quelles raisons ?

1. Les outils ne sont pas disponibles dans l'établissement connu
 2. Les outils ne sont pas adaptés à la population trisomique
 3. Les outils ne sont pas connus
 4. D'autres outils non classiques ont été utilisés (précisez)
 5. Autres

Si "autres" précisez :

Si d'autres outils non classiques ont été utilisés, pouvez-vous préciser lesquels et pourquoi ?

Avez-vous observé des signes cliniques liés à l'apparition d'une démence chez ces résidents atteints de trisomie 21 ? (indiquez l'ordre d'importance de ces signes)

<p>1. Apparition ou aggravation de troubles de la mémoire</p> <input type="text"/>	<p>2. Comportements répétitifs de type rituels nouveaux ou leur accentuation</p> <input type="text"/>	<p>3. Epilepsie ou</p> <input type="text"/>	<p>4. Continence: perte récente partielle ou complète, troubles du sommeil, avec rituels d'endormissement et/ou inversion jour-nuit</p> <input type="text"/>	<p>5. Désinhibition</p> <input type="text"/>	<p>6. Tristesse</p> <input type="text"/>	<p>7. Dégradation de la marche sans cause somatique</p> <input type="text"/>	<p>8. Troubles de déglutition</p> <input type="text"/>	<p>9. Hallucinations</p> <input type="text"/>	<p>10. Apparition ou disparition non iatrogène de mimiques</p> <input type="text"/>	<p>11. Autres</p> <input type="text"/>
--	---	---	--	--	--	--	--	---	---	--

équivalent
type
absences
ou troubles
cloniques
atypiques
intermittent
s mais
répétés

Si "autres", précisez :

A votre avis, l'évolution d'un syndrome démentiel est elle identique chez les résidents souffrant d'une trisomie 21 et chez les personnes âgées (non trisomiques) ?

- oui même évolution non je ne sais pas

Si non, pouvez-vous préciser les différences ?

Avez vous observé des différences en terme d'espérance de vie entre une personne atteinte d'une trisomie 21, présentant une démence et une personne non trisomique et démente ?

1. Les résidents trisomiques présentant une démence vivent moins longtemps 2. Les résidents trisomiques présentant une démence vivent plus longtemps 3. Il n'ya pas de différence 4. Je ne sais pas

Avez-vous constaté la présence d'un syndrome démentiel chez des personnes souffrant d'un autre handicap mental que la trisomie 21 ?

- oui non je ne sais pas

Si oui, pouvez-vous préciser les autres formes d'handicap mental ?

Avez-vous noté des différences en termes d'âge d'apparition et de signes cliniques entre les personnes souffrant d'une trisomie 21 et les autres personnes souffrants d'un handicap mental ?

**PRISE EN CHARGE DES RESIDENTS ATTEINTS DE TRISOMIE 21
VIEILLISSANTS**

Avez-vous mis en place une prise en charge spécifique aux besoins des personnes atteintes de trisomie 21 ?

- Oui
 Non
 Je ne sais pas

Si non, pour quelles raisons ?

Si oui, précisez quel type de prise en charge :

La prise en charge de résidents atteints de trisomie 21 a-t-elle un impact sur l'organisation et/ou la gestion de votre structure ?

- oui
 non
 je ne sais pas

Si oui, précisez le(s) type(s) d'impact(s) ?

- impact humain (prise en charge plus élevée)
 impact sur la formation des professionnels
 je ne sais pas
- impact financier
 autres

Si "autres", précisez :

Avez-vous eu besoin de former votre équipe aux besoins des personnes souffrant de trisomie 21 ?

- oui
 non
 je ne sais pas

Si oui, précisez quel type de formation :

Considérez-vous que votre structure est adaptée à la prise en charge de personnes atteintes de trisomie 21 et vieillissantes (notamment au vue du développement de démence Alzheimer ou de maladies apparentés) ?

- oui
 non
 je ne sais pas

Si non, pour quelles raisons ?

Si oui, pour quelles raisons ?

A votre avis, pensez-vous qu'il serait pertinent de créer des unités spécifiques adaptées à la prise en charge de cette population (personnes atteintes de trisomie 21 et vieillissantes) au sein des EHPAD ?

- oui
 non
 je ne sais pas

Si oui, pour quelles raisons ?

Si non, pour quelles raisons ?

Afin de permettre une meilleure prise en charge de ces résidents atteints de trisomie 21, quels sont les moyens que vous souhaiteriez mettre en oeuvre ?

SUITE ENQUETE ...

Nous souhaiterions identifier d'éventuels acteurs "experts référents" qui accompagnent des résidents atteints de trisomie 21 et qui sont confrontés aux problématiques du vieillissement de cette population

Afin de compléter et d'enrichir cette enquête accepteriez-vous d'être contacté directement par téléphone ?

- oui
 non

Accepteriez-vous un éventuel entretien avec le laboratoire de recherche et le cabinet EQR ?

- oui
 non

Si oui, pouvez-vous préciser :

nom et prénom	<input type="text"/>
mail :	<input type="text"/>
téléphone :	<input type="text"/>

Annexe 2'. Questionnaire B destiné aux établissements spécialisés dans le secteur des personnes âgées que sont les centres de consultation mémoire



LE VIEILLISSEMENT DES PERSONNES HANDICAPEES MENTALES

Bonjour,

Le cabinet EQR situé sur Paris (spécialisé dans le domaine de la santé et du médico-social) et l'équipe de Cognitique et Ingénierie Humaine(CIH) du laboratoire IMS (UMR CNRS 5218) de Bordeaux réalisent une étude de recherche sur la thématique des personnes handicapées mentales vieillissantes et plus particulièrement du vieillissement des personnes souffrant d'un syndrome de Down (appelé aussi trisomie 21).

Ce questionnaire est destiné aux Centres de Consultation Mémoire, pouvant être confrontés à la prise en charge des personnes souffrant d'une trisomie 21 et atteintes d'un syndrome démentiel.

Une première question vous sera posée au préalable pour déterminer si ce questionnaire vous concerne.

Les réponses à ce questionnaire nous permettrons, dans un premier temps, d'évaluer l'ampleur de ce phénomène et à plus long terme de trouver des réponses adéquates à la prise en charge de cette population.

Dans un second temps, cette étude pourra permettre d'identifier les pratiques spécifiques en matière de diagnostic et de recueillir des informations sur l'évolution de cette maladie dans cette population.

Le temps de réponse est bref de 15 min. Le questionnaire est bien sûr anonyme.

Merci de votre participation.

STRUCTURE

Quel est le nom de votre établissement ?

Quelle est son adresse ?

Combien de patients recevez-vous chaque année dans votre structure ?

Quelle est votre fonction dans cette structure et votre spécialité ?

Depuis combien de temps travaillez-vous dans cette structure ?

1. Depuis moins de 5 ans
 2. Depuis 5 à 10 ans
 3. Depuis 10 à 15 ans
 4. Depuis plus de 15 ans

QUESTION PREALABLE A LA POURSUITE DE CE QUESTIONNAIRE

Cette question permettra de déterminer si le questionnaire vous est réellement destiné

Dans votre service, avez-vous déjà reçu des patients souffrant d'un handicap mental, en vu d'un diagnostic de démence ?

Si votre réponse est Oui, vous pouvez continuer à répondre au questionnaire.

Si votre réponse Non, ce questionnaire ne vous est pas destiné.

1. Oui
 2. Non

EPIDEMIOLOGIE

Quelle est la moyenne d'âge des patients que vous recevez ?

Parmi les patients que vous recevez, combien souffrent d'une trisomie 21 ? (chiffre/an)

Parmi les patients souffrants d'une trisomie 21 qui ont été reçus dans le service, combien ont :

1. entre 20 et 29 ans ?	<input type="text"/>
2. entre 30 et 39 ans ?	<input type="text"/>
3. entre 40 et 49 ans ?	<input type="text"/>
4. entre 50 et 59 ans ?	<input type="text"/>
5. plus de 60 ans ?	<input type="text"/>

DIAGNOSTIC, SIGNES CLINIQUES et EVOLUTION

Le paragraphe suivant portera sur le diagnostic, les signes cliniques et l'évolution des troubles démentiels chez les patients souffrant d'une trisomie 21.

Parmi les patients souffrant d'une trisomie 21, avez-vous déjà diagnostiqué un syndrome démentiel ?

1. Oui 2. Non

Si oui, comment et par qui a été établi ce diagnostic?

Si oui, pouvez-vous préciser le type de syndrome démentiel le plus couramment diagnostiqué dans cette population ?

Pour ce diagnostic, les outils classiques neuropsychologiques (test de mémoire..) ont-ils été utilisés?

1. Oui 2. Non 3. Je ne sais pas

Si oui, lesquels ? et pourquoi ?

Si non, pour quelles raisons ?

1. Les outils ne sont pas disponibles dans l'établissement 3. Les outils ne sont pas connus 5. Autres (précisez ci-dessous)
2. Les outils ne sont pas adaptés à la population trisomique 4. D'autres outils non classiques ont été utilisés (précisez ci-dessous)

Si vous avez répondu "autres", précisez :

Si vous avez répondu, "d'autres outils non classiques ont été utilisés", pouvez-vous préciser lesquels et pourquoi ?

Quels sont les signes cliniques liés à l'apparition d'une démence que vous avez pu observer chez ces patients souffrant d'une trisomie 21 ? classez vos réponses par ordre d'importance

- | | | | |
|--|---|--|---|
| <p>1. Apparition ou aggravation de troubles de la mémoire</p> <input type="text"/> | <p>4. Continence : perte récente partielle ou complète, troubles du sommeil, avec rituels d'endormissement et/ou inversion jour-</p> <input type="text"/> | <p>7. Dégradation de la marche sans cause somatique</p> <input type="text"/> | <p>10. Apparition ou disparition non iatrogène de mimiques</p> <input type="text"/> |
|--|---|--|---|

nu

2. Comportements répétitifs de type rituels nouveaux ou leur accentuation

3. Epilepsie ou équivalent type absences ou troubles cloniques atypiques intermittents mais répétés

5. Désinhibition

6. Tristesse

8. Troubles de déglutition

9. Hallucinations

11. Autres

Si "autres", précisez :

D'après vous, à partir de quel âge environ apparaissent ces premiers signes ?

Pensez vous qu'il y ait une différence pour l'âge d'apparition de ces signes, chez les patients trisomiques en fonction du sexe ?

1. Oui, l'âge d'apparition est plus précoce chez les femmes
2. Oui, l'âge d'apparition est plus précoce chez les hommes
3. Non, aucune différence entre les hommes et les femmes
4. Je ne sais pas

Avez vous remarqué une précocité dans l'apparition du vieillissement pathologique des patients atteints d'une trisomie 21 par rapport aux autres patients déments ?

1. Oui
2. Non

Quels sont ces signes cliniques de ce vieillissement pathologique ?

Prise en charge

Avez-vous mis en place une prise en charge spécifique pour cette population ?

1. Oui
2. Non
3. Je ne sais pas

Si oui, quel type de prise en charge ?

Quel est l'impact de la prise en charge de ces patients (trisomie 21 associé à un syndrome démentiel) dans l'organisation et la gestion de votre structure ?

Faut-il imaginer au sein de votre structure des réponses spécifiques pour la prise en charge de cette population ?

1. Oui
 2. Non
 3. C'est déjà fait
 4. Je ne sais pas

Si oui (ou si c'est déjà fait), quelles étaient (ou seraient) les réponses spécifiques ? Citez les éléments clés de ces réponses ?

1. Médicamenteuses
 2. Non médicamenteuses
 3. Les 2
 4. Autres

Si "autres", précisez :

Si une prise en charge non médicamenteuse a été mise en place précisez laquelle ?

Avez-vous constaté la présence d'un syndrome démentiel chez des personnes souffrant d'un autre handicap mental que la trisomie 21 ?

- oui
 non
 je ne sais pas

si oui, pouvez-vous préciser les autres formes d'handicap mental ?

Avez-vous noté des différences en termes d'âge d'apparition et de signes cliniques entre les personnes souffrant d'une trisomie 21 et les autres patients souffrant d'un handicap mental ?

A votre avis faut-il imaginer la création de nouveaux établissements pour la prise en charge de ces patients vieillissant et souffrant d'une trisomie 21 ?

1. Oui
 2. Non
 3. Je ne sais pas

Si oui ou non, pourquoi ?

Ou alors faut-il créer des unités adaptées, dans des établissements préexistants (par exemple dans des EHPAD, avec des unités dédiées aux personnes handicapées mentales vieillissantes) ?

1. Oui 2. Non 3. Peut-être

pour quelles raisons?

SUITE ENQUETE

Nous souhaiterions identifier d'éventuels acteurs "experts référents" intervenant dans ce domaine, qui accompagne cette population et qui est confronté à la problématique du vieillissement de ces patients trisomiques.

Afin de compléter et d'enrichir cette enquête accepteriez-vous d'être contacté directement par téléphone ?

1. Oui 2. Non

Accepteriez-vous un éventuel entretien avec le laboratoire de recherche et le cabinet EQR ?

1. Oui 2. Non

Si oui pouvez-vous nous préciser :

votre nom et prénom

votre téléphone

votre mail

Annexe 3. Lettre d'accompagnement jointe au courriel envoyée aux différents établissements concernés par l'étude



Madame, Monsieur,

Le cabinet EQR conseil, spécialisé dans l'action sociale et médico-sociale, associé à l'équipe de Cognitive et Ingénierie Humaine (CIH) du laboratoire UMR CNRS 5218 de l'IPB (Institut Polytechnique de Bordeaux) réalise actuellement un travail de recherche sur la prise en charge « des personnes handicapées mentales vieillissantes » et plus particulièrement, sur l'apparition de la maladie d'Alzheimer (ou maladie apparentée) chez les personnes atteintes de trisomie 21. Ce travail de recherche, mené par la doctorante, Mme DJOULAH Farida, a débuté au mois de mai 2011 et durera trois ans.

Nous aimerions vous solliciter pour participer à ce travail de recherche. Aujourd'hui, le vieillissement des personnes handicapées mentales est un enjeu de société majeur. Les établissements sociaux et médico-sociaux sont confrontés de manière croissante à cette problématique. La plupart restent très souvent désarmés face à la prise en charge de cette population alors que d'autres prennent l'initiative de tester des solutions d'accueil pour cette population.

Nous souhaiterions vous associer à notre étude qui s'organisera autour de trois étapes :

1. La Diffusion du questionnaire de prise en charge

Un lien internet vous sera transmis ultérieurement, pour répondre à un questionnaire. Ce questionnaire sera mis en ligne, il vous suffira d'y répondre directement sur le site. Le temps de réponse sera bref de 15 à 20 min.

De manière complémentaire et facultative, nous pourrions vous solliciter, si vous en êtes d'accord pour :

2. Un Entretien physique ou téléphonique (1h30 maximum)

Nous proposons de vous rencontrer sur le terrain, pour un entretien plus approfondi

} et / ou

3. Une ou deux journée(s) d'observation sur le terrain

Dans l'intérêt de l'étude, il nous semble souhaitable de passer, une ou deux journées d'observation au sein de votre établissement : pour repérer et visualiser les éventuelles difficultés liées à la prise en charge de cette population et les éventuelles solutions apportées, d'écouter les professionnels accompagnant au quotidien ces personnes mais aussi d'échanger avec les personnes handicapées souhaitant s'exprimer sur la question.

Cette étude permettra :

1. D'évaluer l'ampleur de ce phénomène au sein des établissements et à long terme d'étudier les différentes solutions possibles, (que vous avez peut être déjà mis en place au sein de votre lieu d'accueil).
2. D'évaluer l'impact de la prise en charge des personnes handicapées vieillissantes sur l'évolution des organisations et des institutions d'accueil.
3. D'évaluer les enjeux socio-économiques liés à la prise en charge des personnes âgées dépendantes et handicapées.
4. D'identifier les pratiques spécifiques en matière de diagnostic et au recueil d'information sur l'évolution de cette maladie dans cette population.

Mme DJOULAH Farida (fdjoulah@eqr-management.com) / tél : 01.40.13.03.43 ou 06.50.75.56.07 se tient à votre disposition pour tout renseignement complémentaire.

Veuillez recevoir, Madame, Monsieur, nos salutations distinguées.

Annexe 4. Présentation du logiciel Sphinx

The screenshot displays the SphinxOnline web application interface. The browser address bar shows the URL: `enquetes.u-bordeaux.fr:8080/comptes/default.aspx`. The application has a navigation menu with tabs: **Questionnaire**, **Accès**, **Diffusion**, **Réponses**, and **Analyses**. The main content area is titled "ServiceMedicoSociaux - 26 observations - L'enquête est ouverte".

On the left side, there is a sidebar with the SphinxOnline logo and several menu items:

- Liste des enquêtes (Gérez vos enquêtes)
- Nouvelle enquête (Vos enquêtes full web)
- E-mailing (Diffusez vos enquêtes)
- EvalNet (Evaluations multiples)
- WebPanel (Gestion de panels)
- WebStat (Statistiques avancées)
- WebReporting (Préparez des rapports)
- Mode d'emploi

The main editor area is divided into two sections: "Rédiger" and "Insérer". The "Rédiger" section shows a table of questionnaire items:

Vieillessement des Personnes Handicapées Mentales	
Bonjour, Le cabinet EQR (spécialisé dans le domaine de la sant...	
I - STRUCTURE	
1	Quelle est la capacité d'accueil de votre établissement ?
2	Dans quel établissement, travaillez vous ?
3	Si "autres", précisez :
4	Quelle est votre fonction dans cette structure ?
5	Si "autres", précisez :
6	Si vous avez répondu médecin ou psychologue, veuillez préciser votre spécialité ?
7	Depuis combien de temps travaillez-vous dans cette structure ?

The "Insérer" section contains options for "Consigne Image" and "Saut de page". Below the table, there are tabs for "Définition", "Présentation", and "Contrôle". The "Définition" tab is active, showing the following details for the selected question:

Libellé :
Quelle est la capacité d'accueil de votre établissement ?

Nom : Type : Numérique [Changer de type](#)

At the bottom left of the sidebar, the version number "Version 3.1.6" is displayed.

Annexe 5. Liste des signes cliniques (cognitifs et comportementaux) provenant de la littérature scientifique ou des résultats de notre enquête, prise en compte dans l'élaboration de notre grille d'observation des signes cliniques.



Références bibliographiques



Elaboration de la grille d'observation des signes cognitifs et comportementaux

	Références bibliographiques
Troubles cognitifs	
Mémoire	
Apparition et aggravation des troubles de mémoire (oublis, confusion)	Enquête
Capacité à se souvenir d'événements récents	Deb et al, 2007
Capacité à se souvenir d'anciens événements	Deb et al, 2007
Capacité à reconnaître un visage familial	Deb et al, 2007
Capacité à se souvenir des noms des personnes	DSQIID
Il ne sait pas quoi faire avec les objets	DSQIID
Orientation	
Désorientation spatiale	Enquête
Perte de la notion du temps	ABDQ
Egarement (déplacement à l'intérieur, à l'extérieur) dans un milieu familial	Deb et al, 2007
Communication	
il parle à lui même	DSQIID
Capacité d'avoir une conversation	ABDQ
Troubles du langage (amnésie de mots)	Enquête
parle moins/ pas d'initiation dans une conversation	Deb et al, 2007
lent, mange ses mots, ne trouve pas ses mots	Deb et al, 2007
Perte des capacités d'écriture et de lecture	Deb et al, 2007
Réalisation d'une tâche	
Peut-il utiliser ses mains?	ABDQ
Accomplit-il une tâche simple?	ABDQ
Est-il capable d'accomplir une tâche simple?	ABDQ
Capacité à suivre des instructions	Deb et al, 2007
Troubles dysexécutifs (organiser et réaliser une tâche complexe)	Enquête
Signes comportementaux	
Comportements sociaux	
Repli sur soi, isolement (par rapport aux personnes ou à des activités)	Enquête, Deb et DSQIID
Participation à des activités en groupe	ABDQ
Persistance dans ses activités et dans ses intérêts	ABDQ et Deb et al, 2007
Prise d'initiative dans les activités	ABDQ
Troubles du comportement	
Comportements répétitifs de type rituels nouveaux ou leur accentuation	Enquête
Amasse ou cache des objets ou de l'argent	DSQIID et Deb et al, 2007
Arrêt en plein milieu d'une tâche	DSQIID
Il ne peut plus réaliser ce qu'il a l'habitude de faire	Enquête
Agitation	Deb et al, 2007
Agressivité	Enquête
Apparait anxieux ou nerveux	DSQIID
Il dispose des objets familiers à leurs mauvaises places	DSQIID
Troubles du sommeil avec rituels d'endormissement et/ou inversion jour-nuit	Enquête



Références bibliographiques



Elaboration de la grille d'observation des signes cognitifs et comportementaux

Dégradation de la marche	Enquête
Désinhibition (absence de retenue verbale et physique)	Enquête
Epilepsie ou troubles associés	Enquête
Chute	Deb et al, 2007
Apparition de mimiques	enquête
Aspects psychologiques	
Hallucinations	Enquête
Dépression (cris)	Deb et al, 2007
Troubles de l'humeur et/ou des émotions: tristesse, apathie	Enquête
Vie quotidienne	
Perte d'autonomie (nécessité d'aide humaine dans les gestes de la vie quotidienne)	Enquête
Repas	
Aide-il à débarrasser la table?	ABDQ
Aide-il à préparer le repas?	ABDQ
Capacité à utiliser des ustensiles de cuisine	Deb et al, 2007
Hygiène personnelle	
Capacité à s'habiller	ABDQ
Capacité à se laver	Deb et al, 2007
S'habille de manière inappropriée (le derrière au niveau du devant)	Deb et al, 2007
Se dénude t-il?	Deb et al, 2007
Continence: perte récente, partielle ou totale	Enquête
Autres	
Est-il capable de réaliser un achat?	ABDQ
Prend-il soin de ses affaires personnelles?	ABDQ

Annexe 6. Références prises en compte dans l'élaboration de la grille d'observation des signes cliniques. Il est indiqué pour chaque item si la référence utilisée est une référence bibliographique, le résultat de l'enquête ou le résultat d'un entretien avec un expert.

L'item est surligné en jaune quand ce dernier a été supprimé, est en rouge quand il a été beaucoup modifié, en bleu quand il a été ajouté, en vert quand celui-ci a été redéfini d'une autre manière ou déplacé dans une autre catégorie de la grille. Les items en noir ont été inchangés (=idem) ou légèrement modifiés

Première grille proposée	2 ^{ème} grille proposée	
Troubles cognitifs		Références
Mémoire		
Apparition et aggravation des troubles de mémoire (oublis, confusion)		Enquête/Entretien
Capacité à se souvenir d'événements récents	Incapacité (idem)	Deb et al, 2007/Entretien
Capacité à se souvenir d'anciens événements	Incapacité (idem)	Deb et al, 2007/Entretien
Capacité à reconnaître un visage familial	Incapacité (idem)	Deb et al, 2007/Entretien
Capacité à se souvenir des noms des personnes	Incapacité (idem)	DSQIID/Entretien
Il ne sait pas quoi faire avec les objets		DSQIID/ Entretien
Orientation		
Désorientation spatiale	idem	Enquête
Perte de la notion du temps	idem	ABDQ
Egarement (déplacement à l'intérieur, à l'extérieur) dans un milieu familial	idem	Deb et al, 2007
Communication		
Se parle à lui même	Idem	DSQIID
Capacité d'avoir une conversation	Incapacité (idem)	ABDQ
Troubles du langage (amnésie de mots)	Manque du mot	Enquête/Entretien
parle moins/ pas d'initiation dans une conversation	Manque d'initiative (idem)	Deb et al, 2007/Entretien
lent, mange ses mots, ne trouve pas ses mots	Débit de la parole ralentie	Deb et al, 2007/Entretien
Perte des capacités d'écriture et de lecture	Perte des capacités de lecture (idem)	Deb et al, 2007/Entretien
	Perte des capacités d'écriture (idem)(différenciation des deux items)	Deb et al, 2007/Entretien
Réalisation d'une tâche		
Peut-il utiliser ses mains?	Difficulté (idem)	ABDQ/Entretien
Accomplit-il une tâche simple?	Difficulté (idem)	ABDQ/Entretien
Est-il capable d'accomplir une tâche simple?		ABDQ/Entretien
Capacité à suivre des instructions	Difficulté (idem)	Deb et al, 2007/Entretien
Troubles dysexécutifs (organiser et réaliser une tâche complexe)		Enquête/Entretien

Signes comportementaux		
Comportements sociaux		
Repli sur soi, isolement (par rapport aux personnes ou à des activités)	idem	Enquête, Deb et DSQIID
Participation à des activités en groupe	Difficulté (idem)	ABDQ/Entretien
Persistance dans ses activités et dans ses intérêts		ABDQ/Deb et al, 2007/E
Prise d'initiative dans les activités	Manque (idem)	ABDQ/Entretien
Troubles du comportement		
Comportements répétitifs de type rituels nouveaux ou leur accentuation	Apparition (idem)	Enquête/Entretien
Ramasse ou cache des objets ou de l'argent	idem	DSQIID et Deb et al, 2007
Arrêt en plein milieu d'une tâche	idem	DSQIID
Il ne peut plus réaliser ce qu'il a l'habitude de faire		Enquête/Entretien
Agitation	A déplacer et à intégrer dans les aspects psychologiques	Deb et al, 2007/Entretien
Agressivité	A déplacer	Enquête/Entretien
Apparait anxieux ou nerveux	A déplacer	DSQIID/Entretien
Il dispose des objets familiers à leurs mauvaises places		DSQIID/Entretien
Troubles du sommeil avec rituels d'endormissement et/ou inversion jour-nuit	idem	Enquête
Dégradation de la marche		Enquête
Désinhibition (absence de retenue verbale et physique)	idem	Enquête
Epilepsie ou troubles associés		Enquête/Entretien
Chute	idem	Deb et al, 2007
Apparition de mimiques	idem	enquête
Aspects psychologiques		
Hallucinations		Enquête/Entretien
Dépression (cris)		Deb et al, 2007/Entretien
Troubles de l'humeur et/ou des émotions: tristesse, apathie	à redéfinir : séparation tristesse/apathie	Enquête/Entretien
Apparition de cris non adaptée	à ajouter	Entretien
Agitation	à déplacer	Entretien
Agressivité	à déplacer	Entretien

Apparaît anxieux ou nerveux	à déplacer	Entretien
Apparition d'une tristesse	redéfinit	Entretien
Apathie (désintérêt, ne réagit plus à son environnement)	redéfinit	Entretien
Vie quotidienne		
Perte d'autonomie (nécessité d'aide humaine dans les gestes de la vie quotidienne)	Différenciation entre le besoin d'aide ponctuelle et systématique	Enquête/Entretien
Repas		
Aide-il à débarrasser la table?	Difficulté (idem)	ABDQ
Aide-il à préparer le repas?	Difficulté (idem)	ABDQ
Capacité à utiliser des ustensiles de cuisine	Difficulté à se rappeler à quoi sert les ustensiles de cuisine	Deb et al, 2007/Entretien
Hygiène personnelle		
Capacité à s'habiller	Difficulté (idem)	ABDQ
Capacité à se laver	Difficulté (idem)	Deb et al, 2007
S'habille de manière inappropriée (le derrière au niveau du devant)	idem	Deb et al, 2007
Se dénude t-il?		Deb et al, 2007 et
		Entretien
Contenance: perte récente, partielle ou totale	Incontinence (idem)	Enquête
Autres		
Est-il capable de réaliser un achat?		ABDQ
Prend-il soin de ses affaires personnelles?		ABDQ
Autres signes spécifiques au résident (activités propres au résident)	AJOUT	Entretien

Annexe 7. Grille d'observation des signes cliniques cognitifs et comportementaux

Grille d'observation des signes cognitifs et comportementaux

Initial ou Numéro du Résident :
Sexe :
Date de Naissance :

Date:

Date:

Date:

	Ne s'applique pas chez ce résident	1ère Evaluation						2ème évaluation				3ème évaluation			
		Absent	Présent		importance du signe			appa r i t i o n	aggra v a t i o n	pas de diffé r e n c e	amélio r a t i o n	appa r i t i o n	aggra v a t i o n	pas de diffé r e n c e	amélio r a t i o n
			dep uis t o u j o u r s	app a r u r é c e m e n t	+	+	+++ (impo r t a n t)								
Troubles cognitifs															
Mémoire															
Incapacité à se souvenir d'événements récents (jusqu'à une semaine)															
Incapacité à se souvenir d'anciens événements (souvenir, vacances, enfance..)															
Incapacité à reconnaître un visage familial (le personnel, autres résidents, famille..)															
Incapacité à se souvenir des noms des personnes (le personnel, autres résidents, famille..)															

Orientation									
Désorientation spatiale									
Perte de la notion du temps (organisation de la journée, rythme de la semaine..)									
Egarement (déplacement à l'intérieur, à l'extérieur) dans un milieu familier									
Communication									
Se parle à lui-même									
Incapacité à avoir une conversation									
Manque du mot									
Manque d'initiative dans une conversation									
Débit de la parole ralentie									
Perte des capacités de lecture									
Perte des capacités d'écriture									
Réalisation d'une tâche									
Difficulté pour utiliser ses mains									
Difficulté pour effectuer une tâche simple									
Difficulté à suivre des instructions									
Signes comportementaux									
Comportements sociaux									
Repli sur soi, isolement									
Difficulté pour participer à des activités en groupe									
Manque d'initiative dans les activités									
Troubles du comportement									
Apparition de nouveaux comportements répétitifs de type rituels									
Ramasse ou cache des objets ou de									

S'habille de manière inapproprié (le derrière au niveau du devant)															
Difficulté pour se laver (ne se rappelle plus à quoi sert les objets liés à la toilette)															
Refus de se laver															
Incontinence															
Autres signes spécifiques au patient (restaurant, activités propres au patient..)															

Grille remplie par:

Grille remplie par :

Grille remplie par :

Annexe 8. Présentation de la « Fiche patient » accompagnant le test de la grille



Fiche patient



Initial ou numéro du patient :

QI (ICD-10) =

Problèmes médicaux

Vision: normale pauvre corrigée

Audition: normale pauvre corrigée

Problème psychiatrique :

Autre problème médical ou particularité (cardiaque..) :

Les traitements (autre que pour Alzheimer)

Les traitements	1 ^{ère} évaluation		2 ^{ème} évaluation (si changement)		3 ^{ème} évaluation (si changement)	
Est-il dépressif ?	OUI	NON	OUI	NON	OUI	NON
Suit-il un traitement antidépresseur ?	OUI	NON	OUI	NON	OUI	NON
Est-il épileptique ?	OUI	NON	OUI	NON	OUI	NON
Suit-il un traitement antiépileptique ?	OUI	NON	OUI	NON	OUI	NON
A-t-il une maladie de la thyroïde ?	OUI	NON	OUI	NON	OUI	NON
Suit-il un traitement thyroïdien ?	OUI	NON	OUI	NON	OUI	NON
Autre traitements	OUI	NON	OUI	NON	OUI	NON



Fiche patient



Diagnostic et traitement Alzheimer

Diagnostiqué Alzheimer date, comment, par qui :

Non diagnostiqué

	1 ^{ère} évaluation		2 ^{ème} évaluation (si changement)		3 ^{ème} évaluation (si changement)	
Traitement Alzheimer	OUI	NON	OUI	NON	OUI	NON

Autonomie

Indépendant Indépendant avec un besoin d'aide partielle Dépendant

Si besoin d'aide, pour quelle tâche :

Annexe 9. Fiche explicative de la démarche méthodologique utilisée dans l'étude, destinée aux établissements



Protocole



Test de la grille d'observation des signes cognitifs et comportementaux

1. Présentation et validation de la grille
 - Grille élaborée sur la base de références bibliographiques scientifiques et sur la base de l'analyse des résultats de l'enquête menée auprès des établissements sociaux et médico-sociaux pour personnes handicapées et pour personnes âgées (maison de retraite, EHPAD) ainsi qu'auprès d'établissements sanitaires (centres de consultation mémoire)
 - Grille validée et commentée par deux experts : FAM Jean Faveris (Paris) et un centre de consultation mémoire (Lille)
 - Critères et items validés par un expert (FAM Jean Faveris)

2. Elaboration d'une fiche de consentement (anonymat des données)
 - Contact téléphonique avec les responsables légaux des résidents à tester afin de leur présenter l'étude et de leur demander un accord oral
 - Envoi de la fiche de consentement de participation à l'étude pour signature aux responsables légaux

3. Elaboration d'une fiche « patient » (anonymat des données)
 - Recensement de différentes informations sur le résident testé : le QI (ICD-10), les problèmes sensoriels (visuel, auditif..), les traitements médicamenteux (pour Alzheimer ou autre), diagnostic de la maladie d'Alzheimer (date, outil utilisé, professionnel..), degré d'autonomie (aide technique ou humaine..)
 - Informations renseignées et citées dans les études publiées sur ce sujet

4. Réalisation des tests de la grille d'observation des signes cognitifs et comportementaux auprès des établissements concernés par la problématique :



Protocole



- Test sur un groupe de personnes atteintes de trisomie 21 et ayant été diagnostiqué Alzheimer
- Test sur un groupe de personnes atteintes de trisomie 21 avec une suspicion de maladie d'Alzheimer
- Test sur un groupe de personnes atteintes de trisomie 21 mais non atteintes de la maladie d'Alzheimer
- Les tests seront effectués pour chaque personne, tous les trois mois et ceci pendant un an
- Les tests seront réalisés par un membre du personnel éducatif, médical ou paramédical. La présence de Mme Djoulah sera effective sur site à chaque début ou fin d'évaluation afin de vérifier la réalisation des tests.

Annexe 10. Fiche explicative et récapitulative de l'étude destinée aux responsables légaux et aux familles (information éclairée)



Récapitulatif de l'étude : explication aux responsables légaux

Nous vous contactons dans le cadre d'une éventuelle participation d'un de vos protégés, à une étude qui porte sur le vieillissement des personnes handicapées mentales et plus précisément sur le repérage de l'apparition de démence chez les personnes atteintes de trisomie 21.

Dans un contexte de vieillissement des personnes handicapées mentales, l'établissement souhaiterait s'impliquer dans cette étude car certains des résidents sont confrontés à l'apparition de démence et, le handicap mêlé au vieillissement ne facilite pas la détection des maladies neurodégénératives chez ces personnes. Cette étude permettra de tester un outil d'aide au diagnostic (des démences) dans cette population. L'étude sera organisée par Mme DJOULAH Farida, consultante au sein du cabinet de conseil EQR et doctorante à l'École Nationale Supérieure de Cognitive de l'Institut Polytechnique de Bordeaux (IPB) au sein de l'équipe Cognitive et Ingénierie Humaine (CIH) de l'UMR CNRS 5218. Elle évaluera les signes cognitifs et comportementaux du résident par le biais d'une grille d'observation qu'elle a élaboré. Cette évaluation aura lieu une fois tous les 2 ou 3 mois pendant une année sur le fait d'une simple observation du comportement du résident testé. L'évaluation du résident sera réalisée sur site, au sein de l'établissement, en présence d'un professionnel de santé ou éducatif (médecin, interne en médecine ou autres professionnels éducatifs) et éventuellement de celle de Mme DJOULAH.

L'anonymat des données issues de cette étude sera respecté (les noms des résidents n'apparaîtront à aucun moment dans les données). Les résultats obtenus suite à l'analyse de ces grilles d'observation feront l'objet d'une ou plusieurs publications dans une ou plusieurs revues de recherche internationale. Selon les règles de l'art, une fiche de consentement vous sera envoyée par mail ou par courrier, que vous devrez signer et dater. Cette fiche sera ensuite remise à l'établissement ou à Mme Djoulah par mail (scan) ou par courrier, dans les plus brefs délais afin que l'étude puisse débiter rapidement.

Par ailleurs, cette étude fait l'objet d'un travail de thèse effectué par Mme DJOULAH qui a débuté en mai 2011 et qui finira en avril 2014. Les objectifs de ce travail sont multiples :

- Elaborer et tester un outil d'aide au diagnostic pour repérer une démence (maladie d'Alzheimer) chez les personnes atteintes de trisomie 21 et essayer éventuellement de l'étendre à une population atteinte d'un autre handicap mental
- Aider au repérage de démence
- Adapter et améliorer la prise en charge de cette population vieillissante au sein des établissements sociaux et médico-sociaux
- Repérer les conséquences socio-économiques et organisationnelles qu'à la prise en charge de cette population dans ces structures

**Annexe 11. Fiche de consentement de participation à l'étude du résident, destinée aux
responsables légaux et aux familles**



Formulaire de consentement de participation à l'étude

Mr ou Mme (Nom et prénom), responsable
légal, autorise Mr ou Mme (Nom et prénom)
résident au
(Nom et adresse de l'établissement accueillant le résident) , à participer à
cette étude. DJOULAH Farida, consultante au sein du cabinet de conseil EQR et
doctorante à l'Ecole Nationale Supérieure de Cognitive de l'Institut Polytechnique de
Bordeaux (IPB) au sein de l'équipe Cognitive et Ingénierie Humaine (CIH) de l'UMR
CNRS 5218, évaluera les signes cognitifs et comportementaux du résident par le biais
d'une grille d'observation qu'elle a élaboré. Cette évaluation aura lieu une fois tous les 3
mois pendant une année. L'évaluation du résident sera réalisé au (nom de
l'établissement) en présence d'un professionnel de santé ou éducatif
(médecin, interne en médecine ou autres professionnels éducatifs du FAM) et
éventuellement de celle de Mme DJOULAH.

Les résultats obtenus suite à l'analyse de ces grilles d'observations des signes cognitifs et
comportementaux feront l'objet d'une publication dans une revue scientifique.
L'anonymat des données sera respecté.

Signature du responsable légal

Signature éventuelle du résident

Fait le

Fait le

Annexe 12. Fiche de consentement de participation à l'étude destinée aux établissements

CONSENTEMENT DE PARTICIPATION

Je soussigné(e) :.....

.....
Adresse :.....
.....

Déclare accepter participer à la recherche : « **Les personnes handicapées mentales vieillissantes** : une approche transdisciplinaire des nouveaux enjeux socio-économiques, des impacts organisationnels sur les structures d'accueil et des outils d'évaluation spécifiques de cette population » et d'être enregistré dans le cadre de l'entretien organisé sur site.

à..... Fait
Le.....

Lu et approuvé
Signature du participant

Annexe 13. Description des résidents ayant participé au test utilisateur de la grille

Nom et Type d'établissements	Initiale des résidents	Sexe	Age	Problème de vision et audition	Traitements ou maladies	Degré d'autonomie	Suspicion d'Alzheimer
FAM Jean Faveris (Paris 13^{ème})	MG	F	67		Diabétique	Aide partielle	Oui (stable)
	AMG	F	71	Audition pauvre	Thyroïde/cardiaque/autres	Aide partielle	
	FC	M	64	Vision corrigée	Thyroïde	Aide partielle	
	JD	M	65		Dépressif/épileptique/autres	Aide partielle	
Foyer Julien Leclerc (Foyer de vie/Foyer d'Accueil Médicalisé)	FB (FAM)	M	50	Sourd profond	Troubles autistiques/trouble du sommeil/fragilité pulmonaire	Aide partielle	
	GE (FAM/ retard mental profond=RMP)	M	59		Troubles du comportement/sommeil/cardiaque/thyroïde/autres	Dépendant	
	MHB (FV)	F	46	Vision pauvre	Dépressif/Thyroïde	Aide partielle	
	MV (FV/retard mental profond)	F	46	Vision corrigée	Thyroïde	Aide partielle	
	LB (FV/SO) (QI=45/RMM)	F	42	Vision et audition corrigée	Diabétique/épileptique	Indépendant	
		F	49		Thyroïde	Aide partielle	
	RT(SO/FV/externe/QI >40/DMP)	F	60		Cardiopathie	Aide partielle	
	MCW (FAM)	F	63	Vision corrigée	Troubles du comportement/cardio-pathie (pace maker)/thyroïde	Dépendante	
	BD (FAM/QI=30/DIP)	M	36	Vision pauvre	Troubles obsessionnels	Aide partielle	
	DB (FAM)	M	39		Troubles du comportement/obésité/thyroïde	Aide partielle	
Foyer d'accueil médicalisé Les Iris	BM	F	64	Vision et audition pauvre	Insuffisance rénale/ DID/ hypothyroïdie/épileptique	Dépendant	Diagnostic de démence en 2010 par le pôle gériatrique CHRA (Grabataire depuis plus de 2 ans)
	CM	F	60	Vision corrigée et		Aide partielle	

	DA	F	68	audition pauvre	Hypothyroïdie/dépression/surdité OG	Aide partielle	(décédé au cours de l'évaluation)
	EB	M	48			Aide partielle	
	GC	M	57			Indépendant	
	SD	F	69	Vision corrigée	Hypothyroïdie/épilepsie/dépression	Aide partielle	
	VM	F	43	Vision corrigée		Aide partielle	
	YR	M	56	Vision pauvre Vision corrigée	Hypothyroïdie Pneumopathie/cataracte opérée Diabète/ thyroïde Hypothyroïdie/dépression Hypotension/coxarthrose, hemorroidectomie	Aide partielle Aide partielle	

Annexe 14. Résultats recueillis auprès des 21 résidents testés dans le domaine de la mémoire

MEMOIRE																
	Mémoire 1				Mémoire 2				Mémoire 3				Mémoire 4			
patients	Eval 1	Eval 1 gravité	Eval 2	Eval 3	Eval 1	Eval 1 gravité	Eval 2	Eval 3	Eval 1	Eval 1 gravité	Eval 2	Eval 3	Eval 1	Eval 1 gravité	Eval 2	Eval 3
BD	depuis tjrs	1	1	1	Abs	0	0	0	Abs	0	0	0	Abs	0	0	0
DB	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	Abs	0	0	0	Abs	0	0	0
FB	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	Abs	0	0	0	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA
GE	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	Abs	0	0	0	Abs	0	0	0
LB	Abs	0	0	0	Abs	0	0	0	Abs	0	0	0	Abs	0	0	0
MCW	abs	0	0	0	abs	0	0	0	abs	0	0	0	abs	0	0	0
MV	depuis tjrs	2	2	2	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	Abs	0	0	0	Abs	0	0	0
TC	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	Abs	0	0	0	Abs	0	0	0
RT	depuis tjrs	2	2	2	DPS TJS	2	2	2	Abs	0	0	0	Abs	0	0	0
MHB	ap rec	2	2	2	Abs	0	0	0	abs	0	0	1	Abs	0	0	1
DA	ap rec	2	2	3	DPS TJS	2	2	3	abs	0	0	0	dps tjs	1	1	2
YR	abs	0	0	0	abs	0	0	0	abs	0	0	0	abs	0	0	0
SD	ap rec	3	3	3	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	ap rec	1	2	2	ap rec	1	2	2
GC	ap rec	1	1	1	abs	0	0	0	abs	0	0	0	abs	0	0	0
EB	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	abs	0	0	0	abs	0	0	0
VM	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	abs	0	0	0	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA
CM	ap rec	2	2	1	abs	0	0	0	abs	0	0	0	abs	0	1	1
MG	ap rec	3	3	3	ap rec	3	3	3	ap rec	3	3	3	ap rec	3	3	3
FC	ap rec	2	2	2	ap rec	2	2	2	ap rec	2	2	2	ap rec	2	2	2
JD	ap rec	1	1	1	ap rec	1	1	1	ap rec	1	1	1	ap rec	3	3	3
AMG	ap rec	3	3	3	ap rec	3	3	3	ap rec	3	3	3	ap rec	3	3	3

Annexe 15. Recueil des résultats obtenus auprès des 21 résidents testés dans le domaine de l'orientation

ORIENTATION											
Orientation 1				Orientation 2				Orientation 3			
Eval 1	Eval 1 gravité	Eval 2	Eval 3	Eval 1	Eval 1 gravité	Eval 2	Eval 3	Eval 1	Eval 1 gravité	Eval 2	Eval 3
Abs	0	0	0	Abs	0	0	0	Abs	0	0	0
Abs	0	0	0	Abs	0	0	0	Abs	0	0	0
Abs	0	0	0	Abs	0	0	0	Abs	0	0	0
Abs	0	0	0	Dps Tjs	1	0	0	Abs	0	0	0
Abs	0	0	0	Abs	0	0	0	Abs	0	0	0
abs	0	0	0	abs	0	0	0	abs	0	0	0
Abs	0	0	0	Abs	0	0	0	Abs	0	0	0
Abs	0	0	0	Abs	0	0	0	Abs	0	0	0
abs	0	0	0	Abs	0	0	0	abs	0	0	0
abs	0	1	1	Abs	0	1	1	Abs	0	1	1
abs	0	0	0	ap rec	3	3	3	abs	0	0	0
abs	0	0	0	abs	0	0	0	abs	0	0	0
ap rec	3	3	3	ap rec	2	3	3	ap rec	2	3	3
abs	0	0	0	ap rec	1	1	1	abs	0	0	0
abs	0	0	0	dps tjs	2	2	2	abs	0	0	0
abs	0	0	0	ap rec	1	1	1	abs	0	0	0
abs	0	0	0	ap rec	2	2	2	ap rec	1	1	1
ap rec	2	2	2	ap rec	2	2	2	ap rec	2	2	2
abs	0	0	0	abs	0	0	0	abs	0	0	0
ap rec	1	1	1	ap rec	2	3	2	ap rec	3	3	2
ap rec	2	2	2	ap rec	2	2	2	ap rec	2	2	2

Annexe 16. Recueil des résultats obtenus auprès des 21 résidents testés dans le domaine de la communication (item 1, 2 et 3)

Communication 1				Communication 2				Communication 3			
Eval 1	Eval 1 gravité	Eval 2	Eval 3	Eval 1	Eval 1 gravité	Eval 2	Eval 3	Eval 1	Eval 1 gravité	Eval 2	Eval 3
Abs	0	0	0	Abs	0	0	0	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA
Dps tjs	1	1	1	Abs	0	0	0	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA
NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	Dps tjrs	1	1	1	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA
Dps tjs	1	1	1	Dps tjrs	3	3	3	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA
Abs	0	0	0	Abs	0	0	0	Abs	0	0	0
Abs	0	0	0	Dps tjrs	2	2	1	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA
Abs	0	0	0	Dps tjrs	3	3	3	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA
Abs	0	0	0	Dps tjrs	2	2	2	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA
Dps tjs	2	2	2	Dps tjrs	3	3	3	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA
Abs	0	1	1	Dps tjrs	3	3	3	ap rec	1	1	1
Dps tjs	1	2	3	Dps tjrs	3	3	3	dps tjs	2	3	2
Abs	0	0	0	abs	0	0	0	abs	0	0	0
Dps tjs	3	3	3	ap rec	2	2	3	ap rec	1	2	3
abs	0	0	0	abs	0	0	0	ap rec	1	1	1
abs	0	0	0	dps tjs	1	1	1	dps tjs	2	2	2
NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA
ap rec	2	2	2	ap rec	2	1	0	ap rec	2	1	1
Dps tjs	2	2	2	ap rec	2	2	2	ap rec	2	2	2
dps tjs	3	3	3	abs	0	0	0	abs	0	0	0
abs	0	0	0	abs	0	0	0	abs	0	0	0
dps tjs	2	2	2	ap rec	2	2	2	ap rec	2	2	2

Annexe 17. Recueil des résultats obtenus dans le domaine de la communication auprès des 21 résidents testés (item 4, 5, 6)

Communication 4				Communication 5				Communication 6			
Eval 1	Eval 1 gravité	Eval 2	Eval 3	Eval 1	Eval 1 gravité	Eval 2	Eval 3	Eval 1	Eval 1 gravité	Eval 2	Eval 3
NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	Abs	0	0	0	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA
Dps tjs	3	3	3	Abs	0	0	0	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA
NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA
NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA
Abs	0	0	0	Abs	0	0	0	Dps tjs	1	1	1
NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA
NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA
Dps tjs	3	3	3	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA
Dps tjs	3	3	3	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA
Dps tjs	3	3	3	Abs	0	1	1	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA
Abs	0	0	0	ap rec	1	1	2	ap rec	2	3	2
abs	0	0	0	abs	0	0	0	abs	0	0	0
NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA
abs	0	0	0	abs	0	0	0	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA
dps tjs	3	3	3	dps tjs	3	3	3	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA
NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA
ap rec	2	2	3	abs	0	1	1	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA
ap rec	3	3	3	ap rec	1	1	1	ap rec	3	3	3
dps tjs	3	3	3	abs	0	0	0	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA
ap rec	1	1	1	ap rec	2	2	1	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA
ap rec	3	3	3	ap rec	1	1	1	ap rec	3	3	3

Annexe 18. Recueil des résultats obtenus dans le domaine de la communication auprès des 21 résidents testés (item 7)

Communication 7			
Eval 1	Eval 1 gravité	Eval 2	Eval 3
NSPA	NSPA	NSPA	NSPA
NSPA	NSPA	NSPA	NSPA
NSPA	NSPA	NSPA	NSPA
NSPA	NSPA	NSPA	NSPA
Dps tjs	1	1	1
NSPA	NSPA	NSPA	NSPA
NSPA	NSPA	NSPA	NSPA
NSPA	NSPA	NSPA	NSPA
NSPA	NSPA	NSPA	NSPA
NSPA	NSPA	NSPA	NSPA
ap rec	2	3	3
NSPA	NSPA	NSPA	NSPA
NSPA	NSPA	NSPA	NSPA
NSPA	NSPA	NSPA	NSPA
NSPA	NSPA	NSPA	NSPA
NSPA	NSPA	NSPA	NSPA
NSPA	NSPA	NSPA	NSPA
ap rec	3	3	3
NSPA	NSPA	NSPA	NSPA
NSPA	NSPA	NSPA	NSPA
ap rec	3	3	3

Annexe 19. Recueil des résultats obtenus auprès des 21 résidents testés dans le domaine de réalisation d'une tâche.

Tâche 1				Tâche 2				Tâche 3			
Eval 1	Eval 1 gravité	Eval 2	Eval 3	Eval 1	Eval 1 gravité	Eval 2	Eval 3	Eval 1	Eval 1 gravité	Eval 2	Eval 3
Abs	0	0	0	Abs	0	0	0	Abs	0	0	0
Abs	0	0	0	Abs	0	0	0	Dps tjs	2	2	3
Abs	0	0	0	Abs	0	0	0	Dps tjs	3	3	3
Abs	0	1	1	Dps tjrs	1	1	1	Dps tjs	3	3	3
Abs	0	0	0	Abs	0	0	0	Abs	0	0	0
Abs	0	0	0	abs	0	0	0	Dps tjs	1	1	1
Abs	0	0	0	Abs	0	0	0	Dps tjs	1	2	2
NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	Dps tjs	3	3	3
Abs	0	0	0	abs	0	0	0	Dps tjs	2	2	2
Abs	0	1	1	abs	0	1	1	abs	0	1	1
ap rec	1	1	1	abs	0	0	0	Dps tjs	2	3	3
Abs	0	0	0	Abs	0	0	0	Abs	0	0	0
ap rec	1	1	2	ap rec	2	2	3	ap rec	3	3	4
abs	0	0	0	abs	0	0	0	abs	0	0	0
abs	0	0	0	dps tjs	2	2	2	dps tjs	2	2	2
NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	dps tjs	1	1	1
abs	0	0	0	abs	0	0	0	ap rec	2	2	1
ap rec	3	3	3	ap rec	3	3	3	ap rec	1	1	1
abs	0	0	0	abs	0	0	0	abs	0	0	0
abs	0	0	0	abs	0	0	0	ap rec	2	2	2
ap rec	3	3	3	ap rec	3	3	3	ap rec	3	3	3

Annexe 20. Recueil des résultats obtenus auprès des 21 résidents testés dans le domaine des comportements sociaux

COMPORTEMENTS SOCIAUX											
SOCIAUX 1				SOCIAUX 2				SOCIAUX 3			
Eval 1	Eval 1 gravité	Eval 2	Eval 3	Eval 1	Eval 1 gravité	Eval 2	Eval 3	Eval 1	Eval 1 gravité	Eval 2	Eval 3
Abs	0	0	0	ABS	0	0	0	ABS	0	0	0
Abs	0	1	1	Abs	0	1	1	Dps tjs	2	2	2
Dps tjs	2	3	3	Dps tjs	1	1	1	Dps tjs	1	1	1
Dps tjs	3	3	3	Dps tjs	3	3	3	Dps tjs	3	3	3
Abs	0	0	0	Abs	0	0	0	Abs	0	0	0
Abs	0	0	0	Abs	0	0	0	Dps tjs	2	2	2
Abs	0	0	0	ABS	0	0	0	ABS	0	0	0
Dps tjs	1	1	1	Dps tjs	3	3	3	Dps tjs	3	3	3
Abs	0	0	0	ABS	0	0	0	Dps tjs	2	2	2
Dps tjs	1	2	2	ap rec	2	2	2	abs	0	0	0
Dps tjs	2	2	2	ABS	0	1	2	ap rec	2	2	2
abs	0	0	0	dps tjs	1	1	1	Dps tjs	1	1	1
NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	dps tjs	2	3	3	ap rec	2	3	3
abs	0	0	0	abs	0	0	0	abs	0	0	0
Dps tjs	2	2	2	Dps tjs	3	2	2	Dps tjs	3	3	3
dps tjs	2	2	2	Djs tjs	3	3	3	Dps tjs	3	3	3
ap rec	2	3	3	dps tjs2	2	2	2	Dps tjs	2	2	2
abs	0	0	0	abs	0	0	0	abs	0	0	0
dps tjs	3	3	3	dps tjs	3	3	3	dps tjs	3	3	3
abs	0	1	0	abs	0	1	0	abs	0	1	1
abs	0	0	0	abs	0	0	0	ap rec	1	1	2

Annexe 21. Recueil des résultats obtenus auprès des 21 résidents testés dans le domaine des troubles du comportement (item 1, 2 et 3)

TRB COMPORT 1				TRB COMPORT 2				TRB COMPORT 3			
Eval 1	Eval 1 gravité	Eval 2	Eval 3	Eval 1	Eval 1 gravité	Eval 2	Eval 3	Eval 1	Eval 1 gravité	Eval 2	Eval 3
Abs	0	0	0	Abs	0	0	0	Abs	0	0	0
Abs	0	0	0	Abs	0	0	0	Abs	0	0	0
Dps tjs	2	3	3	Abs	0	1	1	Abs	0	0	0
Dps tjs	3	3	3	Ap Rec	3	3	3	Abs	0	0	0
Abs	0	0	0	Abs	0	0	1	Abs	0	0	0
Abs	0	0	0	Abs	0	0	0	Abs	0	0	0
Dps tjs	3	3	3	Dps tjs	3	3	3	Abs	0	0	0
Abs	0	0	0	Abs	0	0	0	Abs	0	0	1
Abs	0	0	0	Abs	0	0	0	Abs	0	0	1
Dps tjs	1	0	1	Abs	0	0	1	abs	0	0	0
ap rec	3	3	3	abs	0	0	0	abs	0	0	1
ap rec	1	1	1	abs	0	0	0	abs	0	0	0
abs	0	0	0	ap rec	3	3	4	ap rec	2	2	3
abs	0	1	1	abs	0	1	1	abs	0	0	0
abs	0	0	0	abs	0	0	0	dps tjrs	2	2	2
ap rec	2	2	2	abs	0	0	0	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA
ap rec	2	2	2	abs	0	1	1	dps tjs	3	3	3
abs	0	1	1	abs	0	0	0	ap rec	3	3	3
dps tjs	2	2	2	abs	0	0	0	abs	0	0	0
abs	0	1	0	abs	0	0	0	ap rec	3	3	3
ap rec	1	1	1	abs	0	0	0	ap rec	3	3	3

Annexe 22. Recueil des résultats obtenus auprès des 21 résidents testés dans le domaine des troubles du comportement (item 4, 5 et 6)

TRB COMPORT 4				TRB COMPORT 5				TRB COMPORT 6			
Eval 1	Eval 1 gravité	Eval 2	Eval 3	Eval 1	Eval 1 gravité	Eval 2	Eval 3	Eval 1	Eval 1 gravité	Eval 2	Eval 3
Abs	0	0	0	Dps Tjrs	2	2	1	Abs	0	0	0
Abs	0	0	0	Abs	0	0	0	Abs	0	0	0
Abs	0	0	0	Abs	0	0	0	App Rec	2	2	2
Dps tjrs	3	3	3	Abs	0	0	0	Dps tjrs	1	1	1
Abs	0	0	0	Abs	0	0	0	Abs	0	0	0
Abs	0	0	0	Abs	0	0	0	Abs	0	0	0
Abs	0	0	0	Abs	0	0	0	Abs	0	0	0
NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	Abs	0	0	0	Dps tjrs	3	3	3
NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	Abs	0	0	0	Abs	0	0	0
abs	0	1	1	ap rec	1	1	2	abs	0	0	0
ap rec	1	2	2	abs	0	0	0	deps tjrs	3	3	3
abs	0	0	0	abs	0	0	0	abs	0	0	0
ap rec	1	1	2	ap rec	1	1	2	ap rec	1	1	1
abs	0	0	0	abs	0	0	0	abs	0	0	0
NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	abs	0	0	0	abs	0	0	0
dps tjrs	2	2	2	dps tjrs	2	2	3	dps tjrs	3	3	3
ap rec	1	1	1	abs	0	0	0	dps tjrs	2	2	2
abs	0	0	0	abs	0	0	0	abs	0	0	1
abs	0	0	0	abs	0	0	0	abs	0	0	0
abs	0	0	0	abs	0	0	0	abs	0	0	0
abs	0	1	1	abs	0	0	0	abs	0	0	0

Annexe 23. Recueil des résultats obtenus auprès des 21 résidents testés dans le domaine des troubles du comportement (item 7 et 8)

TRB COMPORT 7				TRB COMPORT 8			
Eval 1	Eval 1 gravité	Eval 2	Eval 3	Eval 1	Eval 1 gravité	Eval 2	Eval 3
Abs	0	0	0	Abs	0	0	0
Abs	0	0	0	Abs	0	0	0
Abs	0	0	0	Dps tjs	1	1	2
Abs	0	0	0	Abs	0	0	0
Abs	0	0	0	Abs	0	0	0
Abs	0	0	0	Abs	0	0	0
Abs	0	0	0	Dps tjs	1	1	1
Abs	0	0	0	Abs	0	0	1
Abs	0	0	0	Dps tjs	2	2	2
abs	0	0	1	abs	0	0	1
abs	0	0	0	Dps tjs	1	1	1
abs	0	0	0	Dps tjs	1	1	1
ap rec	1	1	1	abs	0	0	1
abs	0	0	0	abs	0	0	0
abs	0	0	0	abs	0	0	0
abs	0	0	0	dps tjs	2	2	2
abs	0	0	0	dps tjs	1	1	1
abs	0	0	0	abs	0	0	0
abs	0	0	0	abs	0	0	0
abs	0	0	0	abs	0	0	0
abs	0	0	0	abs	0	0	0

Annexe 24. Recueil des résultats obtenus auprès des 21 résidents testés pour les aspects psychologiques (item 1, 2, 3)

PSYHCO 1				PSYCHO 2				PSYCHO 3			
Eval 1	Eval 1 gravité	Eval 2	Eval 3	Eval 1	Eval 1 gravité	Eval 2	Eval 3	Eval 1	Eval 1 gravité	Eval 2	Eval 3
Abs	0	0	0	Abs	0	0	0	Abs	0	0	0
Abs	0	0	0	Abs	0	0	0	Abs	0	0	0
Abs	0	0	0	Abs	0	1	2	Abs	0	0	0
Abs	0	0	0	Abs	0	0	0	Abs	0	0	0
Abs	0	0	0	Abs	0	0	0	Abs	0	0	0
Abs	0	0	0	Abs	0	0	0	Abs	0	0	0
Abs	0	0	0	Abs	0	0	0	Abs	0	0	0
Abs	0	0	0	Dps tjs	1	1	1	Abs	0	0	0
Abs	0	0	0	Abs	0	0	0	Abs	0	0	0
abs	0	0	1	abs	0	0	1	abs	0	0	1
dps tjs	1	1	2	Abs	0	0	0	abs	0	1	2
Abs	0	0	0	Abs	0	0	0	Abs	0	0	0
ap rec	1	1	2	abs	0	1	2	abs	0	0	1
abs	0	0	0	abs	0	0	0	abs	0	0	0
abs	0	0	0	abs	0	0	0	abs	0	0	0
dps tjs	2	2	2	dps tjs	2	2	2	dps tjs	3	3	3
abs	0	0	0	abs	0	0	0	ap rec	1	1	1
abs	0	0	0	abs	0	0	0	abs	0	0	0
abs	0	0	0	abs	0	0	0	abs	0	0	0
abs	0	0	0	abs	0	0	0	ap rec	1	1	0
abs	0	0	0	abs	0	0	0	abs	0	0	0

Annexe 25. Recueil des résultats obtenus auprès des 21 résidents testés pour les aspects psychologiques (item 4, 5, 6)

PSYCHO 4				PSYCHO 5				PSYCHO 6			
Eval 1	Eval 1 gravité	Eval 2	Eval 3	Eval 1	Eval 1 gravité	Eval 2	Eval 3	Eval 1	Eval 1 gravité	Eval 2	Eval 3
Abs	0	0	0	Abs	0	0	0	Abs	0	0	0
Abs	0	0	0	Abs	0	0	0	Abs	0	0	0
Abs	0	1	1	Abs	0	0	0	Abs	0	0	0
Abs	0	0	0	Abs	0	0	0	dps tjrs	3	3	3
Abs	0	0	0	Abs	0	0	0	Abs	0	0	0
Abs	0	0	0	Abs	0	0	0	Abs	0	0	0
Abs	0	0	0	dps tjrs	1	1	1	Abs	0	0	0
Abs	0	0	0	Abs	0	0	0	Abs	0	0	0
Abs	0	0	0	Abs	0	0	0	Abs	0	0	0
abs	0	1	0	ap rec	1	1	1	abs	0	0	0
dps tjrs	1	1	2	ap rec	1	2	3	ap rec	1	2	1
Abs	0	0	0	Abs	0	0	0	Abs	0	0	0
ap rec	1	2	3	abs	0	0	0	ap rec	1	1	2
NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	abs	0	0	0	abs	0	0	0
dps tjrs	2	2	2	dps tjrs	2	1	1	dps tjrs	1	1	1
dps tjrs	3	3	3	dps tjrs	2	1	1	abs	0	0	0
NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	ap rec	1	1	1	ap rec	1	1	1
abs	0	0	0	abs	0	0	0	abs	0	1	1
abs	0	0	0	abs	0	0	0	abs	0	0	0
abs	0	1	1	dps tjrs	2	2	2	dps tjrs	2	3	2
abs	0	0	0	abs	0	1	2	abs	0	0	0

Annexe 26. Recueil des résultats obtenus auprès des 21 résidents testés concernant l'autonomie

Autonomie 1			
Eval 1	Eval 1 gravité	Eval 2	Eval 3
dps tjrs	2	2	2
dps tjrs	2	2	2
dps tjrs	1	2	3
dps tjrs	3	3	3
abs	0	0	0
dps tjrs	2	3	3
dps tjrs	1	1	1
dps tjrs	2	3	3
dps tjrs	1	1	1
dps tjrs	1	2	3
dps tjrs	1	2	2
dps tjrs	2	2	2
ap rec	1	1	2
abs	0	0	0
dps tjs	2	2	2
dps tjs	3	3	3
dps tjs	2	2	2
ap rec	1	1	1
dps tjs	3	3	3
ap rec	3	3	3
ap rec	1	1	2

Annexe 28. Recueil des résultats obtenus auprès des 21 résidents testés pour les items concernant l'hygiène (item 1, 2, 3)

Hygiène 1				Hygiène 2				Hygiène 3			
Eval 1	Eval 1 gravité	Eval 2	Eval 3	Eval 1	Eval 1 gravité	Eval 2	Eval 3	Eval 1	Eval 1 gravité	Eval 2	Eval 3
Abs	0	0	0	Abs	0	0	0	Dps tjs	2	2	1
Abs	0	0	0	Abs	0	0	0	Dps tjs	2	2	2
Abs	0	0	0	Abs	0	0	0	Dps tjs	2	2	3
Dps tjs	2	2	3	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA
Abs	0	0	0	Abs	0	0	0	Abs	0	0	0
Dps tjs	1	2	2	abs	0	0	0	Dps tjs	3	3	3
Abs	0	0	0	Abs	0	0	0	Dps tjs	1	1	1
Abs	0	0	0	Abs	0	0	0	Dps tjs	2	3	3
Abs	0	0	0	Abs	0	0	0	Abs	0	0	0
abs	0	1	1	ap rec	2	2	2	Dps tjs	3	3	3
ap rec	1	1	1	ap rec	2	2	2	ap rec	2	3	3
Dps tjs	1	1	1	abs	0	0	0	abs	0	0	0
ap rec	1	2	3	ap rec	1	2	3	ap rdc	2	2	3
abs	0	0	0	abs	0	0	0	abs	0	0	0
abs	0	0	0	abs	0	0	0	abs	0	0	0
dps tjs	3	3	3	dps tjs	3	3	3	abs	0	0	0
NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	NSPA	dps tjs	2	2	2
abs	0	0	0	abs	0	0	0	ap rec	2	2	2
abs	0	0	0	abs	0	0	0	abs	0	0	0
ap rec	1	2	2	abs	0	0	0	ap rec	1	1	1
abs	0	0	1	abs	0	0	0	ap rec	2	2	3

Annexe 29. Recueil des résultats obtenus auprès des 21 résidents testés pour les items concernant l'hygiène (item 4 et 5)

Hygiène 4				Hygiène 5			
Eval 1	Eval 1 gravité	Eval 2	Eval 3	Eval 1	Eval 1 gravité	Eval 2	Eval 3
Abs	0	0	0	Abs	0	0	0
Abs	0	0	0	Abs	0	0	0
Abs	0	0	0	Abs	0	0	0
Abs	0	0	0	dps tjs	2	2	2
Abs	0	0	0	Abs	0	0	0
Abs	0	0	0	abs	0	0	0
Abs	0	0	0	Abs	0	0	0
Dps tjs	1	1	1	Abs	0	0	0
Abs	0	0	0	Abs	0	0	0
abs	0	0	0	abs	0	0	1
abs	0	0	1	abs	0	0	0
abs	0	0	0	abs	0	0	0
ap rec	1	1	2	abs	0	0	1
abs	0	0	0	abs	0	0	0
abs	0	0	0	abs	0	0	0
ap rec	3	2	1	dps tjs	3	3	3
ap rec	2	2	2	abs	0	0	0
abs	2	2	2	ap rec	1	1	1
abs	0	0	0	abs	0	0	0
abs	0	0	0	ap rec	1	1	1
abs	0	0	0	ap rec	1	1	1

Proposition d'une nouvelle grille d'observation des signes cognitifs et comportementaux

Initial ou Numéro du Résident :
Sexe :
Date de Naissance :

Date:

Date:

Date:

		1ère Evaluation						2ème évaluation				3ème évaluation				
		Présent			importance du signe			appari		aggra		pas de		amélio		
		Absent	depuis toujours	apparu récemment	+	+	+++	tion	vation	différence	ration	tion	vation	différence	ration	
					(léger)	(+)	(+++ important)									
Troubles cognitifs		Ne s'applique pas chez ce résident														
Mémoire																
Incapacité à se souvenir d'événements récents (jusqu'à une semaine)																
Incapacité à se souvenir d'anciens événements (souvenir, vacances, enfance..)																
Incapacité à reconnaître un visage familial (le personnel, autres résidents, famille..)																
Incapacité à se souvenir des noms des personnes (le personnel, autres résidents, famille..)																

Orientation																
Désorientation spatiale																
Perte de la notion du temps (organisation de la journée, rythme de la semaine..)																
Egarement (déplacement à l'intérieur, à l'extérieur) dans un milieu familier																
Communication																
Se parle à lui-même																
Incapacité à avoir une conversation																
Manque du mot																
Manque d'initiative dans une conversation																
Débit de la parole ralentie																
Perte des capacités de lecture																
Perte des capacités d'écriture																
Réalisation d'une tâche																
Difficulté pour utiliser ses mains																
Difficulté pour effectuer une tâche simple																
Difficulté à suivre des instructions																
Signes comportementaux																
Comportements sociaux																
Repli sur soi, isolement																
Difficulté pour participer à des activités en groupe																
Manque d'initiative dans les activités																
Troubles du comportement																
Apparition de nouveaux comportements répétitifs de type rituels																
Ramasse ou cache des objets ou de l'argent																

derrière au niveau du devant)															
Difficulté pour se laver (ne se rappelle plus à quoi sert les objets liés à la toilette)															
Refus de se laver															
Incontinence															
Autres signes spécifiques au patient (restaurant, activités propres au patient..)															

Grille remplie par:

Grille remplie par :

Grille remplie par :

Annexe 31. Description détaillée de la modélisation 1 (Figure 23 et 24)

- Le rôle de la MDPH (entretien avec le directeur de la MDPH de la Nièvre à Nevers, utilisation des textes législatifs, de la réglementation en vigueur et de la littérature existante sur le sujet)

La porte d'entrée en institution ou la mise en place de certains services (SAVS, SAMSAH) pour les personnes adultes (de 20 à 60 ans et de plus de 60 ans) et atteintes de SD est la MDPH (Maison Départementale des Personnes Handicapées). La MDPH est défini par l'article 64 de la loi handicap du 11 février 2005 pour l'égalité des droits et des chances, la participation et la citoyenneté des personnes handicapées. Cette loi a souhaité offrir aux personnes en situation de handicap et leur famille, un accès unique aux droits et aux prestations et leur offrir toutes les possibilités d'appui dans leurs démarches.

C'est dans cet esprit que le législateur a créé, dans chaque département, la maison départementale des personnes handicapées, au sein de laquelle statue la Commission des Droits et de l'Autonomie des Personnes Handicapées (CDAPH) (Article L. 146-9). Elle est dirigée par le président du conseil général et composé de représentants du conseil général pour moitié de ses membres, des représentants d'associations de personnes en situation de handicap et des autres membres du groupement d'intérêt public. Un directeur, nommé par le conseil général, dirige la MDPH et met en œuvre les délibérations de la commission exécutive (Fédération des APAJH, 2013 ; Article L. 146-3 CASF à L 146-12 CASF).

D'après le directeur de la MDPH interrogé, la MDPH organise l'accompagnement de la personne en situation de handicap et de sa famille, durant tous son parcours de vie, quelque soit son âge. Elle aide la personne à formuler son projet de vie, si elle le souhaite, et à mettre en œuvre les décisions prises par la CDAPH. La MDPH ouvre des droits en matière de prestations financières et d'orientation.

Les missions de la MDPH auprès de la personne en situation de handicap et de sa famille sont décrites dans l'article 64 de la loi du 11 février 2005:

- L'accueil, l'information, l'accompagnement et le conseil dès l'annonce du handicap et tout au long de son évolution ;
- L'aide à la définition du projet de vie ;
- L'évaluation des besoins de compensation des personnes en situation de handicap sur

base de référentiels établis notamment en proposant par le biais d'une équipe pluridisciplinaire, un plan de compensation qui apporte les réponses adéquates aux besoins de la personne ;

- Le suivi nécessaire à la mise en œuvre des décisions prises par la commission des droits et de l'autonomie des personnes handicapées (telles que l'attribution des prestations de compensation) ;
- La coordination avec les dispositifs sanitaires et médico-sociaux ;
- L'aide à l'orientation et à l'insertion professionnelle ;
- Un soutien avec un numéro téléphonique pour les appels d'urgence et la présence d'une équipe de veille pour les soins infirmiers.

Quant au fonctionnement de la MDPH, il est précisé dans le décret n°2005-1587 du 19/12/2005.

D'après l'article L. 241-5 CASF et suivants de ce code, la CDAPH est l'instance décisionnelle concernant l'orientation de la personne en situation de handicap et les mesures propres à assurer son insertion professionnelle et sociale. La CDAPH est tenue de proposer à la personne ou à son représentant légal un choix entre plusieurs solutions adaptées. Elle est chargée de prendre toutes les décisions concernant notamment :

- L'orientation de la personne en situation de handicap et les mesures propres à assurer son insertion professionnelle et sociale. La CDAPH est tenue de proposer à la personne ou à son représentant légal un choix en plusieurs solutions adaptées ;
- La désignation des services ou des établissements correspondant aux besoins de la personne en situation de handicap, concourant à la rééducation, au reclassement et à l'accueil de l'adulte en situation de handicap et en mesure de l'accueillir ;
- L'attribution de certaines prestations dont l'allocation aux adultes handicapés (AAH) et du complément de ressources, la prestation de compensation du handicap (PCH), la carte d'invalidité, etc. ;
- La reconnaissance de la qualité de travailleur handicapé (RQTH), c'est à dire « toute personne dont les possibilités d'obtenir ou de conserver un emploi sont effectivement réduites par suite de l'altération d'une ou plusieurs fonctions physique(s), sensorielle(s), mentale(s) ou psychique(s) » ;
- L'accompagnement des personnes en situation de handicap de plus de 60 ans dans des

structures pour personnes handicapées adultes.

La décision de la commission s'impose à l'établissement dans la limite de la spécialité pour laquelle il a été agréé. L'établissement ne peut mettre fin de sa propre initiative à l'accompagnement sans décision préalable de la commission (article L. 241-6 CASF).

La composition de la CDAPH doit permettre :

- d'évaluer les besoins de compensation de la personne, en situation de handicap et son incapacité permanente sur la base de son projet de vie ;
- de proposer un plan personnalisé de compensation du handicap qui est relatif à son projet de vie ;

Ce plan comporte toutes les propositions des droits ou prestations, de l'orientation en milieu ordinaire ou spécialisé permettant d'apporter une compensation aux limitations d'activités ou aux restrictions de participation à la vie en société. Il peut comporter un volet consacré à l'emploi et à la formation professionnelle.

Ce plan est transmis à la personne concernée ou à son représentant légal, qui dispose d'un délai de 15 jours pour faire connaître ses observations. La CDAPH est informée de ses observations.

Les personnes atteintes de syndrome de Down, notamment, peuvent être orientées par la MDPH au sein d'institutions médico-sociales.

D'après le directeur de la MDPH qui a été interrogé, la MDPH délivre un dossier de demande de compensation du handicap. Pour être recevable administrativement ce dernier doit comporter le formulaire de demande CERFA n°13788*01, le certificat médical CERFA n°13878*01 datant de moins de trois mois, la copie d'un justificatif d'identité, la copie d'un justificatif de domicile, en cas de protection juridique (Tutelle, Curatelle): la copie du jugement, la copie du justificatif d'identité du représentant légal et des éléments d'un projet de vie. Selon la situation d'autres pièces complémentaires peuvent être demandées par l'équipe pluridisciplinaire comme par exemple : le bilan d'autonomie rempli, daté et signé par le médecin de la personne concernée.

La CDAPH étudie le dossier et se prononce sur l'orientation après avis de l'équipe pluridisciplinaire. La MDPH notifie la décision qu'elle envoie par voie postale à la personne concernée.

La MDPH, d'après le directeur, étudie les demandes et les besoins des personnes atteintes de SD adulte de plus de 20 ans et elle peut réviser une situation de la personne lorsque l'évolution de son état de santé ou de sa situation le justifie. La personne handicapée ou son représentant légal peut demander la révision de la décision d'orientation prise par la CDAPH. Cette demande peut aussi être formulée par l'établissement ou le service qui accueille la personne avec information de la personne concernée et de son représentant légal. Les décisions de ré-orientation des personnes atteintes de SD et atteignant l'âge de 60 ans (limite d'âge pour l'accueil dans la plupart des établissements du secteur du handicap) sont également prises par la MDPH mais ces ré-orientations ne sont pas systématiques pour toutes ces personnes. La MDPH peut décider aussi d'attribuer des dérogations d'âge pour le maintien de ces personnes dans leurs établissements après l'âge de 60 ans.

D'après le directeur de la MDPH interrogé, la constitution de l'EPE (Equipe Pluridisciplinaire d'Evaluation) est variable d'une MDPH à l'autre et d'une situation à l'autre. L'équipe pluridisciplinaire d'évaluation (Article L.146-8) réunit des professionnelles ayant des compétences médicales ou paramédicales (orthophoniste par exemple) et dans le domaine de la psychologie ; le travail social ; la formation scolaire et universitaire ; l'emploi et la formation professionnelle. Elle est constituée d'un agent instructeur et d'une instruction à géométrie variable selon la demande. D'après le directeur de la MDPH interrogé, elle est constituée d'un médecin qui donne son avis sur l'aspect médical et notamment sur le handicap de la personne. Ce dernier informe les autres membres de l'EPE de la gravité et des évolutions possibles ; l'équipe est aussi constituée de professionnels médico-sociaux comme des chefs de service (d'établissement ou de service du secteur du handicap). Un référent insertion professionnelle peut aussi être présent : ce peut être une assistante sociale, un professionnel de CAP'Emploi²⁷ ou du SAMETH²⁸. L'ensemble de ces professionnels est formé au GEVA (Guide d'Evaluation des besoins de compensation de la personne handicapée), outil prévu par l'article L. 146-8 du CASF.

Le rôle de l'EPE est d'évaluer les besoins de compensation de la personne en situation de handicap en prenant en compte les attentes formalisées de la personne concernée ou de sa

²⁷ Le Cap Emploi est une structure financée par les fonds de l'AGEFIPH (Association de gestion du fonds pour l'insertion professionnelle des personnes handicapées) et qui a pour vocation d'aider les travailleurs handicapés dans leur maintien et leur recherche d'emploi tout en assurant le suivi de leur placement.

²⁸ Le SAMETH est un Service d'Appui au Maintien dans l'Emploi des Travailleurs Handicapés. Il est présent dans chaque département pour apporter des conseils aux employeurs et aux personnes handicapées à toutes les étapes de la démarche en fonction des besoins rencontrés.

famille et de son projet de vie. La personne, sa famille ou son représentant légal peut être aussi représenté durant la session d'évaluation devant l'équipe afin de formaliser un plan personnalisé de compensation. Il est possible que l'équipe pluridisciplinaire d'évaluation se rende sur le lieu de vie de la personne à sa propre initiative ou à la demande. L'EPE est sous la responsabilité du directeur de la MDPH qui est ainsi responsable de son fonctionnement en même temps que de la richesse de son rendu. L'équipe pluridisciplinaire devant rendre une réponse « technique » à la CDAPH (seule instance légitimée à décider), la qualité des participants, leurs compétences et expériences participeront aux bonnes décisions prises par la CDAPH (Grenier & Laborel, 2011).

A l'issue d'une audience, la CDAPH propose un plan personnalisé de compensation du handicap qui comprend des propositions de différentes natures comme les droits ou prestations (PCH) en s'appuyant sur des référentiels spécifiques à chaque type de handicap, qui peut comprendre un volet consacré à l'emploi et à la formation professionnelle (entretien directeur de la MDPH de la Nièvre à Nevers).

Les institutions médico-sociales qui existent actuellement sont différenciées entre autre par le niveau de dépendance du public et de la typologie du public qu'elles accueillent (les établissements et services n'accueillent qu'un certain type de « handicap », ceci est fonction de leur agrément: certains accueillent des personnes avec déficience intellectuelle et troubles associés, d'autres n'accueillent que des personnes avec des troubles autistiques..).

- Plusieurs services et établissements à destination des personnes atteintes de SD (parcours SD de 20 à 60 ans) (Figure 23)

Activité de travail (entretien expert médico-social du cabinet EQR, entretien du directeur de la MDPH de la Nièvre à Nevers)

Concernant le milieu de travail, les adultes atteints de SD très autonomes et indépendants avec de réelles capacités peuvent intégrer et s'insérer dans le milieu professionnel et notamment dans le milieu ordinaire ou dans des ateliers/entreprises adaptés. La CDAPH oriente le travailleur handicapé vers le milieu de travail le plus adapté, en tenant compte de ses possibilités réelles d'insertion.

Les personnes en capacité de travailler peuvent avoir recours à des appuis spécifiques dans

leur recherche d'emploi auprès de divers organismes comme le réseau pôle emploi ou CAP Emploi, chargés de la préparation, de l'accompagnement et du suivi durable dans l'emploi des personnes handicapées (entretien du directeur de la MDPH).

D'après un expert médico-social du cabinet EQR, certaines personnes peuvent aussi être orientées vers le milieu de travail protégé comme les ESAT (Etablissement et Service d'Aide par le Travail) lorsqu'elles possèdent une capacité de travail inférieure à 1/3 de la capacité de travail d'un travailleur non handicapé ou lorsque leur capacité de travail est supérieure ou égale à 1/3 mais avec un besoin de soutien médical, éducatif, social ou psychologique qui ne peut être satisfait sur le marché du travail. Les ESAT offrent ainsi des activités productives (à caractère professionnel) et un soutien médico-social et éducatif à ces adultes handicapés. L'orientation dans un ESAT vaut reconnaissance de la qualité de travailleur handicapé (RQTH). D'après l'article L5213-2 du code du travail modifié par la loi n°2008-1425 du 27 décembre 2008 - art. 182, la qualité de travailleur handicapé est reconnue par la commission des droits et de l'autonomie des personnes handicapées mentionnée à l'article L. 241-5 du code de l'action sociale et des familles. L'orientation vers un établissement ou service d'aide par le travail, vers le marché du travail ou vers un centre de rééducation professionnelle vaut reconnaissance de la qualité de travailleur handicapé. Hormis les ESAT, les Centres de Rééducation Professionnelle sont des centres agréés qui ont pour but de dispenser, dans un environnement médico-social adapté, une formation qualifiante en vue de leur insertion ou réinsertion professionnelle (Article R. 5213-9 et suivants code du travail). Des centres de pré-orientation contribuent à l'orientation professionnelle des travailleurs handicapés (Article L. 312-1 CASF). Ils accueillent, sur décision motivée de la commission des droits et de l'autonomie des personnes handicapées, des travailleurs reconnus handicapés dont l'orientation professionnelle présente des difficultés particulières qui n'ont pu être résolues par l'équipe technique de cette commission (Article R. 5213-2 et suivants code du travail).

Mode d'hébergement et services d'accompagnement et d'aide dans les activités de la vie quotidienne

La majorité des travailleurs en situation de handicap qui travaillent au sein d'un ESAT sont accueillis dans un même établissement d'hébergement. En fonction de leur agrément, certains n'accueillent que des personnes reconnues travailleurs handicapés, d'autres

peuvent aussi assurer l'hébergement de personnes plus lourdement handicapées dans la mesure où ils bénéficient d'un accueil de jour. Les Foyers d'hébergement accueillent les adultes handicapés travaillant soit en ESAT, soit en milieu ordinaire ou encore en centre de rééducation professionnelle, en fin de journée et en fin de semaine. Ils assurent l'hébergement seul dans la majorité des cas, ou un hébergement et un entretien partiel, ou enfin un hébergement et un entretien complet (entretien expert EQR).

Certains travailleurs peuvent, en fonction de leurs capacités (autonomie) et de leur choix de vie, avoir un logement personnel, être accueillis en famille d'accueil ou rester au sein de leur propre famille. Ces derniers peuvent être accompagnés par un service d'aide (SAVS, SAAD, SSIAD, SAMSAH). D'ailleurs la loi 2002-2 affirme le droit au libre choix de la personne et de son entourage entre une réponse au domicile ou en établissement.

Selon le décret n°2005-223 du 11 mars 2005, les Services d'Accompagnement à la Vie Sociale (SAVS) ont pour vocation d'apporter un accompagnement adapté en favorisant le maintien ou la restauration des liens sociaux, dans le milieu familial, ou professionnel et en facilitant l'accès des personnes handicapées à l'ensemble des services offerts par la collectivité (article D.312-162 à D.312-176 CASF). Ils prennent en charge des personnes adultes, y compris celles ayant la qualité de travailleur handicapé, dont les déficiences et incapacités rendent nécessaires, dans des proportions adaptées aux besoins de chaque usager : une assistance ou un accompagnement pour tout ou partie des actes essentiels de l'existence et un accompagnement social en milieu ouvert et un apprentissage à l'autonomie ou à une meilleure autonomie. Selon le décret n° 2005-223 du 11 mars 2005, les SAMSAH (les Services d'Accompagnement Médico-Social pour Adultes Handicapés) ont pour vocation dans le cadre d'un accompagnement médico-social adapté comportant des prestations de soins, de réaliser les missions d'intégration sociale et professionnelle également dévolues aux SAVS. Ces services ne sont pas réservés aux situations de handicap les plus « lourdes » mais s'adressent à un public nécessitant des soins et/ou une coordination de soins, afin de leur apporter une réponse pluridimensionnelle intégrant une dimension thérapeutique. Les Services de Soins Infirmiers À Domicile (SSIAD) pour personnes handicapées de moins de 60 ans interviennent sur prescription médicale (d'après le décret n° 2004-613 du 25 juin 2004). Ils assurent des prestations de soins infirmiers et d'hygiène générale et apportent des aides à l'accomplissement des actes essentiels de la vie quotidienne. Peuvent intervenir aussi les Services d'Accompagnement et d'Aide à Domicile (SAAD), via l'allocation compensatrice

tierce personne (ACTP) ou la Prestation de Compensation du Handicap (PCH) qui permet de financer des temps d'aide humaine depuis la loi 2005-102. D'après l'article D. 312-6, les SAAD concourent notamment au soutien à domicile, à la préservation ou la restauration de l'autonomie dans l'exercice des activités de la vie quotidienne, au maintien et au développement des activités sociales et des liens avec l'entourage. Des SPASAD (Services Polyvalents d'Aide et de Soins à Domicile) peuvent aussi intervenir au domicile et assurent des missions d'un service de soins à domicile et les missions d'un service d'aide et d'accompagnement (Article D. 312-7).

Certaines personnes atteintes du SD peuvent être accueillies en foyer logement qui regroupe en règle générale des logements autonomes dans un même ensemble de bâtiments. Leurs occupants peuvent aussi bénéficier de services collectifs facultatifs. Toutefois, cette possibilité ne nécessite pas d'orientation par la CDAPH comme le choix de rester à son domicile (famille par exemple).

Mode d'hébergement pour les personnes atteintes de SD et en incapacité de travailler

Au contraire, d'autres adultes atteints de SD ne peuvent pas accéder au monde du travail car ils n'ont pas de capacité pour travailler ; toutefois, ils disposent d'une autonomie physique et intellectuelle pour accéder à un établissement médico-social d'hébergement comme un foyer de vie ou un foyer occupationnel en internat, semi-internat ou en accueil de jour (entretien du directeur de la MDPH). Ces établissements sont destinés aux personnes handicapées qui ont conservé une certaine autonomie dans les actes de vie ordinaires (Article L.312-1 CASF). Ils proposent des activités et des animations quotidiennes afin de les occuper de manière utile et agréable.

Les adultes inaptes à toute activité, les adultes qui ont besoin d'aide d'une tierce personne pour la plupart des actes essentiels de l'existence ou qui ont besoin d'une surveillance médicale et des soins constants sont accueillies en Foyer d'Accueil Médicalisé (FAM), en internat ou en accueil de jour (Article L. 312-1 CASF). En principe, ces personnes sont moins dépendantes que celles accueillies en MAS. Les Maisons d'Accueil Spécialisées accueillent des adultes qui ne peuvent effectuer, seuls, les actes essentiels de la vie quotidienne ou qui ont un besoin de surveillance médicale et de soins constants et ce, en internat ou en accueil

de jour. Les Maisons d'Accueil Spécialisées reçoivent, conformément aux dispositions de l'article L. 344-1 du CASF et sur décision de la commission des droits et de l'autonomie des personnes handicapées, des personnes adultes avec un handicap intellectuel, moteur ou somatique grave ou une association de handicaps intellectuels, moteurs ou sensoriels les rendant incapables de se suffire à elles-mêmes dans les actes essentiels de l'existence et tributaires d'une surveillance médicale et de soins constants.

Résumé : Ainsi, les adultes atteints de SD les plus autonomes et en capacité de travailler peuvent prétendre : au monde du travail dans le milieu ordinaire, dans des ateliers adaptés au sein de petites et moyennes entreprises ou dans le milieu protégé (comme les ESAT). Pour les adultes qui sont dans l'incapacité de travailler, ils peuvent intégrer pour les moins dépendants un foyer de vie ou occupationnel, un foyer d'accueil médicalisé ou une maison d'accueil spécialisée pour les plus dépendants (une décision de la MDPH est indispensable). Les personnes atteintes de SD les plus autonomes sont des personnes avec un retard mental léger à modéré et celles les plus dépendantes sont des personnes avec un retard mental profond et sévère.

Plus globalement et d'après les études et résultats de la DREES n°641 de juin 2008 qui rassemblent les résultats provisoires de l'enquête ES de 2006, les établissements pour adultes handicapés pour lesquels il est prévu d'accueillir des personnes avec des déficiences intellectuelles sont en majorité: les foyers d'hébergement (63% des foyers d'hébergement pour adultes handicapés sont prévus pour accueillir des personnes avec des déficiences intellectuelles), les foyers d'accueil polyvalent²⁹ (50%), les foyers occupationnels ou les foyers de vie (49%), l'ensemble des établissements centrés sur l'hébergement (45%) ainsi que les établissements et services d'aide par le travail (ESAT) (42%) et sont en minorité les foyers d'accueil médicalisé (14%) et les maisons d'accueil spécialisé (11%) (Mainguené, 2008).

Cette différence de dépendance et de capacité des personnes accueillies entre les différents

²⁹ La catégorie « foyer d'accueil polyvalent » ne correspond pas à une définition légale au sens du Code de l'action sociale et des familles, mais a été créée dans le but d'immatriculer de façon unique les foyers d'hébergement présentant de l'hébergement ouvert, de l'accueil en foyer de vie et de l'accueil médicalisé (ainsi les diverses activités d'un même établissement ne font pas l'objet d'immatriculation distincte). La création de cette catégorie permet aussi de repérer rapidement ces structures ayant plusieurs types d'autorisation. Par exemple : un foyer d'hébergement qui installe des places de foyer de vie pour pouvoir accompagner des personnes handicapées vieillissantes ne pouvant plus travailler à temps complet en ESAT (DREES, Enquête ES 2006 p. 66).

établissements se reflète sur le personnel (les professionnels) d'accompagnement retrouvé au sein de ces structures médico-sociales. D'après les interviews réalisées auprès des experts du secteur du handicap et d'après la littérature, le personnel présent au sein des institutions qui accueillent des personnes atteintes de SD sont du personnel éducatif, pédagogique et social en grande majorité (comme les éducateurs techniques, les moniteurs d'atelier, les moniteurs éducateurs, les aides médico-psychologiques..) alors que les professionnels intervenant dans les établissements qui accueillent des personnes atteintes de SD avec une grande dépendance et un retard mental profond et sévère sont en majorité du personnel soignant (paramédical) comme les aides soignants, les infirmiers, les aides médico-psychologiques. Les structures qui accueillent des personnes atteintes de SD avec un retard mental profond et sévère sont davantage des structures médicalisées car les personnes ont besoins de soins de nursing, de rééducation d'entretien, et ont besoin de poursuivre des traitements. Toutefois, ces personnes n'ont pas besoin de soins intensifs ni de thérapie active.

L'étude et résultats de la DREES n°641 de juin 2008 a mis aussi en évidence la typologie du personnel pour chaque catégorie d'établissement accueillant des adultes handicapés. Cette étude montre que la fonction principale exercée par la majorité du personnel des établissements et services d'aide par le travail (ESAT), de l'ensemble des établissements centrés sur l'hébergement et des foyers d'hébergement sont du personnel pédagogique, éducatif et social et ce à dominante travail pour les ESAT, ce personnel représente 54% des ETP du personnel en fonction en ESAT ; à dominante « éducation spécialisée » qui représente 40% des ETP du personnel en fonction dans l'ensemble des établissements centrés sur l'hébergement et ce personnel représente 44% des ETP dans les foyers occupationnels ou foyers de vie, 42% des ETP dans les foyers d'accueil polyvalent et 47% des ETP dans les foyers d'hébergement (Mainguené, 2008).

- Plusieurs services et établissements à destination des personnes atteintes de SD et vieillissantes (âgées de 60 ans et plus) (parcours SD pour les plus de 60 ans) (Figure 24).

Mode d'hébergement

Les personnes atteintes de SD vieillissent et atteignent très souvent l'âge de 60 ans et plus.

L'âge de 60 ans correspond à une limite administrative et à partir de cet âge les personnes handicapées sont considérées comme des personnes âgées. Ce changement de statut leur attribue un changement de droit en prestations financières et d'hébergement.

D'après l'expert médico-social du cabinet EQR interrogé, cette limite d'âge fait référence aux agréments accordés aux établissements médico-sociaux c'est à dire que ces agréments donnent les conditions d'âge d'entrée et de sortie de ces établissements et services. L'âge légal d'entrée est souvent de 18/20 ans et l'âge de sortie est 60 ans.

A 60 ans, les adultes atteints de SD sont contraints de sortir de l'établissement pour être orientés vers différents autres établissements en fonction de leur niveau de dépendance et de leur choix de vie. Ces réorientations seront aussi subordonnées à une décision de la MDPH. Les établissements auprès desquels peuvent être orientés les anciens travailleurs d'ESAT et résidents de foyers d'hébergement sont plutôt les foyers de vie ou occupationnels, les FAM (avec éventuellement des places agréées pour personnes handicapées vieillissantes), les établissements spécifiques pour personnes handicapées vieillissantes (comme les regroupements FO/FAM, les regroupements FV/EHPAD, les MAPHA : Maison d'Accueil pour Personnes Handicapées Agées avec des regroupements FV/FAM) ou les EHPAD (avec éventuellement une unité pour personnes handicapées vieillissantes).

Les anciens travailleurs d'ESAT et vivant à domicile peuvent être orientés vers les mêmes établissements que ceux énoncés ci-dessus, selon les besoins de la personne (avec décision MDPH) ou peuvent rester au domicile (famille, famille d'accueil, logement personnel) et dans ce cas, des services d'accompagnement et d'aide à domicile (SAAD) ou des services de soins infirmiers à domicile (SSIAD) peuvent intervenir auprès de la famille, de la famille d'accueil ou au sein du logement personnel de la personne pour un soutien et une aide dans les actes de la vie quotidienne (hygiène, tâches ménagères, courses..). Ils peuvent aussi être accompagnés par un SAMSAH ou un SAVS (sous décision MDPH).

Concernant les limites administratives pour les orientations : en principe l'âge minimum est de 20 ans pour une entrée en ESAT, cependant à titre exceptionnel une personne handicapée peut être admise dès l'âge de 16 ans et aucune disposition ne précise une limite d'âge maximale pour l'orientation en ESAT. L'orientation en ESAT peut se poursuivre après 60 ans dès lors qu'elle reste adaptée. La CNAV reconnaît même que les travailleurs en ESAT peuvent cumuler revenus en ESAT et retraite.

Plus généralement : aucun âge minimum n'est fixé par la réglementation, l'orientation en

établissement pour adulte intervenant en relais de l'accompagnement dans les établissements médico-éducatifs, lorsque l'âge limite d'accompagnement est atteint. Par conséquent, si aucune limite d'âge minimum n'est prévue par l'agrément, l'admission peut donc se faire dès 18 ans. De même, dans les textes, il n'y a aucun critère d'âge limite pour l'accès aux établissements et services médico-sociaux destinés aux personnes adultes handicapées. Article L. 312-1 (7°) CASF = « Les établissements et les services, y compris les FAM, qui accueillent des personnes adultes handicapées, quel que soit leur degré de handicap ou leur âge, ou des personnes atteintes de pathologies chroniques, qui leur apportent à domicile une assistance dans les actes quotidiens de la vie, des prestations de soins ou une aide à l'insertion sociale ou bien qui leur assurent un accompagnement médico-social en milieu ouvert ». Les ESAT, EA, CPO, CDTD et CRP étant énoncés à l'alinéa 5, ils ne sont pas concernés par la disposition précisant l'accueil « quel que soit leur degré de handicap ou leur âge ». Les lois et les décrets n'imposent aucune barrière d'âge dans les établissements pour personnes âgées, comme dans les établissements pour adultes handicapés. La décision de limiter l'accompagnement à 60 ans dans certains établissements pour adultes handicapés a son origine dans les projets d'établissements élaborés par les établissements eux-mêmes et validés lors de leur agrément/renouvellement. Pour exemple : une personne handicapée, dont le handicap a été constaté avant 60 ans, peut être orientée pour la première fois dans un établissement ou service pour adultes handicapés à l'âge de 63 ans.

Les adultes atteints de SD sortant de foyer de vie ou occupationnel peuvent être orientés à 60 ans vers les FAM (avec places agréées personnes handicapées vieillissantes), les établissements spécifiques pour personnes handicapées vieillissantes (comme les regroupements FO/FAM, les regroupements FV/EHPAD, les MAPHA : Maison d'Accueil pour Personnes Handicapées Agées avec des regroupements FV/FAM), les maisons d'accueil spécialisés (avec places agréées PHV), les EHPAD (avec unité pour personnes handicapées vieillissantes).

Les adultes atteints de SD sortant de foyer d'accueil médicalisé peuvent être orientés à 60 ans vers les FAM avec places agréées PHV, les établissements spécifiques pour personnes handicapées vieillissantes (comme les regroupements FO/FAM, les MAPHA : Maison d'Accueil pour Personnes Handicapées Agées avec des regroupements FV/FAM), les maisons d'accueil spécialisés (avec places agréées PHV), les EHPAD (avec unité pour personnes

handicapées vieillissantes).

Quant aux adultes atteints de SD sortant de maisons d'accueil spécialisés, ils peuvent être orientés à 60 ans, vers les établissements spécifiques pour personnes handicapées vieillissantes.

Etant donné que les textes législatifs et réglementaires ne prévoient pas d'âge limité pour l'accueil en établissement pour personnes handicapées, si l'agrément ne mentionne pas d'âge limite d'accueil, les personnes handicapées âgées de plus de 60 ans peuvent être accueillies en établissement pour personnes handicapées, y compris au titre d'une première admission. Ces personnes y sont aussi orientées par la CDAPH. Il est également possible pour une personne handicapée âgée de plus de 60 ans d'être maintenue dans l'établissement pour personnes handicapées dès lors que l'agrément ne fixe pas d'âge limite.

Cette limite administrative de 60 ans aboutit à des conséquences en termes d'hébergement et financier des personnes handicapées.

Il faut noter que l'instance décisionnelle est toujours la CDAPH pour les personnes handicapées âgées de plus de 60 ans. La CDPAH désigne le/les établissements d'accueil en mesure d'accueillir la personne et qui correspond à ses besoins (A. L. 241-6 CASF). En revanche, il n'appartient pas au conseil général de s'opposer à ce maintien ou à cette admission, notamment pour une raison d'âge. (Textes applicables : décision de la CCAS du 19.11.2002 dossier n°970712 ; A.L. 241-1/A.L. 344-5 ; A.L. 344-5-1).

Toute personne handicapée dont l'incapacité permanente est au moins égale à 80% ou qui est, compte tenu de son handicap, dans l'impossibilité de se procurer un emploi, peut bénéficier des prestations en faveur des personnes âgées, à l'exception de l'allocation simple à domicile (A. L. 241-1 CASF). Il s'agit donc des prestations en nature, en espèces, mais aussi du placement en établissement ou du maintien à domicile. Une personne handicapée peut être orientée en maison de retraite ou en long séjour.

- Analyse des activités proposées aux personnes vieillissantes atteintes de SD par un foyer d'accueil médicalisé (entretien avec des professionnels du FAM Jean Faveris à Paris : ergothérapeute, psychomotricienne, animatrice et autres)

Nous avons pu développer nos travaux en étudiant les activités, les outils, les acteurs présents dans un foyer d'accueil médicalisé accueillant des personnes adultes atteintes de

SD et vieillissantes.

- L'accompagnement quotidien des résidents atteints de SD et vieillissants :
entretien des professionnels du FAM
 - Entretien de l'ergothérapeute

Nous avons interrogé l'ergothérapeute du foyer d'accueil médicalisé sur les outils proposés en fonction de l'évolution de la personne atteinte de SD et notamment de l'évolution de son autonomie et de ses difficultés.

Lorsqu'il existe un ralentissement moteur mais que les fonctions motrices sont préservées c'est-à-dire que la personne possède des capacités à rester debout et à s'asseoir, l'ergothérapeute propose des barres ou des chaises douches permettant moins de mobilisation de la personne.

Les difficultés à rester debout sont compensées par un verticalisateur qui maintient la personne debout. Le lève personne et les draps de glisse facilitent les manipulations. La difficulté à rester assis et l'absence de tonus pour rester assis droit est compensée par un chariot de douche qui permet de maintenir la personne en position couchée. La personne qui présente un tonus pour se tenir droit se voit proposer un fauteuil roulant manuel simple alors que la personne qui présente une absence de tonus se voit proposer un fauteuil roulant de confort. Des lits Alzheimer situés très bas permettent d'éviter les chutes. La hauteur et l'amplitude de ces lits paraît plus intéressante pour les adultes atteints de SD qui sont souvent de plus petite taille que la normale.

Pour les personnes qui ont tendance à se lever fréquemment la nuit, un matelas est positionné au sol. De plus, s'il existe un danger de chute, le lit est positionné au plus bas c'est-à-dire au sol afin de retarder la contention prescrite par le médecin. De plus, peuvent être positionnés des protèges barrières, voir des semi-barrières ou des barrières complètes avec avis médical.

L'ergothérapeute peut proposer des matelas anti-escarres à mémoire de forme pour une prévention de l'apparition d'escarres. Dès qu'il existe un risque accru de l'apparition de ceux-ci, des matelas à air à pression alternée sont mis en place.

Pour les personnes restant alitées et qui restent des heures dans la même position, il est proposé un positionnement « en S » sur le côté à l'aide de coussin de positionnement au lit

ou une surélévation avec des points d'appui qui restent dans le vide (sacrum, talons..). Pour la prévention des escarres, l'ergothérapeute propose des coussins de positionnement, des coussins d'assises à mémoire de forme et des coussins à air.

L'accompagnement des personnes atteintes de SD et vieillissantes (qui peuvent éventuellement présenter des symptômes de démence de type Alzheimer) est très ritualisé avec des temps de repères dans le temps (repas avec des placements à table qui sont répétitifs, temps de toilette). Des outils de repérage (pictogramme ou image pour repérer les chambres) sont installés pour les personnes désorientées ou qui déambulent. Certaines peuvent encore reconnaître leur prénom. La journée est rythmée par des activités. Certaines personnes n'arrivent pas à suivre le rythme des activités et certaines autres ont l'impression de travailler en effectuant celles-ci (personnes en retraite d'ESAT qui refusent de les réaliser) d'où la nécessité souvent d'une adaptation avec le temps. Cette population a souvent peur de sortir à l'extérieur et adopte une position de « cocooning » comme la plupart des personnes âgées atteignant un certain âge.

- Les activités proposées à cette population

Plusieurs activités sont mises en œuvre au sein du FAM et sont encadrées très souvent par des animateurs, intervenants extérieurs spécialistes et les aides médico-psychologiques. Des ateliers artistiques sont proposés comme un atelier art plastique individuel et collectif, de pâte FIMO, bande dessinée, atelier photos, journal, reportage, expression scénique, décoration des étages. Des sorties culturelles au musée sont organisées. Sont aussi organisées des repas entre résidents et professionnels, des activités informelles, des activités physiques comme la gymnastique et la piscine, un atelier geste et langage, un atelier « revue animalière » et groupe chat câlin, un atelier théâtre et un atelier ouvert à thème.

- Entretien de l'animatrice du FAM (présentation de l'activité communication et expression)

Un des ateliers ouverts et à thème a été observé et étudié. L'atelier concerne un atelier expression-communication. C'est un atelier qui permet de conserver un lien social ; il est proposé à toutes les personnes voulant y participer. Il reste ouvert tout au long de l'activité ce qui permet aux personnes d'y participer quand ils le souhaitent. Ils rentrent dans la salle

puis s'installent. Les personnes les plus « grabataires » et pour lesquelles il est impossible à faire participer activement, participe à l'activité de manière « passive » de par leur présence au sein du collectif. Ce jeu se présente sous la forme d'un jeu avec des mots et de reconnaissance des noms de ses voisins résidents. L'atelier est basé sur la présentation de photos ou de mots sur un tableau par l'animatrice. Dans la pratique, l'animatrice écrit un mot sur le tableau qu'elle lit aussi à voix haute pour les personnes qui ne savent pas lire puis elle demande ce que ce mot leur fait rappeler. Elle inscrit ensuite les mots que les résidents lui évoquent et qui sont en rapport avec le mot écrit sur le tableau. Elle peut aussi demander aux résidents de lui donner « des mots commençant par A ». Elle peut redemander ce qu'elle est entrain de faire ou récapituler ce qu'elle a fait en fin de jeu. Cette activité permet d'échanger entre voisins de différents étages, de faire travailler leur fonction cognitive et notamment leur mémoire, leur capacité résiduelle (en lecture pour certains..) mais aussi leur langage, et de conserver la relation avec les autres (vie sociale). Les résidents qui participent plus facilement que les autres aident les participants ayant plus de difficultés à trouver des mots correspondant au thème afin de les stimuler. A la fin de l'activité, les résidents doivent créer ensemble un personnage imaginaire (« le personnage aime.., n'aime pas.., s'appelle.., vit.., il est spécialiste en.. ») puis l'animatrice récapitule à voix haute le personnage crée en fonction de ce qu'a dit les résidents. Enfin, elle tire le bilan de l'activité avec les résidents (appréciation de l'activité: « oui ou non », pourquoi..).

D'après cette animatrice, l'activité doit sans cesse être adapté au public reçu (plus jeune ou plus âgé). Ces compétences aussi doivent être adaptées en fonction des capacités et des besoins. L'animatrice s'exprime de manière différente et change sa méthode de travail en fonction du public participant. Selon le groupe de participant (vieillissant/jeune), l'animatrice les aide à comprendre de différentes manières (mimiques, répétitions de consignes, utilisation des capacités visuelles, auditives, de lecture..). Les personnes atteintes de démence qui sont situés sur un même étage du foyer ne participe pas à cet atelier car considéré comme non adapté à cette population.

De plus, l'animatrice fait remarquer que les personnes atteintes de SD vieillissantes sont bruyantes et ont des difficultés à se concentrer mais elles expriment un besoin de devoir s'intégrer, d'être acceptées, d'appartenir à un groupe et d'être présentes dans cet atelier. Leur comportement peut parfois perturber le dynamisme du groupe mais c'est aussi accepter la différence de l'autre.

L'animatrice indique que les personnes atteintes de SD aime tous particulièrement les ateliers manuels et les loisirs créatifs à thème (ex : préparation de masque de carnaval, customisation de masque vierge). Elles sont minutieuses et attentives. L'animatrice accompagne ces adultes dans cet atelier et chacun a la possibilité de s'arrêter lorsqu'il le souhaite. Les ateliers confectionnés permettent un repère dans le temps (noël, pâques, carnaval) et sont réalisés sur des thèmes faisant appel à la mémoire non verbale des participants. Globalement, les activités sont diverses et d'ordre culturelle, artistique, sportive, sociale.. et respectent surtout les envies et les goûts de chacun.

Les outils utilisés sont aussi adaptés : pour le jeu de loto, ils utilisent des dés de grosse taille et en mousse pour faciliter la manipulation des personnes atteintes de SD ; la grille est adaptée à cette population avec des chiffres pouvant aller de 1 à 6, seulement. Le dès est aussi de couleur et possède un point pour faciliter la vision du chiffre par les personnes qui possèdent de gros problème de vue.

Les animateurs adaptent ainsi les activités et les outils utilisés en fonction de la typologie des participants (vieillissants, jeunes ou déments) mais aucune de ces activités n'est réservée aux personnes atteintes de SD jeunes ou vieillissantes.

Parmi les activités citées ci-dessus, l'atelier musique sera souvent proposé aux personnes les plus dépendantes car il sollicite peu les personnes. Les activités sont proposées en fonction des capacités de chacun, de l'autonomie et des projets de vie (goût) des personnes.

- Entretien avec la psychomotricienne du FAM (atelier snozelen)

Un atelier snozelen (baignoire à bulle, luminothérapie..) associé à un atelier esthétique et massage est aussi proposé aux résidents du FAM interrogé afin d'harmoniser le bien-être de ceux-ci. Il peut s'exercer sous deux formes : individuel ou collectif. L'atelier snozelen est un atelier ouvert avec une ambiance particulière. Plusieurs encadrants accompagnent les résidents dans cette activité (5 à 7 professionnels soignants et éducatifs, l'encadrement est constitué d'un professionnel identique pour un même résident). Il s'avère que la psychomotricienne ait remarqué que les personnes atteintes de SD et vieillissantes supportent difficilement le bruit (« ils sont perdus au niveau auditif »). D'après elle, il est nécessaire de favoriser les espaces paisibles et cadrés. Cette activité est souvent pratiquée en fin de journée où les angoisses sont souvent plus grandes afin de permettre « une

réassurance de ces personnes ». Cette activité permet d'atténuer les périodes de nuit angoissante avec des moments autistiques.

Les outils utilisés pour cette activité sont communs à ceux utilisés en salle snozelen classique (lit chauffant, fibre optique, pouf, musique, ballon, colonne à bulle, lampe UV).

D'après la psychomotricienne, les ateliers proposés vont dans le sens de la recherche du maintien cognitif et du maintien des souvenirs. Les personnes atteintes de SD et atteintes de pertes cognitives (de démence de type Alzheimer), vont pouvoir plus ou moins participer à cet atelier mais cela dépendra principalement de la sensibilité de la personne. Quelques fois ces personnes ne comprennent pas les raisons pour lesquelles les encadrants les emmènent en salle snozelen et elles ne comprennent pas ce qu'elles voient. Le vieillissement des personnes atteintes de SD causent des pertes de repères et donc pour remédier à cela, des massages en salle snozelen, des moments de détente hypnotique peuvent être proposés et sont agréables pour certaines (« moments qui font sens aux capacités de la personne, aux souvenirs qui lui font plaisir »). Les troubles visuels des personnes atteintes de SD et de démence peuvent faire réagir ces personnes.

Pour les personnes qui ont perdus énormément de repères et qui ne peuvent se déplacer (celles devenues très dépendantes, qui ont des crises de panique dans l'ascenseur..), l'établissement a investi dans l'achat d'un chariot snozelen mobile. Cet atelier est innové pour ce type de population devenu très dépendante et qui pratique peu d'activités ; ce chariot est aussi utilisé pour accompagner les personnes en fin de vie (soins douloureux) quand il existe un arrêt des soins et qu'aucune médiation n'est possible. Ce chariot mobile est monté en étages par la psychomotricienne et un soignant puis installé au salon pour une activité en groupe ou dans les chambres pour accompagner les toilettes thérapeutiques, les soins douloureux ou la ritualisation du coucher (personne atteinte de SD vieillissante) ; il est investi par des personnes qui en ont un réel besoin. Cet atelier collectif en salon et la contenance du groupe rassurent les personnes déambulantes ou désorientées (« pour eux, c'est instinctif : le groupe le fait donc c'est bon »).

L'activité a été propulsée par la psychomotricienne et l'ergothérapeute mais le but était d'accompagner les soignants dans leur formation à cet atelier afin qu'ils puissent investir et porter ce projet par la suite. Toutefois, cette activité a dû mal à faire sens pour les professionnels soignants, ils ne comprennent pas l'objet de la thérapeutique car elle nécessite une régularité, une prise en charge continue et les résultats ne sont pas visibles

dés la première séance ; ils sont très fins à percevoir. Néanmoins, des résultats bénéfiques ont été observés pour les personnes en fin de vie avec des moments de reprise de vitalité.

Cet atelier est accompli par tous les résidents pour lesquels un bénéfice au niveau sensoriel (détente) a été observé.

La pratique de cet atelier par les professionnels soignants a provoqué une modification de leurs plannings afin de délivrer du temps d'accompagnement pas uniquement quotidien (soins, toilettes) mais dans l'accompagnement en activités.

Cet établissement qui comporte une unité de FAM renforcé (personnes qui ont besoin de calme et de soins plus intenses, personnes plus dépendantes comme les personnes atteintes de SD et de démence de type Alzheimer) a mené une réflexion sur le vieillissement de ces résidents et a fait appel à un projet ARS pour l'obtention d'un fond Alzheimer dans l'optique de renforcer la dotation, l'aide humaine mais aussi matériel (investissement pour un chariot snozelen).

Concernant l'accompagnement de cette population, elle est plus lente (avec un nombre de sieste plus important), d'après la psychomotricienne. Le développement du bien-être est ainsi important « il faut amener le cadre de relaxation quelque soit l'environnement ; « il faut se rapprocher d'eux pour qu'ils puissent s'inscrire dans ce type de prise en charge » ; « le savoir être dans les établissements doit être tout aussi important que le savoir faire ».

Concernant la typologie de ces activités, aucun texte de loi n'exige que soit développé certaines activités plutôt que d'autre. A ce jour chaque établissement met en place les activités qui le souhaite en accord avec son projet d'établissement, le projet de vie de la personne, les envies, les compétences professionnelles existantes...Une réflexion est menée par l'équipe de professionnelle quand ils observent que la personne qui avait l'habitude et qui aimait participer à une activité ne peut plus la pratiquer. Ils réfléchissent au bénéfice pour la personne de continuer l'activité. Les activités sont mises en place et renouvelées selon les intérêts et les réactions de chacun « qu'est ce qu'elle nous montre dans l'activité ? S'épanouit-elle ou non ? » Pour exemple, l'équipe a décidé de ne pas renouveler l'atelier snozelen pour une personne qui était trop imaginaire et qui avait l'esprit qui divaguait dans le mauvais sens (idée morbide, de paranoïa).

- Analyse de la littérature concernant la proposition d'activités dans les établissements du secteur du handicap

D'un point de vue de la littérature, la loi handicap du 11 février 2005 en France définit les moyens de la participation des personnes handicapées à la vie de la cité. Elle crée l'obligation de mise en accessibilité des bâtiments et des transports dans un délai maximum de 10 ans.

L'Article L. 114-1 du Code de l'action sociale et des familles notifie notamment que :

« La prévention et le dépistage du handicap et l'accès du mineur ou de l'adulte handicapé physique, sensoriel ou mental aux droits fondamentaux reconnus à tous les citoyens, notamment aux soins, à l'éducation, à la formation et à l'orientation professionnelle, à l'emploi, à la garantie d'un minimum de ressources adapté, à l'intégration sociale, à la liberté de déplacement et de circulation, à une protection juridique, aux sports, aux loisirs, au tourisme et à la culture constituent une obligation nationale (...) ».

D'après le Décret 20 mars 2009 relatif aux obligations des établissements et services accueillant ou accompagnant des personnes handicapées adultes n'ayant pu acquérir un minimum d'autonomie (article D 344-5-3 du Code de l'action sociale et des familles) : les établissements - 3° « Favorisent leur participation à une vie sociale, culturelle et sportive par des activités adaptées ».

Des textes internationaux comme la déclaration universelle des droits de l'homme de l'ONU en 1948 et la convention relative au droit des personnes handicapées de l'ONU en 2006 vont dans le même sens que la législation française c'est à dire un droit à la participation à la vie culturelle et récréative, aux loisirs et aux sports et exigent aux états parties de mettre les moyens pour que ce droit soit respecté.

Le volet 2 « Vie quotidienne, sociale, culture et loisirs » de la recommandation ANESM « Qualité de vie en MAS-FAM » de 2013 donne pour exemple quelques activités culturelles et de loisirs mises en place en FAM et MAS. D'après ces recommandations ANESM, les pratiques culturelles, sportives, de loisirs et détente sont abordées sous l'angle du plaisir et de l'épanouissement personnel. Au-delà des objectifs de bien-être et de détente, ces pratiques peuvent également avoir un effet bénéfique sur la santé (notamment les activités

physiques et sportives), sur le bien-être psychique (par exemple en se sentant valorisé grâce à une production artistique), et sur le lien social (en participant à un projet commun ou en sortant de l'établissement). Ces activités peuvent être utilisées à des fins thérapeutiques (par exemple l'équithérapie, la balnéothérapie, la musicothérapie..) en lien avec la déficience/pathologie de la personne accueillie (ANESM, 2013b). Le volet 1 « l'expression, la communication, la participation et la citoyenneté » de la recommandation ANESM : « Qualité de vie en MAS-FAM », met en avant d'autres activités qu'il est souhaitable que les établissements mettent en place (ANESM, 2013a).

- *L'accompagnement des soins des personnes atteintes de SD, vieillissantes pouvant contracter des symptômes de démence de type Alzheimer*
 - *Entretien d'une infirmière du FAM*

L'infirmière nous a commenté les outils, les pathologies et les traitements utilisés dans l'accompagnement des soins de cette population.

De nombreuses pathologies sont présentes au sein de cette population avant son vieillissement, variables d'une personne à l'autre. Puis le vieillissement laisse aussi comme en population générale, apparaître des pathologies du vieillissement. Le vieillissement peut avoir aussi comme conséquence l'accroissement du handicap initial ou un surajout de handicap.

Nous pouvons citer la dépression qui se développe souvent chez des personnes atteintes de SD et vieillissantes comme chez les personnes âgées non handicapées. Cette dépression est surtout due à un vide non comblé mais aussi à une perte d'habitude. Par contre, elle est moins présente chez les plus jeunes. La maladie touchant la thyroïde peut aussi se présenter lors du vieillissement de ces personnes même si elle est beaucoup présente chez certains jeunes. Cette population comporte aussi un terrain épileptique. Concernant, les cardiopathies elles sont aujourd'hui bien maîtrisées et traitées (pose de pacemaker). En terme de traitement, l'administration d'anticoagulant permet de fluidifier le sang et les agrégats plaquettaires. Ces personnes sont propices au infarctus, à la constitution de caillot

sanguin et de phlébite (problème de retour veineux lié aussi au manque de mobilité).

Il existe aujourd'hui une grosse prévention à ce niveau et les professionnels de santé de l'établissement effectuent de nombreux examens et bilans (sanguins, radiographies) renouvelés chaque année. Ces derniers traitent les symptômes.

Les traitements souvent administrés chez de jeunes personnes atteintes de SD sont des traitements contre le diabète et des anticoagulants plaquettaires ; ils peuvent aussi recevoir un traitement à base d'acide folique au long cours pour prévenir les troubles cognitifs. Les personnes atteintes de SD et âgées se voient souvent administrer des traitements pour la thyroïde, le diabète et l'hypertension artérielle, des anti agrégats plaquettaires, des antiépileptiques, des antidépresseurs, des traitements pour le transit intestinal (péristatisme) (macrogol, forlax, lansoyl), des traitements pour le comportement (anxiolytique) et des neuroleptiques.

L'infirmière fait remarquer que l'aspiration trachéale est un acte qui ne peut être pratiqué chez ces personnes car l'anatomie de la trachée est malformée, longue et épaisse et cet acte pourrait provoquer un spasme voir un arrêt cardiaque. Cette population a très souvent de fausse route, des encombrements bronchiques voir même des pneumopathies d'inhalation. Hormis cette exception, cette population ne nécessite pas de soins spécifiques.

Pour les personnes atteintes de SD et atteintes de démence de type Alzheimer, des patches d'exelon avaient été prescrits par le médecin de l'établissement mais ces derniers n'ayant pas montré de bénéfice sur le comportement, ont été retirés.

- Entretien d'un médecin de la fondation Jérôme Lejeune

Le médecin et consultant au sein de la fondation Jérôme Lejeune est venu compléter l'entretien infirmier du FAM concernant l'accompagnement médicale de cette population. Il indique qu'une surveillance de cette population s'impose dès l'enfance : malformation cardiaque, malformation digestive, maladie auto-immune (hypothyroïdie, intolérance au gluten), maladie de surcharge (diabète, cholestérol). Les personnes atteintes de SD et âgées peuvent voir apparaître des dépressions, des décompensations psychiatriques, des

problèmes métaboliques qui peuvent s'apparenter à des troubles cognitifs. Des modifications sensibles du comportement, du niveau de dépendance, l'apparition de troubles métaboliques/inflammatoires et cognitifs sont associés à un vieillissement précoce et sont des maladies liées au vieillissement. Le plus difficile, d'après lui, est de repérer ces « pannes » ou troubles cognitifs par l'absence notamment de tests neuropsychologiques destinés à cette population. Le médecin réalise souvent un examen standard de la personne ayant ces troubles afin de les discriminer : apparition d'aphasie, d'agnosie, d'amnésie, d'apraxie, l'apparition d'oublis répétitifs gênants dans le travail (pour les travailleurs d'ESAT), la disparition du mot, une perte d'objectif de l'action en cours de l'action et une perte d'acquisition. D'après ce médecin, il est nécessaire de réaliser ces examens médicaux avant l'apparition de ces troubles afin de pouvoir réaliser un étalon sur le long cours ; il s'avère ainsi que le diagnostic de la maladie d'Alzheimer est un diagnostic de probabilité. D'après ce dernier, les personnes atteintes de SD et Alzheimer passent par les mêmes institutions et services que celles destinées aux personnes âgées mais la difficulté réside dans le fait que les professionnels ne connaissent pas le monde du handicap et ses spécificités. L'utilisation de la grille AGGIR peut aider à justifier l'état de la personne. D'après le médecin, les personnes atteintes de démence de type Alzheimer se retrouvent surtout au sein des FAM et MAS qui sont plus médicalisés. La réorientation de cette population en EHPAD n'est pas adaptée d'après lui car il existe une différence de niveau, de culture et d'âge. Cette population a souvent un accès « aigu » à l'hôpital de secteur et une fois soigné, ces personnes sont nombreuses à retourner dans leur établissement d'origine. L'idéal serait une orientation en USLD car l'évolution des troubles du comportement entre autre se rapproche de celles des personnes âgées démentes (dépendance, trouble de l'alimentation, problème de déglutition et d'incontinence). D'autre part, il ajoute que l'accompagnement proposé actuellement pour les personnes atteintes de la MA consistant à solliciter la parole, la mémoire implicite est une mauvaise voie d'accompagnement et de traitement : « la mémoire ancienne tient bon, elle sert l'implicite par l'explicite ; cet accompagnement permet de sécuriser à nouveau les personnes et de leur redonner un bien-être ; pour eux, leur comportement est plus normale car on arrête de solliciter ce qui ne fonctionne plus ».

- Les professionnels accompagnant les personnes atteintes de SD jeunes et vieillissantes

Une étude de l'observatoire prospectif des métiers et des qualifications de la branche sanitaire, sociale et médico-sociale de 2012 a repris les résultats d'une enquête de la DREES de 2006. D'après celle-ci, plus de la moitié des emplois du secteur relèvent du domaine éducatif (56,5%), et l'emploi d'aide médico-psychologique représente à lui seul plus d'un emploi sur cinq, tous établissements confondus. Exception faite des ESAT, qui concentrent une très forte proportion d'emplois relevant du secteur du travail protégé. L'emploi le plus représenté est celui de moniteur d'atelier (47% des effectifs), et au sein des services d'accompagnement, où l'éducateur spécialisé occupe cette première place (26% des effectifs) (L'observatoire prospectif des métiers et des qualifications de la branche sanitaire, sociale et médico-sociale, 2012; Mainguené, 2008).

Tandis que les emplois du domaine du sanitaire (relevant essentiellement du soin : 12%) représentent en moyenne 15,5% des emplois. Il s'agit essentiellement d'aides-soignants, qui font partie des 4 emplois les plus représentés au sein du secteur du handicap (8%) et d'infirmiers diplômés d'Etat (3%). Enfin 28% des emplois relèvent des services généraux, administration, direction. C'est au sein des FAM et des MAS que la part d'emplois relevant des soins est particulièrement importante (respectivement 29% et 26%). Cette forte proportion s'explique par le fait que ces structures accueillent des personnes handicapées très dépendantes et nécessitant beaucoup de soins. Après l'AMP qui concentre tous de même 30% des effectifs, l'aide soignant est le second emploi le plus représenté avec 20% des effectifs, et 6% sont des infirmiers (L'observatoire prospectif des métiers et des qualifications de la branche sanitaire, sociale et médico-sociale, 2012; Mainguené, 2008).

Dans les foyers d'hébergement, les foyers occupationnels/de vie et en foyer d'accueil polyvalent, les emplois sanitaires sont moins représentés. Bien que les emplois éducatifs prédominent (25% des emplois concernent les AMP), le domaine des services et moyens généraux arrive en seconde position (entre 22% et 26% des effectifs selon les structures).

Quant au service d'accompagnement (SAVS, SAMSAH, les services d'aide et de soins à domicile), les emplois éducatifs sont les plus représentés notamment ceux d'éducateurs spécialisés (26%), moniteur éducateur (11%) et d'AMP (7%) (L'observatoire prospectif des métiers et des qualifications de la branche sanitaire, sociale et médico-sociale, 2012).

Annexe 32. Description détaillée de la modélisation 2 (Figure 26 et 27)

Les établissements médico-sociaux autorisés dans le cadre de la loi du 2 janvier 2002 rénovant l'action sociale et médico-sociale ont accueilli des personnes atteintes de la maladie d'Alzheimer ou apparentée : établissements pour personnes âgées dépendantes (EHPAD), accueil de jour, accueil de nuit, hébergement temporaire, unité spécifique Alzheimer ou apparentée en EHPAD, pôles d'activités et de soins adaptés, unité d'hébergement renforcée. Les établissements de santé ainsi que les services d'accompagnement à domicile peuvent aussi accueillir et sont concernés par l'accueil de personnes âgées atteintes de la maladie d'Alzheimer ou d'une maladie apparentée.

- Accompagnement de cette population

L'accompagnement en établissement médico-social a pour but :

- De préserver, maintenir et/ou restaurer l'autonomie de la personne, dans les choix et actes de la vie quotidienne comme dans les décisions importantes à prendre ;
- De mettre en place des mesures préventives et thérapeutiques des troubles psychologiques et comportementaux ;
- D'assurer à chaque personne un accès à des soins de qualité, sans discrimination liée à l'âge ou aux troubles cognitifs ;
- De soutenir les proches en fonction de leurs attentes, les aider à maintenir du lien avec le malade et de leur proposer une participation active au projet personnalisé.

Ces objectifs se concrétisent à la fois dans le projet personnalisé co-construit avec chaque personne accueillie dans le projet d'établissement.

L'agence nationale de l'évaluation et de la qualité des établissements et services sociaux et médico-sociaux (ANESM) a réalisé un livret de recommandations de bonnes pratiques professionnelles sur l'accompagnement des personnes atteintes d'une maladie d'Alzheimer ou apparentée en établissement médico-social, en 2009 (ANESM, 2009). A cette date, plus de 800000 personnes en France sont touchées par une maladie d'Alzheimer ou apparentée. Cette pathologie évolutive se traduit par des troubles de la mémoire et un déclin des facultés cognitives. Elle est le plus souvent associée à des troubles psychologiques et

comportementaux, et se caractérise par une perte progressive d'autonomie. Responsable d'une grande partie des situations de dépendance à domicile, cette maladie représente aussi une des principales causes d'entrée en établissement.

Ces recommandations situent d'ailleurs l'action des EHPAD en articulation avec les autres acteurs de la prise en charge et de l'accompagnement, notamment le médecin traitant, et les établissements de santé. Elles inscrivent ainsi ces établissements au cœur de la coordination des différents professionnels autour de la personne atteinte. Les équipes pourront, par ailleurs, mobiliser les savoir faire et savoir être proposés ici selon la prévalence des troubles, de manière à les anticiper.

Concernant les personnes âgées démentes en institution ou à domicile, une démarche diagnostique doit être proposée et notamment en cas de trouble de la mémoire: aux personnes se plaignant de ressentir une modification récente de leur cognition ou de leur état psychique; aux personnes chez lesquelles l'entourage remarque l'apparition ou l'aggravation de troubles cognitifs ou un changement psycho-comportemental non expliqué par une pathologie psychiatrique non identifiée; aux patients venant consulter ou étant hospitalisés pour un symptôme pouvant accompagner, révéler ou provoquer un déclin cognitif: chute, syndrome confusionnel, accident vasculaire cérébral, etc; à l'entrée et en cours de séjour en structure d'hébergement.

Les recommandations de la Haute Autorité de la Santé concernant la maladie d'Alzheimer et les maladies apparentées: diagnostic et prise en charge datant de décembre 2011 donnent différentes recommandations concernant différents points: le dépistage (HAS, 2011); la conduite à tenir devant un trouble cognitif (évaluation initiale); conduite à tenir devant la suspicion d'une maladie d'Alzheimer; diagnostic étiologique de la maladie neurodégénérative; mise en place de la prise en charge; traitements médicamenteux spécifiques; les interventions non médicamenteuses; les traitements des troubles du comportement perturbateurs; les interventions portant sur les aidants (familiaux et professionnels) et le suivi (HAS, 2011).

Il est recommandé d'utiliser les critères de diagnostic de la maladie d'Alzheimer selon le

DSM-IV-TR ou le NINCDS-ADRDA, dans l'attente de la validation de critères plus spécifiques. D'après ces recommandations, la première étape est une démarche de diagnostic précoce: une démarche diagnostique doit être proposée, et notamment en cas de troubles de la mémoire: aux personnes se plaignant de ressentir une modification récente de leur cognition ou de leur état psychique; aux personnes chez lesquelles l'entourage remarque l'apparition ou l'aggravation de troubles cognitifs ou un changement psycho-comportemental non expliqué par une pathologie psychiatrique identifiée; aux patients venant consulter ou étant hospitalisés pour un symptôme pouvant accompagner, révéler ou provoquer un déclin cognitif: chute, syndrome confusionnel, accident vasculaire, etc.; à l'entrée et en cours de séjour en structure d'hébergement.

Les conduites à tenir face à un trouble cognitif (évaluation initiale) sont un entretien, un examen clinique, une évaluation fonctionnelle, une évaluation cognitive globale. Des hypothèses diagnostiques peuvent être recherchées et notamment des situations pouvant être à l'origine ou source d'aggravation d'un trouble cognitif.

Lorsqu'un trouble cognitif est avéré, des examens paracliniques (biologiques et imagerie morphologique) seront réalisées en fonction de l'hypothèse étiologique.

Après cette évaluation initiale et si elle est en faveur d'un déclin cognitif, il est recommandé au médecin généraliste traitant de demander un avis spécialisé et mettre en oeuvre si nécessaire des mesures d'urgence ou d'aide au quotidien.

Ces recommandations axent ensuite les conduites à tenir devant la suspicion d'une maladie d'Alzheimer. Pour aboutir au diagnostic étiologique, la démarche doit s'appuyer sur: un entretien avec le patient avec après son accord: un accompagnant identifié capable de donner des informations fiables; un examen clinique. L'entretien et l'examen clinique permettront de compléter ou de préciser les éléments transmis par le médecin généraliste traitant. De plus, une évaluation fonctionnelle approfondie; une évaluation psychique et comportementale; une évaluation neuropsychologique et des examens paracliniques spécialisés sont à réaliser.

L'évaluation fonctionnelle est une évaluation du retentissement des troubles cognitifs sur les

activités de la vie quotidienne. Ce retentissement doit être apprécié et évalué à l'aide d'échelles évaluant les activités de la vie quotidienne comme l'échelle IADL (Instrumental Activities of Daily Living) pour les activités instrumentales de la vie quotidienne; l'échelle ADL (Activities of Daily Life) pour les activités basiques de la vie quotidienne.

L'évaluation psychique et comportementale par le biais de l'entretien doit rechercher une dépression (critères DSM-TR), qui peut s'avérer être à premier abord un syndrome démentiel. Une dépression peut aussi accompagner ou inaugurer un syndrome démentiel. Cette évaluation doit rechercher aussi la présence de troubles affectifs, comportementaux ou d'expression psychiatrique (utilisation d'échelles telles que la Geriatric Depression Scale (GDS) et le Neuropsychiatric Inventory (NPI)).

Quant à l'évaluation neuropsychologique: le choix des tests neuropsychologiques standardisés et validés à effectuer dans le cadre d'une consultation spécialisée est laissé à l'appréciation du professionnel qui les réalise. L'investigation de chacune des fonctions cognitives (mémoire épisodique, mémoire sémantique, mémoire verbale épisodique avec apprentissage (RL/RI-16 items..)) permet de mettre en évidence les fonctions qui présentent un déficit et le quantifie mais elle précise également celles qui sont préservées.

L'imagerie morphologique ou fonctionnelle doit être réalisée. Le dosage dans le LCR des protéines Tau (Tubulin Associated Unit) totales, phosphorylées, et A bêta 42 peut être réalisé en cas de doute concernant le diagnostic. La recherche d'une mutation génétique sur l'un des 3 gènes actuellement en cause (APP, PSEN 1, PSEN 2) peut être réalisée chez les patients ayant des antécédents familiaux de démence évocateurs d'une transmission autosomique dominante. Si une mutation a été identifiée chez un patient, un diagnostic pré-symptomatique peut être réalisé chez les apparentés qui le souhaitent avec leur consentement écrit. Ce diagnostic pré-symptomatique ne peut être entrepris que dans le cadre d'une procédure d'information et de prise en charge se déroulant au sein d'une consultation multidisciplinaire de génétique.

Une fois que le diagnostic de la maladie d'Alzheimer est établi, le médecin spécialiste dédie une consultation d'annonce du diagnostic de la maladie d'Alzheimer. L'importance de cette

consultation d'annonce du diagnostic est mise en exergue dans une recommandation de bonne pratique de la HAS de 2009 : « Maladie d'Alzheimer et maladies apparentées: annonce et accompagnement du diagnostic » (HAS, 2009a).

Il est mentionné dans cette recommandation l'importance de la coordination entre le médecin spécialiste et généraliste traitant, gage de sécurité et de continuité des soins, dans le respect du libre choix et des souhaits du patient. Il revient d'ailleurs au médecin généraliste traitant de présenter le plan de soins et d'aide et d'en assurer la mise en place en collaboration avec le médecin ayant établi le diagnostic et les structures de coordination: réseaux CLIC, MAIA, MDPH, CMP (Centre Médico-Psychologique) etc.

En fonction du stade de la maladie, le plan de soins et d'aide comprend une prise en charge thérapeutique; une prise en charge coordonnée médico-psychosociale et environnementale du patient et de son entourage et d'éventuelles mesures juridiques; la mise en place de l'ALD 15; les interventions non médicamenteuses et les éventuels traitements médicamenteux; la prise en charge des comorbidités et des facteurs de risque; la surveillance nutritionnelle; l'orientation vers les services sociaux (mise en place des aides et des financements); une information sur les associations de malades et de familles de malades et les structures de répit. Un référent identifiable (coordonnateur paramédical) pourrait coordonner et assurer le suivi du plan de soins et d'aide.

En outre, les conditions d'instauration d'un traitement spécifique sont spécifiées dans ces recommandations. Le médecin prescripteur appréciera l'instauration ou le renouvellement d'un traitement médical spécifique. Il pourra proposer au stade léger (MMSE supérieur à 20): un inhibiteur de la cholinestérase; au stade modéré (MMSE compris entre 10 et 20): un inhibiteur de la cholinestérase ou un antiglutamate; au stade sévère (MMSE inférieur à 10): un antiglutamate. Il est recommandé de réévaluer régulièrement le rapport bénéfice/risque du traitement médical spécifique.

- Activités proposées à cette population

Les interventions à visée thérapeutique : ces interventions concourent au maintien ou à la

réhabilitation des capacités fonctionnelles, des fonctions cognitives et sensorielles et au maintien du lien affectif et social. Les interventions proposées, collectives ou individuelles, sont adaptées aux volontés exprimées et aux capacités de la personne (évaluées préalablement) afin d'éviter la mise en échec qui peut induire des troubles psychologiques et comportementaux.

L'ensemble des traitements médicamenteux fait l'objet d'un suivi attentif par le médecin traitant, en lien avec le médecin coordonnateur, voire la consultation mémoire de proximité.

Plusieurs types d'interventions non pharmacologiques sont envisageables : interventions portant sur l'amélioration de la qualité de vie (rééducation de l'orientation, stimulation multi-sensorielle), sur la cognition (rééducation cognitive, revalidation cognitive, stimulation cognitive, ateliers mémoire), sur l'autonomie fonctionnelle de la personne (stimulation par l'activité physique, atelier d'ergothérapie..), et sur les fonctions de communication telle qu'une prise en charge orthophonique. Ces interventions doivent dans tous les cas être assurées par des professionnels formés à cet effet.

Plusieurs interventions non pharmacologiques sont ainsi envisageables tant en ambulatoire qu'en institution même si elles n'ont pas encore prouvé scientifiquement leurs efficacités. Elles doivent être pratiquées par un personnel formé et s'inscrire dans le cadre d'un projet de soins et le cas échéant d'un projet d'établissement. Une prise en charge psychologique ou psychiatrique peut être proposée au malade et à sa famille; l'objectif étant d'aider le malade à maintenir une stabilité et une continuité de sa vie psychique, en dépit des troubles qui, par leur évolution, désorganisent de plus en plus ses processus de pensée.

Peut être proposé également une prise en charge orthophonique afin de maintenir, adapter les fonctions de communication du patient (langage, parole et autres) et à aider la famille et les soignants à adapter leurs comportements aux difficultés du malade.

Les activités de stimulation cognitive sont en rapport avec les situations de la vie quotidienne. Les activités proposées sont des mises en situation ou des stimulations de situations vécues (trajet dans le quartier, toilette, téléphone...). Son objectif est de ralentir la perte d'autonomie dans les activités de la vie quotidienne.

Les interventions portant sur l'activité motrice sont répertoriées dans un document de la Haute Autorité de la Santé datant de Janvier 2010 à destination des professionnels de santé

« Actes d'ergothérapie et de psychomotricité susceptibles d'être réalisés pour la réadaptation à domicile des personnes souffrant de la maladie d'Alzheimer ou d'une maladie apparentée » (HAS, 2010a). Des interventions portées sur le comportement peuvent aussi être proposés. Elles pourraient améliorer certains aspects du comportement ; ces interventions sont par exemple, la musicothérapie, l'aromathérapie, la stimulation multisensorielle, la thérapie assistée d'animaux, les massages, la thérapie de présence simulée (vidéo familiale) et la luminothérapie.

L'HAS a publié aussi sur la même thématique « Maladie d'Alzheimer et maladies apparentées: prise en charge des troubles du comportement perturbateurs » en mai 2009 (HAS, 2009b).

En cas de troubles du comportement perturbateurs nécessitant une hospitalisation, celle-ci peut-être réalisée dans une unité cognitivo-comportementale (UCC), une unité de soins Alzheimer, ou un établissement psychiatrique.

Les interventions proposées touchent avant tous les malades et quelques unes concernent également les aidants et les proches; d'ailleurs les interventions portant sur les aidants (familiaux et professionnels) sont concentrées dans les recommandations de bonne pratique « Maladie d'Alzheimer et maladies apparentées: suivi médical des aidants naturels » de la Haute Autorité de la Santé datant de février 2010 (HAS, 2010b). Les interventions touchant les aidants peuvent être selon les besoins un soutien et accompagnement psychologique, un groupe de soutien des aidants, une formation des aidants, une psychothérapie individuelle ou familiale. Des structures de répit peuvent soulager les aidants familiaux comme les structures d'accueil de jour et d'accueil temporaire.

La mise en place du plan d'aide et de soins et le suivi du malade et de sa famille est multidisciplinaire, pilotée par le médecin généraliste traitant en collaboration avec un spécialiste (neurologue, gériatre ou un psychiatre). Le suivi est structuré et est organisé autour de plateformes, de réseaux gérontologiques, de réseaux de santé (infirmière coordinatrice), des MAIA (gestionnaire de cas), des CLIC (chargé de coordination) et d'autres structures. Les relations et la coordination entre les différents partenaires sont indispensables pour la qualité du suivi.

La recommandation indique avec précision des indications concernant la suivi standardisé par le médecin généraliste traitant comprenant un examen médical et notamment une évaluation cognitive globale, par le MMSE ou à un stade plus avancé par la SIB courte pour objectiver les capacités restantes afin d'adapter la prise en charge. Une évaluation comportementale (échelle NPI ou le DQC: le Questionnaire de Dyscontrôle comportemental) recherchent des hallucinations ou des idées délirantes, une apathie, des idées dépressives, des troubles du sommeil et des troubles des conduites alimentaires, une agressivité, une agitation de fin de journée, de l'anxiété, une tendance à la déambulation, à la désinhibition, des troubles des conduites sexuelles et une modification du sommeil. De plus, une évaluation fonctionnelle des activités de base de la vie quotidienne (toilette, habillage, alimentation, déplacement..) et des activités instrumentales de la vie quotidienne (autonomie pour la prise des médicaments, la gestion des finances, les transports, le téléphone...) avec les échelles type ADL, IADL, permettent d'ajuster les aides physiques et matérielles à apporter. Ce suivi standardisé comporte aussi un suivi médical de l'aidant et de ses proches, une évaluation sociale et juridique et une évaluation, proposition et ajustement des aides.

Annexe 33. Description détaillée de la modélisation 3 (Figure 28 et 29)

Il n'existe pas d'étude sur les parcours de vie des personnes atteintes de SD et de la maladie d'Alzheimer. Nous avons pu reconstituer ces parcours par l'intermédiaire des entretiens menés auprès des deux experts des centres de consultation mémoire qui ont été amenés parfois à diagnostiquer des personnes atteintes de SD.

D'après les deux entretiens menés, les personnes atteintes de SD sont orientées aux centres de consultation mémoire car elles présentent des symptômes de démence de type Alzheimer. Très souvent, les signes ou plutôt des changements de comportement sont détectés par le personnel médico-social des institutions qui accueillent ces personnes. Ces dernières sont tous d'abord orientées auprès de leurs médecins traitants ou le médecin de l'institution puis ensuite ce sont les médecins des résidents qui les orientent auprès de spécialistes des maladies neurodégénératives comme les cabinets libéraux spécialistes ou les centres de consultations mémoire. Les signes de personnes vivant en logement personnel sont souvent détectés par des professionnels des services d'accompagnement et d'aide à domicile comme les SAAD, SSIAD, SAVS ou SAMSAH qui les orienteront auprès de leur médecin traitant alors que si c'est l'entourage proche qui détecte ces signes, ils iront voir le médecin traitant de la personne ou plus rarement les CLIC (Centre Local d'Information et de coordination) ou réseaux gérontologiques. Les signes détectés par les éducateurs sont très souvent des changements de comportements (irritation), une perte fonctionnelle, une perte d'orientation, des préférences alimentaires, des idées délirantes... (« le patient ne sait plus faire des choses qu'il savait très bien faire avant », « le patient ne fonctionne plus comme avant »). Les établissements médico-sociaux ont ainsi beaucoup de difficultés à prendre en charge ces modifications comportementales. De plus, les personnes en EHPAD ne sont souvent pas rentrer pour cause de maladie d'Alzheimer.

Les personnes SD seront alors diagnostiquées par un centre de consultation mémoire ; le processus de diagnostic suivi sera alors globalement le même que celui suivi par les personnes âgées suspectés d'avoir la maladie d'Alzheimer. Les personnes atteintes de SD vont tous d'abord être reçu par un médecin spécialiste comme un neurologue afin de

réaliser un examen et un entretien. Les aidants ou entourage proche pour les personnes à domicile ou le personnel médico-social de l'institution (connaissant très bien la personne) les accompagnent très souvent en consultation et sont une source d'enrichissement pour les médecins qui peuvent récupérer des informations importantes concernant les changements comportementaux et cognitifs de cette population. Cette consultation est une consultation habituelle mais les médecins ne sont que peu formés au handicap mental, d'où l'importance de la présence de l'entourage pour donner des indications utiles au diagnostic (réalisation d'une liste avec un entretien semi-dirigé). La difficulté réside dans le fait que le médecin doit juger d'un déclin et qu'il faut se référer par rapport au faible niveau cognitif. D'après l'entretien d'un expert de centre de consultation mémoire, les patients atteints de SD sont rares (2 personnes en un an, âgées de 59 et 69 ans)) et arrivent avec un stade avancé. Souvent l'orientation de ces patients en centre de consultation mémoire est effectuée par un neurologue libéral, un médecin généraliste d'institution ou médecin traitant libéral qui ont besoin d'un avis expert (à noter que les parents de ces patients ont souvent contracté cette maladie). Souvent la personne reste en hôpital de jour le temps du diagnostic.

Quant à l'évaluation neuropsychologique, les outils ne sont pas adaptés et quelque fois les neuropsychologues utilisent des tests destinés normalement aux enfants, des tests simplifiés (MMS simplifié pour évaluer le déclin clinique), le test SIB (Severe Impairment Battery) qui normalement est utilisé pour les personnes atteintes de déficience sévère. L'utilisation de tests neuropsychologiques sera rare pour cette population car aucun test valide n'existe en France pour le diagnostic de population atteinte de déficience intellectuelle.

Cette population va ainsi suivre des examens qui ne sont pas ceux de base et ceux recommandés initialement ; les examens qui seront utilisés pour cette population sont moins courants mais garantissent le diagnostic. Les examens qui seront réalisés sont un IRM (scanner, imagerie) afin de vérifier la taille des structures, les liaisons vasculaires, l'absence de tumeur et la topologie des structures. Le diagnostic est aussi un diagnostic différentiel dans cette population. La progression des lésions est suivie par IRM ; la ponction lombaire peut aussi être utilisée mais ce n'est pas systématique. Le médecin regarde s'il existe un déficit métabolique ou une carence qui peut contribuer à l'apparition de ces signes cliniques pour cela il utilise la scintigraphie cérébrale.

A la fin de la journée, la personne concernée revient de l'hôpital de jour pour recevoir le

bilan de la journée et le diagnostic. Dans 95% des cas le diagnostic est partagé. A la suite de ce diagnostic, l'équipe peut proposer un traitement médical, des séances de kinésithérapie/d'orthophonie, un soutien psychologique. Les patients diagnostiqués peuvent participer à des groupes de parole collectifs avec une psychologue (avec association de la famille possible) ; ces groupes peuvent être un moyen d'expliquer pour quelles raisons les personnes concernées se comportent ainsi et essayer de contourner ces difficultés, de discuter sur l'orientation et les dossiers administratifs pour avoir accès à des prestations financières. Il n'existe pour le moment aucun groupe de parole pour les personnes atteintes de SD. Le lien entre le médecin et le patient existe toujours après ce diagnostic (entretien téléphonique pour savoir si le traitement est bien toléré ; une fois par an, l'expert contacte les neurologues libéraux pour les personnes suivies en ville). L'expert indique la nécessité de constituer une base de données pour des études cliniques et thérapeutiques. Les experts souhaiteraient que dans l'avenir soit mis en place un test neuropsychologique destiné et validé en France pour le diagnostic de cette population. Une échelle fonctionnelle, listant les activités que la personne pouvait faire avant d'être malade et ce par rubriques (Déplacement : prendre un transport en commun seul, faire du vélo...; Tâches ménagères : mettre le couvert, éplucher les légumes...etc) avec des colonnes qui indiqueraient si la personne : « le faisait avant », « le fait en étant supervisé », « doit être aidé », « ne peut plus le faire ». D'après un expert « en cochant ces cases, on verrait ce qui a été perdu et on pourrait même suivre longitudinalement et voir ce qui contribue à se dégrader ». Un autre expert de centre de consultation mémoire interrogé utilise la SIB pour évaluer et suivre les fonctions cognitives de cette population.

Souvent les établissements accueillent la personne jusqu'à la dérogation et les démarches administratives de réorientation de ces personnes en EHPAD dépendent des départements. L'enquête que nous avons réalisée et analysée à l'étude 2 (enquête à destination des établissements médico-sociaux du secteur du handicap accueillant des personnes atteintes de SD et de démence de type Alzheimer), nous montre très clairement que l'accueil de cette population au sein des établissements médico-sociaux du secteur du handicap engendre des impacts dans l'accompagnement quotidien. Les institutions du secteur qui ont été interrogées sont tous unanimes sur ce point. D'ailleurs la majorité des établissements ont mis en place un type de prise en charge spécifique. L'accompagnement qui a été mise en

place est davantage individualisée, personnalisée, adaptée au rythme de vie ; il concerne l'accompagnement dans les gestes de la vie quotidienne et éducatif, plus particulièrement l'hygiène. Un établissement fait intervenir un service de soin à domicile pour l'accompagnement à la toilette. La prise en charge est plus lente, de type nursing et moins axée sur « l'éducatif ». La participation aux activités occupationnelles peut aussi être allégée ; des séjours « vacances en pension de famille » peuvent aussi être organisés pour une recherche de calme et de convivialité. Des aides pour la prise en charge quotidienne ont été mises en place ou ont été majorées. Le travail des équipes a dû être modifié dans certains établissements (changement de planning, doublon pour les toilettes). Certains ont mis en place des aides techniques comme des fauteuils roulants pour les troubles moteurs, des traitements médicamenteux contre l'insomnie, des changements de texture des aliments et du matériel adapté pour la prise de repas afin de compenser les troubles de la déglutition. Des lits médicalisés, des chaises pour la douche, des fauteuils roulants, des grenouillères avec fermeture au dos, des matelas imperméables sont mises à disposition en cas de besoin. Un établissement a fait intervenir un ergothérapeute pour la mise en place de matériel adapté (déambulateur) et d'équipement (barre d'appui) et a mis en place des séances de kinésithérapie. Cette adaptation a eu lieu en équipe pluridisciplinaire. Un établissement a formé son personnel au vieillissement de cette population. Le traitement, la surveillance permanente et l'observation de cette population a été renforcée. Les hospitalisations en période de « crise » sont plus nombreuses. Certains établissements ont mis en place une limitation de la circulation dans l'établissement avec une fermeture par digicode des portes donnant sur l'extérieur ou une fermeture systématique de la porte d'entrée afin de prévenir les fugues. Des outils ont été mis en place pour faciliter le quotidien comme l'affichage de pictogrammes et les journées sont découpées via des couleurs différentes sur le tableau en chambre. Certains établissements ont mis en place des partenariats avec des accueils de jour Alzheimer; un autre est en train de mettre en place une HAD (Hospitalisation A Domicile). Un dernier établissement a mis en place des séances « atelier mémoire ».

D'autres établissements n'ont pas mis en place de prise en charge spécifique. En revanche, dans un établissement où le phénomène est récent et nouveau, une sensibilisation à cette population a été constatée avec un accompagnement d'éveil multi-sensoriel renforcé pour ce type de population. Un autre mène une réflexion globale sur le vieillissement des

résidents et un partenariat est en cours d'élaboration avec le centre hospitalier local. Une autre structure ne dispose pas d'un projet propre au vieillissement car cela reste récent et très isolé puisque cela ne concerne qu'une personne.

L'accompagnement de cette population induit des impacts organisationnels et sur la gestion de la structure. Pour les structures qui accueillent des personnes en début de démence, l'impact organisationnel n'est pas encore visible. Les modifications organisationnelles se situent au niveau de l'organisation du personnel (réorganisation des plannings des professionnels par exemple). Ces professionnels peuvent avoir besoin de prendre leur temps avec le résident à des moments très différents de la journée. La prise en charge est plus lourde, chronophage nécessitant davantage de présence, d'attention, de surveillance dans le respect du rythme individuel (lenteur accrue). Elle demande une formation spécifique des salariés. Les incidences se situent aussi dans le quotidien de la vie des usagers. Une structure réoriente cette population d'un foyer d'accueil spécialisé à un foyer d'accueil médicalisé. Leur accueil engendre moins d'impact organisationnel en foyer de vie car l'accompagnement est permanent alors qu'en foyer d'hébergement cela reste plus difficile à gérer. Tandis que les MAS sont plus « habitués » à prendre en charge des personnes extrêmement dépendantes. L'accueil de personnes qui agressent d'autres résidents plus fragiles est plus difficile à prendre en charge car il nécessite un recadrage constant avec isolement en chambre. Ces personnes nécessitent un encadrement permanent, une présence accrue de la part des membres du personnel éducatif avec une surveillance médicale accrue. La prise en charge est plus lourde (plusieurs changes et douches dans la journée et la nuit) car elle nécessite davantage de personnel que les établissements n'ont pas forcément. L'accompagnement quasi-individuel de cette population génère des arrêts de travail de certains éducateurs (mal de dos ou chute avec la personne...). Le rythme quotidien est complètement différent, plus ralenti et de type nursing. L'adaptation des horaires des professionnels, la sensibilisation des personnels et des colocataires à la particularité de la maladie d'Alzheimer et le renforcement de l'encadrement sont une nécessité. Les objectifs éducatifs sont revus à la baisse et cette évolution génère une demande d'interventions extérieures.

Pour d'autres établissements, leur prise en charge n'a pas d'impact sur l'organisation d'une structure car leur comportement ne présente pas de troubles ou de mise en danger

demandant une prise en charge totalement spécifique à la démence. Le handicap mental semble encore la composante principale de l'établissement et est en accord avec la prise en charge adoptée par celui-ci (ouverture des portes, repérage visuel...).

Les réponses spécifiques clés autres que médicamenteuses et non médicamenteuses sont : la présence de personnel médical à minima une infirmière ; l'accès à du matériel tel que les lits médicalisés, les lèves personnes (en location) ; le travail de partenariat avec certains professionnels (professionnels de gériatrie, maison de retraite.); un accompagnement type au quotidien (gestion de la violence de la personne âgée) et une adaptation des locaux.

De plus, une prise en charge non médicamenteuse a été mise en place pour cette population dans certains établissements médico-sociaux du secteur du handicap comme un accompagnement personnalisé avec des bains thérapeutiques, une prise en charge en salle snoezelen, un accompagnement éducatif particulier, des temps de transfert, une activité balnéothérapie, une activité motrice spécifique, une alimentation adaptée, une surveillance et observation accrue, un renfort des équipes jusqu'à une possible réorientation en FAM, une majoration de la surveillance et des aides au quotidien. Un établissement a quant à lui mis en place des dispositions de limitation de la circulation dans l'établissement avec l'installation de digicode.

Certains établissements pensent qu'il faut imaginer des structures spécifiques pour la prise en charge de cette population. D'après ces établissements, l'adaptation géographique des lieux de vie est nécessaire. Ces personnes doivent bénéficier d'une unité d'accompagnement spécifique, d'un environnement adapté (besoin d'accessibilité, de calme, de tranquillité, de douceur, de matériel adapté, de repères) ne contrariant pas leurs rituels qui pourraient engendrer des problèmes de comportements plus importants ; l'architecture doit être adaptée à leurs difficultés avec par exemple des couloirs de déambulation., toutefois, ces personnes peuvent être une source de nuisance pour les autres résidents qui engendrent une aggravation des troubles du comportement et des états dépressifs.

Les maisons de retraite classiques non spécialisées dans le handicap mental ne semblent pas adaptées aux personnes atteintes de déficience intellectuelle. Le faible taux d'encadrement des foyers de vie n'est pas forcément adapté à ce type de pathologie. Le besoin en ratio

d'encadrement est très important et exige une organisation spécifique auprès de la personne concernée. De plus, un suivi médical et une prise en compte de l'évolution du handicap sont nécessaires. D'autres établissements pensent qu'il ne faut pas imaginer de structures spécifiques pour la prise en charge de cette population. D'après eux, la prise en charge peut être adaptée dans chaque type de structure si le personnel est en effectif suffisant et formé à la démence des personnes handicapées. Il semble que la diversité dans la prise en charge du handicap est source d'enrichissement pour les résidents eux-mêmes comme pour le personnel. D'après un autre « Tant que les structures existantes permettent un maintien dans le lieu de vie : le maintien des repères semble essentiel tant pour les locaux, le personnel ; tant que les résidents sont fortement stimulés, que les professionnels aient le temps de..ce que le personnel d'EHPAD n'a pas le temps de faire ». Les limites des structures du secteur du handicap (en tant que foyer d'hébergement) pourront se traduire par des problèmes médicaux et de gros manques d'autonomie. Les personnels éducatifs n'étant pas formés à des prises en charge plus complexes. Il est question de formation, de moyens en personnels et de locaux adaptés. Tandis que les MAS sont spécialisés dans la prise en charge de personnes extrêmement dépendantes. D'autre part, ces personnes ont souvent une histoire institutionnelle faite de liens et de repères. De plus, elles ont du mal à intégrer de nouveaux repères, à accepter le changement du fait de leur déficience intellectuelle. Il est important donc d'après une autre structure qu'elles bénéficient surtout de la continuité de leur accompagnement : « Créer des lieux spécifiques semble compliqué ce qui sous entendrait de regrouper des établissements et donc d'éloigner géographiquement les personnes ». Enfin, entre le handicap mental parfois profond et la démence, il serait possible de faire « des ponts » en terme d'adaptation de prise en charge. Il ne faut pas forcément des structures différentes, mais des locaux spécifiques au sein d'une structure existante avec un projet de service différent pour l'accueil de ce public.

La création d'unités adaptés dans des structures préexistantes semblent appropriée pour cette population car la prise en charge serait plus adaptée en évitant toutefois la stigmatisation et l'isolement de cette population. Ces unités permettraient de maintenir les personnes dans leur lieu d'habitation habituelle. Il est nécessaire de créer des unités adaptées notamment dans les EHPAD hospitaliers. Néanmoins, des accords et des partenariats seront nécessaires afin qu'il y ait du personnel EHPAD (ASH, AS, infirmières ...) mais et aussi nécessairement du personnel éducatif qui sera attentif aux stimulations et à la

conservation du bien être des résidents. L'adaptation géographique des lieux de vie est souvent nécessaire et il vaut mieux les contenir dans des locaux adéquats. Un autre établissement indique « Pourquoi pas si encore une fois l'on se (ou nous donne) les moyens. Pourquoi pas des stages d'immersion, des admissions préparées avec suffisamment de temps. En MAS, les résidents trisomiques qui atteignent 60 ans s'apparentent plus à des personnes âgées vieillissantes qu'à des personnes handicapées mentales avec d'autres syndromes. L'accompagnement des personnes atteintes de déficience intellectuelle, troubles du comportement nécessite d'être effectué par des professionnels formés à ces troubles et expérimentés. Il faut des locaux adaptés type cantou car les réorientations de ces personnes relèvent du parcours du combattant : pas de places, handicap trop lourd, pas de structures adaptées. Pas en EHPAD ».

Un autre établissement explique que si cette population est accueillie en EHPAD, la prise en charge sera payante alors que si elle est prise en charge par une MAS, la prise en charge financière sera effectuée par la sécurité sociale. De plus, en EHPAD il y a moins de personnel, donc forcément les familles s'y opposeront : « Si en plus les personnes handicapées viennent en EHPAD alors qu'elles étaient au sein d'une association de parents, je doute de la réussite et de l'adhésion des familles!. L'essentiel étant de proposer à ces personnes la meilleure qualité de vie possible en répondant aux maximum à leurs besoins.

L'expert du secteur du handicap (qui accueille des personnes handicapées mentales vieillissantes et notamment des personnes atteintes de SD et de démence de type Alzheimer) a aussi été interrogé concernant l'accompagnement de ces personnes au sein de l'établissement. L'expert nous fait remarquer du vieillissement constant de la population accueillie avec une augmentation constant du GIR moyen pondéré qui est comparable à une unité de soins long séjour pour personnes dépendantes. Le FAM a ainsi mis en place divers partenariats : des réunions du point émeraude avec le CLIC (les sujets abordés et les échanges abordés permettent une meilleure coordination des actions concernant le secteur de la gériatrie; avec le réseau Rhapsodi'f qui intervient auprès des praticiens dentistes afin que l'accueil des résidents soit facilité au sein des cabinets libéraux ; une convention avec les urgences médicales permet de bénéficier de l'appui de médecins lors de l'absence du praticien salarié à temps partiel de l'établissement. L'établissement a vu le nombre d'actes médicaux et de consultations externes augmenté ayant pour conséquence, un réel impact sur les équipes de proximité, la présence d'un tiers étant obligatoire pour chaque rendez-

vous (AS, AMP, IDE). L'établissement a aussi investi dans l'achat de lits Alzheimer afin de prévenir les chutes tout en simplifiant la prescription des contentions pour presque tous les résidents. Il existe une spécificité du soin auprès de la personne handicapée mentale vieillissante. Des réunions cliniques sont aussi organisées à la demande des équipes afin d'éclairer l'attitude à adopter au regard du tableau clinique du patient. Le diagnostic de démence chez 8 personnes et le vieillissement a eu pour conséquence un changement d'organisation de l'établissement (au niveau du bâtiment et des professionnels) avec une répartition des résidents et du personnel sur 3 étages. Le 3^{ème} étage étant réservé aux personnes les plus autonomes, qui ont besoin de moins de personnel médical et davantage d'éducateurs; le premier étage est réservé aux personnes les plus dépendantes (atteintes de démence, en fauteuil roulant). L'organisation des équipes est différente, elles ont subi une modification de l'organisation de travail (travail de 11H c'est à dire que le même professionnel est présent sur une durée de 11h) ; les professionnels sont ainsi présents moins souvent mais sur de longue période. Le nombre de professionnels a augmenté au 1^{er} étage avec un nombre de 15 pour 10 au 3^{ème} étage. Des conséquences sur la gestion de l'établissement existent aussi au niveau du budget, avec une augmentation du budget sur les produits pharmaceutiques, une augmentation du forfait soin et sur les fournitures médicales. Le vieillissement de la population à prendre en charge a eu aussi pour conséquence une augmentation du turn-over et de l'absentéisme sur les étages. De plus, la cohabitation entre le personnel médical, paramédical et le personnel éducatif est difficile : « ce sont deux esprits à faire fonctionner ensemble et notamment dans la façon à prendre en charge un résident ». Le personnel éducatif a du mal à accepter la hiérarchie. D'autre part, il existe aussi une confrontation entre les aides soignants et les infirmiers concernant leur rôle (les aides soignants n'ont pas le droit de faire des soins: « il existe en quelque sorte une guerre d'équipe »). L'établissement est amené à prendre en charge la fin de vie et à ce niveau une préparation des équipes a eu lieu. Une démarche palliative a lieu pour les personnes très dépendantes en fin de vie.