

1

Définitions et classifications

Il n'existe pas de définition unique du handicap ou des déficiences. La recherche d'une définition du handicap d'origine périnatale répond au moins à deux objectifs qui apportent un regard complémentaire sur le fœtus, le nouveau-né, sa famille et son environnement.

Une démarche d'ordre médical et scientifique cherche à déterminer la fréquence, les causes et les mécanismes du handicap de l'enfant, à identifier les populations particulièrement exposées au risque de handicap afin de proposer d'éventuelles mesures de prévention. Cette démarche évalue également l'impact des pratiques médicales sur la fréquence du handicap de l'enfant (Nelson, 2002 ; Clark et Hankins, 2003), ou regarde au contraire si le recul des limites de la viabilité en termes de poids et d'âge gestationnel est susceptible de s'accompagner d'une augmentation du nombre d'enfants avec un ou plusieurs problèmes chroniques dans leur développement (Escobar et coll., 1991 ; Hack et Fanaroff, 2000). Ces études adoptent habituellement les définitions du handicap établies par l'Organisation mondiale de la santé (CIH1 et CIF), et s'appuient sur les concepts de déficience, incapacité, désavantage ou handicap proprement dits.

Une démarche d'ordre pragmatique, avec une connotation économique forte, est d'apparition plus récente. Développée essentiellement en Amérique du Nord (Stein et Silver, 2002), elle s'appuie sur la constatation que les enfants atteints de maladies ou incapacités chroniques (en anglais *conditions-disabilities*) sont peu nombreux, mais qu'ils ont énormément recours aux services d'aides et de soins et, au total, coûtent cher (Newacheck, 1987). Le manque d'informations sur la nature et le nombre de ces enfants handicapés (Newacheck et coll., 1996) est fortement préjudiciable à la planification et la budgétisation des services de soins et des services d'aides aux enfants et à leur famille. Cette démarche s'appuie sur des définitions du handicap appelées non catégorielles, qui cherchent à apprécier le retentissement du handicap en termes de recours aux soins et aux services d'aides (Stein et Silver, 1999).

Par ailleurs, l'identification du handicap suppose la mise au point d'outils de dépistage ou de diagnostic. L'élaboration de ces outils est un autre domaine que celui de la classification proprement dite des handicaps, mais les deux étapes (mise au point de l'outil de classement et classification proprement dite) sont étroitement liées.

Définitions du caractère périnatal du handicap

La définition du caractère périnatal du handicap n'est pas unique. *Stricto sensu*, le caractère périnatal du handicap peut être réservé aux anomalies dont l'origine se situe entre 22 semaines d'aménorrhée (SA) et 8 jours post-natals (Jouk et coll., 2001). Cette approche élimine du champ de recherche ce qui ne s'inscrit pas dans cette fourchette chronologique : les malformations chromosomiques ou génétiques, les embryofœtopathies infectieuses de survenue précoce, les lésions infectieuses, traumatiques ou cancéreuses de l'enfant plus âgé. Suivant cette approche, de 30 à 60 % des handicaps de l'enfant auraient une origine périnatale, 20 à 35 % une origine prénatale (chromosomique ou génétique), 5 à 10 % seraient d'origine post-natale (infectieuse, tumorale ou traumatique) (Bréart et coll., 2003). Les mécanismes de ces lésions d'origine périnatale se regroupent essentiellement autour du petit poids ou du petit âge gestationnel, de la gémellité et de l'asphyxie périnatale.

D'autres auteurs précisent de façon plus complexe l'origine périnatale et font intervenir la date de survenue et le mécanisme (ou l'étiologie) de la lésion cérébrale (tableau 1.1, Hagberg et coll., 1996). Ces auteurs appellent « prénatale » la période comprise entre le premier jour des dernières règles et le

Tableau 1.1 : Définition de l'origine périnatale du handicap (Hagberg et coll., 1996)

Prénatale
Génétique
Chromosomique
Embryofœtopathies (CMV, toxoplasmose, rubéole, herpès...)
Anomalie cérébrale (hydrocéphalie, microcéphalie...)
Anomalie congénitale multiple avec retard mental
Hémorragie et AVC anténatals
Si > 34 SA : imagerie cérébrale anormale (LPV...) et absence d'événement péri/néonatal
Péri ou néonatale après 34 SA
Hémorragie ou AVC d'origine péri/néonatale identifiée
Cedème/souffrance cérébrale lié à un choc ou souffrance néonatale (insuffisance viscérale et réanimation)
Bactériémie et infection du SNC d'origine péri/néonatale identifiée
Encéphalopathie hypoxique ischémique (score d'Apgar < 5 à 1 ou 5 minutes, réanimation/ventilation, convulsions avant J3)
Péri ou néonatale à 34 SA et moins
<i>Vraisemblable</i>
Hémorragie de grade III ou IV d'origine péri/néonatale identifiée
Cedème/souffrance cérébrale lié à un choc ou souffrance néonatale (insuffisance viscérale et réanimation)
Bactériémie et infection du SNC d'origine péri/néonatale identifiée
Imagerie cérébrale initiale normale puis apparition des images (LPV et/ou HIV) qui ne répondent pas aux critères anténatals
<i>Probable</i>
Score d'Apgar bas < 3 à 5 minutes ou 5 à 10 minutes, ou pH < 6,9
Ventilation assistée > 7 j ou pneumothorax

CMV : cytomégalovirus ; AVC : accident vasculaire cérébral ; LPV : leucomalacie périventriculaire ; HIV : hémorragie intraventriculaire ; SA : semaines d'aménorrhée

début du travail, « périnatale » la période comprise entre le début du travail et le 7^e jour de vie, et « néonatale » la période comprise entre le 7^e et le 28^e jour de vie. Dans le registre suédois du handicap, la part de l'origine péri- et néonatale des handicaps de l'enfant représente environ 40 % – proportion relativement stable dans le temps –, 20 % seraient d'origine prénatale et 40 % seraient d'origine indéterminée.

Il faut noter que ces deux approches ne précisent pas la part d'une exposition toxique du fœtus (alcool, tabac, toxicomanie...), qui reste un problème important de santé publique.

Classifications des handicaps

On peut distinguer les classifications catégorielles et les classifications non catégorielles qui ont des objectifs différents.

CIH1 et CIF

La Classification des handicaps proposée par l'OMS a récemment évolué (De Carlo-Bonvin, 2003) : de la Classification internationale des déficiences, des incapacités et des handicaps (CIH1 – OMS, 1980 –) élaborée par Philipp Wood jusqu'à la Classification internationale du fonctionnement, du handicap et de la santé (CIF) adoptée par l'assemblée générale de l'OMS en 2001.

La CIH1 (OMS, 1980), largement utilisée dans les recherches épidémiologiques pédiatriques, décrit de manière linéaire les liens de cause à effet : la maladie engendre une déficience organique et fonctionnelle (*impairment*), c'est le côté lésionnel. La déficience conduit à une incapacité au niveau des comportements et des activités de la personne (*disability*) : c'est le côté fonctionnel. L'incapacité à son tour produit un désavantage (handicap), c'est le côté situationnel. La dimension environnementale du sujet est cependant méconnue par la CIH1.

Par la suite, les organisations de personnes handicapées se sont mobilisées pour la reconnaissance d'un égal accès aux droits et de leur capacité d'expertise en matière de handicap. Entre 1996 et 2000, six classifications provisoires furent coordonnées par l'OMS où le modèle social du handicap s'impose largement. La CIH2 (1999) devient Classification internationale du fonctionnement, du handicap et de la santé (CIF) adoptée par l'assemblée générale de l'OMS en 2001. En résumé, la CIF propose un langage uniformisé et normalisé, un cadre conceptuel pour la description des composantes de la santé (vision, audition, apprentissage) et des domaines connexes à la santé (mobilité, éducation, interaction en société...). Elle décrit la situation des personnes, s'intéresse aux caractéristiques de leur santé dans le contexte de

leur vie individuelle et des influences de leur environnement. Elle combine le modèle biomédical qui conçoit le handicap comme un modèle personnel résultant d'une maladie et requérant des soins médicaux, et le modèle social qui définit le handicap comme un problème créé par la société. Elle représente le handicap comme le résultat de l'interaction des caractéristiques de santé personnelles de l'individu et des facteurs environnementaux (tableau 1.II).

Tableau 1.II : Aperçu de la Classification internationale du fonctionnement (CIF – OMS, 2001 –)

	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 externes affectant le fonctionnement et le handicap	Facteurs internes affectant le fonctionnement et le handicap
Schémas	Changements dans les fonctions organiques (physiologie) Changements dans la structure anatomique	Capacité à réaliser des tâches dans un environnement standard Performance pour réaliser des tâches dans un environnement réel	Impact (facilitateur ou obstacle) de la réalité physique, de la réalité sociale ou des attitudes	Impact des attributs de la personne
Aspect positif	Intégrité fonctionnelle et structurelle	Activité Participation	Facilitateurs	
Aspect négatif	Déficience	Limitation de l'activité Restriction de la participation	Barrières Obstacles	

En pratique cependant chez l'enfant, seule la description des déficiences, et parfois des incapacités, semble pouvoir être opérationnelle aujourd'hui (tableau 1.II ; Wood et coll., 2000). Il n'y a pas encore de description des activités et de leur limitations, ni des participations et de leurs restrictions qui soit adaptée à l'enfant. Aussi, la classification proposée par la CIF, proche de la qualité de vie, ne semble pas encore utilisable chez l'enfant. Une version provisoire de la CIF appliquée à l'enfant est en cours d'expérimentation depuis octobre 2003 (*Draft version for children and youth*).

Dans leur récente revue de littérature sur la prévalence des handicaps de l'enfant et de l'adulte, Barbote et coll. (2001) ont montré que les études utilisent une définition du handicap reposant soit sur la notion de déficience

(*impairment*), d'incapacité (*disability*), de désavantage ou handicap proprement dit, ou sur l'utilisation d'outils appréciant la qualité de vie. Les publications retenues sont extrêmement peu nombreuses chez l'enfant : elles n'utilisent que la notion de déficience (ORS Pays de Loire, 1995 ; Rumeau-Rouquette et Alperovitch, 1995) ou d'incapacité (Durkin et coll., 1994). Les études sur la qualité de vie de l'enfant handicapé sont actuellement insuffisamment développées. De la même manière, les études de suivi de cohortes d'enfants nés trop petits ne s'intéressent actuellement qu'aux déficiences ou aux incapacités de l'enfant (tableau 1.III).

Tableau 1.III : Exemple d'utilisation pratique de classification des handicaps (CIH1) : l'étude Epicure sur le devenir des très grands prématurés < 26 SA (Wood et coll., 2000)

Paralysie cérébrale (<i>cerebral palsy</i>) : indépendant du degré d'incapacité
Diplégie : les membres inférieurs sont plus touchés que les supérieurs
Hémiplégie : les membres supérieurs sont plus touchés que les inférieurs, en général avec asymétrie
Quadriplégie : les quatre membres sont atteints de façon égale
Autres types : hypotonie, dyskinésie
Quotient de développement psychomoteur : déficience, <i>impairment</i> (<i>Bayley scales of infant development</i>)
Déficience d'un des deux scores (psychomoteur ou mental)
sévère : < 55
modérée : 55-69
légère : 70-84
Exemples d'incapacité sévère (motrice ou sensorielle) (incapacité, <i>disability</i>)
Impossibilité de marcher sans aide
Impossibilité de s'asseoir
Impossibilité de se servir de ses mains pour manger seul
Pas de contrôle du port de tête
Cécité ou simple perception de la lumière
Défaut d'audition même appareillé
Pas de communication verbale ou par une méthode autre

Classifications des handicaps dites non catégorielles

Développées aux États-Unis, ces classifications du handicap sont pragmatiques. Elles visent essentiellement à identifier les besoins des enfants handicapés et de leur famille afin de chiffrer le coût et mettre en place les services d'aides. Elles ne sont pas forcément adaptées à l'identification de l'origine périnatale du handicap, ni aux démarches étiologiques (Stein et Silver, 1999 ; Neff et coll., 2002).

Les avantages des classifications catégorielles et non catégorielles sont rapportés dans le tableau 1.IV. Encore peu utilisées en Europe, ces classifications apportent un éclairage complémentaire et ne se superposent pas aux classifications proposées par l'OMS.

Tableau 1.IV : Avantages et inconvénients des différentes classifications du handicap de l'enfant (Neff et coll., 2002)

	Avantages	Utile pour	Inconvénients
Catégorielle	Fournit une description par groupe (pathologie, sévérité, nombre de pathologies...)	Classer les individus suivant une pathologie précise que l'on souhaite étudier	Ne permet pas de comparer la sévérité de groupes de pathologie identique, ou les patients ayant plusieurs pathologies
Non catégorielle	À l'aide de différents outils, identifie les conséquences d'un recours aux aides (limitation des activités, augmentation des besoins de soins...)	Fournir des informations pour trouver les individus et mesurer leurs besoins, les coûts et l'utilisation des soins	Ne permet pas de décrire les populations par groupe de malades

Champ du handicap périnatal

L'étude des handicaps ou déficiences d'origine périnatale se heurte à des contraintes épidémiologiques qui sont la reproductibilité de l'enregistrement, la pertinence de l'information et la faisabilité. En pratique, ce sont les formes sévères des déficiences neuro-développementales qui sont le plus souvent étudiées.

Déficience motrice

Il existe des différences de définitions de la déficience motrice entre pays anglophones et francophones (Cans et coll., 1996). Le terme de paralysie cérébrale (*cerebral palsy*) est habituellement utilisé dans les recherches anglo-saxonnes : il s'agit d'un terme « parapluie » qui recouvre un ensemble de dysfonctionnements moteurs non évolutifs mais souvent changeants, secondaires à des lésions ou à des anomalies cérébrales qui surviennent à des stades précoces du développement (« *An umbrella term covering a group of non progressive, but often changing, motor impairment syndromes secondary to lesions or anomalies of the brain arising in the early stage of development* », Mutch et coll., 1992). Le diagnostic se fait sur la présentation clinique, sans tenir compte de l'étiologie ni des déficiences associées (Bax, 1964).

Le terme d'infirmité motrice cérébrale (IMC, sans retard mental), souvent utilisé en France, revêt un concept légèrement différent de la paralysie cérébrale (tableau 1.V). Selon Tardieu (1969), il s'agit d'une lésion cérébrale avec troubles moteurs franchement prédominants et non évolutifs, à l'exclusion des encéphalopathies avec insuffisance de développement psychomoteur. Associée à un retard mental, on parle alors d'infirmité motrice d'origine cérébrale (IMOC). L'association IMC-IMOC est assimilée parfois à la paralysie cérébrale, mais la définition de l'IMC tient souvent compte de l'étiologie (périnatale).

Tableau 1.V : Différences entre paralysie cérébrale et infirmité motrice cérébrale

	Paralysie cérébrale	Infirmité motrice cérébrale
Avantages	<p>Étudie la part respective des différentes étiologies dans les déficiences motrices de l'enfant</p> <p>Rassemble des pathologies qui posent des problèmes voisins de prise en charge médico-sociale</p> <p>Permet d'étudier l'étiologie de pathologies qui représentent :</p> <p>60 % des déficiences chez l'enfant à terme</p> <p>40 % chez le prématuré (Hagberg et coll., 1989)</p> <p>Permet d'étudier la prévalence de l'anomalie motrice sur de longues périodes sans interférence des moyens du diagnostic étiologique</p>	<p>Définit un groupe homogène dont la prévalence varie en fonction de la prévalence des facteurs de risque périnataux</p>
Inconvénients	<p>Regroupe des pathologies hétérogènes qui ne peuvent pas faire l'objet des mêmes mesures de prévention</p>	<p>Cantonne les recherches étiologiques au champ périnatal</p> <p>Exclut des cas d'origine périnatale douteuse, des formes modérées</p>
Conséquence		<p>Incidence de l'IMC plus faible que celle de la paralysie cérébrale</p> <p>L'IMC est un sous-ensemble de la paralysie cérébrale</p>

Déficience sensorielle

Il s'agit des déficits sensoriels sévères qui sont habituellement enregistrés sous forme de surdité bilatérale appareillée et cécité bilatérale. Les déficiences auditives font référence à une perte bilatérale supérieure à 70 décibels (dB) avant correction et les déficiences visuelles à une acuité visuelle inférieure à 3/10 au meilleur œil (après correction).

Déficience intellectuelle

Les déficiences intellectuelles sont définies par un quotient intellectuel (QI) inférieur à 70. Par convention de l'OMS, les enfants dont le QI est entre 70 et 85 sont dans une zone limite, ceux dont le QI est entre 50 et 70 présentent un retard mental modéré et les enfants ayant un QI inférieur à 50, un retard mental sévère ou profond. Les déficiences intellectuelles incluent aussi les enfants porteurs d'une trisomie 21, quelle que soit la sévérité du retard mental (mais que l'on ne considère pas comme d'origine périnatale).

Si le test utilisé est variable (Wechsler, K-ABC [*Kaufman assessment battery for children*]...), le diagnostic de déficit sévère est habituellement retenu pour des valeurs inférieures à - 2 DS (déviations standard) d'une population de référence.

Trouble psychiatrique

Les troubles psychiatriques regroupent l'autisme et les autres troubles envahissants du développement.

Polyhandicap

Enfin, le polyhandicap associe une déficience motrice à une déficience mentale sévère ou profonde, entraînant une restriction extrême de l'autonomie et des possibilités de perception, d'expression et de relation.

En conclusion, les définitions du handicap d'origine périnatale sont multiples. Elles sont loin d'être figées et apportent toutes un éclairage complémentaire au champ du développement non normal de l'enfant. Dans le domaine périnatal, qui représente environ la moitié des handicaps de l'enfant, c'est la « paralysie cérébrale » ou l'« infirmité motrice cérébrale » qui est la plus étudiée. Cela permet notamment de comparer les données d'une région à l'autre et de suivre l'évolution temporelle de la prévalence du handicap. Les classifications du handicap visant à apprécier le retentissement social et le coût affectif, humain et économique du handicap seront sans doute amenées à se développer. Il serait vain de tendre vers une classification totalement normative du handicap. Les chercheurs et les décideurs ont actuellement à disposition un ensemble d'outils, toujours perfectible, dans lequel ils doivent faire une sélection pour répondre aux objectifs de leur démarche.

BIBLIOGRAPHIE

BARBOTTE E, GUILLEMIN F, CHAU N, THE LORHANDICAP GROUP. Prevalence of impairments, disabilities, handicaps and quality of life in the general population : a review of recent literature. *Bull World Health Organ* 2001, **79** : 1047-1055

BAX MC. Terminology and classification of cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 1964, **11** : 295-297

BRÉART G, PUECH F, ROZÉ JC. Mission périnatalité, 2003. http://www.sante.gouv.fr/htm/actu/20_propositions/perinatalite.pdf

CANS C, LENOIR S, BLAIR E, VERRIER A, HAOUARI N, RUMEAU-ROUQUETTE C. Motor deficiencies in children : for a nosologic clarification in epidemiological studies. *Arch Pediatr* 1996, **3** : 75-80

CLARK SL, HANKINS GD. Temporal and demographic trends in cerebral palsy--fact and fiction. *Am J Obstet Gynecol* 2003, **188** : 628-633

DE CARLO-BONVIN M. Nouvelle classification internationale du fonctionnement, du handicap et de la santé : réflexions et enjeux pour la pédagogie spécialisée. *Pédagogie spécialisée*, Février 2003. <http://www.szh.ch/f/pdf/ps.2.2003.inhalt.pdf>

- DURKIN MS, DAVIDSON LL, DESAI P, HASAN ZM, KHAN N et coll. Validity of the ten questions screen for childhood disability : results from population-based studies in Bangladesh, Jamaica and Pakistan. *Epidemiology* 1994, **5** : 283-289
- ESCOBAR GJ, LITTENBERG B, PETITTI DB. Outcome among surviving very low birth-weight infants : a meta-analysis. *Arch Dis Child* 1991, **66** : 204-211
- HACK M, FANAROFF AA. Outcomes of children of extremely low birthweight and gestational age in the 1990s. *Semin Neonatol* 2000, **5** : 89-106
- HAGBERG B, HAGBERG G, OLOW I, VON WENDT L. The changing panorama of cerebral palsy in Sweden.V. The birth year period 1979-82. *Acta Paediatr Scand* 1989, **78** : 283-290
- HAGBERG B, HAGBERG G, OLOW I, VAN WENDT L. The changing panorama of cerebral palsy in Sweden. VII. Prevalence and origin in the birth year period 1987-90. *Acta Paediatr* 1996, **85** : 954-960
- JOUK PS, GUILLEM P, CANS C. Épidémiologie : la part du handicap d'origine périnatale. 31^{es} Journées nationales de la Société française de médecine périnatale. Éditions Arnette, 2001 : 3-9
- MUTCH L, ALBERMAN E, HAGBERG B, KODAMA K, PERAT MV. Cerebral palsy epidemiology : where are we now and where are we going ? *Dev Med Child Neurol* 1992, **34** : 547-551
- NEFF JM, SHARP VL, MULDOON J, GRAHAM J, POPALISKY J, GAY JC. Identifying and classifying children with chronic conditions using administrative data with the clinical risk group classification system. *Ambul Pediatr* 2002, **2** : 71-79
- NELSON KB. The epidemiology of cerebral palsy in term infants. *Ment Retard Dev Disabil Res Rev* 2002, **8** : 146-150
- NEWACHECK PW. The costs of caring for chronically ill children. *Bus Health* 1987, **4** : 18-19, 22-24
- NEWACHECK PW, STEIN RE, WALKER DK, GORTMAKER SL, KUHLETHAU K, PERRIN JM. Monitoring and evaluating managed care for children with chronic illnesses and disabilities. *Pediatrics* 1996, **98** : 952-958
- OBSERVATOIRE RÉGIONAL DE LA SANTÉ DES PAYS DE LOIRE. La prévalence du handicap n'a pas diminué en dix ans. 1995, **45** : 23-24
- OMS. Classification internationale des handicaps : déficiences, incapacités et désavantages. Organisation mondiale de la santé, Genève 1980
- OMS. Classification internationale du fonctionnement, du handicap et de la santé. Organisation mondiale de la santé, Genève 2001. <http://www3.who.int/icf/icftemplate.cfm>
- RUMEAU-ROUQUETTE C, ALPEROVITCH A. Recherche épidémiologique sur les handicaps de l'enfant. *Rev Epidemiol Sante Publique* 1995, **43** : 201-203
- STEIN RE, SILVER EJ. Operationalizing a conceptually based noncategorical definition : a first look at US children with chronic conditions. *Arch Pediatr Adolesc Med* 1999, **153** : 68-74
- STEIN RE, SILVER EJ. Comparing different definitions of chronic conditions in a national data set. *Ambul Pediatr* 2002, **2** : 63-70

TARDIEU G. Le dossier clinique de l'IMC. Cahier du Cercle de Documentation et d'Information pour la rééducation des IMC, n° 39, avril-mai-juin 1969

WOOD NS, MARLOW N, COSTELOE K, GIBSON AT, WILKINSON AR. Neurologic and developmental disability after extremely preterm birth. EPICure Study Group. *N Engl J Med* 2000, **343** : 378-384