



ALCIMED



ETAT DES LIEUX APPROFONDI DES INTERVENTIONS ET DES DYNAMIQUES D'ACTEURS RELATIVES AUX SITUATIONS DE HANDICAPS RARES PAR INTERREGION EN FRANCE METROPOLITAINE

Pour le compte du
Groupement national de coopération pour les handicaps rares



SOMMAIRE

I.	Synthèse	5
1.	Le cadre de l'étude : 3 notions clé.....	5
2.	Les dynamiques handicaps rares.....	7
3.	Perspectives : un dispositif éco-systémique, innovant et organique.....	9
II.	Contexte, objectifs et méthodologie de l'état des lieux	11
A.	Le contexte	11
1.	La loi du 11 février 2005	11
2.	Le schéma national d'organisation sociale et médico-sociale pour les handicaps rares 2009-2013.....	12
B.	Les objectifs de l'état des lieux.....	15
C.	La méthodologie retenue	16
1.	Les phases de l'état des lieux	16
2.	Les principes de la démarche	18
3.	Le choix des acteurs mobilisés en phase régionale et interrégionale.....	19
4.	L'organisation des instances	19
D.	Les études concomitantes et les pistes de travail.....	20
III.	Questions, enseignements et préalables sur la notion de ressources handicaps rares	22
A.	Préambule : la notion de handicap rare	22
1.	Les questions sur la notion de handicap rare.....	22
2.	La notion de handicap rare : approche globale et/ou catégorielle ?	23
B.	L' « expertise » sur les situations de handicaps rares	23
1.	Les experts : des centres de ressources et de référence	23
2.	Une approche médico-sociale catégorielle en termes de déficiences pour les enfants.....	25
3.	Une approche en termes de capacités pour les adultes	26
C.	Proposition de caractérisation des ressources sanitaires et médico-sociales en lien avec les handicaps rares	27
D.	Territoire d'intervention, quel territoire pertinent ?	31
1.	Définition	32
2.	Le service rendu	33
3.	Les inégalités régionales et les solidarités entre territoires.....	33
4.	Conséquences opérationnelles de cette vision du territoire	34
IV.	L'état des lieux de l'offre et des dynamiques d'acteurs.....	35
A.	Représentation cartographique des ressources repérées	35
B.	Les types de ressources que fait ressortir l'état des lieux d'un point de vue administratif	40

1.	Les établissements et services médico-sociaux pour enfants.....	40
2.	Les établissements et services médico-sociaux pour adultes.....	43
3.	Les associations représentatives.....	45
4.	Les ressources sanitaires.....	46
C.	Une logique croisée de filière et de réseau.....	51
1.	L'approche fonctionnelle de la ressource.....	51
2.	Une structuration horizontale et verticale.....	52
3.	La diversité des organisations rencontrées.....	53
4.	Un point de vigilance : le cloisonnement des filières.....	57
5.	Le rôle de coordination.....	57
D.	Observation des dynamiques sur les handicaps rares : l'hétérogénéité des interrégions.....	58
1.	Les dynamiques au global.....	58
2.	Les dynamiques interrégionales repérées.....	59
E.	Les paradoxes de la structuration interrégionale.....	64
F.	Exemple cartographique : les dynamiques d'acteurs en Aquitaine.....	69
V.	Les modalités d'intervention ajustées autour du handicap rare.....	73
A.	La communication.....	73
1.	Les supports de la communication.....	73
2.	La « perfectible » communication entre établissements et services.....	75
B.	La place des familles.....	76
1.	La migration de certaines familles.....	76
2.	Accompagner les familles.....	77
3.	Prendre en compte l'expertise des familles.....	79
C.	Les protocoles d'accompagnements partagés.....	80
D.	La circulation de l'information entre structures autour d'une situation individuelle.....	86
E.	La formation.....	90
VI.	Conditions d'organisation des ressources et échelles de mise en œuvre.....	94
A.	La nécessité d'un dispositif intégré autour des handicaps rares.....	94
B.	Les principes d'un dispositif intégré.....	95
C.	Les prérequis d'un dispositif intégré.....	97
D.	Les missions attendues.....	98
1.	Les besoins.....	98
2.	Une proposition de définition de l'intervention des équipes relais.....	102
E.	Les conséquences organisationnelles.....	104
F.	Les points de vigilance.....	105
VII.	Conclusions et perspectives.....	108

GLOSSAIRE	110
ANNEXES.....	116
A. Lettre de cadrage de la mission.....	116
B. Les établissements et services médico-sociaux et sections pour enfants Annexe XXIV	117
C. Analyse comparée des centres de référence maladies rares / centres de ressources handicaps rares.....	118

I. SYNTHÈSE

L'état des lieux approfondi des interventions et des dynamiques d'acteurs relatives aux situations de handicaps rares par interrégion en France métropolitaine s'inscrit dans le schéma national d'organisation sociale et médico-sociale pour les handicaps rares. Sa réalisation est guidée par les principes de la loi du 11 février 2005, en particulier le principe de compensation.

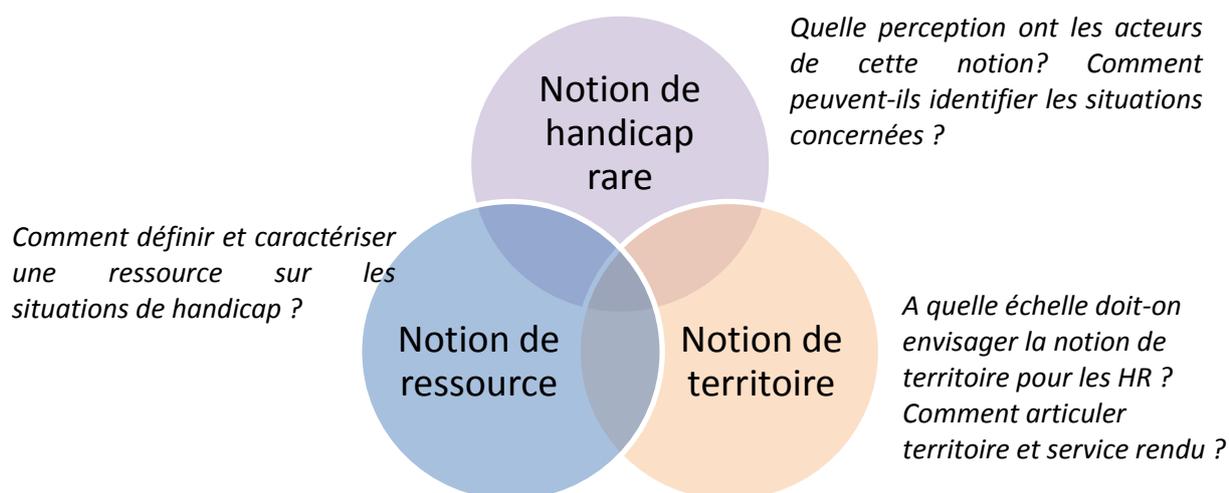
L'état des lieux, vise un double objectif, au bénéfice des personnes en situation de handicap rare, des professionnels, des familles, des autorités de tutelle et de tarification :

- Connaître les ressources disponibles et identifier les éventuels manques,
- Comprendre et favoriser les dynamiques qui existent entre les ressources.

1. LE CADRE DE L'ETUDE : 3 NOTIONS CLE

En préalable de l'état des lieux, 3 notions sont investiguées :

- la notion de handicap rare
- la notion de ressource
- la notion de territoire.



➤ La notion de handicap rare

Le terme handicap rare apparaît dans les années 90 pour caractériser certaines situations de handicap très complexes, en très petit nombre et très dispersées, dont une composante principale de restriction de participation concerne la communication.

Défini par l'arrêté du 2 août 2002, il correspond à une « *configuration rare de déficiences ou de troubles associés, incluant fréquemment une déficience intellectuelle et dont le taux de prévalence ne peut être supérieur à un cas pour dix mille habitants* ».

Très peu explicite dans les documents de planification médico-sociale - schémas et plans régionaux et départementaux - l'analyse de la notion de handicap rare et du repérage des situations fait d'emblée apparaître le critère de prévalence comme peu vérifiable, rendant difficile l'objectivation de ce qui relève du champ du handicap rare ; si les situations sont souvent confidentielles, « effacées » parmi d'autres, dans des lieux d'accueils hétérogènes, l'approche par la technicité et la complexité des réponses à apporter est davantage opérante. A des situations singulières et difficilement catégorisables dans un champ plutôt qu'un autre, répond en effet une posture spécifique et commune des professionnels, axée sur le « doute ». Cette remise en cause des savoirs

préétablis et un regard sans *a priori* porté sur les déficiences et les capacités vont favoriser une approche globale qui n'est pas la juxtaposition d'expertises par déficiences, mais une expertise coproduite, sur un même temps.

➤ La notion de ressource

« *Etre ressource, c'est créer de la ressource* » (Dr Assouline Moïse)

Non définie par les textes de l'action sociale et médico-sociale, la notion de ressource apparaît dans la science économique et sociale comme un moyen, ou un ensemble de moyens, pour répondre à des besoins particuliers dans une situation problématique.

A une première approche « descriptive » des ressources s'appuyant sur des critères populationnels, organisationnels, territoriaux et fonctionnels, s'ajoute une qualification des ressources dynamique et systémique : elle s'appuie sur l'idée de potentiel activé ou à soutenir de chaque ressource, ainsi que le rôle et les effets des réseaux comme facteurs d'apprentissage, de construction de compétences et de coordination..

Chaque acteur-ressource, associé à une ou plusieurs configurations rares, a compétence sur une ou plusieurs fonctions de l'accompagnement des parcours de vie ; l'intégration de la problématique des handicaps rares est ainsi très variable, dans son contenu et dans ses caractéristiques. Il peut reposer sur une personne ou être institutionnalisé et suffisamment structuré pour diffuser dans des partenariats ou réseaux.

Quatre niveaux de ressources appartenant à un ensemble ont ainsi été identifiés ; complémentaires l'un de l'autre, non hiérarchiques chaque niveau correspond à un niveau d'intégration des problématiques d'accompagnement des personnes en situation de handicap rare :

- **Le service ressource** : C'est un espace qui accueille la population avec handicap rare, qui a pour cela développé des modalités de prise en charge ajustées, qui, en amont, collabore avec les centres de ressources, les centres de référence et la recherche, qui, en aval, diffuse ses compétences, sert de ressource aux autres établissements, services ou dispositifs, et s'intègre au dispositif de réponses coordonnées sur son territoire d'implantation.

Ce service permet la connexion et la plasticité du système de réponses.

- **Le lieu ressource** : C'est un espace qui accueille la population avec handicap rare (parfois parmi d'autres populations), qui collabore avec les centres de ressources, de référence et parfois la recherche, mais qui ne diffuse pas forcément ses compétences sur le territoire et qui n'est pas (ou exceptionnellement) ressource pour les autres services de leur territoire.

Deux types de lieux ressources existent :

- **A sensibilité individuelle** : porté par un petit nombre de professionnels en faveur d'un public en faible effectif
- **A sensibilité institutionnelle** : avec une prise en compte, dans le projet ou par l'organisation mise en place, des situations complexes

- **Le lieu d'accueil** : C'est un espace qui accueille la population avec handicap rare (parmi d'autres populations), mais qui a peu de rapport avec les centres de ressources et n'est pas inscrit de manière active dans un système dynamique de ressources coordonnées.

➤ La notion de territoire

Le Schéma national d'organisation sociale et médico-sociale pour les handicaps rares a comme objectif de « structurer territorialement les expertises et les accompagnements médico-sociaux ».

La réflexion sur la notion de territoire a questionné la proposition initiale de développer les ressources au niveau de l'interrégion – échelon perçu comme strictement administratif et non « incarné » - pour promouvoir une vision plus organique du territoire, espace de coopération.

Le territoire ainsi perçu comme « territoire de vie » est déterminé par les besoins des professionnels, des usagers et des familles, auxquels se rapportent la capacité de mobilité physique, psychique et sociale des personnes et les dynamiques d'acteurs. **Le territoire se définit donc par le service rendu**, son accessibilité et surtout **par les coopérations existantes qui rendent variable la géographie du territoire pertinent** (en Picardie et Nord-Pas de Calais, les logiques de coopération sont orientées vers la région parisienne ; à l'inverse, en Aquitaine et Midi-Pyrénées, elles s'inscrivent davantage au sein de territoires infrarégionaux).

Si l'organisation institutionnelle prend appui sur un territoire déterminé administrativement, elle doit pouvoir s'en affranchir et laisser une souplesse dans les possibilités d'intervention, sans effet frontière pour les usagers.

2. LES DYNAMIQUES HANDICAPS RARES

A travers la conduite d'entretiens approfondis auprès d'environ 200 structures¹ identifiées par les acteurs régionaux comme étant les plus en proximité du sujet, les trois notions évoquées précédemment ont été constamment enrichies et leur articulation au sein d'un dispositif intégré précisée par l'observation des dynamiques internes et externes.

➤ Les dynamiques internes : les modalités d'accompagnement et d'intervention ajustées

Si les situations rares nécessitent une approche catégorielle par combinaison de déficiences, leur accompagnement est caractérisé par une démarche spécifique et commune prenant appui sur la pédagogie du doute ; plusieurs éléments sont ainsi caractéristiques de l'accompagnement des personnes en situation de handicap rare :

- **La démarche d'entrée en communication**

Dynamique clé pour accompagner les situations de handicap rare, elle tient notamment à une capacité des équipes à se décentrer des théories acquises ou des présupposés concernant l'évaluation des compétences d'une personne avec forte limitation communicationnelle pour aborder d'autres angles, explorer d'autres points d'entrée, décoder les blocages et mobiliser les potentiels résiduels.

Ce travail de construction d'une démarche, d'outils et méthodes de communication est souvent très individualisé. Ce travail de *petite main et de dentelles pour faire du lien* (carnets de symboles, ...)

¹ Les ressources observées sur le handicap rare relèvent indifféremment de toutes les catégories administratives. Elles ont été ciblées avec l'appui des Centres nationaux de ressources pour les handicaps rares, les ARS et les CREAI. On retrouve ainsi des : Centres de ressources handicap rare, centres de référence maladie rare, instituts d'éducation sensorielle, services d'éducation spéciale et de soins à domicile, centres d'action médico-sociale précoce, instituts médico-éducatifs, maisons d'accueil spécialisées, foyers d'accueil médicalisés, foyers, établissements et services d'aide par le travail, services d'accompagnement médico-social pour adultes handicapés, services d'accompagnement à la vie sociale, associations représentatives, centres référents pour le diagnostic et la prise en charge médicale des troubles spécifiques d'apprentissage du langage oral et écrit, services de suites et de réadaptation, réseaux de santé, centres ressources autisme...

questionne la nécessité de la communication entre établissements pour s'assurer de la transmission de ces méthodes et outils, « support de sens » pour les personnes, tout au long de la vie.

- **La place des familles**

Elle met en exergue l'enjeu entre proximité et technicité des ressources sur le handicap rare ; à la fois pour prévenir les migrations de population dans des régions voire des pays frontaliers mieux dotés, et pour les professionnels, de travailler plus en lien avec les familles qui ont un « bagage de connaissances » précieux qu'il convient de mieux mobiliser et savoir chercher.

Les associations interrogées sont le relais des préoccupations des familles. De leur point de vue, la capacité des structures à dynamiser un travail en réseau repose sur leur capacité à conforter, voire dynamiser ce rôle incontournable des familles. Toutefois, elles pointent les différences de conditions sociales qui peuvent jouer un rôle discriminant entre les parents les mieux équipés culturellement et socialement, et les autres. Charge alors aux professionnels d'ajuster leur positionnement afin que toutes les familles, quelles que soient leurs conditions, puissent être reconnues dans leur place et leur expertise.

- **L'accompagnement partagé**

Identifié comme une solution à explorer et encourager, il est déterminé par une co-construction et un suivi en commun du projet individualisé d'accompagnement avec la famille et entre établissements partenaires : évaluation partagée, élaboration d'outils (outil de communication par exemple), coordination dans l'approche pédagogique des équipes et échanges de savoir-faire, enrichissement de l'accompagnement par des doutes et des pistes de travail communes. Cette modalité nécessite cependant une souplesse administrative et une reconnaissance de l'investissement en termes de coordination pour éviter un glissement vers des prises en charges juxtaposées non soutenues par une stratégie d'intervention collectivement élaborée.

- **La circulation de l'information**

Entre structures autour d'une situation individuelle, la circulation de l'information est également un élément clé permettant d'assurer la continuité de la trajectoire des personnes dans les situations de transition (liées à l'âge par exemple), elle peut s'organiser sous forme de compagnonnage entre professionnels d'établissements différents, tuilages, stages, déplacements dans la nouvelle structure, transmission d'outils de communication, d'outils de suivi du parcours (dossiers, synthèse, etc.).

- **La formation**

Les besoins spécifiques de formation liés à la prise en charge du handicap rare obligent les structures à solliciter des expertises particulières en dehors des organismes de formation habituels. Il s'agit de « formations-sensibilisations » classiques ou de « formations-actions » dispensées par les établissements eux-mêmes, les associations et les fédérations, les centres nationaux de ressources handicap rare ou encore les Centres de référence maladie rare. Par la confrontation des regards, les professionnels parviennent à accepter qu'ils « peuvent » ne pas savoir.

L'ensemble de ces modalités permet de préciser le niveau d'intégration du handicap rare, elles constituent une base de réflexion pour les promoteurs de projets collectifs sur des situations rares et complexes. Elles indiquent l'impératif de partenariat, d'inscription territoriale et la construction de compétences collectives, soutenues par un corpus de savoir expérientiel partagé par les acteurs.

➤ **Les dynamiques externes : une logique filière et réseaux**

Si tous les acteurs interrogés mobilisent les partenaires sur des situations individuelles, deux types de dynamiques de coopérations plus abouties caractérisent les ressources sur le handicap rare :

- **Une logique de réseau : organisation horizontale**, elle permet de diffuser des compétences et des savoir-faire entre les structures et d'élaborer dans leur forme la plus construite des projets communs (lieux d'accueil, plateforme d'information et d'orientation, formations communes...) ou des accompagnements en coresponsabilité ;
- **Une logique de filière : organisation verticale** s'articulant sur les différentes étapes du parcours de vie, les filières les plus élaborées peuvent couvrir toutes les fonctions : diagnostic, évaluation, prise en charge (etc.).

On observe à la fois des réseaux et des filières plus ou moins opérants et des similarités entre les régions : un niveau de structuration des réseaux sensoriels sur le handicap rare plus abouti avec l'appui des Centres Nationaux de Ressources Handicaps Rares (CRESAM, Robert Laplane, La Pépinière) et des filières plus structurées dans le secteur sanitaire, en particulier autour des Centres de référence maladies rares sur des situations de handicap rare ayant comme origine une affection chronique, tels que le syndrome de Prader-Willi ou l'épilepsie sévère.

Le développement de ces logiques, dans le cadre d'interventions multiples et coordonnées en faveur d'une ou plusieurs situations, est souvent difficile à « mettre en musique » et repose trop souvent sur l'initiative et l'énergie individuelle (voire isolée), certes productive mais fragile, ou confrontées aux logiques concurrentielles entre associations gestionnaires.

Néanmoins, lorsque ces deux modes d'organisation se croisent, alors chaque structure est une « porte d'entrée » potentielle du dispositif de prise en charge et participe à l'organisation des réponses sur le territoire. Cette logique permet de construire, sur un territoire, une prise en charge globale avec des ressources organisées par fonctions et niveaux de recours sur chacune des catégories de handicap rare.

3. PERSPECTIVES : UN DISPOSITIF ECO-SYSTEMIQUE, INNOVANT ET ORGANIQUE

L'état des lieux permet d'avancer vers une vision neuve de ce que pourrait être un dispositif intégré dans le secteur médico-social, axé sur la « coresponsabilité » entre organes du dispositif pour l'accompagnement des personnes en situations de handicap rare et leurs familles.

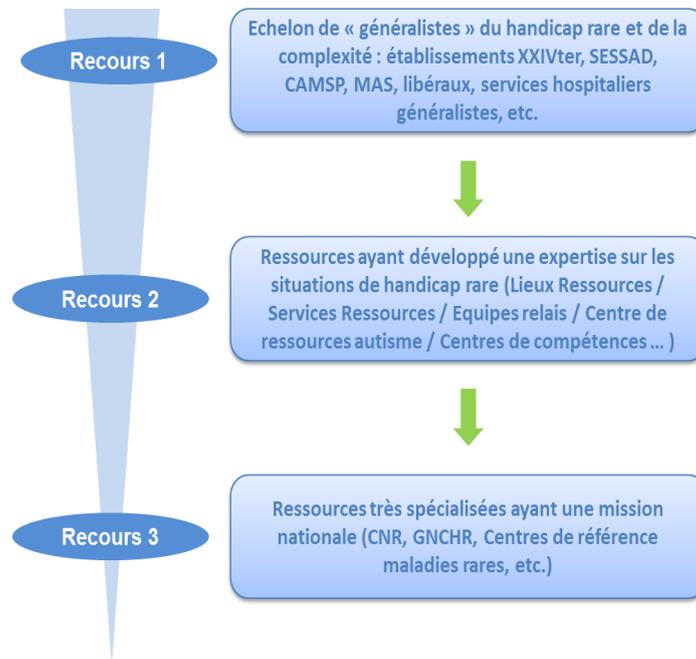
Le besoin prioritaire identifié est ainsi d'aider la structuration et la mise en routine **d'un dispositif sanitaire et médico-social intégré permettant de développer des stratégies d'intervention globales autour des personnes**. Autrement dit, la recherche d'une prise en charge mieux adaptée prend appui sur les outils et l'expertise développés par ou en collaboration avec d'autres, elle nécessite de déployer une ingénierie organisationnelle et territoriale à la fois professionnalisée et professionnalisante, qui favorise le lien et la modularité :

- construction d'une stratégie d'intervention globale, cohérente et répondant à l'ensemble des besoins de la personne, notamment basée sur des diagnostics fonctionnels approfondis et réitérés,
- articulation et étayage indispensable entre les partenaires sanitaires, sociaux, familiaux etc.,
- formation aux méthodes et outils d'accompagnement des handicaps rares.

Elle repose sur **les complémentarités entre les niveaux de ressources et l'articulation des fonctions**, les plus spécialisés ayant une fonction d'étayage, **une approche par combinaison de déficiences**

et/ou pathologies à l'origine des handicaps rares afin que chaque situation soit représentée et une garantie de l'accès à l'ensemble des fonctions.

- **L'organisation doit être en capacité de créer du lien entre les ressources existantes et de faciliter également la mobilisation – à bon escient et à chaque fois que de besoin – de l'échelon *supra*.**



Ce dispositif intégré prend appui sur le repérage et la lisibilité des ressources afin de faciliter l'entrée dans le dispositif et rendre possible l'orientation entre les acteurs selon un principe de subsidiarité. Une évaluation de la performance de ce dispositif s'organiserait alors de manière globale et collective, non structure par structure.

La gouvernance du dispositif impliquerait une instance garante de la méthode de travail collectif. Dans le cadre du schéma national des handicaps rares, seuls, du point de vue des rédacteurs, l'Etat et ses représentants territoriaux peuvent assumer ce rôle de garant, dans son mode d'évaluation et de contrôle du dispositif.

II. CONTEXTE, OBJECTIFS ET METHODOLOGIE DE L'ETAT DES LIEUX

A. LE CONTEXTE

1. La loi du 11 février 2005

Cette étude se comprend dans le nouveau cadre législatif des années 2000, depuis la loi 2002 jusqu'à la loi HPST de 2009. Il convient de rappeler en particulier les principes et modèles conceptuels qui ont présidé à la loi 2005-102 « *pour l'égalité des chances, la participation et la citoyenneté des personnes handicapées* », principes qui viennent renforcer le nouveau paradigme ou la nouvelle doctrine² ébauchée par la loi du 2 janvier 2002 rénovant l'action sociale et médico-sociale.

Si la loi de 2002 affirme le droit des usagers, elle vise également à s'affranchir de la rigidité des réponses traditionnelles et bouscule la logique places/établissements en proposant des nouvelles modalités d'interventions sociales et médico-sociales basées sur le besoin des personnes : accueil de jour, accueil séquentiel, expérimentations.... Elle distingue ainsi « *des champs institutionnels visant tout à la fois des interventions de qualité sur des missions spécifiques, et des articulations effectives au service de la personne dans des perspectives très larges de soins et d'amélioration de la qualité de vie* »³. En cela, elle met (définitivement ?) fin au schisme entre sanitaire et social consacré par les lois de 1975 et encourage des nouvelles formes de travail social : réseau, coopération, pluridisciplinarité.

La loi de 2005 va renforcer cette interpellation des organisations traditionnelles :

- elle reconnaît, par la définition qu'elle pose dans son article 1, le modèle environnemental du handicap, c'est à dire toute limitation d'activités ou restriction de participation « *subie dans son environnement* »,
- en conséquence de quoi, elle affirme un droit nouveau, qui se substitue à l'idée de « réadaptation, normalisation », **le droit à la compensation** : « *Ce droit à compensation s'appuie expressément sur la notion de **projet de vie** à partir duquel sera élaborée une **réponse à la fois globale et personnalisée** traduite dans un nouvel outil : le Plan Personnalisé de Compensation (PPC).* »⁴

Le principe de compensation est fondateur de propositions individualisées, qui ne sont pas une juxtaposition de moyens, mais bien une réponse correspondant à une stratégie globale d'intervention.

Il est à comprendre, comme l'accessibilité, dans son acception la plus large :

- La compensation intègre l'ensemble des aides et actions éducatives, thérapeutiques, sociales, médico-sociales qui permettront la participation des personnes ; ce qui sous-entend d'une part, la compensation des incapacités, et d'autre part, la mobilisation des capacités résiduelles et individuelles des personnes,
- L'accessibilité est entendue comme l'aménagement du cadre de vie, elle s'entend également comme une démarche plus globale : réflexion sur la géographie des lieux, accès à la

² BARREYRE J.Y. *Classer les exclus*. Enjeux d'une doctrine de politique sociale, 2000, Paris, Dunod

³ MOREL Alain, « Place du secteur médico-social spécialisé dans la prise en charge des addictions », in : BAILY D., REYNAUD M. et VENISSE J.-J., *Médecine et addictions*, Masson, coll. Médecine et psychothérapie, 2005, p.262

⁴ ODAS-CNSA - Handicap et droit à compensation : quelles nouvelles pratiques ? Etude sur les Plans Personnalisés de Compensation – décembre 2007, p.3

communication - qui est un axe central de l'accompagnement des personnes en situation de handicaps rares.

Aussi, la mise en œuvre des préceptes des lois de 2002 et 2005 est saillante dans la prise en compte des situations les plus complexes pour lesquelles les réponses dépassent le cadre traditionnel de l'établissement ou du service.

L'état des lieux est réalisé en perspective de ces lignes directrices et va donc interroger l'organisation des ressources et les propositions mises en œuvre pour répondre aux situations rares.

2. Le schéma national d'organisation sociale et médico-sociale pour les handicaps rares 2009-2013

• La définition du handicap rare

« Il importe de bien réserver l'expression handicap rare aux situations inhabituelles qui nécessitent la mise en œuvre de techniques de prise en charge ou de communication exceptionnelles » - Centre national de ressources pour les handicaps rares Robert Laplane

La notion de handicap rare est introduite dans les années 90 par quelques professionnels et représentants d'usagers, en particulier du CLAPEAHA⁵ *« afin de caractériser certaines situations de handicap présentées par un petit nombre de personnes (enfants et adultes), personnes très dispersées sur le territoire métropolitain. (...) Ces différentes situations avaient en commun de toujours concerner des personnes présentant des combinaisons de déficiences complexes dans lesquelles on retrouvait inmanquablement la présence d'une ou de plusieurs déficience(s) sensorielle(s) et/ou perceptive(s) de même que des problèmes linguistiques de toutes sortes. »*⁶

Ces situations correspondaient à deux « critères croisés » et indissociables :

- Un taux de prévalence très bas,
- Le recours obligatoire à des techniques particulières dans certains domaines de prise en charge.

Le concept relève aussi d'une approche sociale et concrète d'accompagnement sur le constat que certaines combinaisons de déficiences ne trouvaient pas de réponses satisfaisantes au sein des dispositifs médico-sociaux, et que leur faible prévalence impliquait une programmation supra-départementale et régionale.

Le terme est officiellement défini en 1996 (Circulaire DAS/RVAS n°96429) puis entériné par l'arrêté du 2 août 2000.

L'article 1 indique que le handicap rare correspond à une « configuration rare de déficiences ou de troubles associés, incluant fréquemment une déficience intellectuelle et dont le taux de prévalence ne peut être supérieur à un cas pour dix mille habitants.

Sa prise en charge nécessite la mise en œuvre de protocoles particuliers qui ne sont pas la simple addition des techniques et moyens employés pour la prise en charge de chacune des déficiences considérées ».

⁵ CLAPEHA : Comité de Liaison des Parents d'Enfants et d'Adultes avec Handicaps Associés

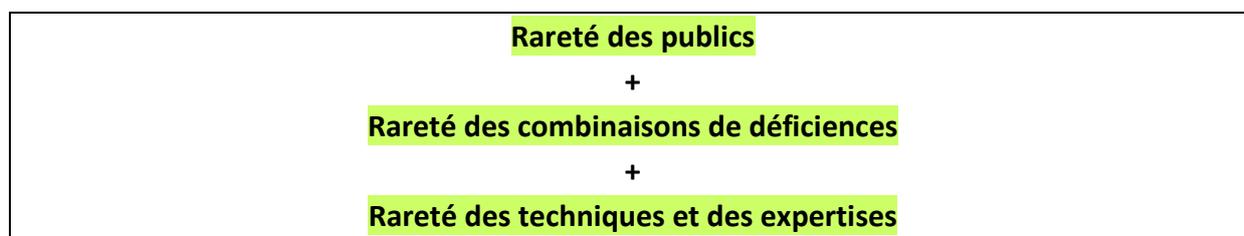
⁶ M. Dumoulin, D. Mathon, S. Bernard, J. Souriau - Rapport des Centres de ressources nationaux sur les particularités propres au handicap rare et sur l'action menée depuis 8 ans. Propositions pour l'avenir. Janvier 2007, p.9

Le législateur a ainsi défini, à l'époque, 5 catégories de handicap rare répondant aux critères précités :

« Sont atteintes d'un handicap rare, tel que mentionné à l'article 1er, les personnes présentant des déficiences relevant d'une des catégories suivantes :

- L'association d'**une déficience auditive grave et d'une déficience visuelle grave** ;
- L'association d'**une déficience visuelle grave et d'une ou plusieurs autres déficiences** ;
- L'association d'**une déficience auditive grave et d'une ou plusieurs autres déficiences** ;
- **Une dysphasie grave** associée ou non à une autre déficience ;
- L'association d'**une ou plusieurs déficiences et d'une affection chronique grave ou évolutive** telles que : une affection mitochondriale, une affection du métabolisme, une affection évolutive du système nerveux, une épilepsie sévère. »

Le périmètre des handicaps rares est en même temps large puisqu'il recouvre des situations très hétérogènes, mais serré, puisque sa caractérisation est une association de trois types de rareté ; leur prévalence est estimée à 1/10 000.



Des notions à différencier

- **Polyhandicap** : handicap grave à expressions multiples avec restriction extrême de l'autonomie et déficience mentale profonde
- **Plurihandicap** : association circonstancielle de deux ou plusieurs handicaps avec conservation des facultés intellectuelles
- **Surhandicap** : surcharge de troubles du comportement sur handicap grave préexistant

Handicap rare et maladie rare

Des liens étroits avec certains diagnostics cliniques mais tous les handicaps rares n'ont pas comme origine une maladie rare, et réciproquement.

- **Pourquoi un schéma national d'organisation sociale et médico-sociale pour les handicaps rares**

La nécessité d'un schéma est apparue suite aux travaux du Conseil scientifique de la CNSA, présidés par le Pr Saillant, saisi de la question fin 2006⁷.

⁷ CNSA - **Handicaps Rares - Document d'Orientation** - Commission Spécialisée Handicaps Rares - Conseil Scientifique de la CNSA – septembre 2008

L'idée principale était d'apporter des réponses à des enfants et des adultes en petit nombre confrontés à des besoins complexes et spécifiques avec une recherche de solutions qui dépassent l'aire départementale et même régionale.

Inscrit dans les orientations européennes sur les maladies rares et le programme national pluriannuel de création de places en établissements et services 2009-2013, le Schéma national d'organisation sociale et médico-sociale pour les handicaps rares a été adopté le 27 octobre 2009 pour 5 ans.

Présidé par le parcours de vie des personnes et l'expression des professionnels, le schéma a comme objectif de « **promouvoir l'accès à des expertises rares** » afin d'apporter des réponses adaptées sur le territoire national en intégrant le besoin :

- d'un lien fort avec les familles,
- de l'articulation des prises en charges sanitaires et sociales et médico-sociales,
- d'une approche réellement pluridisciplinaire,
- de l'opportunité d'un consensus autour de pratiques partagées.

La logique du schéma est celle d'une diffusion « en tâche d'huile » à partir de lieux d'expertises spécialisées, les centres nationaux de ressource pour les handicaps rares en particulier. Il s'articule ainsi sur deux axes stratégiques :

- **Augmenter quantitativement et qualitativement les compétences et les ressources collectives** spécialisées disponibles sur le handicap rare,
- **Structurer territorialement** les expertises et les accompagnements médico-sociaux.

Ce dernier axe vise notamment l'organisation et l'élargissement du dispositif dans une dimension nationale et interrégionale :

1. **Constituer des relais inter-régionaux** en réseau avec les centres de ressources nationaux et les lieux ressources en région, sur les situations de handicaps rares,
2. **Développer l'offre de service à projet spécifique handicaps rares** à domicile et en établissements avec hébergement séquentiel ou permanent.

Les enquêtes réalisées lors de la mise en place du Schéma national ont montré une forte disparité des ressources sur le territoire national au sein des interrégions.

Dans cette perspective de maillage du territoire et d'une meilleure connaissance des acteurs mobilisables, le schéma prévoit « *d'établir un état quantitatif et qualitatif des ressources existantes mobilisables, incluant les professionnels de soins, les établissements de santé et les établissements médico-sociaux* ».

Les pilotes du Schéma ont ainsi missionné le Groupement national de coopération handicaps rares⁸ (GNCHR) sur la maîtrise d'ouvrage de *L'état des lieux dynamiques d'acteurs relatives aux situations*

⁸ Le Schéma national a confirmé la mission des 3 centres nationaux de ressources existants : Capitaliser à un haut niveau d'expertise, organiser les connaissances et les savoir acquis et assure leur diffusion, Evaluer les situations et apporter un appui à l'élaboration des projets individualisés des personnes en situation de handicap rare, Apporter un appui aux professionnels.

de handicaps rares par interrégion en France métropolitaine, parallèlement à l'animation d'un groupe de réflexion sur les missions des futures équipes-relais.

Un premier diagnostic-test sur l'interrégion Grand Est a été conduit en 2010/2011 par l'ANCREAI⁹ sous le pilotage de la CNSA avec comme finalités :

- formaliser le contenu et les étapes méthodologiques d'un diagnostic territorial des ressources d'intervention dans le champ des handicaps rares,
- identifier l'ensemble des acteurs, quel que soit le lieu de leurs interventions, intervenant sur le champ des handicaps rares,
- identifier les ressources de manière dynamique, les modes de fonctionnement en réseau et les niveaux d'intégration des différents acteurs.

B. LES OBJECTIFS DE L'ETAT DES LIEUX

C'est sur cette première expérimentation que l'état des lieux est déployé sur le territoire national métropolitain avec la vocation de répondre à un quadruple besoin - des **personnes en situation de handicap rare**, des **professionnels**, des **familles**, des **autorités de tutelle et de tarification** et un **double objectif** :

1. **Connaître les ressources** disponibles et identifier les éventuels manques
2. Comprendre et favoriser les dynamiques qui existent entre les ressources.

L'état des lieux **ne vise pas l'exhaustivité**, il vise à mettre en exergue les conditions de fonctionnement d'un dispositif dédié et intégré, avec des niveaux d'intervention et de ressources complémentaires existants et à créer, tenant compte des dynamiques et limites d'intervention de chacun.

L'état des lieux est bien sur **une approche en termes de ressources**, la prévalence des situations n'est pas l'objet de cette étude.

Il a comme clés d'entrée : les combinaisons rares de déficiences, les techniques et les expertises spécifiques associées afin d'identifier les besoins en termes de réponses à apporter.

Ce parti pris pose comme limites la non-investigation des services et établissements plus « généralistes », services de l'aide à domicile, pourtant acteurs majeurs du dispositif, ou d'appuis à la scolarisation dans l'école ordinaire ; le parti pris ayant été d'interroger des structures croisant à la fois expertises et spécialisation sur des situations de handicaps rares/complexes.

La constitution du groupement, officialisé le 13 juillet 2010 par arrêté, consolide et donne corps au dispositif national. Sa vocation est de coordonner, appuyer et animer les actions d'ensemble et collective des Centres nationaux (formation, recherche, communication, formalisation et gestion des connaissances) et participer à la définition et l'organisation des dispositifs territoriaux.

⁹ ANCREAI - Rapport final - Prestation d'assistance pour la conduite de la mise en œuvre, dans le cadre du schéma national d'organisation sociale et médico-sociale pour les handicaps rares, du diagnostic territorial des ressources existantes sur les handicaps rares pour le compte de la Caisse Nationale de Solidarité pour l'Autonomie (CNSA) - Mai 2011.

Enfin, cet état des lieux participe, de fait, de la mobilisation des acteurs sur la construction du dispositif handicaps rares, qui prend, sur la phase de développement et d'organisation de l'offre médico-sociale, toute sa dimension territoriale.

Il s'agit pour la maîtrise d'œuvre :

- D'identifier des acteurs-ressources intervenant dans le champ des handicaps rares au sein de chaque interrégion,
- De repérer les potentialités ou les potentialisations de ces ressources,
- De comprendre les ressources de manière dynamique, les modes de fonctionnement en réseau et les niveaux d'intégration des différents acteurs,
- Déterminer les conditions nécessaires d'un développement d'un dispositif ajusté à l'évaluation et l'évolution des besoins de la population qui le légitime.

Un enjeu

L'identification des besoins, des réponses possibles en matière de handicaps rares, dans l'équilibre à trouver entre taille critique de l'offre et le besoin de proximité fortement exprimé par les familles.

C. LA METHODOLOGIE RETENUE

1. Les phases de l'état des lieux

Une méthodologie en 3 phases a été retenue pour cet état des lieux (cf. schéma page suivante) :

➤ Une phase nationale

Phase documentaire et méthodologique, elle a réuni les membres de la maîtrise d'ouvrage¹⁰ sur la revue des documents de planification sanitaire et médico-sociale et l'élaboration d'outils partagés afin de garantir la cohérence nationale de l'étude ;

➤ Une phase régionale et interrégionale

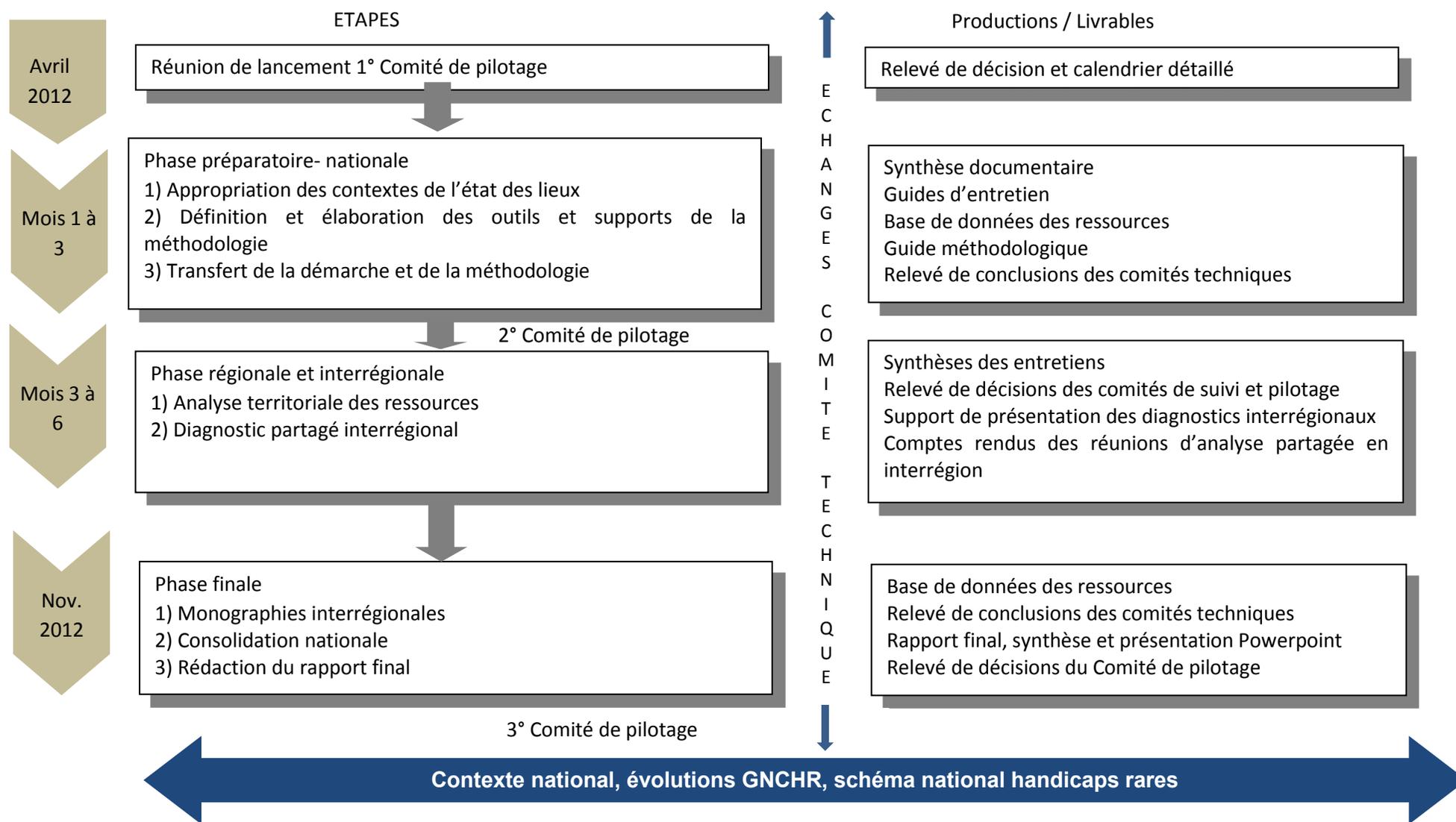
Phase d'exploration des ressources, elle a consisté au repérage, à la conduite d'entretiens approfondis (10 acteurs en moyenne par région), d'analyse partagée des dynamiques lors de réunions interrégionales organisées avec l'appui des ARS ;

➤ Une phase de consolidation nationale

Phase d'analyse thématique et transversale, elle est celle de l'élaboration et de présentation du rapport final de l'état des lieux.

¹⁰ ANCREAI, ALCIMED, IPSO FACTO avec l'appui du GNCHR (élaboration de la base de données, cartographie)

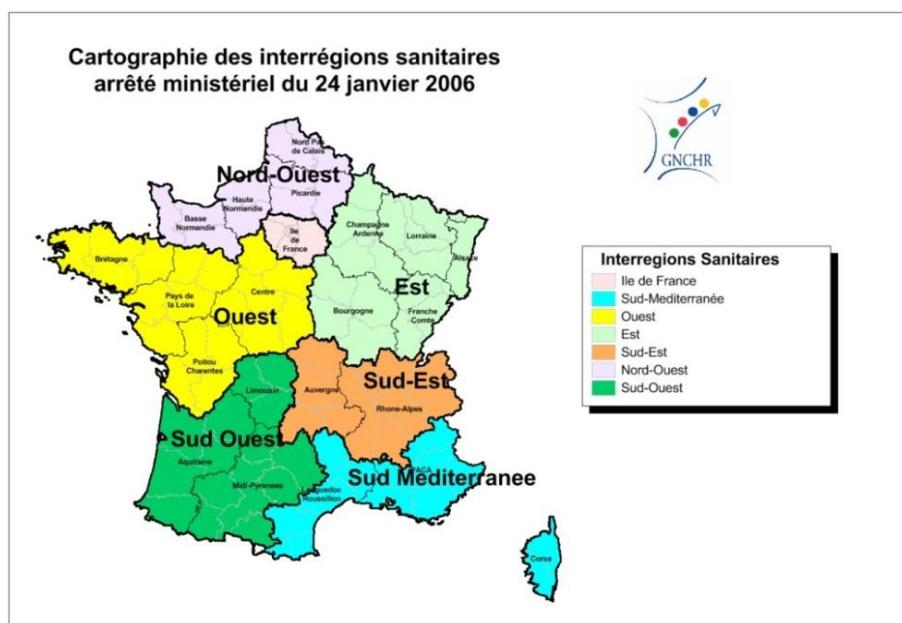
Schéma de la démarche



2. Les principes de la démarche

- **Une mise en perspective de l'état des lieux avec** les objectifs du schéma national d'organisation sociale et médico-sociale pour les handicaps rares.
- **Une inscription dans le dispositif national et ses évolutions.** Il s'inscrit également dans les objectifs du schéma national de structurer territorialement les expertises – Nous ne perdons pas de vue la finalité de ce travail : apporter une réponse adaptée, de proximité, aux personnes et aux familles, améliorer les prises en charges pour une meilleure qualité de vie.
- **Une approche systémique :** Notre approche tient compte du système d'actions et d'acteurs existants au niveau national et interrégional. Sur la base d'hypothèses d'organisation interrégionale, nous avons questionné leur impact sur le système existant (national, interrégional).
- **Une approche territoriale :** l'échelon pertinent d'analyse retenu par le schéma pour la structuration du dispositif est l'interrégion, néanmoins notre réflexion fut axée sur l'intégration de cet échelon par les territoires départementaux et régionaux.
- **La garantie d'une cohérence méthodologique sur l'ensemble du territoire :** La même méthodologie a été déclinée sur chaque interrégion et le comité technique de l'étude a veillé à conserver cette cohérence méthodologique à chaque étape de la réalisation de l'état des lieux.
- **Un travail de consolidation nationale :** la consolidation des résultats permet de déterminer un socle commun et thématique d'intégration des situations de handicaps rares et permet d'établir des préconisations communes pour le dispositif.

Les interrégions¹¹



¹¹ Le décret n°2006-73 du 24 janvier 2006 (article D 6121-11 du code de la santé publique) précise les activités de soins retenues pour faire l'objet d'un schéma interrégional (SIOS) : Mettre en place une organisation des soins adaptée à des activités hautement spécialisées en favorisant la synergie des régions: modalités d'accès aux soins, modalités de fonctionnement des équipes et des filières de soins. Il est arrêté pour une durée de 5 ans. - chirurgie cardiaque, neurochirurgie et activités interventionnelles par voie endovasculaire en neuroradiologie, traitement des grands brûlés, greffes d'organes et greffes de cellules hématopoïétiques.

3. Le choix des acteurs mobilisés en phase régionale et interrégionale

La méthodologie s'appuie sur **le questionnement approfondi** de 10 acteurs¹² en moyenne par région, identifiés comme les plus en proximité du sujet.

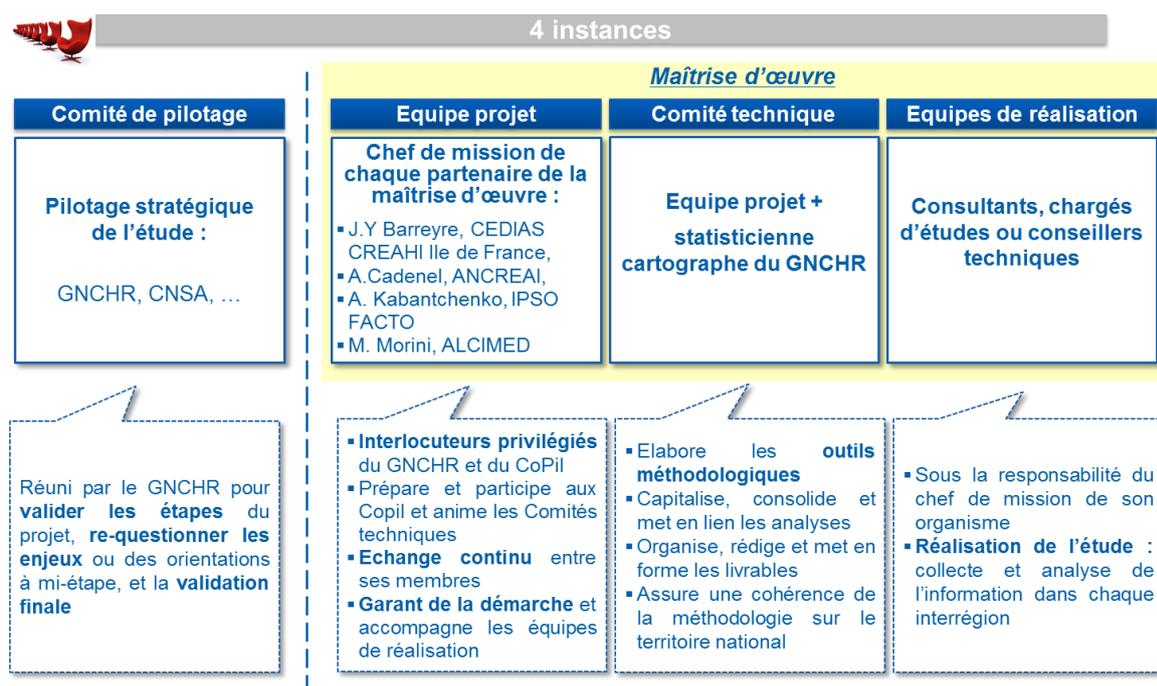
Le ciblage des acteurs s'est effectué par croisement entre :

- Les acteurs connus des centres nationaux de ressources handicaps rares
- Les acteurs repérés par les ARS et les CREAI.

Nécessairement, dans chaque interrégion des choix ont été faits, afin de tenir compte – autant que faire se peut – de la pertinence des structures interrogées mais aussi de la variété de leur typologie : structures enfants / adultes, variété des déficiences concernées, structures sanitaires / médico-sociales, représentativité des associations nationales dans les panels de structures régionales, etc.

Dans un second temps, pour consolider les premières analyses et observations, l'ensemble des acteurs interrogés a été convié à une **réunion d'analyse partagée par interrégion**, organisée avec l'appui des ARS.

4. L'organisation des instances



- **Le comité de pilotage**, niveau stratégique de la mission, composé de représentants du GNCHR, de la CNSA et de la DGCS a été mobilisé pour
- une validation des étapes du projet,
 - un re-questionnement des enjeux, des orientations à mi-étape,
 - une validation finale.

¹² Un acteur est entendu comme une institution, une association représentative, un établissement, service sanitaire, social ou médico-social, ou une personne qualifiée.

- **L'équipe projet** : elle est composée du chef de mission de chaque partenaire de la maîtrise d'œuvre.
 - Interlocutrice du GNCHR et du Comité de pilotage, elle est en lien étroit avec le GNCHR sur les échanges techniques et stratégiques, elle échange de manière continue entre ses membres,
 - Prépare et participe aux comités de pilotage, anime les comités techniques,
 - Est garante de la démarche,
 - Forme, accompagne les équipes de consultants et chargés d'étude et conseillers techniques mobilisés sur la mission.

- **Le comité technique** : il comprend l'équipe projet et la statisticienne-cartographe du GNCHR
 - Elabore les outils méthodologiques,
 - Capitalise, consolide, met en lien les analyses et travaux interrégionaux entre eux et avec le niveau national,
 - Organise, rédige, et met en forme les livrables,
 - Assure une cohérence de la méthodologie sur le territoire national.

- **Les équipes de consultants, chargés d'études et conseillers techniques**
 - Chaque équipe est placée sous la responsabilité du chef de mission de son organisme.
 - Chaque équipe réalise la mission sur le territoire d'une interrégion, à partir de la répartition convenue entre les 3 partenaires du projet.

D. LES ETUDES CONCOMITANTES ET LES PISTES DE TRAVAIL

Dans le même temps que cet état des lieux, trois chantiers concomitants alimentent la réflexion générale :

- **Une réflexion nationale sur les futures équipes-relais** alimentée par un groupe de travail animé par le GNCHR, l'instance de dialogue avec les usagers pour les handicaps rares et les ARS ;
- Le CLAPEAHA, en collaboration avec le CEDIAS, avec le soutien financier de la CNSA, mène une **étude nationale sur les « situations complexes de handicap »**, dont le rapport final est attendu en décembre 2012 ;
- L'ANESM, en collaboration avec le CEDIAS, prépare une recommandation sur l'accès aux soins des personnes handicapées.

Les choix de méthode de l'étude présentée ici n'ont pas permis d'aborder certaines dimensions de la question qui restent à approfondir :

- **la question des ressources nécessaires pour répondre aux besoins des personnes vivant à domicile.** L'étude nationale sur les *situations complexes de handicap* et la recommandation ANESM devraient apporter un début de réponses à cette dimension importante des situations de handicaps rares ;

- **la question de la scolarisation des enfants en situation de handicaps rares.** Le groupe de travail national sur la professionnalisation des auxiliaires de vie scolaire (AVS), instaurée en octobre 2012 par Mmes Carlotti et Pau-Langevin, auquel participe l'ANCREAI, devra aborder cette question.

Le tropisme choisi dans cette présente étude sur les établissements et services d'accueil permet un premier état des lieux centré sur les situations les plus « visibles » aujourd'hui, mais fixe aussi la limite d'une approche non exhaustive par les ressources.

III. QUESTIONS, ENSEIGNEMENTS ET PREALABLES SUR LA NOTION DE RESSOURCES HANDICAPS RARES

A. PREAMBULE : LA NOTION DE HANDICAP RARE

1. Les questions sur la notion de handicap rare

La qualification de rareté est elle-même riche de signification : « *les faibles prévalences exposent systématiquement les personnes porteuses de tels handicaps à une mauvaise reconnaissance de leurs besoins spécifiques*¹³ », à des aiguillages par défaut du fait de manque d'expertises et dispositifs dédiés de par cette spécificité. Les schémas départementaux et régionaux font très peu état de recommandations concernant les handicaps rares, en revanche certaines orientations font échos aux problématiques handicaps rares, celles des prises en charges partagées, de l'organisation des articulations entre sanitaire et médico-social, par exemple. Ainsi, si la notion de handicaps rares est sémantiquement absente des documents de planification, elle est abordée sous l'angle de la complexité et de la volonté d'une organisation plus souple.

Le handicap rare reste donc confidentiel, peu visible. Plus que la somme de déficiences associées, il est générateur de situations originales, inédites ; leur complexité et les problématiques cumulatives interrogent les professionnels sur **les réponses et technicités particulières à mobiliser**.

La prévalence des situations est une donnée difficile à déterminer, ainsi la notion de rareté s'applique particulièrement aux expertises : **l'approche globale** d'une situation de handicap rare nécessite **une expertise globale**, mais qui ne soit pas la juxtaposition d'expertises par déficiences, mais une expertise coproduite, sur un même temps ; cela demande la réunion et l'organisation de plateaux techniques pluri- et transdisciplinaires, associées à la nécessaire posture de pédagogie du doute.

La seconde question concerne le point de vue étiologique, les résultats de la recherche médicale et les avancées en termes de diagnostic nous incitent à rester vigilants sur nos représentations catégorielles. Ainsi les amalgames entre spectre autistique et maladies rares apparaissent dans les dossiers des enfants sans solution ou placés en Belgique¹⁴ et sont parfois levés au cours d'exams plus précis à La Salpêtrière ou à l'Hôpital Necker.¹⁵

Or, ces distinctions demandent encore aujourd'hui une très haute expertise. Si l'étiologie permet de comprendre et d'adapter les prises en charge, il semble que dans bon nombre de cas, **certain diagnostics cliniques ne soient pas encore révélés** ou restent inexplorés. C'est pour cette raison, qu'en termes stratégiques, il est sans doute plus efficace de partir des besoins consécutifs aux

¹³ Dr Bernard AZEMA, Handicaps rares : émergence d'une problématique complexe de prise en charge in Bulletin d'information du CREA I Bourgogne, P13-14, N° 277 Janvier 2008

¹⁴ CEDIAS-CREAH I Ile de France *Les enfants sans solutions et la population placée en Belgique* en Ile de France, 2012, AES Ile de France

¹⁵ Le dispositif SCATED (Ile de France) par exemple a organisé des consultations de génétique à Necker, ce qui a permis de dépister, parmi les jeunes autistes accueillis, de nombreuses maladies rares ; en étroite liaison avec la recherche et les travaux internationaux qui progressivement éclairent les praticiens sur les étiologies des troubles.

maladies ou traumatismes. Lorsque le diagnostic est connu, il est alors nécessaire d'intégrer l'avancée de la connaissance et de la recherche et ajuster les accompagnements.

(Les similitudes de deux situations de polyhandicap, sans étiologie connue, ont conduit l'équipe de l'Hôpital Marin d'Hendaye dans les années quatre-vingt-dix à investiguer et à s'intéresser au syndrome de Prader-Willi, et au fur et à mesure des observations, à concevoir des méthodes de prise en charge adaptées, jusqu'à développer une expertise reconnue).

2. La notion de handicap rare : approche globale et/ou catégorielle ?

- **Le handicap rare, des situations singulières**

Aborder le champ du handicap rare de manière globale paraît peu pertinent car d'une part, il recouvre 5 catégories distinctes à l'intérieur desquelles les situations sont singulières, et d'autre part parce que leur prise en charge nécessite « des protocoles particuliers » nécessitant des ressources spécialisées (plateaux techniques, professionnels ...).

De fait, parce que les ressources sont expertes sur une déficience ou une combinaison de déficience ou sur une maladie à l'origine du handicap, elles sont catégorielles.

L'enjeu reste néanmoins de s'affranchir des catégories, quel qu'en soient le secteur sanitaire ou médico-social, sur des situations dont le croisement d'expertises est nécessaire (déficience sensorielle avec épilepsie sévère par exemple).

- **Le handicap rare, une posture spécifique**

En revanche, s'il est un point commun dans la prise en compte des situations de handicaps rares, décrit par les CNR, il concerne une démarche et posture spécifique des professionnels.

Le processus d'intervention est basé sur une « pédagogie du doute », quant à une évaluation des capacités et des potentialités d'une personne, une modestie du savoir accumulé, une persévérance et une remise en question permanente des méthodes, schémas, outils mis en œuvre.

Ainsi, les ressources les plus expertes (CNR) se perçoivent comme une « *ressource expérimentale dont les savoirs ont été validés par des expériences réussies* ». Elles s'appuient sur une dimension collective des réponses apportées par l'équipe. Le fait que cette expérience soit partagée est également clé : « culture partagée » des équipes des centres, compagnonnage professionnel avec les intervenants de terrain, mais aussi coproduction des réponses avec la personne et sa famille. C'est donc à une **expérience partagée** que se réfèrent les centres pour se définir comme ressource.

Les CNR sont ressources spécifiques par la posture, la démarche expérimentale et partagée qui soutiennent leur intervention.

Ce constat questionne la possibilité pour des équipes des ESMS d'adopter ces postures et démarches dans une pratique quotidienne.

B. L' « EXPERTISE » SUR LES SITUATIONS DE HANDICAPS RARES

1. Les experts : des centres de ressources et de référence

A l'observation des 5 configurations intégrant le champ des handicaps rares,

- L'association d'une déficience auditive grave et d'une déficience visuelle grave ;
- L'association d'une déficience visuelle grave et d'une ou plusieurs autres déficiences ;
- L'association d'une déficience auditive grave et d'une ou plusieurs autres déficiences ;
- Une dysphasie grave associée ou non à une autre déficience ;
- L'association d'une ou plusieurs déficiences et d'une affection chronique grave ou évolutive

on peut distinguer :

- Les configurations avec déficiences sensorielles - visuelles et/ou auditives
- La dysphasie grave¹⁶
- Les combinaisons de déficiences ayant comme origine ou associées à une affection chronique.

Les expertises se sont constituées par catégorie et au sein de deux types de structures qui ont chacune une mission nationale (Cf. description en annexe) :

- les centres nationaux de ressources pour les handicaps rares
- les centres de référence pour les maladies rares et les ressources sanitaires spécialisées.

- **Les centres nationaux de ressources pour les handicaps rares**

Ancrés dans le secteur médico-social, ils partagent la posture de la pédagogie du doute, ils développent respectivement une haute technicité pour les catégories avec une composante sensorielle (y compris celles ayant comme origine une maladie rare) et des troubles du langage pour Robert Laplane.

Autorisation des centres nationaux de ressources pour les handicaps rares (Arrêté 13 juillet 2010)	
Personnes déficientes visuelles avec déficiences associées	Centre La Pépinière – Lille (ANPEA)
Personnes sourdaveugles	CRESAM - Poitiers (APSA)
Personnes sourdes avec déficiences associées et enfants atteints d'un trouble complexe du développement du langage avec déficience associée	Centre Robert Laplane – Paris (Ligue fraternelle des enfants de France)

- **Les centres de référence maladies rares**

Appartenant au secteur sanitaire, ils se sont constitués au regard d'une spécialisation médicale, avec une mission sociale auprès des familles.

La catégorie de handicaps rares « **association d'une ou plusieurs déficiences et d'une affection chronique grave ou évolutive** », va, de par l'intrication maladie/retentissement sur la participation, nécessiter une articulation sanitaire et médico-sociale. C'est une des questions qui se posent, là encore, sur l'ajustement des prises en charge individualisées (exemple des troubles alimentaires dont

¹⁶ « Depuis la parution, en janvier 2002, de l'enquête effectuée par l'IGAS et IGEN sur « le rôle des dispositifs médicosocial, sanitaire et pédagogique dans la prise en charge des troubles complexes du langage », on utilise plus volontiers le terme de « trouble complexe du langage » que celui de dysphasie. Ici on pourrait utiliser le terme de déficit de la parole et du langage. » In : Rapports des centres de ressources nationaux sur les particularités propres au handicap rare et sur l'action menée depuis 8 ans. Opus cité.

la prise en compte est primordiale et de tous les instants pour des enfants et adultes atteints du syndrome de Prader-Willi).

Aussi, chacune des situations de handicaps rares va mobiliser variablement et dans le temps, le secteur sanitaire et/ou médico-social, selon la stabilisation de la maladie, l'importance des troubles psychiques, l'évolution de la situation.

De fait, parce que les ressources sont expertes sur une configuration, elles sont catégorielles et spécifiques.

2. Une approche médico-sociale catégorielle en termes de déficiences pour les enfants

Cette approche catégorielle des ressources se retrouve dans l'organisation des réponses médico-sociales apportées aux enfants construite sur la base de déficiences principales ; cette approche pouvant correspondre à des besoins homogènes de prise en charge éducative, thérapeutique, pédagogique.

En se référant aux annexes XXIV¹⁷(cf. Annexe) fixant les conditions techniques d'agrément des établissements, on peut identifier des correspondances entre la définition des handicaps rares et les réponses médico-sociales. On est bien sur une approche catégorielle en termes de déficiences - intellectuelles, motrice, polyhandicap, visuelle, auditive. Les situations complexifiées par des déficiences conjuguées sont prises en compte par la mise en place de **sections d'éducation pour les enfants ou jeunes « avec handicap associé »**.

On peut supposer et on le vérifiera lors du questionnement des acteurs que les enfants et jeunes dans une configuration rare de handicap, vont, en partie, être orientés et pris en charge dans ces sections.

Si l'approche est catégorielle, il est intéressant de noter la possibilité prévue dans les annexes XXIV **de recours ou liaisons éventuels à d'autres services ou établissements spécialisés**, qui fait écho à la pédagogie du doute.

Mais cette approche par catégorie de déficiences au cœur de la réglementation montre aujourd'hui ses limites, et les annexes XXIV, basées sur cette approche catégorielle, en sont un bel exemple. La DGCS et le conseil national consultatif des personnes handicapées (CNCPH) ont tenté (depuis 2005) de les réformer, mais cette tentative a été avortée face à la complexité de cette nécessaire évolution : ce qui paraissait jusqu'à la fin du XXème siècle suffisamment « accessoire » pour être cantonné ou contenu dans des « sections » au sein des catégories principales de déficiences, devient aujourd'hui de plus en plus « majoritaire » dans la clientèle des établissements et services. Les professionnels ont pris l'habitude de dire que leur population est dans des situations de plus en plus complexes.

¹⁷ Annexe XXIV (déficience intellectuelle) ; décret n° 89-798 du 27 octobre 1989 ; Annexe XXIV bis (déficience motrice) ; décret n° 89-798 du 27 octobre 1989 ; Annexe XXIV ter (polyhandicaps), décret n° 89-798 du 27 octobre 1989 ; Annexe XXIV quinquies (déficience visuelle) ; décret n° 88-423 du 22 avril 1988 modifié par le décret n° 89-798 du 27 octobre 1989 ; Annexe XXIV quater (déficience auditive), décret n° 88-423 du 22 avril 1988, J.O. du 24 avril 1988 et circulaire n° 88-09 du 22 avril 1988.

Le guide barème, lui, est déjà dans une logique d'incapacités et le Guide d'évaluation des besoins des personnes handicapées (GEVA), outil réglementaire des MDPH, est dans une logique de limitations d'activités et de restrictions de participation, en accord avec la définition du handicap dans la loi 2005-102.

Plus que la logique par déficiences, c'est le principe même d' « établissements spécialisés » qui ne correspond plus à l'esprit des lois. L'organisation des réponses, dans des environnements particuliers, devrait se concevoir à partir d'une évaluation des limitations fonctionnelles entraînant des limitations d'activités limitant elles même l'accès au bien être, au sens de l'OMS, et à la réalisation du projet de vie de la personne. Si cela était, la question des « ressources rares » pour répondre aux handicaps complexes ou rares serait centrale dans l'organisation des réponses.

Cette approche « par déficience » questionne également, y compris par les familles, les possibilités de réponses et d'adaptation individuelles fines s'agissant d'une hétérogénéité de situations articulées sur une déficience principale, toutes en faible nombre au sein d'une même section, autrement dit, **comment bien accueillir dans un même lieu des enfants présentant des besoins individuels fins et parfois antinomiques ?** (Un représentant d'usagers rapporte la difficulté de définir une adaptation commune des lieux pour des enfants ayant respectivement comme handicap associé une comitativité et des troubles envahissants du développement). Ainsi au sein d'une section d'éducation avec handicap associé, peuvent être réunis des enfants en situation de handicap suite à une affection génétique respectivement syndrome de Usher, CHARGE, Kabuki, Kallman de Morsier, Goldenhar, Dandy-Walker, Waanderburg, Sotos, et avec épilepsie sévère, surdité acquise, autisme, IMC, maladie neurodégénérative non étiquetée.

La seconde question concerne la stratégie d'intervention : quelle est finalement la déficience principale ? ou autrement dit quelle est la déficience qui va entraîner les plus fortes incapacités ?

Cela exige des établissements un travail de partenariat (sanitaire, social et médico-social) et d'individualisation qui demande à être reconnu en premier lieu dans les plans personnalisés de compensation, ce qui peut faciliter les prises en charges partagées.

3. Une approche en termes de capacités pour les adultes

S'agissant des adultes, les réponses ne sont pas lisibles en termes de déficiences principales accueillies. L'entrée est celle des incapacités quelle qu'en soit la déficience à l'origine.

Les réponses sont axées davantage sur le maintien et la potentialisation des acquis plus que sur le développement des apprentissages propres aux enfants.

Les Maisons d'Accueil Spécialisées (MAS), par exemple, sont destinées à accueillir « *des personnes adultes qu'un handicap intellectuel, moteur ou somatique grave ou une association de handicaps intellectuels, moteurs ou sensoriels rendent **incapables** de se suffire à elles-mêmes dans les actes essentiels de l'existence et tributaires d'une surveillance médicale et de soins constants* ».

Cette approche par les incapacités, qui différencie de fait les MAS des Foyers de Vie et des Foyers d'Hébergement, n'est pas non plus satisfaisante. D'abord parce qu'elle réduit le plus souvent le champ des « incapacités » à celui des actes essentiels (ne serait-ce que par le taux d'encadrement que fixe la tarification), laissant de côté les potentialités d'apprentissage, d'éducation et de communication, et d'autre part parce qu'elle regroupe, de fait, la population adulte en fonction des capacités de travail et des capacités d'autonomie dans la vie quotidienne, mettant de côté la « personnalisation » des projets de santé, au sens large du terme.

Ainsi, certains établissements se « spécialisent » ou mettent au cœur de leur projet les questions de la relation, de la communication, reconnaissant la nécessité de prise en compte des déficiences et affections à l'origine des incapacités (ne pas communiquer pour l'un ne signifie pas la même chose pour un autre).

Ces établissements pour adultes ont acquis un savoir expérientiel sur les prises en charge complexes, (souvent fortement liées à la déficience sensorielle), ou sur une problématique spécifique (handicap consécutif d'une maladie chronique exemple : MAS Huntington).

En synthèse de ces approches, le handicap rare, de par son caractère exceptionnel et une complexité « exacerbée », va interroger les organisations en « tuyau d'orgues » : peut-on raisonner en juxtaposant les déficiences ? Quel besoin de coordination, de partage dans les prises en charge ? Quel besoin de recours ou liaison avec d'autres établissements ?

C'est justement là que peut être salutaire pour l'usager, les professionnels et les familles, **l'idée de co-responsabilité** dans les réponses à mettre en œuvre, ou le besoin de recours aux ressources externes, afin de déterminer **une stratégie d'intervention adaptée**.

C. PROPOSITION DE CARACTERISATION DES RESSOURCES SANITAIRES ET MEDICO-SOCIALES EN LIEN AVEC LES HANDICAPS RARES

Pour effectuer l'état des lieux des ressources territoriales concernant les handicaps rares, la première réflexion a été de comprendre ce que sont **une ressource** et un **centre national de ressources** pour les handicaps rares¹⁸.

« Ressource » est une notion issue de la science économique, cette science sociale qui étudie la production, la répartition, la distribution, l'échange et la consommation des richesses d'une société. Ainsi, les entreprises utilisent plusieurs ressources telles que la main d'œuvre, les terrains, le capital, l'esprit d'initiative et la capacité de s'adapter à toutes les circonstances du marché.

Une ressource est à la fois une **capacité, un bien, une substance ou un objet**¹⁹ considérée comme un moyen, ou un ensemble de moyens, pour répondre à des besoins particuliers dans une situation problématique. Une ressource peut être associée à **une personne, un produit de la nature, une technique ou/et une organisation**.

Si on emprunte aux sciences sociales l'approche de la notion de ressources, et à partir du constat d'une confusion qui reste grande entre institution et organisation, acteur individuel et acteur

¹⁸ Nous avons différencié « centres de référence, d'expertise et de ressources » et précisé le mode d'évaluation des ressources (qualifications descriptive, dynamique et systémique). Nous avons reporté ce texte d'explicitation, qui fut envoyé à nos informateurs, en annexe de ce présent rapport.

¹⁹ Une ressource naturelle est un bien, une substance ou un objet présent dans la nature, et exploitée pour les besoins d'une société humaine. Il s'agit donc d'une matière première, minérale (ex. : l'eau) ou d'origine vivante (ex. : le poisson). Ce peut être de la matière organique fossile comme le pétrole, le charbon, le gaz naturel ou la tourbe. Il peut s'agir aussi d'une source d'énergie : énergie solaire, énergie éolienne ou par extension d'un service écosystémique (la production d'oxygène *via* la photosynthèse par exemple). Source : Wikipédia.

collectif, l'une des questions centrales de l'étude est celle de penser le rôle des interactions, rétroactions voire médiations entre organisations de travail et comportements d'acteurs afin de comprendre les formes particulières et concrètes de la ressource ; tenant compte ainsi des environnements, des organisations et des savoirs et savoir-faire.

Autrement dit, sur quoi repose la ressource ? L'expertise individuelle ou collective? La connexion des savoirs ou des organisations ? L'optimisation des potentialités individuelles ou collectives ? Le soutien de l'action organisée par les instances politiques et décisionnelles ? Comment celle-ci s'est-elle construite ? L'intervention en faveur des personnes en situation de handicap rare est-elle individuelle ou collective ? Comment est-elle organisée ? Quelles sont les zones de force et de fragilité associées ?

A partir de ces premiers éléments de caractérisation de la ressource, deux critères principaux d'investigation des ressources ont été retenus :

- **la rareté des combinaisons de déficiences**, autrement dit le point de vue de la situation problématique,
- **la rareté et la complexité des technicités, des organisations et des méthodologies de travail**, autrement dit le point de vue des capacités et des moyens.
-

Cette caractérisation a été opérée en deux temps :

- **Une qualification des ressources « descriptive »** s'appuyant sur quatre critères :
 - **Populationnelle** : combinaison de déficiences, déficiences
 - **Organisationnelle** : secteur sanitaire, social, médico-social avec une subdivision par public/ catégorie de structures
 - **Territoriale** : aire de compétences - nationale, interrégionale, régionale, départementale et infra
 - **Fonctionnelle** : orientation, évaluation, accompagnement, soin, accueil permanent.
- **Une qualification des ressources dynamique et systémique**

L'approche tient également compte de l'idée de potentialité : « être ressource, c'est créer de la ressource » (Assouline M. *infra.*) ; potentialiser les ressources à disposition sur le territoire est le **rôle des réseaux d'innovation** et des *effets d'apprentissage dans le processus de révélation de la ressource, via la coordination.*

L'objectif est d'identifier :

- des compétences, interventions et dynamiques en proximité du sujet, qui présentent un potentiel à activer ; *via* différents moyens (mise en réseau / formation) ,
- les conditions de développement des interventions en faveur d'une meilleure prise en compte des situations de handicaps rares,
- les modalités d'organisation potentielles,
- le repérage des freins et des obstacles.

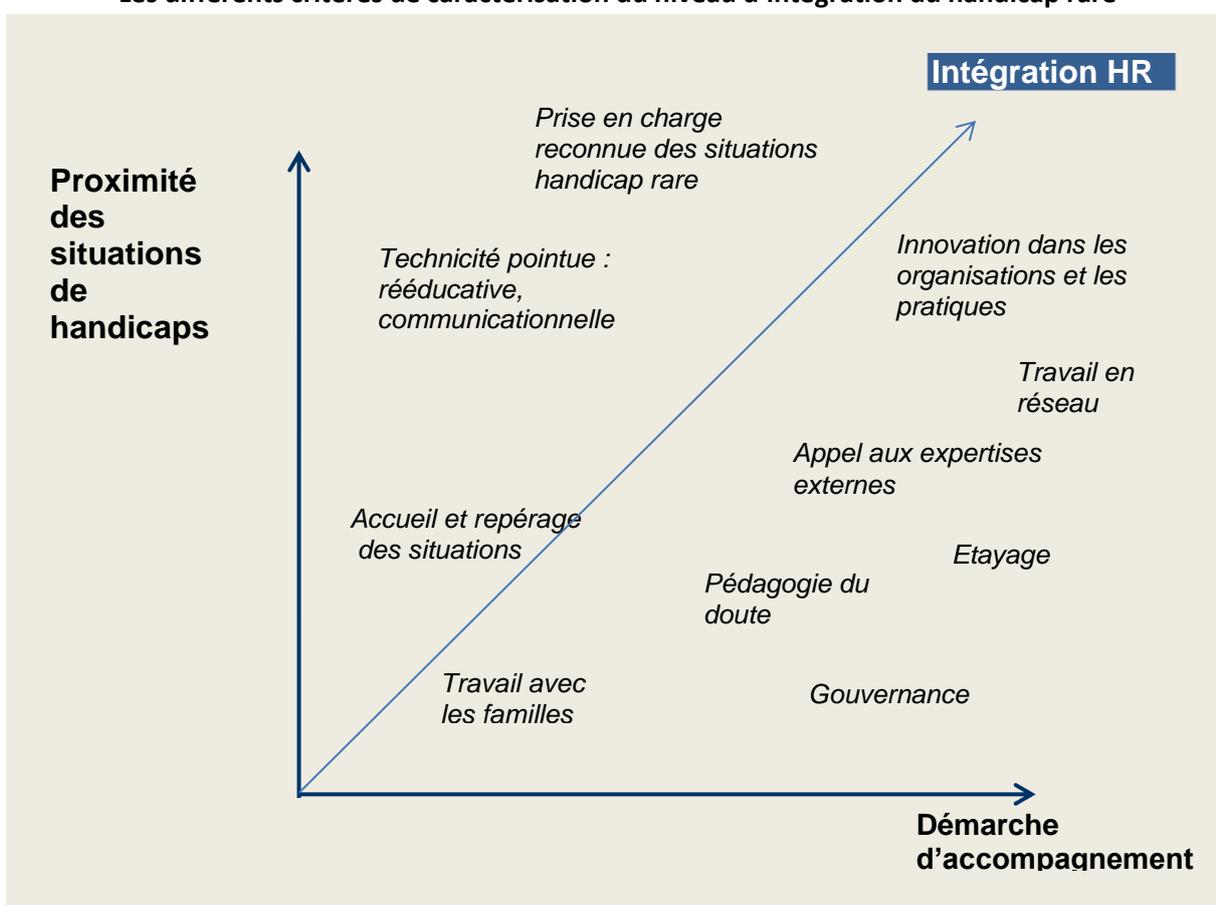
- **Les différents niveaux de ressources**

L'intérêt de cet état des lieux approfondi réside dans le repérage des potentialités ou des potentialisations des ressources existantes, et de celles qui éventuellement sont absentes pour un développement optimal d'un système de services rendus ajusté à l'évaluation et l'évolution des besoins de la population qui le légitime.

A travers les entretiens menés, nous avons tenté de comprendre les modalités d'intégration des handicaps rares à travers différents critères communément évoqués dans le schéma national, mais aussi développés par les centres nationaux de ressources pour les handicaps rares.

C'est ce que nous appellerons **les modalités d'accompagnement ajustées par les acteurs** à la fois internes à une structure et externes.

Les différents critères de caractérisation du niveau d'intégration du handicap rare



A partir de ces éléments de **caractérisation d'une ressource**, la typologie proposée lors du Diagnostic Grand Est a été enrichie en admettant comme critère complémentaire la notion de gouvernance. Effectivement, la ressource peut-être « institutionnelle », lorsque l'intégration des handicaps rares est prise en compte dans le projet d'établissement, la formation, le recours aux expertises ou « individuelle » quand elle est portée par la seule volonté de quelques professionnels.

Ainsi, **l'hypothèse retenue** est que **quatre niveaux de ressources complémentaires participent à l'écosystème des ressources territoriales** pour les personnes en situation complexe ou rare de handicap.

La vision proposée de la ressource n'est pas figée, elle se veut évolutive. Elle s'inscrit dans une histoire institutionnelle qui permet de comprendre sa qualité de ressource actuelle.

Il n'y a pas, de la part des chercheurs une « **hiérarchie** » dans les types de ressources : chacune se comprend dans le système qui l'englobe et chacune participe, à son niveau, en complément des autres, au dispositif handicaps rares.

Une même ressource peut être, ou a pu être, à un moment ou un autre de son histoire, service ressource, lieu ressource ou lieu d'accueil. Elle se constitue au besoin, ponctuellement pour des besoins individuels ou au contraire, elle est intégrée dans la structure de par les missions, le projet institutionnel ou la population accueillie, expérientiel ou formel.

La qualification des ressources selon le niveau d'intégration des problématiques handicaps rares

<p>Le service ressource</p>	<p>C'est un espace :</p> <ul style="list-style-type: none"> - qui accueille la population avec handicaps rares, - qui, en amont, collabore avec les centres de ressources, les centres de référence et la recherche, - qui, en aval²⁰, diffuse ses compétences, sert de ressource aux autres établissements, services ou dispositifs, s'intègre au dispositif de réponses coordonnées sur son territoire d'implantation. <p>Ce service permet la connexion et la plasticité du système de réponses.</p>	
<p>Le lieu ressource</p>	<p>C'est un espace</p> <ul style="list-style-type: none"> - qui accueille la population avec handicaps rares (parfois parmi d'autres populations), - qui collabore avec les centres de ressources, de référence et parfois la recherche (ne serait-ce que sur ORPHANET). <p>Mais qui ne diffuse pas forcément ses compétences sur le territoire et qui n'est pas (ou exceptionnellement) ressource pour les autres services de son territoire.</p>	
	<p style="text-align: center;">A sensibilité individuelle</p> <p>Porté par un petit nombre de professionnels en faveur d'un public en faible effectif</p>	<p style="text-align: center;">À sensibilité institutionnelle</p> <p>Prise en compte, dans le projet ou par l'organisation mise en place, des situations complexes</p>
<p>Le lieu d'accueil</p>	<p>C'est un espace qui accueille la population avec handicaps rares (parfois parmi d'autres populations), mais qui a peu de rapport avec les centres de ressources et n'est pas inscrit de manière active dans un système dynamique de ressources coordonnées.</p>	

D. TERRITOIRE D'INTERVENTION, QUEL TERRITOIRE PERTINENT ?

²⁰ L'expression « en amont et en aval » est inadéquate dans la mesure où, pour qu'il fonctionne, un système dynamique de ressources doit situer les services qui le composent sur le même plan, ou plutôt dans le même plan d'actions. Il doit de plus maîtriser ou réguler sa dynamique d'actions, de rétroactions, et combinaisons de forces. Pour cela chaque individu du système est connecté aux autres et doit adapter sa fonction à l'information en continu qu'il reçoit des autres (plasticité).

1. Définition

La loi HPST définit le territoire comme l'élément essentiel de l'organisation de l'offre de santé dans sa globalité : les territoires devront être « *pertinents pour les activités de santé publique, de soins et d'équipement des établissements de santé, de prise en charge et d'accompagnement médico-social ainsi que pour l'accès aux soins de premier recours* » (CSP, art. L 1434-16). Les territoires tels que définis dans la loi HPST sont des territoires légaux de référence, ils représentent le **niveau d'opposabilité des schémas régionaux**. La loi HPST définit également le territoire comme un échelon pertinent pour l'exercice de la démocratie sanitaire avec la mise en place des Conférences de territoire.

Le Schéma National d'Organisation Sociale et Médico-sociale sur les Handicaps rares s'est donné un objectif de « structurer territorialement les expertises et les accompagnements médico-sociaux » et de développer l'offre médico-sociale adaptée aux situations de handicaps rares pour répondre à l'enjeu d'équilibre entre technicité et proximité des expertises et des interventions. Le schéma propose ainsi de mener l'état des lieux à partir d'une analyse des ressources au niveau de l'interrégion pour développer l'offre à ce niveau.

Pourtant, le niveau interrégional, qui sert de cadre à cette étude, est aujourd'hui opérationnel uniquement dans le secteur de la santé puisqu'il est l'échelon des spécialités de santé : chirurgie cardiaque, neurochirurgie et activités interventionnelles par voie endovasculaire en neuroradiologie, traitement des grands brûlés, greffes d'organes et greffes de cellules hématopoïétiques. Ces spécialités de santé étaient donc l'unique exemple opérationnel de l'échelon interrégional.

Dans cet état des lieux mené en France métropolitaine il a donc semblé pertinent **d'adopter une démarche en deux temps** :

- Dans un premier temps, une analyse des besoins des professionnels, des usagers, des familles auxquels l'organisation actuelle ne permet pas de répondre a été menée. L'objectif était d'aller au-delà de l'aspect « mécanique » ou institutionnel de l'interrégion et du maillage pour analyser le territoire de manière organique, c'est-à-dire défini par les besoins des personnes. La question de la réactivité nécessaire des ressources au regard de ces besoins était ici clé puisque dans les situations rares et complexes, il est fréquent de retrouver des troubles sévères du comportement, des problématiques somatiques difficilement détectables en raison des restrictions de communication entraînant un risque fort de rupture²¹.
- Dans un second temps, l'état des lieux a permis de questionner, avec ces acteurs, la pertinence de l'échelon interrégional pour répondre à ces besoins, en tenant notamment compte des disparités entre les territoires. Les besoins des acteurs évoluent dans un enchevêtrement d'organisations (locales, régionales, nationales) et il est donc apparu nécessaire de définir un véritable « territoire de vie » conditionné par la capacité de mobilité physique, psychique et sociale des personnes et les réseaux sur lesquels ces acteurs s'appuient.

²¹ *Confer* les travaux sur les situations complexes et « l'adaptation des structures médico-sociales aux troubles du comportement sévères » (CNSA, février 2012). *Confer* également l'analyse de Françoise THOMAS VIALETES dans le cadre de l'instance des usagers du Schéma National : « Une trop grande distance (en temps) entre l'ESMS et un lieu expert peut exclure l'accueil de certains handicaps. »

Le territoire se définit donc dans cet état des lieux par rapport au service rendu et aux spécificités régionales. Ces deux dimensions ont été étudiées au cours des entretiens avec les 10 établissements de chaque région et lors des réunions d'analyse partagée menées dans les 6 interrégions²². Cette analyse a pu être complétée par d'autres travaux menés en parallèle, notamment avec les usagers et familles (instance de dialogue avec les usagers dans le cadre du schéma national d'organisation sociale et médico-sociale sur les handicaps rares, étude sur les situations complexes etc.).

2. Le service rendu

On retrouve une logique de fonctions dans l'organisation à promouvoir sur les situations de handicaps rares, avec des fonctions « pointues » dont la personne aura besoin à un rythme ponctuel ou au contraire des fonctions plus généralistes dont la personne aura besoin dans son quotidien. Ainsi, le besoin de diagnostic fonctionnel n'engendre pas le même « besoin de proximité » que celui de l'accès aux soins (ce point sera développé dans l'analyse des thématiques remarquables : cf. p.46). Ce qui émerge de façon prioritaire dans cet état des lieux, c'est le besoin d'appui pour élaborer et faire évoluer les stratégies d'intervention : en effet, une bonne réactivité est primordiale puisque l'évolution de ces stratégies d'intervention peut conditionner la réussite ou l'échec de l'accompagnement. On peut avoir un territoire de proximité fortement équipé mais peu réactif ou à l'inverse un territoire où les services sont éloignés du lieu de vie des personnes, mais dont le dispositif est très réactif. Certes, la distance ou la durée du trajet entre le domicile des personnes et les lieux de ressources sont des données objectives. Mais la capacité des lieux ressources à répondre aux besoins en diffusant leurs compétences, en étayant les services rendus en proximité, en potentialisant les ressources environnementales est aussi à prendre en compte.

Ce type de service attendu par les acteurs est la première dimension à prendre en compte dans le déploiement territorial de ressources complémentaires.

3. Les inégalités régionales et les solidarités entre territoires

Il existe de fortes disparités entre les territoires étudiés, liées aux aspects physiques de la mobilité (infrastructures de transport, relief etc.) ainsi qu'aux dimensions sociales et psychiques (capacité financière, réseau personnel de l'utilisateur par exemple). Le *guide méthodologique pour l'élaboration d'un schéma régional d'organisation médico-sociale* (CNSA, 2010) souligne ainsi les inégalités territoriales dans la répartition de l'offre en constatant le poids « historique » des implantations dans certains départements et « la desserte souvent très insuffisante des franges de territoires, éloignées des centres urbains et des territoires enclavés » (p. 10).

En Ile-De France par exemple, on observe des effets induits par les différences de dynamiques des territoires (augmentation de la pauvreté dans les zones déjà en difficulté et de la richesse dans les zones déjà favorisées, relative désertification médicale dans certaines zones sensibles) et les conséquences positives sur la santé des populations d'une certaine mixité sociale, telle qu'elle est recherchée dans certains projets d'urbanisme. **Sur l'interrégion Sud-Ouest**, on observe des problématiques différenciées entre territoires infra-régionaux : métropoles, centres urbains et péri-urbains et zone rurale parfois fortement enclavée, avec la question du rapport entre spécialisations des services, notamment au regard de la prévalence, et celles de l'accès aux spécialités quand elles ne sont pas présentes sur le bassin de vie.

²² Confer les monographies interrégionales en annexe.

L'état des lieux vise ainsi à proposer une analyse des bassins de ressources (III.2), dans le prisme du handicap rare, qui pourrait alimenter les débats au niveau national sur les disparités de l'accessibilité aux expertises sanitaires ou médico-sociales.

4. Conséquences opérationnelles de cette vision du territoire

Cette analyse croisée entre service rendu et inégalités territoriales propose donc de faire évoluer l'offre par rapport à des besoins collectifs et des ressources existantes, plutôt que de favoriser une évolution mécanique (augmentation des ressources au niveau de l'interrégion). Dans certains bassins de ressources mieux dotés, une ressource intervenant sur un territoire large (interrégion ?) peut être envisageable alors que dans des bassins moins bien dotés ou avec des ressources existantes moins « réactives », une ou plusieurs ressources intervenant sur un territoire plus restreint (région ?), seraient nécessaires. Cette solution permettant également de favoriser l'efficacité de l'organisation au global.

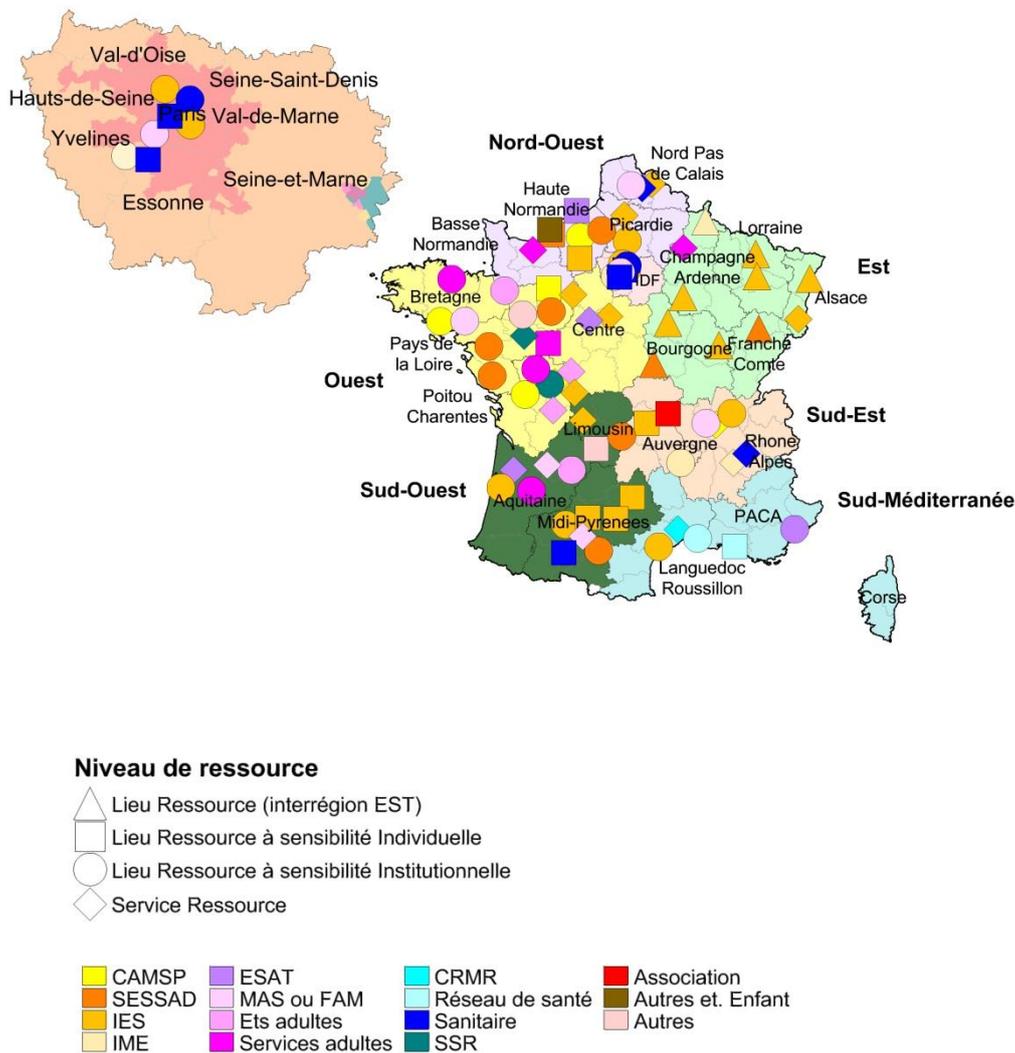
IV. L'ETAT DES LIEUX DE L'OFFRE ET DES DYNAMIQUES D'ACTEURS

A. REPRESENTATION CARTOGRAPHIQUE DES RESSOURCES REPEREES²³

L'état des lieux n'étant pas exhaustif, une analyse territoriale des ressources serait faussée. Aussi, nous proposerons dans les chapitres suivants une observation des catégories administratives des ressources, des fonctions et dynamiques d'acteurs.

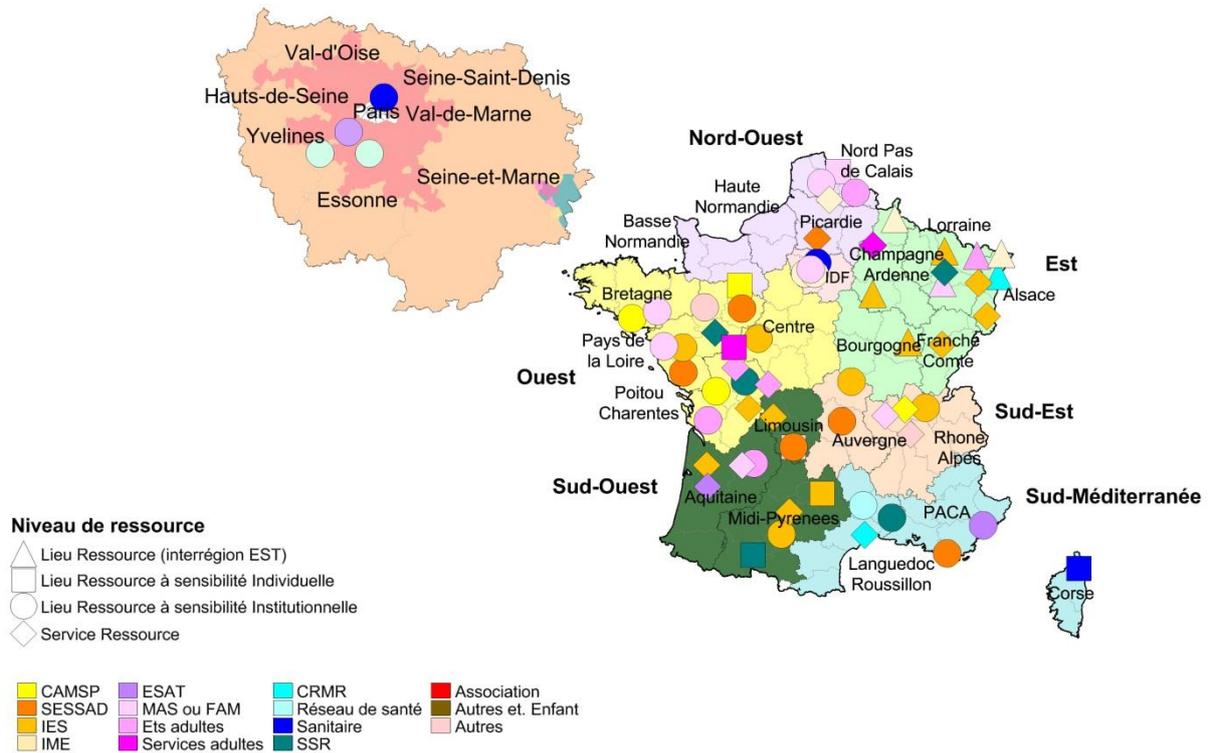
Néanmoins, sont présentées ci-dessous une représentation cartographique par catégorie des ressources investiguées, soit 205 ressources correspondant à 186 acteurs interrogés.

- **Les ressources sur la déficience auditive**

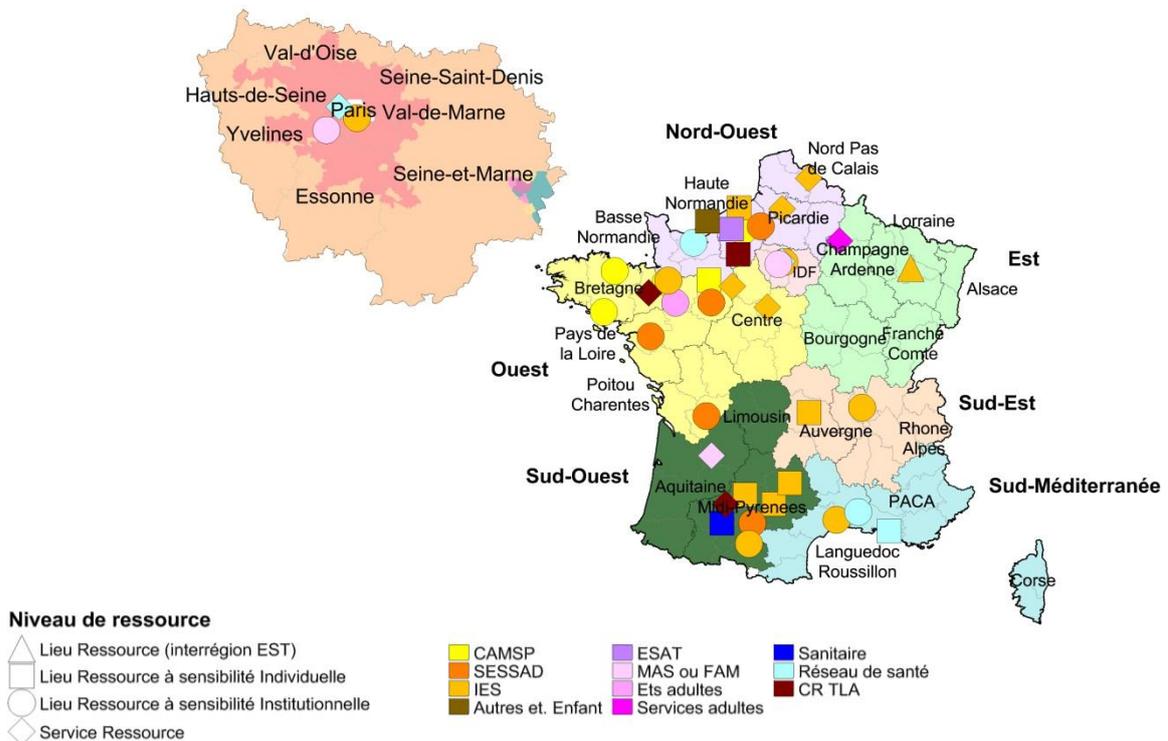


²³ L'ensemble des cartes est réalisé par le GNCHR.

• Les ressources sur la déficience visuelle



• Les ressources sur les troubles sévères du langage



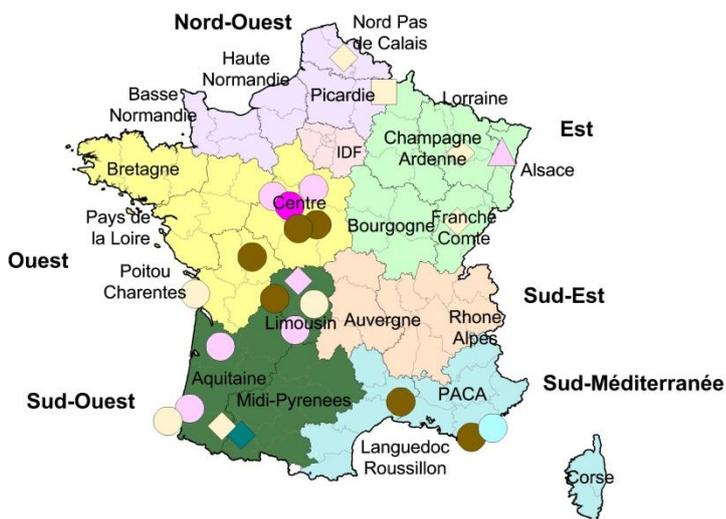
- Les ressources sur la surdité



Niveau de ressource

- Lieu Ressource à sensibilité Individuelle
- Lieu Ressource à sensibilité Institutionnelle
- ◇ Service Ressource
- CAMSP
- SESSAD
- ◆ IES
- Ets adultes
- MAS ou FAM

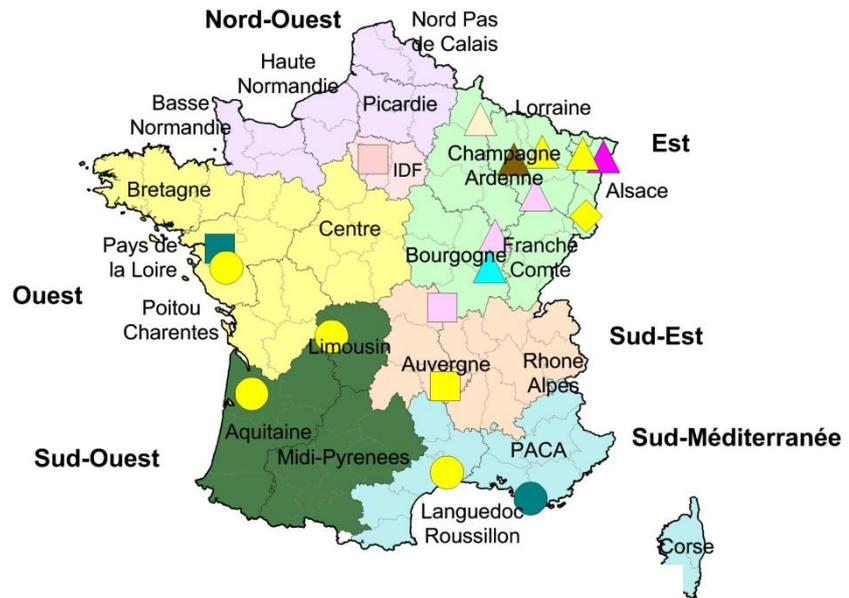
- Les ressources sur le polyhandicap



Niveau de ressource

- △ Lieu Ressource (interrégion EST)
- Lieu Ressource à sensibilité Individuelle
- Lieu Ressource à sensibilité Institutionnelle
- ◇ Service Ressource
- IME
- Autres et. Enfant
- MAS ou FAM
- Services adultes
- SSR
- Réseau de santé

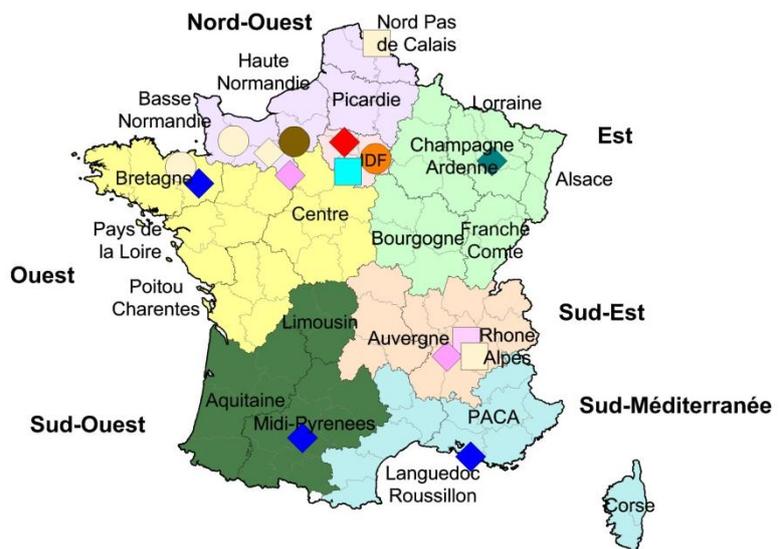
- Les ressources sur les situations complexes



Niveau de ressource

- △ Lieu Ressource (interrégion EST)
- Lieu Ressource à sensibilité Individuelle
- Lieu Ressource à sensibilité Institutionnelle
- ◇ Service Ressource
- CAMSP
- IME
- Autres et. Enfant
- MAS ou FAM
- Services adultes
- Autres
- SSR
- CRMR

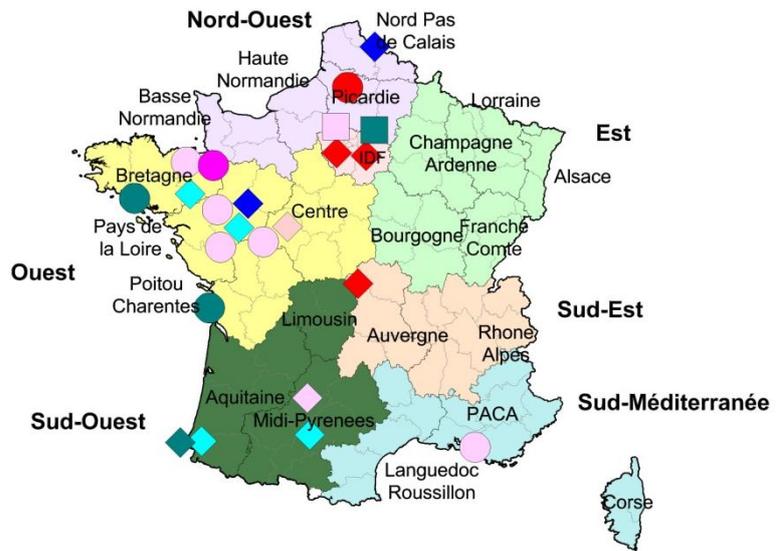
- Les ressources sur l'épilepsie sévère



Niveau de ressource

- Lieu Ressource à sensibilité Individuelle
- Lieu Ressource à sensibilité Institutionnelle
- ◇ Service Ressource
- SESSAD
- IME
- Autres et. Enfant
- MAS ou FAM
- Ets adultes
- Association
- SSR
- CRMR
- Sanitaire

- Les ressources sur les affections chroniques



Niveau de ressource

- | | | | |
|---|--------------------|-------------|---------------|
| □ Lieu Ressource à sensibilité Individuelle | □ MAS ou FAM | ■ SSR | ■ Association |
| ○ Lieu Ressource à sensibilité Institutionnelle | ■ Services adultes | ■ CRMR | |
| ◇ Service Ressource | ■ Autres | ■ Sanitaire | |

- Autres ressources



Niveau de structure

- | | | | |
|---|-------|--------------|-------------------|
| □ Lieu Ressource à sensibilité Individuelle | ■ IES | ■ ESAT | ■ Réseau de santé |
| ○ Lieu Ressource à sensibilité Institutionnelle | ■ IME | ■ MAS ou FAM | ■ Autres |
| ◇ Service Ressource | | | |

B. LES TYPES DE RESSOURCES QUE FAIT RESSORTIR L'ETAT DES LIEUX D'UN POINT DE VUE ADMINISTRATIF

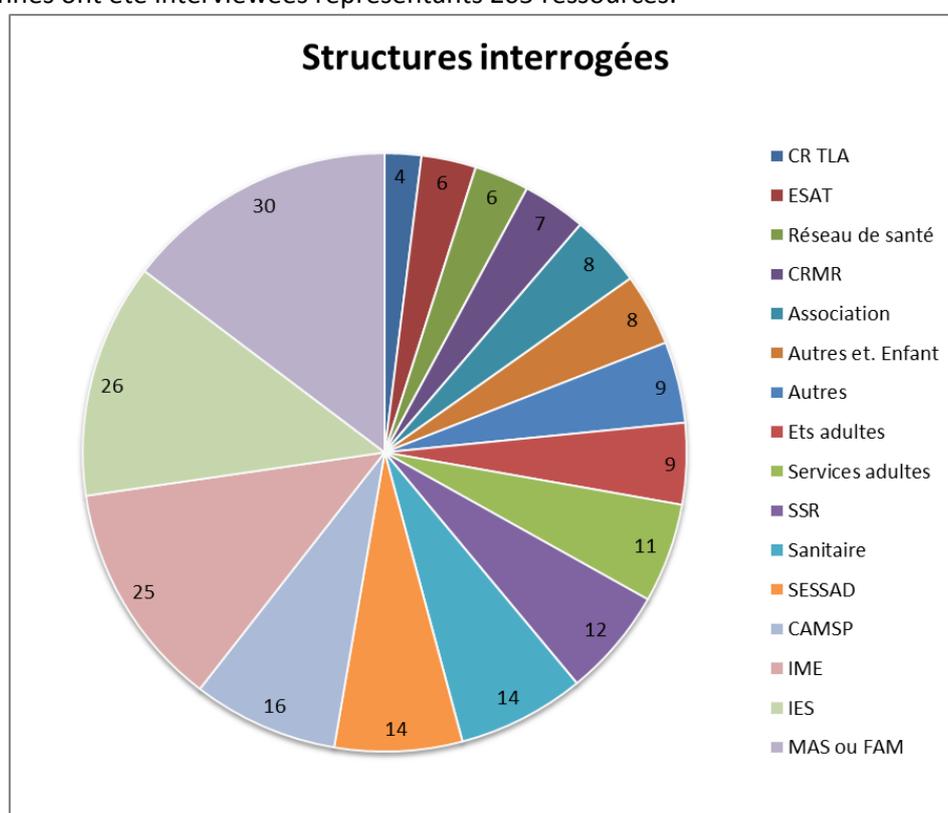
Avertissement :

Les ressources ne sont pas représentatives de leur catégorie, d'une part, parce que cet état des lieux n'est pas exhaustif, d'autre part, parce que ces ressources ont été ciblées en raison de leur contiguïté avec les situations rares et ou complexes.

Néanmoins, si l'agrément de la structure ne conditionne pas le niveau d'intégration des handicaps rares et donc du potentiel d'intervention de la ressource, des structures spécialisées de mêmes catégories présentes sur tout le territoire, répondant aux mêmes missions réglementaires constituent des ressources potentielles à mobiliser / sensibiliser et intégrer dans un dispositif dédié.

Enfin seuls deux acteurs (la MAS Handicaps rares de Dordogne, le SESSAD « Le Pourquoi Pas » de l'APEI de Lens) ont un agrément « Handicaps rares », les configurations rares sont donc généralement présentes au sein de services, d'unités plus larges que leur définition.

186 personnes ont été interviewées représentant 205 ressources.



1. Les établissements et services médico-sociaux pour enfants

➤ Les instituts d'éducation sensorielle

Ces instituts ont la particularité d'offrir une diversité de prise en charge : de l'enseignement spécialisé à des sections avec handicaps associés, internat / semi-internat et services d'accompagnement dès le plus jeune âge.

Les sections avec handicaps associés accueillent les situations les plus complexes avec une hétérogénéité d'associations (autisme, épilepsie, déficience mentale, affection chronique ...). Cela va, de fait, individualiser les accompagnements, mobiliser des compétences et expertises

complémentaires internes ou externes. C'est ce dernier élément qui va être un des discriminants du niveau d'intégration des situations de handicaps rares.

A noter que les 2/3 des établissements contactés sont autorisés pour plusieurs catégories de déficiences.

Institut d'éducation sensorielle	Niveaux d'intégration handicaps rares		
	LR Sind	LR Sinst	SR
Déficiences accueillies			
Auditive		2	
Auditive + visuelle			2
Auditive + troubles du langage	4	4	4
Visuelle		4	2
Auditive + visuelle+ troubles du langage	2	1	

➤ Les SESSAD

Majoritairement repérés comme lieux ressources (13/14), les SESSAD spécialisés sur une déficience sensorielle et/ou les troubles sévères du langage (plus 1 SESSAD spécialisé sur l'épilepsie sévère en Ile de France) sont également des acteurs importants : ils sont souvent mobilisés avant l'orientation vers un établissement ou par manque de places. De par leur implantation et mission, ils assurent le maillage territorial et contribuent à apporter des réponses de proximité - les instituts d'éducation sensorielle étant davantage implantés en centre urbain.

Exemple – Interrégion Sud-Ouest

Si la couverture territoriale (au-delà des acteurs interrogés) semble assez bonne en termes d'établissements et services sur la déficience sensorielle, elle se différencie en particulier pour les enfants, avec :

- des instituts d'éducation sensorielle concentrés dans les aires urbaines régionales (Bordeaux, Limoges, Toulouse), et préfectures (Albi, Rodez)
- des services développés dans les villes moyennes (Mont-de-Marsan, Pau, Auch, Pamiers, Montauban, Cahors, Tarbes, Bayonne, Brives et Tulle notamment).

Le futur dispositif doit pouvoir intégrer l'articulation entre services et établissements,

Les SESSAD permettent un travail d'engagement de tous les partenaires (école, parent, classe) autour du projet de l'enfant sur un objectif d'autonomie dans l'environnement de proximité. Le SESSAD peut être également une étape en amont ou en aval de l'établissement qui permet une continuité du parcours.

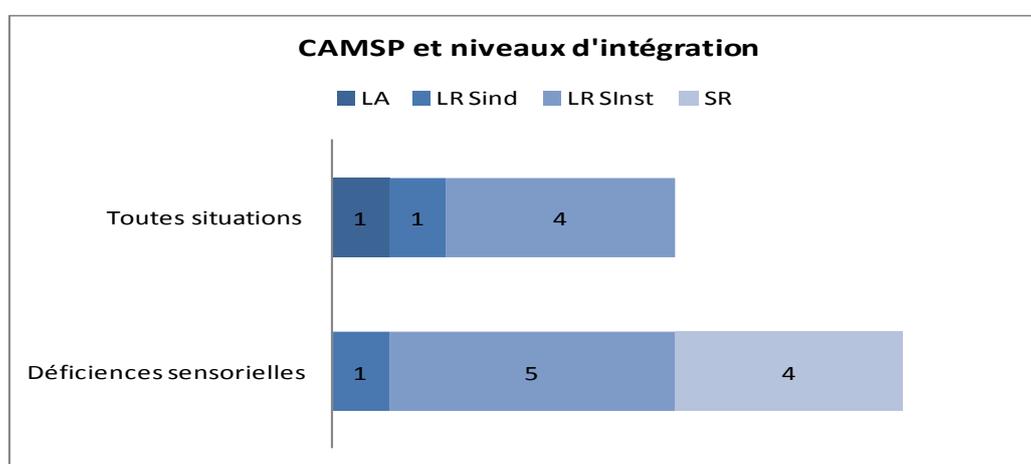
Les orientations en établissements suite à un accompagnement par un SESSAD montre les limites du milieu ordinaire - Exemple d'un accompagnement d'une petite fille sourde, trisomique et déficiente motrice (SESSAD ARTIES – Toulouse) ; l'équipe éducative rencontre l'école du village, en petite section de maternelle et prend appui sur l'AVS pour définir des objectifs pédagogiques, de socialisation, en parallèle du travail de psychomotricité. En début d'année, suite à l'absence d'AVS, le professeur CAPEG a « tutoré » la maîtresse. La difficulté pour l'enseignante est que cette petite fille n'accède pas au langage oral ; avec une inquiétude de l'enseignant spécialisé et de l'orthophoniste sur le bien-être de l'enfant à l'école, et une proposition de réorientation en établissement (IES à Toulouse).

➤ Centres d'action médico-sociale précoce (CAMSP)

Implantés au niveau local, les CAMSP sont des acteurs majeurs du repérage précoce des situations de handicap, du fait de leur intervention auprès d'enfants de 0 à 6 ans.

Ils ont pour objet « **le dépistage, la cure ambulatoire et la rééducation des enfants des premier et deuxième âges qui présentent des déficits sensoriels, moteurs ou mentaux, en vue d'une adaptation sociale et éducative dans leur milieu naturel et avec la participation de celui-ci. Ils exercent des actions préventives spécialisées (...)** et soit au cours des consultations, soit à domicile, une guidance des familles dans les soins et l'éducation spécialisée requis par l'état de l'enfant. » Ces centres peuvent être spécialisés ou polyvalents avec des sections spécialisées.

16 CAMSP ont été investigués sur le territoire national. Les CAMSP spécialisés sur une ou plusieurs déficiences sensorielles et/ou les TSL sont des structures où le niveau d'intégration des problématiques handicaps rares est le plus élevé.



Les CAMSP ont une approche des situations complexes, de par leur capacité à investiguer un diagnostic, à mobiliser des compétences pluridisciplinaires. Ils sont également en première ligne pour l'accompagnement des familles dans l'entrée dans le parcours social et médico-social de l'enfant.

Les handicaps rares ne sont pas forcément nommés comme tels, néanmoins les CAMSP de par leur approche de la complexité, représentent des points d'entrée incontournables du dispositif handicaps rares.

Exemple - CAMSP Déficiences auditives et CAMSP Déficiences visuelles (PEP 69)

Ces 2 CAMSP s'inscrivent dans un projet de pôle déficiences sensorielles commun sur le diagnostic précoce et la prise en charge. A vocation régionale, ils viennent en appui des CAMSP polyvalents sur les situations à composantes sensorielles et des services d'accompagnement familial et d'éducation précoce (SAFEP).

Les professionnels tiennent compte de la globalité de la situation de handicap de l'enfant pour réaliser des bilans interdisciplinaires, un regard croisé étant systématiquement porté. Lorsqu'un enfant présente une double déficience visuelle et auditive, sa situation est évaluée de façon conjointe par un ophtalmologue et un ORL, puis par d'autres professionnels des équipes des deux CAMSP (orthoptiste, orthophoniste, psychomotricien, ...).

Des expertises complémentaires sont mobilisées en cas de besoin : Centre Technique Régional Déficience Visuelle (CTRDV), Centre Nationaux Ressources handicaps rares (CNR), Centre ressource autisme (CRA).

➤ Les Instituts-médico-éducatifs

Le niveau d'intégration des problématiques rares est hétérogène, il va dépendre à la fois du projet institutionnel, de la proximité des situations et de la pédagogie du doute.

On observe que les IME ne connaissent pas spontanément la notion de handicaps rares, mais après apports de précisions sur la définition, les IME accueillent des situations rares.

Là où la problématique est la plus intégrée, c'est au sein des IME qui sont « spécialisés » sur une déficience intégrant les combinaisons rares.

Déficiences	LA	LR Ind	LR Inst	SR
Aff. Chronique			1	
Autisme	1	1		
Auditive	1		1	1
Visuelle			1	1
Sensorielle	1		1	
Epilepsie		2	2	1
Polyhandicap	1	1	2	2
Autres	4			

Exemple - IME - Le Nid Béarnais Croix Rouge – Aquitaine

Les enfants et adolescents accueillis en IME sont atteints de polyhandicap neuromoteur aggravé. L'activité SSR voisine permet une mutualisation du plateau technique.

La coordination avec le secteur sanitaire est facilitée par son implantation sur le Pôle Santé de Pau mais également par le partage de compétences médicales entre les différentes structures sanitaires et médico-sociales du territoire (partage d'un médecin spécialisé dans les troubles spécifiques des apprentissages avec le centre hospitalier, par exemple).

L'IME développe des stratégies de compensation des déficits de langage ou de communication en s'appuyant sur une spécialiste du Makaton²⁴ qui forme les personnels et les familles, sur des outils informatiques (claviers et logiciels adaptés), les pictogrammes, ...

L'IME participe au travail en réseau territorialisé sur le Sud Aquitaine et les Hautes-Pyrénées.

2. Les établissements et services médico-sociaux pour adultes

➤ Les MAS/FAM

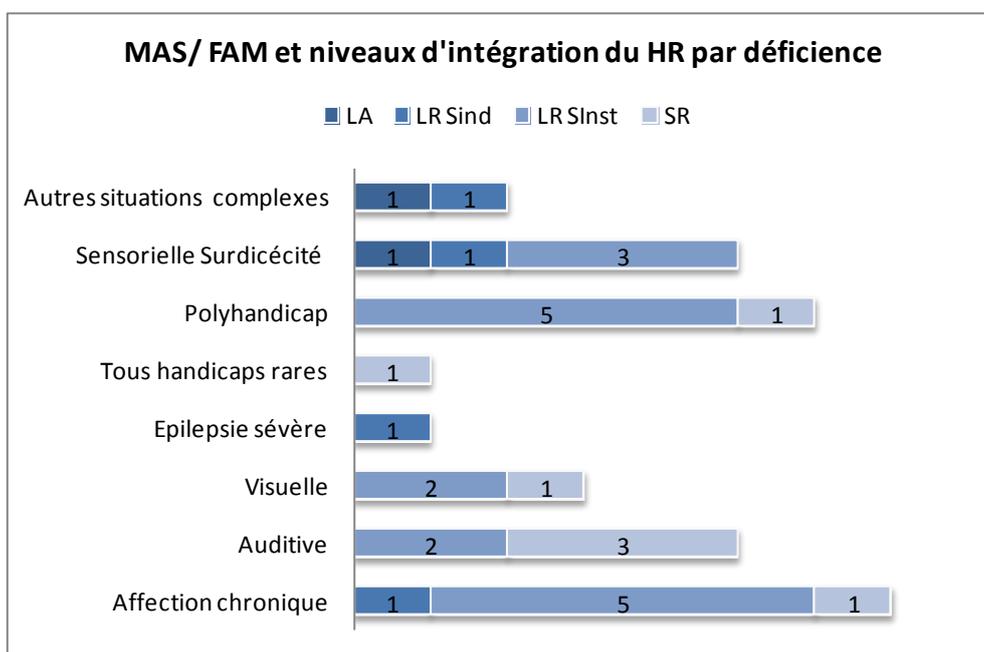
Ces établissements apparaissent majoritairement comme lieux ressources institutionnels avec une forte capacité à accueillir des situations de handicap complexe dont les situations de handicaps rares.

²⁴ Le MAKATON est un Programme d'Aide à la Communication et au Langage, constitué d'un vocabulaire fonctionnel utilisé avec la parole, les signes et/ou les pictogrammes. Il répond aux besoins d'une large population d'adultes et d'enfants atteints de troubles du langage associés à des handicaps divers. Il s'adresse également à l'entourage de la personne en situation de handicap : parents, orthophonistes, éducateurs, psychomotriciens..., afin d'utiliser le même mode de communication et faciliter ainsi son apprentissage.

Les MAS services ressources ont développé la faculté ou ont le potentiel pour diffuser de l'expertise - en particulier sur les problématiques de communication, des méthodes innovantes ou les ajustements de prise en charge nécessaires à l'accueil d'une personne handicapée suite à une affection chronique (maladie rare, épilepsie), où la variabilité de l'état et le lien avec le soin est une des composantes importantes.

7 pôles d'établissements intègrent cette catégorie, autrement dit regroupant sur un même lieu, MAS, Foyers et parfois ESAT. 5 constituent des services ressources :

- Epilepsie sévère (La Teppe en Rhône-Alpes, l'ASPEC en Basse-Normandie),
- Déficiences sensorielles et surdité (Institution Larnay et APSA en Poitou-Charentes)
- La Providence sur la déficience auditive en Rhône-Alpes.



Exemple – MAS les Chants d'Eole - Hillon - Association Coallia - Bretagne

Spécialisée sur l'accueil de personnes atteintes d'affection chronique, la MAS a développé une compétence spécifique sur les retentissements de la maladie de Huntington, avec le choix de limiter l'accueil en raison de l'intensité de l'accompagnement.

Le personnel, formé, est en capacité de prendre en charge les différentes manifestations, troubles du comportement, altérations physiques (spasticité des membres inférieurs) avec la mise en place de protocole spécifique (ex : gastrostomie combinée à l'alimentation plaisir, utilisation d'une échelle d'évaluation de la douleur chez l'adolescent ou l'adulte polyhandicapé²⁵,...).

L'établissement a de nombreux partenariats et expérimente des modalités d'intervention pouvant être étendues aux autres résidents sur les aspects de l'alimentation, rééducation, neurologiques, soins palliatifs. L'équipe se forme sur la communication (non-verbale, sensitive) et opère des aménagements individualisés (proposition d'une couette lestée en compensation des problèmes de

²⁵ Echelle construite à partir des échelles DOLOPLUS et DESS, qui comprend 11 items répartis en 2 catégories : retentissement somatique et retentissement psychomoteur et corporel.

perception corporelle ; ou encore exemple de porte de chambre coupée en deux). La MAS est en lien étroit avec l'association Huntington France.

- **Services adulte** – SAMSAH - SAVS : La majorité de ces services est qualifiée de lieux ressources (7/11).

Comme pour l'articulation entre services et établissements pour enfants, les services pour adultes occupent une place très importante auprès des personnes et des familles, en particulier lorsqu'elles sont en attente de places en établissements.

Dans la plupart des régions, le besoin de services est pointé par les acteurs, avec la question de la polyvalence ou spécialisation des projets, en particulier au sein des territoires ruraux.

Les services permettent également d'offrir une solution d'accompagnement quand la sévérité des troubles « *majore la difficulté d'accès aux établissements. Cette discrimination plus ou moins patente est liée aux **spécificités de cette pathologie chronique**, qui compliquent la prise en charge des personnes* » précise le directeur de la MECSS de Castelnouvel spécialisée sur l'épilepsie sévère.

Les SAMSAH²⁶ semblent davantage répondre aux besoins d'accompagnement des personnes en situation de handicaps rares, par la complémentarité des prestations proposées (de soins, sociales, ...), la souplesse aux réajustements des projets individuels et la coordination des intervenants. Ils sont une alternative à l'institutionnalisation et pourraient être articulés avec des places d'accueil temporaire au besoin.

Exemple – SAMSAH - ASAD de Haute-Gironde

Créé en 2008, le SAMSAH est un service de l'ASAD qui comprend un SSIAD spécialisé sur la maladie d'Alzheimer. Son **implantation en milieu rural lui confère une position de relais pour les personnes en situation de handicap**. Néanmoins, les caractéristiques géographiques du territoire isolent l'association des compétences et expertises « Bordeaux c'est déjà loin ».

Si le handicap rare n'est pas explicitement nommé, la notion de complexité renvoie à la nécessité d'un travail en réseau et de prise en charge partagée : exemple avec la Fondation John Bost en Dordogne – l'équipe du SAMSAH a préparé de manière progressive l'orientation d'un jeune homme traumatisé crânien, déficient visuel et manifestant des troubles du comportement sévères, pour lequel la situation de maintien à domicile devenait intenable. Par des rencontres régulières, des accueils temporaires à la MAS John Bost et des bilans conjoints, l'équipe du SAMSAH a pu être assurée dans sa pratique et entrer en communication avec le jeune homme, mieux comprendre et donc prévenir les troubles du comportement (liés entre autre à la déficience visuelle), faire évoluer la transmission d'information entre membres de l'équipe.

Cet exemple illustre le besoin d'articulation entre établissement et service et d'appui aux équipes sur les prises en charges les plus complexes.

3. Les associations représentatives

²⁶ Structure innovante instituée par le décret n°2005-223 du 11 mars 2005, un « S.A.M.S.A.H. » est un Service d'Accompagnement Médico-Social pour Adultes Handicapés. Le SAMSAH a pour vocation, dans le cadre d'un accompagnement médico-social adapté comportant des prestations de soin, de contribuer à la réalisation du projet de vie des personnes handicapées en favorisant le maintien ou la restauration des liens familiaux, sociaux, universitaires ou professionnels et l'accès à l'ensemble des services offerts par la collectivité.

Constituées au regard d'une maladie et affection chronique (Prader-Willi, Huntington, Epilepsie France ...) ou d'une situation de handicap (auditive, visuelle...), elles sont d'autant plus pointues qu'elles représentent un public spécifique : 4 sur 8 sont repérées comme services ressources et 2 comme lieux ressources.

Elles développent une connaissance fine du retentissement de la maladie et/ou des déficiences au quotidien, ce qui constitue une matière, un savoir profane sur lesquels peuvent s'appuyer les professionnels. Elles forment une ressource sur les volets de l'information, du conseil avec un rôle de soutien aux familles.

Exemple - Association Prader-Willi - Délégation Limousin-Auvergne

L'association développe des actions d'écoute et de soutien en direction des familles, de formation/sensibilisation auprès des professionnels sur le retentissement du syndrome de Prader-Willi. Elle offre une possibilité aux établissements qui accueillent une personne atteinte du SPW de bénéficier d'une formation « sur mesure ».

L'association, avec l'appui des centres de référence, élabore des brochures de sensibilisation tous publics et édite un bulletin d'information à destination des familles et des professionnels.

L'association est dotée d'un conseil scientifique qui sert de lien entre la recherche et les familles. Elle entretient des relations suivies avec le centre de référence : hôpital marin d'Hendaye, CHU de Toulouse.

L'association affiche une réelle volonté de développer les coopérations avec les ESMS sur les territoires où des ressources expertes de prise en charge n'existent pas.

4. Les ressources sanitaires

41 services et établissements relevant du champ sanitaire ont été investigués sur la prise en compte des situations de handicaps rares. Ces ressources ont été ciblées par leur intervention auprès de populations dont les pathologies pouvaient entraîner des situations complexes, ou par leur expertise sur une déficience.

Plus de la moitié sont considérés comme services ressources, 10 comme lieux ressources institutionnels et 7 comme lieux ressources individuels, ce qui constitue un fort potentiel pour consolider les filières et les réseaux agissant pour les handicaps rares. Ces résultats sont d'autant plus paradoxaux que les observations consolidées nationalement font remonter un besoin fort de décroisement entre secteurs sanitaire et médico-social.

➤ **Les centres de référence/compétences maladies rares (cf. missions en annexe)**

7 centres sur 8 interrogés sont identifiés comme services ressources :

Syndrome Prader-Willi	Adulte	Aquitaine
Epilepsies rares (centre de compétence)	Enfant	Bretagne
Epilepsies rares	Enfant	Ile de France
Affections sensorielles d'origine génétiques	Tous	Languedoc-Roussillon
Syndrome Prader-Willi	Tous	Midi-Pyrénées

Maladie neuromusculaire	Enfant	Pays de Loire
Anomalie du dév. et syndrome malformatif	Tous	Bretagne

Exemple - Centre de référence Syndrome de Prader-Willi – CHU Toulouse

Les objectifs du centre de référence sont d'optimiser la prise en charge des patients, d'informer, de former les professionnels de santé et de favoriser la recherche.

Le centre de référence n'a pas vocation à prendre en charge tous les patients mais organise progressivement le maillage territorial avec en relais les 21 « centres de compétences » répartis sur toute la France, qui assurent un suivi des patients de proximité.

Le retentissement de la maladie sur le quotidien des personnes et des familles est très conséquent : troubles alimentaires graves, centraux et prioritaires de la prise en charge, troubles pragmatiques qui peuvent entraîner des troubles du comportement et un dysfonctionnement social, troubles métaboliques, déficit hormonal, ... Le centre soulève aussi l'importance d'une prise en charge sociale et quotidienne adaptée (contrôle de la nourriture, activité physique).

➤ Centres référents pour le diagnostic et la prise en charge médicale des troubles spécifiques d'apprentissage du langage oral et écrit (Circulaire DHOS du 4 mai 2001)

Les centres « *doivent pouvoir intervenir en recours sur des situations difficiles ou qui ne répondent pas aux premières mesures mises en œuvre.* »

Leur mission :

- offrir un plateau de consultation multidisciplinaire qui doit permettre une évaluation multidisciplinaire globale, afin de porter un diagnostic précis et d'orienter ainsi la prise en charge rééducative et le mode d'intégration scolaire,
- assurer le suivi et la coordination des soins (qui sont réalisés en externes) et mettre en place un travail en réseau,
- participer à la formation des professionnels de santé,
- valoriser une activité de recherche,
- développer un rôle de conseil vis à vis des équipes éducatives, des équipes impliquées dans le domaine médico-social ou d'autres équipes soignantes.

Sur les 4 centres interrogés, 3 sont identifiés comme services ressources (Midi-Pyrénées, Bretagne, Basse-Normandie) et 1 comme lieu ressource à sensibilité individuelle (Haute-Normandie).

Exemple - Centre de référence des troubles des apprentissages et du langage Basse-Normandie

Il assure une fonction diagnostic des combinaisons rares de handicap avec TSL ou troubles d'ordre neurologique (épilepsie sévère) avec l'appui d'une équipe pluridisciplinaire (neurologue, ORL, ophtalmologue, généticien, « métaboliciens », radiologue, neuroradiologue, biochimistes).

Il tient un rôle de référent auprès des familles.

La directrice du Centre est membre du réseau de santé Normandys qui a pour but de faciliter la prise en charge des enfants et adolescents présentant des TSL et des troubles des apprentissages.

Le centre travaille en lien étroit et crée du lien avec et entre les établissements et services médico-sociaux, le milieu scolaire (préconisations d'aménagements pédagogiques sur les troubles DYS par

exemple, formation à la détection des TSL), les services de rééducation de la région et les associations de parents.

Il est service ressource pour son rôle de diffusion sur la dysphasie grave et l'appui apporté aux établissements médico-sociaux sur l'approfondissement et la réévaluation du diagnostic fonctionnel.

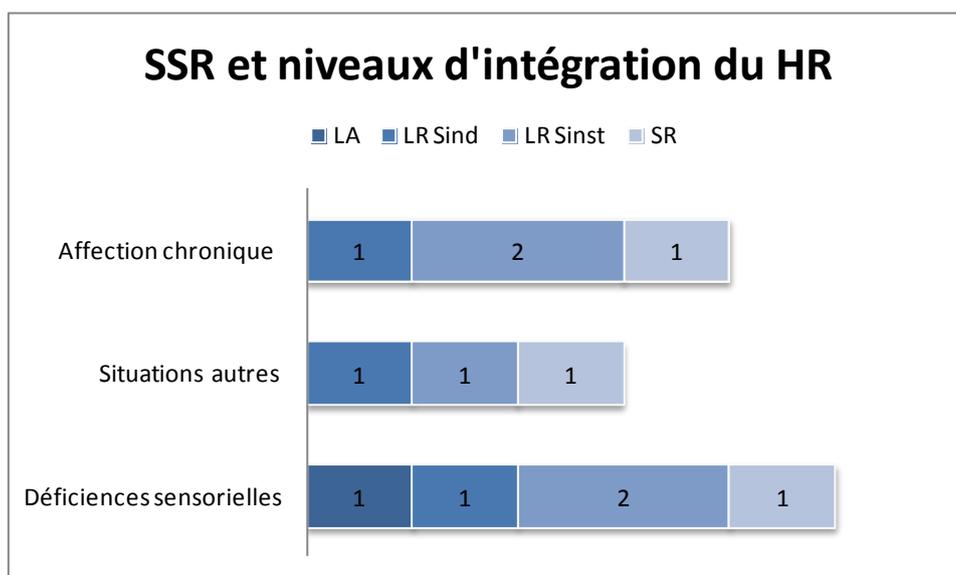
- **Les services de suites et de réadaptation (SSR)** (article R.6122-25 5° du Code de santé publique, circulaire n°DHOS/O1/2008/305 du 3 octobre 2008)

L'activité de SSR a pour objet de prévenir ou de réduire les conséquences fonctionnelles, physiques, cognitives, psychologiques ou sociales des déficiences et des limitations de capacité des patients et de promouvoir leur réadaptation et leur réinsertion. Les SSR assurent des fonctions de soins ; de la rééducation et réadaptation ; de prévention et d'éducation thérapeutique ; la préparation et l'accompagnement à la réinsertion familiale, sociale, scolaire ou professionnelle.

Leurs missions, de nature sanitaire, sont axées sur le retour du patient vers son lieu de vie.

« L'exercice de l'activité de soins de suite et de réadaptation ne peut en aucun cas être isolé. Il s'inscrit naturellement dans certaines filières de prise en charge (...). Il s'inscrit également dans un réseau de partenariat, voire un réseau de santé, destiné à garantir aux patients un accès aux compétences ou plateaux techniques indispensables et à assurer son accompagnement jusque dans son milieu habituel de vie, familial, social ou professionnel. Les établissements de santé autorisés au titre du SSR doivent donc développer les coopérations notamment avec les structures médico-sociales (...). »

Les 12 SSR consultés sont qualifiés en majorité de lieux ressources, ce qui signifie une capacité à appréhender des situations complexes et un accueil des populations en situation de handicap rare, parmi leur public. Les SSR, de par leur mission, ont également la capacité de s'inscrire dans un dispositif (filières et réseaux).



Exemple - Le SSR Basse Vision –ARAMAV – Languedoc-Roussillon

L'ARAMAV est un centre de réadaptation fonctionnelle spécialisé pour déficients visuels. L'accès à ce service de moyen séjour se fait souvent directement sans passage préalable en hospitalisation de court-séjour. Un dispositif de pré admission permet de faire un bilan pluridisciplinaire en vue de

poser l'indication de prise en charge dans le centre ou de suivi en libéral et de déterminer le programme de soins à suivre pour un séjour pouvant aller de 6 semaines à 6 mois : 140 bilans pré admissions sont réalisés chaque année pour 80 à 90 personnes prises en charge. Le centre développe une expertise sur les conséquences du syndrome de Usher d'une part, des personnes cérébro-lésées avec atteinte visuelle d'autre part, et s'inscrit dans une démarche de recherche avec les unités hospitalières.

Le SSR inscrit son action dans une logique de filière, comme membre actif de la création du réseau Usher sur le Sud-Est (RUSH). Ce réseau, en phase de constitution sous forme de groupement de coopération sociale et médico-sociale (GCSMS), réunit des acteurs sanitaires et médico-sociaux : l'Assistance publique des hôpitaux de Marseille, l'ARAMAV (Nîmes), le CESDA, l'ARIEDA et l'UAHV (Montpellier), le SEA-SEV de Perpignan et l'établissement pour enfants et adultes sourds et malentendants de St-Laurent-en-Royans (Drôme). Le CRESAM est un partenaire consultatif privilégié de ce réseau RUSH. Son objectif est d'organiser la continuité de l'accompagnement spécialisé des personnes, de la petite enfance au grand âge, atteintes du syndrome de Usher dans l'interrégion Sud-Méditerranée.

➤ **Autres ressources sanitaires**

Consultations, unités ou établissements sanitaires spécialisés (épilepsie sévère, maladie psychique, déficiences sensorielles...), 6 services ressources sont identifiés sur les 11 questionnés.

➤ **Les réseaux de santé et dispositifs intégrés**

Ces formes de ressources correspondent bien à l'enjeu de construction de solutions pour les handicaps rares en mobilisant des ressources de secteurs et de fonction différents sur une problématique commune en organisant sur un territoire des solutions partagées.

Exemple - Réseau de santé- NEURODEV Lille (59) - SR

Le réseau NEURODEV, constitué en groupement de coopération sociale et médico-sociale, est un réseau de soins santé associant des professionnels spécialisés en troubles du neuro-développement et troubles du langage sur la région Nord Pas de Calais.

Il a comme objectif d' « optimiser la réponse de proximité aux besoins diagnostiques, thérapeutiques et psychosociaux des familles ayant un enfant présentant des Troubles du Neurodéveloppement. » L'ensemble des objectifs opérationnels « contribue à la continuité et à l'amélioration de la qualité des soins et de l'accompagnement de ces enfants dans la région. »

Il est ressource pour tous les établissements accueillant des enfants et jeunes adultes ayant des troubles d'origine neurologique (épilepsie, troubles spécifiques du langage, TED, troubles neuro-visuels etc.). L'équipe du réseau NEURODEV accompagne les enfants non intégrés dans un dispositif médico-social jusqu'à la mise en place d'une solution de prise en charge.

Le réseau est organisé en zones géographiques. Chaque zone de proximité de la région dispose d'un correspondant local identifié, interlocuteur privilégié des familles et des médecins référents du réseau dans la zone, et d'un comité de suivi local, qui réunit tous les partenaires de la zone deux à quatre fois par an pour des travaux orientés selon les besoins locaux.

➤ **Les centres ressources autisme** (Titre III.1 de la Circulaire interministérielle n°2005-124 du 8 mars 2005)

Les CRA n'assurent pas directement les soins, mais interviennent en articulation avec les dispositifs de soins comme avec les dispositifs médico-sociaux concernés.

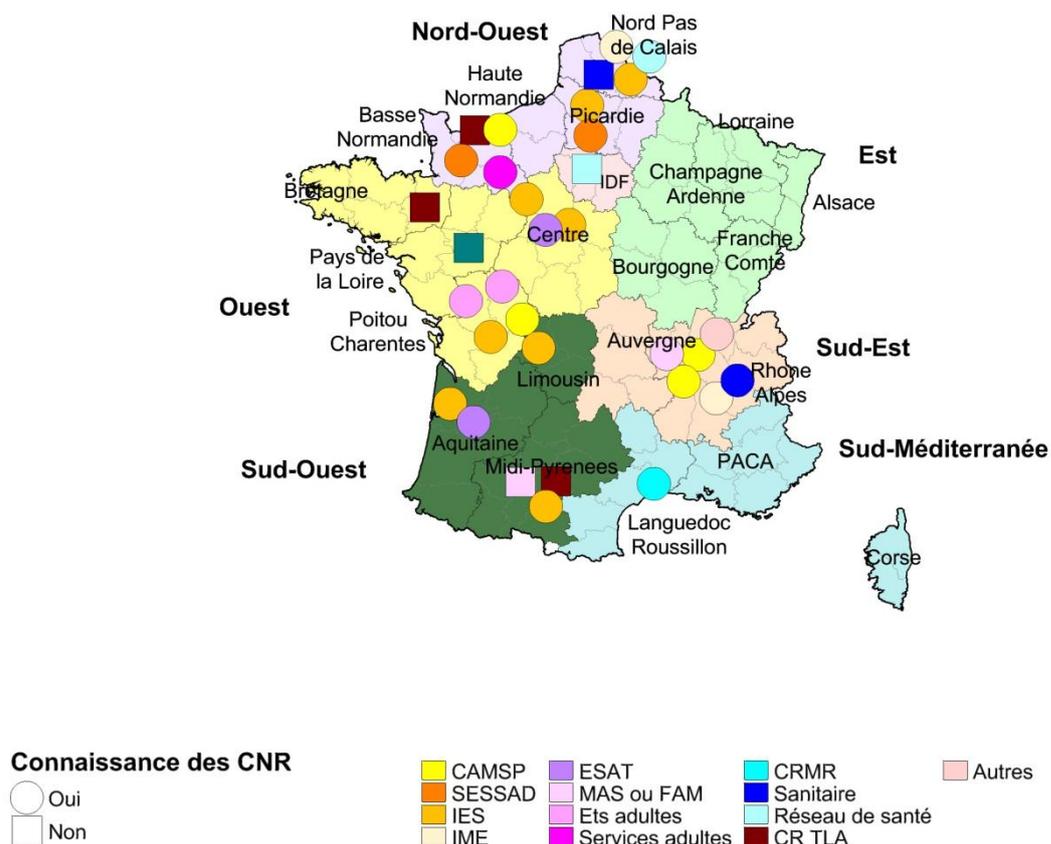
« Ils constituent un lieu de recours à l'attention de l'ensemble des professionnels concernés par le diagnostic et l'évaluation des TED » ; « ces équipes réalisent ou peuvent être associées **à la réalisation de l'expertise sur les cas complexes** (...) ». « Ils favorisent et contribuent à l'émergence de partenariats et l'organisation d'un réseau. »

Leurs missions s'exercent à l'égard des enfants, adolescents et adultes atteints d'autisme ou de TED :

- Accueil et conseil aux personnes et à leur famille,
- Appui à la réalisation de bilans et d'évaluations approfondies,
- Organisation de l'information à l'usage des professionnels et des familles,
- Formation et conseil auprès des professionnels, recherche et études,
- Animation d'un réseau régional, conseil et expertise nationale.

Ils sont cités par de nombreux professionnels comme un appui à l'évaluation et conseil sur des situations avec une composante TED/autisme. La plupart des interventions concernent diagnostic, évaluation et appui aux équipes.

Représentation des services ressources « à composantes sensorielles » investigués



Nota : on observe un lien étroit entre la connaissance des CNR et la caractérisation des structures en services ressources sur les catégories de handicaps rares à composantes sensorielles.

Les services ressources sur les affections chroniques sont davantage sanitaires.

C. UNE LOGIQUE CROISEE DE FILIERE ET DE RESEAU

1. L'approche fonctionnelle de la ressource

Une ressource est en capacité d'intervenir sur une ou plusieurs fonctions, dans le cadre de missions règlementaires ou statutaires. On parle alors de « fonction-ressources ».

Ces fonctions-ressources peuvent intervenir à trois niveaux :

- La personne et sa famille
- Les institutions sociales, sanitaires et médico-sociales, qu'elles soient spécialisées ou qu'elles relèvent du droit commun²⁷
- Les pouvoirs publics.

Bénéficiaires	La personne	Les institutions	Les pouvoirs publics
Fonctions ressources	<ul style="list-style-type: none">- Diagnostic- Evaluation- Orientation- Conseil, information- Accompagnement...	<ul style="list-style-type: none">- Formation- Réseau- Conseil- Recherche- Elaboration de référentiel- Passage de relais...	<ul style="list-style-type: none">- Expérimentation- Analyse des besoins...
<i>Méta-fonction</i>	<i>Prise de charge individuelle</i>	<i>Etayage</i>	<i>Aide au pilotage</i>

Cet ensemble, considéré comme un système d'acteurs et d'actions, est organisé sur et autour de fonctions, il peut constituer la base d'un dispositif territorial intégré des handicaps rares.

Cette approche questionne deux aspects :

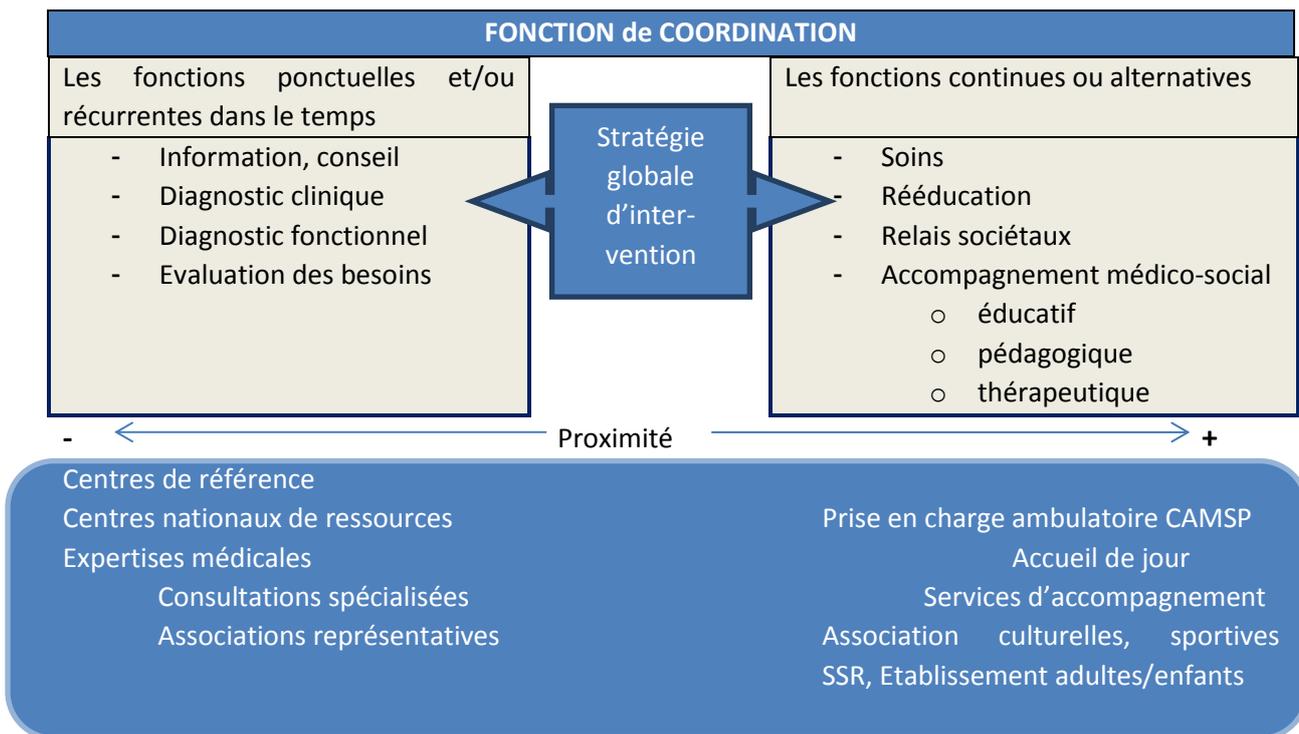
- La proximité/technicité,
- La logique filière/réseau.

➤ La proximité/technicité

S'agissant des personnes, si les différentes fonctions sont nécessaires à la mise en place d'une stratégie d'intervention globale, la nature de la fonction va conditionner le besoin de proximité. Aussi, l'échelle territoriale pertinente ne sera pas identique pour toutes les fonctions-ressources, par exemple, entre une expertise ponctuelle ou l'accompagnement à domicile. (Cela nécessite cependant de prendre en compte les coûts de transports occasionnés pour les familles).

➤ La logique filière/réseau

²⁷ Ainsi, le centre Grémy, à Paris, a-t-il créé des liens et passé le relais à des associations culturelles. Le festival du « futur composé » associe professionnels, artistes, parents et personnes avec autisme.



2. Une structuration horizontale et verticale

Lors de l'état des lieux, il a été régulièrement constaté que les différentes structures accueillant une même typologie de handicaps rares peuvent s'inscrire, lorsqu'elles sont suffisamment nombreuses et suffisamment organisées, dans une **logique de structuration sur un même territoire**. Elles se regroupent alors de façon plus ou moins informelle pour travailler à la prise en charge d'une même situation de handicap rare. Ainsi intégrées, ces structures coopèrent, travaillent ensemble, se transmettent des savoir-faire, accompagnent certaines situations individuelles...

Cette intégration de plusieurs structures accueillant et/ou accompagnant le même type de situations de handicaps rares peut avoir plusieurs finalités :

- **Créer une continuité de parcours.** En effet, la connaissance des structures entre elles facilite l'orientation des personnes, l'entrée et la sortie des personnes en situation de handicap rare entre établissements (par exemple, d'une structure pour enfants à un lieu d'accueil pour adultes) et l'organisation de séjours de répit/rupture.
- **Créer et mutualiser les compétences** par la mise en commun de savoir-faire et d'expertises (rencontres collectives, rencontres et/ou accompagnement autour de situations individuelles, formations communes...).
- **Se coordonner autour de projets structurants** pour devenir pro-actifs auprès des instances et des décideurs.

Deux types d'organisation autour d'une même situation de handicap rare peuvent alors être distingués :

- Une **organisation horizontale** qui consiste en la diffusion de compétences et de savoir-faire entre les structures de la filière et pouvant aboutir à l'élaboration de projets communs (lieux d'accueil des handicaps rares, plateforme d'information et d'orientation, formations communes...). C'est une logique de **concertation** au sein d'un **réseau**.

- Une **organisation verticale** autour des différentes étapes du parcours de vie avec une prise en charge coordonnée des personnes selon leur âge et leurs besoins d'accompagnement par les différentes structures de la filière. Les filières les plus élaborées sont supposées couvrir toutes les fonctions : diagnostic, évaluation, prise en charge... pour une meilleure orientation des personnes en fonction de l'évolution de leur situation. C'est une logique d'**orientation et de trajectoire** au sein d'une **filière**.

Lorsque ces deux modes d'organisation se croisent, alors chaque structure ressource participant à l'organisation des réponses sur le territoire est une « **porte d'entrée** » vers la filière/réseau. Ainsi fonctionne le réseau SCATED en Ile de France : être accueilli dans une structure particulière « ouvre les portes » des autres ressources du **dispositif intégré**²⁸.

3. La diversité des organisations rencontrées

Outre la structuration en filière et/ou en réseau, deux principales distinctions peuvent être faites entre les organisations rencontrées :

- Autour des **types** de ressources composant le réseau/filière
- Autour des **niveaux** de ressources composant le réseau/filière

Une filière/réseau suppose l'**intégration de différents types de ressources** (sanitaire/médico-social, établissements/services, fonctions...) mais globalement, il semble que la plupart des filières/réseaux **concentrent d'abord et surtout des établissements d'accueil médico-sociaux notamment lorsque la filière est organisée de façon verticale**. Certaines associations gestionnaires importantes peuvent également créer « un effet interne de filière » entre leurs établissements.

Parfois, l'organisation comporte également des services et/ou des lieux de diagnostics fonctionnels (CAMSP, unité sanitaire interdépartementale d'accueil temporaire d'urgence (USIDATU), centres de diagnostics hospitaliers reliés au CRA...), plus rarement des associations d'usagers/familles.

Ainsi, le dispositif SCATED (pour situations complexes d'autisme et TED) en Ile de France associe hôpitaux de jour, structures médico-sociales, Unités Mobiles d'Intervention et Unité hospitalière d'urgence et d'évaluation (USIDATU La Salpêtrière) où chaque structure d'accueil est une entrée possible et garantit la mise en coordination de l'ensemble du réseau.

A l'inverse, **certaines filières sont concentrées sur les ressources sanitaires**. C'est le cas des filières maladies rares comme la filière autour de la prise en charge du syndrome de Prader-Willi au niveau national avec des centres de référence nationaux (CHU de Toulouse, Hôpital marin d'Hendaye, Necker – enfants malades) qui disposent de relais au niveau régional dans les CHU et qui ont

²⁸ « Lorsqu'un adolescent entre dans notre réseau, **quelle que soit la porte d'entrée**, à un moment donné ou à un autre il va pouvoir bénéficier d'un plateau technique élargi. Peu importe que la première structure qui va l'accueillir soit moins équipée qu'une autre, à partir du moment où elle est en lien avec les autres, l'enfant pourra bénéficier des apports qui lui sont nécessaires. Il pourra bénéficier notamment d'un complément diagnostic. Certains éléments critiques de sa situation pourront être mieux amortis. Il pourra bénéficier de prestations complémentaires y compris dans les moments de transition quand le relais est difficile entre deux établissements. Par contre cela reste toujours problématique pour les adolescents qui n'entrent pas dans notre réseau » (Assouline M. réseau SCATED, entretien 2012)

développé une filière d'expertise. Des relais d'orientation sont également assurés par les associations de parents comme Prader-Willi France qui dispose de pôles régionaux. Cependant, cette filière semble manquer de relais dans les structures médico-sociales (même si une organisation du secteur médico-social se dessine sur ce syndrome).

En outre, les filières/réseaux sont structurés autour des **différents niveaux de ressources**. Ils peuvent :

- **Etre composés à la fois de ressources « sachantes » et de ressources « apprenantes »**, les ressources ayant développé la plus forte expertise se positionnant alors en appui des autres ressources.
- **Etre composés de structures qui développent un apprentissage collectif** autour d'échanges de pratiques par exemple ou de co-construction autour d'accompagnements individuels.

Dans ce cadre, il est nécessaire pour les structures et les expertises développées de **faire bénéficier les structures plus généralistes de leur expertise et leurs savoir-faire développés au sein du réseau/filière** (CAMSP généralistes par exemple) ou au milieu ordinaire (l'école par exemple) pour leur apporter un appui.

Les filières et les réseaux les plus intégrés ont développé des outils de coordination, de coopération et de gouvernance (conventions, comités de pilotage...) même si peu ont développé un niveau de constitution juridique important.

Il importe d'ailleurs de noter que la plupart des filières et des réseaux se sont constitués à partir de la volonté des acteurs de terrain, d'une première connaissance des acteurs entre eux et de leur volonté de travailler ensemble. Parfois, certaines autres filières ou certains réseaux sont imposées par les pouvoirs public au regard du potentiel existant sur leur territoire (cf. encadré sur la Basse-Normandie).

Exemple 1 - La Basse-Normandie

La Basse-Normandie a une forte spécialisation sur l'épilepsie sévère avec troubles associés puisque qu'elle compte sur son territoire :

- le pôle de l'association ASPEC à Mortagne-au-Perche qui comprend l'I.M.E. les Côteaux, le Foyer d'hébergement Le Val, l'E.S.A.T. Le Val, une MAS « Résidence de la Colline », un FAM « Résidence des Terres Noires »,
- un des seuls ITEP spécialisés sur cette prise en charge au niveau national, dont l'organisme gestionnaire est l'association Anaïs, et un IME accueillant ces publics.

Ces établissements travaillent ensemble, **plutôt dans une logique de réseau**, même si chacun a sa spécificité : les établissements de Mortagne sont tournés vers une prise en charge intégrée avec le secteur sanitaire alors que l'ITEP et l'IME, dans le champ du médico-social, ont développé des protocoles éducatifs spécifiques. **L'ARS insiste au niveau régional pour que ces acteurs coopèrent davantage ensemble**, et une convention est en cours de signature pour conforter ce travail en réseau.

En effet, l'ITEP a actuellement un recrutement national et l'ARS souhaiterait que l'établissement renforce son travail en réseau afin de travailler en cohérence avec les autres établissements et services de la région, par exemple : mettre en cohérence les formations professionnelles proposées pour que les équipes aient des savoir-faire complémentaires, mutualiser des moyens logistiques (transports), faire plus de groupes d'échanges de savoir-faire. En travaillant au sein du réseau, l'ITEP

pourrait également mieux travailler en lien avec les familles, les autres partenaires en région (ASE, Education Nationale), etc.

Exemple 2 - La région Rhône-Alpes

Elle se caractérise par l'existence de deux organisations :

1) Une organisation composée des structures accueillant des personnes en situation de handicap rare avec déficience sensorielle principale

Elle se caractérise principalement par son organisation horizontale autour de :

- **Projets communs** à l'instar d'un projet de lieu d'accueil des personnes en situation de handicap rare présenté à l'ARS par le Foyer Clairefontaine, la Maison des Aveugles, l'IRSAM et l'ADAS et un projet de centre ressources porté par l'OVE, l'IRSAM et les PEP 69 qui a été présenté en CROMS en 2009.
- **Des échanges informels entre professionnels et des rencontres entre établissements** : visites, moments de convivialité (ex : goûters partagés...), rencontres entre chefs de service pour échanger sur les pratiques et les parcours des personnes...

Il est intéressant de noter que l'ensemble des structures pour déficients sensoriels de la région participe plus ou moins activement au réseau. Celui-ci dépasse les frontières de la région puisqu'il peut intégrer, selon les sujets, des structures auvergnates. **C'est un réseau qui peut être qualifié d'intégré même si de nombreux échanges se font de manière informelle.** En effet, un comité technique a été mis en place autour du projet de centre de ressources. Il réunit les principaux acteurs de la prise en charge à composante sensorielle de la région autour d'une réflexion sur les projets.

Mais il existe également des **possibilités de parcours dans une logique de filière** verticale avec des structures de diagnostic et d'évaluation (CAMSP DV et DA et CTRDV des PEP69), des structures d'accueil pour enfants dont certaines ont été interrogées :

- IME La Providence (DA), Institut Jean Lonjaret/OVE (DA/TSL), IJA Les Primevère/IRSAM (DV), Etc.

et des structures pour adultes :

- FAM La Providence (DA), La Maison des Mollières/ADAS (DV), Foyer Clairefontaine (DA), Etc.

Se pose cependant la question de la saturation du secteur adulte qui rend de plus en plus difficile l'orientation des jeunes adultes de leur IME d'origine vers les structures d'accueil pour adultes de la région.

2) Une organisation composée des structures accueillant les situations de handicaps rares à composante épilepsie sévère

Les acteurs de la région prenant en charge l'épilepsie sévère se sont organisés **dans une logique de réseau** dans un **collectif Epilepsie** qui intègre aussi bien des **établissements médico-sociaux** (La Teppe, l'IME Les Violettes, le FAM Les 4 jardins), des **structures sanitaires** (et notamment les CHU du territoire mais également La Teppe) et des **associations** (Epilepsie France et EFAPPE). L'un des objectifs du collectif est notamment de mettre en place un guichet unique sur l'épilepsie pour aider à l'orientation des personnes et des familles et apporter un soutien aux ESMS, spécialisés ou non. Les établissements du collectif se positionnent également comme appui de La Teppe dans son projet de devenir CNR Epilepsie. Pour le moment, la cohérence des parcours est assurée de façon informelle entre ces établissements avec un premier recours pour les enfants à l'IME Les Violettes puis une prise en charge au FAM Les 4 jardins en passant par une prise en charge sanitaire par les CHU et La Teppe (également ressource médico-sociale pour adultes) c'est-à-dire autour d'une organisation verticale.

En conclusion, la région Rhône-Alpes se caractérise par la présence de deux organisations distinctes sur les handicaps rares à composante sensorielle et avec épilepsie sévère. Cependant, ces deux

organisations ont tendance à rester cloisonnées et peu d'échanges en dehors de quelques contacts entre établissements sur des situations individuelles existent.

Exemple 3 – La Région Nord Pas de Calais

Une filière/réseau est en cours d'intégration dans la région Nord-Pas de Calais autour de l'IME et du Centre national de ressources pour les handicaps rares avec déficience visuelle de la Pépinière .

L'IME La Pépinière anime ce **réseau** en accueillant des équipes d'autres établissements et services médico-sociaux qui viennent observer l'accompagnement proposé. Les services associés à l'IME (S3AIS, SAFEP) ont également développé un savoir-faire pour venir en appui d'autres établissements médico-sociaux, du milieu ordinaire et des familles. Du côté des établissements « adultes » déjà intégrés dans ce réseau (voir ci-dessous), chaque année sont organisées des rencontres entre les directeurs et les familles de l'IME La Pépinière pour préparer l'orientation des jeunes de 18 ans et plus.

Enfin, l'IME La Pépinière organise pour ses jeunes des stages en ESAT ou en établissements pour sensibiliser à la prise en charge des handicaps rares, et l'équipe du service de suite de l'IME se rend très fréquemment dans les structures du Nord Pas de Calais pour trouver de nouvelles solutions pour les jeunes en situation de handicap rare, **dans une logique de filière**. Les parcours des enfants en situation de handicap rare avec déficience visuelle peuvent ainsi être coordonnés pour éviter les ruptures, en amont et en aval de l'accueil en IME. En amont, les enfants accueillis à l'IME sont souvent ceux accompagnés par le SESSAD et en aval, la région dispose de plusieurs établissements adultes ayant des projets d'établissements sur les situations de handicaps rares avec déficience visuelle dont certains ont pu être interrogés :

- **Vertical : Le Foyer d'Accueil le Soleil bleu** : l'IME de la Pépinière oriente des résidents à l'âge de 20 ans au FAM. Cet accueil est accompagné d'une transmission de dossiers, d'échanges entre équipes pour travailler dans la continuité,
- **Horizontal : Le Foyer de Vie les Boîtes à Artres** : les professionnels de l'établissement ont été formés à La Pépinière (l'ergothérapeute est notamment en formation continue une fois par an) et l'établissement a mis au point, grâce à ce partenariat, des outils d'évaluation des besoins et d'observation multidisciplinaire pour adapter la prise en charge (grille d'autonomie pour objectiver l'analyse des besoins en reprenant tous les aspects de la vie, déroulement d'une journée sur 24h etc.).
- Le foyer Clos de la Chesnaie à Quesnoy-sur-Deûle,
- M.A.S. de Hantay,
- Foyer de vie « résidence de l'Abbaye » à Witternesse,
- Etc.

Cependant, les parcours de ces jeunes ne peuvent éviter les ruptures puisque, chaque année quelques jeunes restent sans solution. La durée des ruptures est variable : une jeune fille a été accueillie en 2011 au Foyer de vie « les Boîtes » à Artres, après trois années passées au domicile. Une autre jeune fille, ayant quitté l'IME fin septembre 2010 faute d'accord pour une prolongation en amendement CRETON, a été accueillie à la MAS de Hantay en début 2011 suite à une demande de changement d'orientation.

4. Un point de vigilance : le cloisonnement des filières

Si la logique de filière ou de réseau permet de poser les bases d'un système dédié aux situations de handicaps rares, elle questionne aussi le cloisonnement entre ces filières.

En effet, l'inscription dans des logiques de filière ou de réseau de l'ensemble des acteurs d'un territoire peut avoir certains effets adverses comme un **risque de cloisonnement des expertises**. Or la réponse à des besoins différents peut parfois trouver une solution commune et transférable d'une combinaison de déficiences à l'autre (par exemple, l'utilisation d'un outil de communication pour un déficient sensoriel qui trouve une application pour communiquer avec une personne avec des TCS).

Il existe également un **risque de cloisonnement de parcours**. En effet, si l'existence de filières, notamment autour d'une organisation verticale, permet de mieux coordonner le parcours d'une personne présentant un type de combinaison de déficiences, l'existence de filières distinctes pose la question de la prise en charge coordonnée des personnes présentant une combinaison de déficiences transversale à plusieurs filières (exemple : la personne avec une déficience sensorielle grave et épilepsie sévère).

5. Le rôle de coordination

Pour assurer la continuité de parcours, chaque fonction va intervenir à un moment donné sur une durée plus ou moins longue. L'ensemble des fonctions forme une filière de ressources, qui intervient sur la trajectoire des personnes. Cette filière est caractérisée par des interventions successives ou parallèles de natures différentes et le cheminement de la personne entre elles.

Le rôle de coordination entre services assumant des fonctions différentes va être assuré avec la famille par l'établissement médico-social, un enseignant référent, ou une assistante sociale de services sanitaires à un moment donné.

Or, sur l'ensemble du parcours, il apparaît que le rôle de coordination des fonctions (circulation de l'information, orientation, articulations sanitaires et médico-sociales) est assuré le plus souvent par les familles, d'autant plus fortement lorsque les personnes avec handicap rare vivent à domicile, ce qui, sommes toutes, est une position ou un positionnement légitime ; en revanche, les représentants d'usagers soulignent la solitude des familles en cas de réorientation ou d'interventions multiples.

Cette approche des ressources par fonction dans un dispositif intégré, peut également permettre d'identifier les carences d'un dispositif en termes structurel ou organisationnel.

La difficulté, ici comme dans toute situation complexe de handicap²⁹, reste l'enfermement dans le rôle de coordination, la mise entre parenthèse sociale de la famille. C'est lorsque la position de coordination se détache du système des acteurs et de la vie sociale, que le rôle devient donc une fonction « à part », que l'isolement des familles se constitue, construit par le système lui-même, mécanique, inhumain, désaffilié. Pour éviter cette réification du rôle de coordination, le système doit être « plastique », « déformable » en fonction de l'information reçue.

²⁹ Cf. Barreyre J.Y., Fiacre P. Tenir. Les situations de vulnérabilité au-delà de la barrière des âges, 2010, CEDIAS, DREES/CNSA

En synthèse

La constitution d'un **dispositif intégré** devra s'appuyer à la fois sur les fonctions-ressources représentant une **filière (coordination verticale)** et la structuration d'un **réseau (coordination horizontale)** « *forme organisée d'action collective apportée par des professionnels en réponse à un besoin de santé des individus et/ou de la population, à un moment donné sur un territoire donné* » (ANAES), tenant compte de la place des familles et de leurs nécessaires affiliations à la vie sociale. L'articulation entre la filière et le réseau ne peut se concevoir que par une approche dynamique des fonctions et des rôles.

Une stratégie globale d'intervention doit, pour répondre aux situations complexes de handicap, construire à la fois des filières *ad hoc* permettant la continuité des fonctions nécessaires, sans rupture (information, diagnostics médicaux et fonctionnels, évaluation continue de besoins, accueil : coordination verticale) et des réseaux (entre soins, rééducation, accompagnements sociaux et médico-sociaux : coordination horizontale). Dans un système mécanique, le « rôle » de coordination, souvent porté par les familles à domicile, se réifie, s'isole, se désaffilie et finit parfois par se « burn-outer », par exploser en vol. Dans un système de santé organique ou plastique, chaque organe peut changer de propriété en fonction des l'évolution de la situation transmise par l'information circulant dans le système³⁰.

D. OBSERVATION DES DYNAMIQUES SUR LES HANDICAPS RARES : L'HETEROGENEITE DES INTERREGIONS

1. Les dynamiques au global

La quasi-totalité des acteurs interrogés travaillent en partenariat, les relations sont circonscrites sur un temps donné, à l'occasion d'un besoin concernant une situation individuelle.

Des dynamiques collectives sont également observées, propres à chaque territoire, à chaque système d'actions et d'acteurs en place ; à l'initiative de groupes pionniers, de chefs de file 'naturellement légitimes' à mobiliser les acteurs sur des problématiques communes, elles sont informelles (groupes de travail) ou constituées au sein d'associations, de réseaux de santé...

Ces dynamiques se sont constituées :

- Soit autour de problématiques de situations de handicaps complexes (pluri-déficiences, surhandicap) ; c'est notamment le cas sur les déficiences sensorielles, l'apparition du schéma et la montée du sujet des handicaps rares a pu orienter les réflexions des réseaux (Rhône-Alpes par exemple) ;
- Soit en lien avec une affection génétique et/ou chronique. Elles sont alors à l'initiative des associations représentatives et/ou des acteurs sanitaires (CRMR) ; elles prennent souvent une dimension nationale voire internationale sur les questions de recherche, exemple du réseau national Prader-Willi.

On note une importante consolidation des réseaux sur la surdité et notamment avec l'appui du CRESAM : interrégion Ouest (Phare d'Ouest), Poitou-Charentes (historiquement), Grand Sud avec le réseau RUSH.

Les tendances régionales :

³⁰ Barreyre J.Y. « La plasticité des SESSAD, jusqu'où ? » Journées Nationales des SESSAD, ANCREAI, 12-14 novembre 2012, Bordeaux

++ Coopération technique		Démarche collective++	
<i>Coordination autour de situations individuelles</i>	<i>Etayage</i>	<i>Filière</i>	<i>Stratégie de territoire Dispositif intégré</i>
Corse	Auvergne (DS) Centre	Aquitaine (DS, situation complexe)	Bretagne (Surdicécité Phare d'Ouest)
Midi-Pyrénées (DS) Ile de France (TED)		Nord-Pas-de-Calais (DV)	Basse-Normandie (Epilepsie sévère, Dys)
	Limousin (DS TCS)	Haute-Normandie	Poitou-Charentes (Surdicécité)
	Picardie (DS)	Pays-de-Loire (Affection génétique)	PACA-Languedoc-Roussillon (Usher)
			Rhône-Alpes (Epilepsie Sévère Déficiences sensorielle)

2. Les dynamiques interrégionales repérées

Seront présentées ci-dessous les principales dynamiques collectives repérées par interrégion, les acteurs mentionnés sont les acteurs moteurs de la dynamique. Certaines dynamiques seront détaillées dans la partie IV-C (« une logique croisée de filière et de réseau »).

- **Ile de France**

Peu de dynamiques collectives sont repérées en Ile-de-France sur les situations de handicaps rares, même si des pratiques de partenariat s'organisent et se développent, par des situations individuelles, en recherche de complémentarité.

Echelon	Réseau (prises en charge et réflexions partagées)	Filière (logique de continuité de parcours)	Dispositif intégré (Réseau + Filière)
Régional	Réflexion, analyse de pratiques animées par le CNR Robert Laplane Réseau informel Surdicécité (IME Chevreuse, IMPRO VALENTIN HAÛY, IME Jean-Paul, Hôpital Salneuve...)	Autour du centre de ressources Multi-handicap Le fontainier	
National	Prader-Willi Lock In Syndrom (ALIS)		
Infra			SCATED (Troubles envahissant du développement)

- **Nord-Ouest**

L'interrégion est davantage animée par une dynamique nord-sud vers la région parisienne que sur une logique intra-interrégion. Une dynamique forte sur la déficience visuelle est alimentée par la présence de la Pépinière. Les réseaux de santé Neurodev et Normandys constituent des atouts importants sur le repérage, le diagnostic, l'évaluation des situations de handicaps rares, d'autant qu'ils sont en articulation avec les acteurs médico-sociaux, éducatifs et les familles.

Nord-Ouest	Echelon	Réseau (prises en charge et réflexions partagées)	Filière (logique de continuité de parcours)	Dispositif intégré (Réseau + Filière)
Haute-Normandie		Surdicécité	Neurodev - jeunes avec troubles d'origine neurologique	
	Régional	UMOSTED - Unité mobile Fonction d'étayage des équipes sur les TED	Logique dominante Intra-gestionnaire - PEP, Centre François Truffaut (ES), URAPEI	

Nord-Ouest	Echelon	Réseau (prises en charge et réflexions partagées)	Filière (logique de continuité de parcours)	Dispositif intégré (Réseau + Filière)
Base-Normandie	Régional	Fonction d'Étayage (Aspec Epilepsie sévère)	Intra-gestionnaire et tournée sur IDF (Aspec Epilepsie sévère)	TSL (Réseau Normandys)
	National	Epilepsie Sévère (ASPEC)		
Nord-Pas-de-Calais	Régional	DV (La Pépinière) Polyhandicap et les troubles moteurs graves associés (GHCIL)	DV (La Pépinière)	
		Interréseaux (Neurodev/GHCIL, ...)		
Picardie	Infra	DA Réseau informel dans la Somme	Aisne - Réseau GADES (directeur ESMS sur la coordination de parcours)	
	Régional	DV autour du SAIDV (en lien avec la Pépinière)		

- **Ouest**

L'interrégion Ouest est dominée par une forte dynamique « Surdicécité » avec deux dispositifs respectifs intégrés dans les régions Bretagne et Poitou-Charentes, le premier étant animé par Phare d'Ouest, le second inscrit au sein du réseau « grand Sud-Ouest » « Surdicécité » animé par le CRESAM. Les deux réseaux participent à des projets communs comme la mise en place du diplôme universitaire Référent en surdicécité à l'Université de médecine de Rennes.

On note également des coordinations sur les situations de handicap ayant comme origine une affection chronique, portées par le sanitaire (Prior, CLAD)... La région Centre, en raison de sa position géographique, oriente ses échanges vers Ile-de-France, Bourgogne, Limousin et semble en marge des dynamiques Ouest. Les ressources spécialisées sur l'accompagnement médico-social des personnes en situation de handicap rare avec une composante épilepsie sévère sont en Bretagne.

Ouest	Echelon	Réseau (prises en charge et réflexions partagées)	Filière (logique de continuité de parcours)	Dispositif intégré (Réseau + Filière)
IR		Réseau Phare d'Ouest (Surdicécité) CLAD Ouest ³¹ (affection génétique et chronique - étayage des établissements) Réflexion Plateforme sensorielle avec les mutualités Anjou-Mayenne/Vienne	Coordination interrégionale en neuropédiatrie	
	Régional	Réseau TSA (informel autour des centres de référence)		Réseau Phare d'Ouest (surdicécité) (DU surdicécité ³² ...)
Bretagne	Infra		Réseau Arc-en-Ciel –TSL- Côte d'Armor Réseau Basse-Vison 35	
	National	Epilepsie Sévère (les Amis de Bel Air -22) Réseau Francophone Surdicécité		
Centre	Régional		Réseau de santé Neurocentre (Affection Chronique SEP -SLA)	
	Infra	Groupe TSL (Eure et Loire) Réseau Traumatisé crânien (Loir-et-Cher)	Réseau de soins surdité enfants (Indre et Loire) Réseau DYS 45 Réseau Albatros –soins bucco-dentaires adaptés (Indre) Filière DA	
Pays-de-la-Loire	Régional	Réflexion HR (Prior, Mutualité Anjou Mayenne, CHU Angers, AFM) EpiAtlantique (épilepsie) Réflexion situations complexes DV (les hauts Thébaudières et Voir Ensemble)	Projet « gestion de cas » pôle cérébro-lésés de la Mutualité Anjou Mayenne PRIOR (44 et 49) – Plateforme d'orientation Maladies rares Réseau Basse-Vision	

³¹ CLAD Ouest - Centre Labellisé pour les Anomalies du Développement de l'Ouest est organisé en multisites : services de Génétique des six CHU : Brest, Tours (retard mental et autisme), Poitiers (syndrome CHARGE), Nantes (maladies osseuses constitutionnelles) et Angers (syndrome de Bardet-Biedl), CHRU de Rennes (malformations cérébrales et le syndrome de Rokitanski). Le CLAD Ouest intervient en appui direct des établissements médico-sociaux accueillant des enfants handicapés ou avec anomalies de développement, notamment sur le plan mental.

³² Diplôme universitaire Référents en Surdicécité de l'Université de médecine de Rennes 1 organisé en collaboration avec: CRESAM, Mutualité Française 22, MDPH 35, Phare d'Ouest, Réseau Basse Vision 35, ANPSA, AFS.

Poitou-Charentes	Infra	Réseau DYS Loire-Atlantique	
	Régional	Comité d'entente des associations sur les handicaps rares	Surdicécité - cécité (Larnay, CRESAM et établissements de l'APSA, Diapasom, CRBV...)
	Infra		Handisoins 86 (unité de soins spécifiques et adaptés pour personnes handicapées.)
	National	Polyhandicap France (Centre Hélio-Marin)	

- **Sud-Méditerranée**

L'Interrégion a développé une compétence collective sur la prise en charge des personnes sourdaveugles en particulier celles dont la situation a une origine génétique. Elle se traduit par la constitution du réseau RUSH sur un territoire Grand Sud, qui réunit acteurs sanitaires et médico-sociaux.

Elle est dotée d'expertises sanitaires coordonnées sur le diagnostic et la prise en charge des épilepsies sévères, qui se heurtent au manque de places spécialisées au sein du secteur médico-social pour construire une filière.

La région Corse semble isolée sur la question des problématiques rares.

Sud-Méd	Echelon	Réseau (prises en charge et réflexions partagées)	Filière (logique de continuité de parcours)	Dispositif intégré (Réseau + Filière)
IR				Réseau RUSH (Grand Sud sur USHER – Centre de référence Montpellier) – en constitution
Corse		PAS DE DYNAMIQUE COLLECTIVE REPEREE		
Languedoc-Roussillon	Région	Réseau « Vivre avec une anomalie du développement » (étayage, formation) « Naître et Grandir en Languedoc-Roussillon »	Réseau des CAMSP (CAMSP 34)	
PACA	Régional	DA – Resal Réseau Audition et Langage ville-hôpital (Bouche du Rhône) Réseau Handident (accès aux soins dentaires)	Réseau de santé Cinapse Epilepsie sévère (filière de soins) Réseau Handimômes (pluridéficiences graves enfants et jeunes) / Appui à l'évaluation, coordination du parcours	

	Infra		Réseau Parcours handicap 13 (6 associations, 90 structures)
	Natio- nal	Huntington Avenir (Mas la Rencontre)	

- **Sud-Est**

L'interrégion Sud-Est comprend deux régions, Rhône-Alpes et Auvergne, aux poids très différents en termes de socio-démographie, de ressources et d'accès aux ressources. On observe une dynamique interrégionale sur les situations de handicap à composante sensorielle avec une offre sur l'ensemble des fonctions, avec cependant une concentration autour de Lyon.

Deux dispositifs (filière + réseau) cohabitent en Rhône-Alpes : épilepsie sévère et déficiences sensorielles.

Sud- Est	Echelon	Réseau (prises en charge et réflexions partagées)	Filière (logique de continuité de parcours)	Dispositif intégré (Réseau + Filière)
IR			Intra-associative (IRSAM) Rhône-Alpes et PACA	Réseau RUSH (Usher) Rhône- Alpes, Paca, Languedoc- Roussillon)
Auvergne	Régio- nal	Réseau ESMS « sensoriels »		
	Infra		Projet Pôle sensoriel (Haute-Loire)	
Rhône-Alpes	Régio- nal	Comité technique sur les handicaps rares	Intra-associative (La Teppe)	Collectif Epilepsie ((La Teppe, Les 4 jardins, Les Violettes, CHU de Grenoble, CHU de Lyon, Epilepsie France, EFFAPE)
	Infra			Réseau des établissements pour déficients sensoriels avec handicaps (fort en Rhône-Alpes)
	Natio- nal	Epilepsie		

- **Sud-Ouest**

L'interrégion Sud-Ouest se caractérise par son étendue (20% du territoire national) et les poids des régions Aquitaine et Midi-Pyrénées. Les dynamiques observées sont majoritairement liées à des partenariats de circonstance pour des situations individuelles. Aucun réseau n'est repéré. Néanmoins on observe des initiatives intéressantes sur l'étayage d'équipe, l'évaluation, la prise en charge partagées. A noter que les logiques gestionnaires peuvent freiner ces dynamiques (notamment en Midi-Pyrénées).

Sud- Ouest	Echelon	Réseau (prises en charge et réflexions partagées)	Filière (logique de continuité de parcours)	Dispositif intégré (Réseau + Filière)
---------------	---------	--	--	--

Aquitaine	IR	Réseau surdicécité (CRESAM)	
	Régional	Situations rares, complexes Etayage (John Bost) DV : Etayage, évaluation Centre Alfred Peyrelongue (IRSA)	Intra-associatives (IRSA, John Bost)
	Infra	Situations complexes (diagnostic enfant) Bassins béarnais et tarbais – Nid Béarnais	
Limousin	National	Syndrome Prader-Willi (Hôpital Marin)	Syndrome Prader-Willi (Hôpital Marin)
	Régional	Déficiences sensorielles (ARES) Situation avec troubles sévères du comportement (CH Esquirol)	Intra-associatives (Fondation Jacques Chirac)
	National	Syndrome Prader-Willi (Association SPW)	
Midi-Pyrénées	Régional	Déficiences sensorielles (à renforcer) – IJA, ARTIES, CSDA Albi...	Intra-associatives (ASEI)
	National	Epilepsie Sévère (MECSS Castelnouvel) Prader-Willi (CRMR)	

E. LES PARADOXES DE LA STRUCTURATION INTERREGIONALE

Les dynamiques observées ci-dessus questionnent la pertinence de l'échelon interrégional.

Au cours de cet état des lieux, nous avons interrogé avec les acteurs cette pertinence de l'échelon interrégional pour l'organisation des ressources sur les handicaps rares.

En effet, si l'interrégion sanitaire, instituée par arrêté du 24 janvier 2006, semble avoir une réalité dans le champ sanitaire, le schéma national handicap rare constitue sa première application dans le champ médico-social.

Or, si l'organisation et les coopérations entre les différents niveaux de ressources sur les handicaps rares doivent bien concilier technicité et proximité dans le cadre d'un schéma national, il convient d'observer comment les acteurs se situent quant à un cadre interrégional.

- **Les ARS et les stratégies inter-ARS³³**

³³ La question de la pertinence de l'interrégion a fait l'objet d'échanges avec les ARS

Il peut déjà être complexe de faire travailler ensemble les acteurs médico-sociaux au sein d'une même région, en particulier quand les territoires de santé ne correspondent pas aux départements (c'est le cas de **Rhône-Alpes**) et déjà à ce niveau se jouent les questions de responsabilités et de financement. C'est pourquoi, réfléchir à un échelon supérieur, l'interrégion, semble ambitieux.

De fait, la coopération interrégionale fonctionne bien entre les ARS dans le champ sanitaire, là où le nombre et la structuration des acteurs présentent des caractéristiques très différentes du médico-social, et où la compétence n'est pas partagée avec les collectivités territoriales.

Il n'en est pas de même dans le champ médico-social, du fait notamment de la multiplicité des acteurs (et de la taille et du périmètre très divers de ceux-ci) et du partage des compétences avec les départements. Les ARS ont alors des approches variables et un engagement globalement assez faible dans la coopération interrégionale. Si la plupart d'entre elles reconnaissent que l'échelon interrégional semble être le bon niveau pour prendre en charge les handicaps rares, à la fois du fait des liens de cette question avec le sanitaire (les 3 ARS de **Sud Méditerranée**) où du fait de la petite taille d'une région (**Auvergne**), dans les faits, les coopérations ne sont pas, à une exception près, effectives. La pertinence du découpage des interrégions tel qu'il est réalisé par l'arrêté du 24 janvier 2006 est également interrogée dans certains cas, du fait de flux d'usagers vers ou en provenance d'interrégions voisines et de pratiques partenariales préexistantes trans-interrégions (cf. ci-dessous). C'est ainsi que dans l'interrégion **Nord-Ouest**, pour pouvoir se consulter sur les projets à remonter à la CNSA dans le cadre de la 1^{ère} vague d'appel à projets sur les handicaps rares, les ARS ont utilisé une réunion commune consacrée aux questions sanitaires. L'instruction du 3 février 2012 et l'appel à projets qu'elle contenait a également conduit d'autres ARS, dont celles de l'interrégion **Sud-Ouest**, à mettre en œuvre une concertation sur les projets à remonter à la CNSA.

Dans la perspective de la 2^{ème} vague des appels à projets handicaps rares, il persiste dans la majorité des interrégions une approche assez peu consolidée entre ARS pour une analyse interrégionale des dossiers qui remonteront, même si le présent état des lieux est attendu aussi comme appui sur ce point.

En dehors de la concertation sur les appels à projets, la plupart des ARS n'ont pas ou très peu confronté leurs approches sur les handicaps rares. Ainsi dans l'interrégion **Sud-Est (Rhône-Alpes et Auvergne)**, l'ARS d'**Auvergne**, avant l'instruction du 3 février 2012, envisageait plus un rapprochement avec l'ARS **Bourgogne** du fait de liens déjà établis entre certains établissements de chacune des deux régions. Par exemple, l'IJA d'Auvergne (Voir ensemble) travaille historiquement avec les établissements de cette région (Les établissements de Voir Ensemble ont la même direction dans l'Allier, la Nièvre et le Cher) et les flux d'usagers vont plutôt vers le nord-est de la région.

Dans l'interrégion **Sud-Méditerranée**, les ARS **PACA** et **Languedoc-Roussillon** s'accordent sur une stratégie de redéploiement des moyens pour organiser les ressources pour les handicaps rares ; tandis que l'ARS de **Languedoc-Roussillon** considère que la région **PACA** est en position de leader sur cette question.

C'est dans l'interrégion **Ouest** que les ARS, à l'initiative de celle de **Pays de la Loire** se sont fortement impliquées ensemble sur la réflexion autour des handicaps rares, tentant de construire une stratégie commune à l'échelle de l'interrégion.

On voit ainsi que l'implication dans une stratégie interrégionale pour les handicaps rares apparaît diversement approchée par les ARS, d'autant que la dimension interrégionale des projets vient

achopper sur le périmètre régional de l'autorité de chaque ARS (et sur ses conséquences en matière de financement).

- **L'interrégion n'apparaît pas comme une réalité pour les acteurs de terrain**

A ce camaïeu des approches des ARS, se juxtaposent les perceptions des acteurs accueillant les personnes en situation de handicap rare.

Pour les professionnels des interrégions **Nord-Ouest, Sud-Ouest, Sud-Est**, (et dans l'interrégion **Ouest**, ceux de la région **Centre**) l'échelon interrégional n'est pas aujourd'hui une réalité, l'interrégion n'est pas « concrète » ni au niveau institutionnel, ni au niveau territorial.

Dans l'interrégion **Nord-Ouest**, prévaut une logique Nord-Sud car les établissements travaillent plutôt sur un axe vertical avec la région parisienne que sur un axe horizontal entre les extrémités est et ouest très éloignées et peu accessibles entre elles. A titre d'exemple, les établissements travaillant sur l'épilepsie sévère en **Basse-Normandie** coopèrent plus avec les structures spécialisées d'Ile-de-France qu'avec les ressources de l'interrégion ; de même nombreux sont les établissements **picards** qui travaillent avec des établissements de la région Ile-de-France, et participent à des réseaux franciliens. Les filières de handicaps rares ne communiquent pas entre elles d'une région à l'autre, et la plupart des services ressources ne le sont pas au niveau interrégional. Il existe peu de liens entre les structures au niveau interrégional, même si de nombreux établissements du **Nord-Pas-de-Calais** accueillent un public des régions voisines. On observe de plus en **Nord Pas de Calais** une « fuite » vers la Belgique des situations de handicaps rares avec épilepsie sévère, troubles psychiques, autisme et troubles sévères du comportement.

Dans l'interrégion **Sud-Ouest**, en **Aquitaine** et en **Midi-Pyrénées**, les relations sont davantage créées sur un territoire entendu comme bassin de vie et/ou entre professionnels autour de situations communes.

Les caractéristiques de l'**Aquitaine**, territoire étendu polarisé par les 3 zones urbaines et le littoral, semblent induire une dynamique interrégionale élargie :

- le nord de l'Aquitaine en lien avec le **Limousin et Poitou-Charentes**
- le sud de l'Aquitaine relié à **Midi-Pyrénées**
- le réseau surdicécité développe une logique Grand Sud-Ouest, de **Poitou-Charentes à Languedoc-Roussillon**.
- Tandis qu'on note un fort rapprochement entre **Midi-Pyrénées** et **Languedoc-Roussillon** : Haute-Garonne/Ariège/Aude.
- Enfin en **Limousin**, les échanges avec les deux autres régions de l'interrégion sont peu nombreux, à l'exception du recours spécifique, plutôt vers le sanitaire, pour des situations individuelles.

Dans l'interrégion **Sud-Est**, des rencontres informelles sont organisées sur le handicap sensoriel notamment *via* un réseau des établissements pour déficients sensoriels avec handicaps associés de Rhône-Alpes, voire de l'Auvergne (Institut Marie Rivier). Ces structures se réunissent plusieurs fois par an avec pour objectif de mieux se connaître, créer du lien, échanger sur les pratiques et réfléchir à l'offre proposée sur le territoire. C'est un réseau qui fonctionne bien mais qui reste non structuré.

Un réseau autour du syndrome de Usher, est en train de se structurer en GCSMS RUSH, à cheval sur les **deux interrégions Sud-Est** et **Sud Méditerranée**, réunissant une petite dizaine d'acteurs du

sanitaire et du médico-social de **Languedoc-Roussillon, PACA, Rhône-Alpes** ; son objectif est d'organiser la continuité de l'accompagnement spécialisé des personnes, de la petite enfance au grand âge, atteintes du syndrome de Usher, dans une dynamique interrégionale élargie. Il convient de souligner ici la présence importante du sanitaire dans ce projet, et aussi que référence à ce réseau a été faite par les acteurs dans les 3 régions concernées, sur une échelle qui est donc « trans-interrégionale ».

Dans l'interrégion **Ouest**, la région **Centre** (comme la région **Picardie** dans le **Nord-Ouest**) se tourne vers l'Île de France et vers les régions environnantes pour le recours aux ressources sanitaires expertes (pour les ressources sanitaires, l'attraction vers les grands pôles dans et hors des interrégions est une constante), et reçoit également des publics de cette région dans les ESMS.

A *contrario* des autres interrégions, l'**Ouest** présente un échelon interrégional en voie de structuration.

Comme ailleurs, mais de façon plus structurée encore, l'interrégion y a toute sa pertinence pour l'organisation sanitaire:

- Le CLAD Ouest (centre labellisé pour les anomalies du développement de l'ouest), centre de référence est organisé en multisites au niveau de l'interrégion Ouest avec les services de génétique des 6 CHU de l'interrégion,
- Le réseau PRIOR assure une concertation inter-régionale des services de neuropédiatrie.
- Et il existe bien une structuration de l'offre à l'échelle de l'interrégion pour les SSR et les structures de répit ...

Ces modalités de partenariat, si elles ne concernent pas directement la question des handicaps rares, peuvent permettre d'activer des réflexions partagées à l'échelon de l'interrégion, réflexions qui sont souhaitées et activées par les ARS, au premier chef par l'ARS des **Pays de la Loire**.

Mais on observe que ici aussi les dynamiques d'acteurs associant le médico-social s'inscrivent d'abord à l'échelle de la région.

Et s'il existe bien une dynamique interrégionale sur la surdicécité, du fait du rôle du CRESAM et de l'impulsion donnée par l'association Phare d'Ouest, il y a peu de lisibilité sur les dynamiques relatives aux autres configurations de handicaps rares.

En **Pays de la Loire**, sur les épilepsies, le groupe EPI Atlantique : ARIANE, l'Association Sclérose Tubéreuse de Bourneville, Epilepsie France, le centre de compétence du CHU de Nantes Angers, PRIOR mènent une réflexion pour préciser, au travers d'un projet d'enquête auprès des établissements, les besoins de patients épileptiques dans la région et évaluer l'intérêt de mise en place d'équipes mobiles. La même échelle régionale prévaut pour la réflexion partenariale AFM, PRIOR, CHU ANGERS, Mutualité Anjou Mayenne, qui est engagée sur les problématiques de handicaps rares.

En **Bretagne**, une association très active dans le champ de la surdicécité, Le Parc, « saute » en quelque sorte le niveau interrégional : elle collabore au plan régional pour des mutualisations d'intervention entre établissements, elle est inscrite dans la délégation régionale de la FISAF, elle est membre de l'association Phare d'Ouest, enfin elle est membre d'un réseau international francophone qui a un groupe de travail sur les handicaps complexes et handicaps rares.

- **Les logiques des structures gestionnaires favorisent-elles ou font-elles obstacle aux logiques de réponse sur le territoire ?**

Pour comprendre les dynamiques d'acteurs en jeu dans les interrégions, un facteur essentiel est constitué par les logiques de coopération ou au contraire de domination/concurrence des gestionnaires, qui constituent autant de facilitateurs ou au contraire de freins aux logiques de parcours sur le territoire et à la structuration territoriale de projets collectifs intégrés pour les handicaps rares³⁴. Deux exemples essaieront d'en montrer la prégnance à l'échelle de deux interrégions.

On assiste dans l'interrégion **Ouest**, et particulièrement en région **Bretagne**, à des logiques de coopération inter-gestionnaires sur le territoire développant une politique de partenariat active et d'élaboration de projets communs avec de nombreuses collaborations sans cadre juridique.

Il convient également de noter l'existence originale de l'Association Phare d'Ouest qui a pour objectif de rassembler des personnes intéressées par les questions posées par le handicap rare et de façon particulière par les personnes sourdes-aveugles et sourdes malvoyantes. Ce réseau rassemble des professionnels issus de nombreux ESMS et structures sanitaires de l'interrégion, et le CRESAM y participe.

Dans l'interrégion **Sud-Ouest**, on assiste dans chacune des deux régions à des situations caractérisées par d'une part une association gestionnaire très importante développant davantage un partenariat interne inter établissements, et d'autre part des associations de moindre envergure travaillant entre elles et impliquées dans des réseaux nationaux ; ou bien des conflits trans-associatifs ou inter-associatifs, des « concurrences » entre gestionnaires ; d'où l'importance d'un tiers à un niveau « macro » dans cette structuration, pour que les logiques des gestionnaires ne constituent un obstacle.

On peut enfin observer que la concurrence entre gestionnaires au sein d'une même région peut être renforcée par les appels à projets, même si cela s'applique moins dans le champ des handicaps rares que dans le reste du champ du handicap, du fait de la rareté des ressources ; mais nous avons pu cependant observer çà et là, malgré la rareté des ressources, des acteurs peu disposés à travailler ensemble.

On vient de voir que si les ARS perçoivent bien l'intérêt d'une interrégionalité, elles ne la situent pas toujours dans le cadre de l'arrêté de 2006 ! Et l'interrégion n'apparaît clairement pas comme une réalité pour les acteurs de terrain, à de rares exceptions près ; dès lors il convient de réfléchir en échelons de ressources

Dans le **Nord-Ouest**, une façon de donner une réalité à l'échelon interrégional serait de réaliser le recensement des besoins mais aussi des personnes (nombre de personnes présentant une situation de handicap rare dans chaque interrégion) pour comprendre la masse critique sur les territoires, et ensuite mettre en regard les besoins en structures et personnels. Ce recensement pourrait être mené au moyen du SI des MDPH aujourd'hui inexistant.

Dans le **Sud-Est**, il semble aujourd'hui difficile aux acteurs interrogés de définir le bon échelon pour la prise en charge des handicaps rares, qui dépend à la fois :

- des configurations de handicap rare considérées,

³⁴ Voir à ce propos le rapport Fardeau, 2002 : Personnes handicapées, analyse comparative et prospective du système de prise en charge.

- de l'étape du parcours de vie de la personne (un bilan ponctuel ne nécessite pas le même échelon géographique qu'une prise en charge quotidienne)
- de la géographie du territoire
- de là où se trouve la ressource

A l'issue de l'examen du paradoxe d'interrégions qui « ne collent pas au terrain », il apparaît qu'il n'existe pas d'échelon unique (interrégion ou autre) qui permettrait de répondre à l'ensemble des situations rencontrées mais bien différents échelons pertinents au regard des différentes situations. Le choix d'un niveau de ressources ne doit pas se faire au regard des frontières administratives. En interrégion **Sud-Est**, il peut être plus facile d'aller de Lyon vers Marseille que de Lyon vers Clermont-Ferrand. Et un acteur de la région **Centre** insiste sur le fait que l'inscription de la région **Centre** dans l'interrégion **Ouest** ne doit pas constituer un frein aux coopérations à l'extérieur de l'interrégion, tandis qu'un autre acteur de cette même région, s'il apprécie l'accès aux informations et échanges que lui permet sa participation à l'association Phare d'Ouest, précise qu'une dimension nationale serait attendue plutôt qu'un réseau « très Ouest ».

Il serait à ce titre probablement utile et intéressant d'observer comment un mode organique de gouvernance (cf. chapitre VI) serait à même de faciliter la dynamique d'animation des acteurs en prenant en compte les logiques de circulation de la communication entre acteurs sur les territoires régionaux, interrégionaux et trans-interrégionaux.

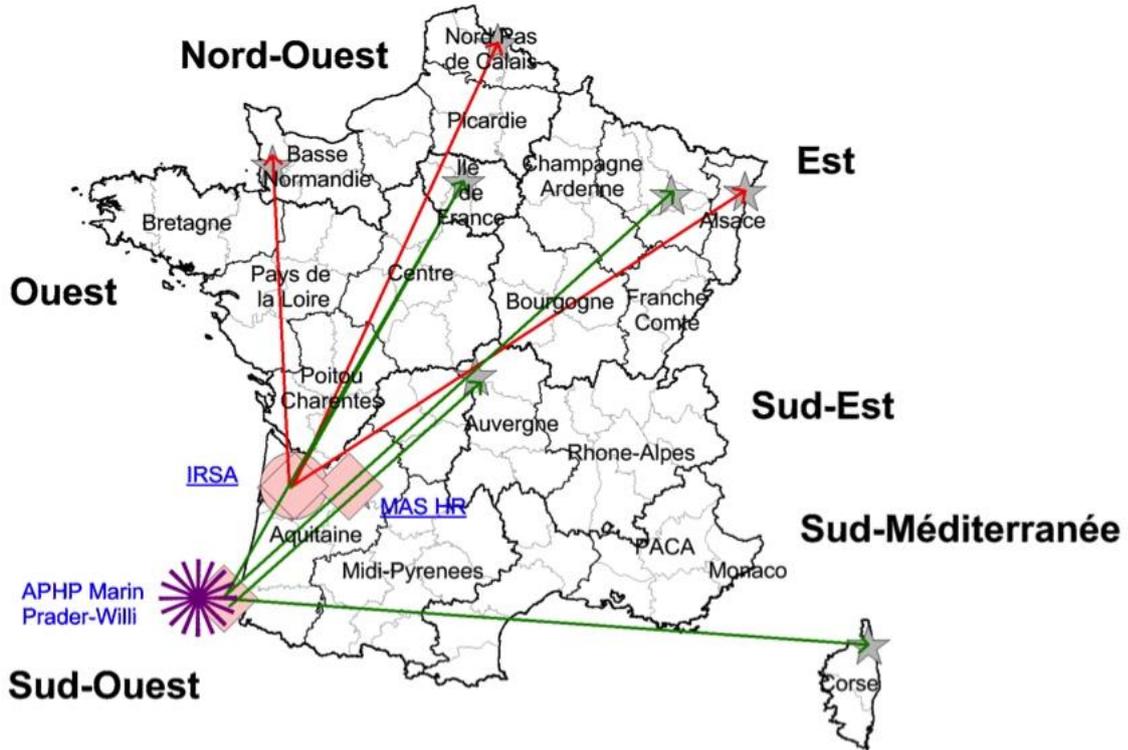
F. EXEMPLE CARTOGRAPHIQUE : LES DYNAMIQUES D'ACTEURS EN AQUITAINE

La cartographie « Dynamiques d'acteurs en Aquitaine » est une représentation des **principales relations partenariales** énoncées par les structures interrogées.

Elle nous montre que les trois types de partenariat sont développés par les structures interrogées en Aquitaine :

- l'accompagnement partagé
- la dynamique de filière
- la dynamique de réseau

Exemple des dynamiques d'acteurs en Aquitaine



Qualification structure

-  Lieu Ressource à sensibilité Institutionnelle
-  Service Ressource

 Ressource partenaire nommée par les structures interrogées

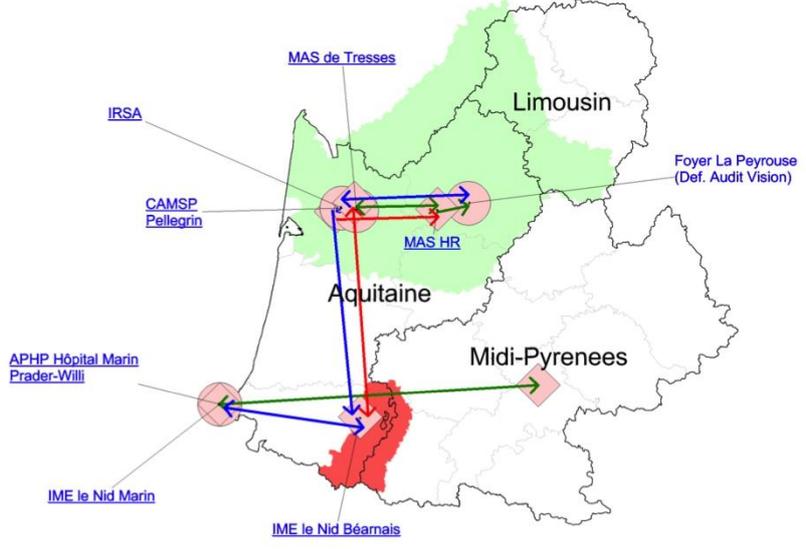
Type de partenariat

-  Accompagnement partagé
-  Filière
-  Réseau

 Partenariats multiples

 Aire d'influence du travail en réseau animé par la fondation John Bost

 Nid Béarnais



- **Les structures interrogées, repérées en tant que services et lieux ressources fonctionnent toutes en filière en Aquitaine**

Sur l'ensemble des ressources interrogées en Aquitaine, seul le foyer La Peyrouse n'appartient pas à une association gestionnaire avec plusieurs services et établissements. Ses partenariats principaux se sont construits dans cette logique pour faciliter les parcours (orientation) et la prise en charge (utilisation d'équipements du plateau technique d'un partenaire).

- **Des services ressources animent des dynamiques locales**

La MAS Handicap Rare et le Nid Béarnais sont des établissements d'associations importantes, respectivement la Fondation John Bost et la Croix-Rouge au sein desquelles la logique de « filière » existe. L'organisation verticale que facilitent les associations gestionnaires multi-ESMS, est transcendée par l'amplitude d'un travail de réseau en proximité géographique.

La fondation John Bost réalise un important travail en réseau (SAD, SSIAD, CIAS, MAS, FAM, services hospitaliers,...). L'aire d'influence de travail en réseau animé par la Fondation s'étend du nord de l'Aquitaine au sud Charente et sud Limousin.

Le Nid Béarnais s'inscrit dans un réseau de constitution territorialisé sur le Béarn et les Hautes-Pyrénées. La coordination de la prise en charge et le partage de compétences, principaux objets du réseau, sont facilités par l'intervention des professionnels dans les différentes structures. Cela concerne également les compétences médicales qui sont présentes en proximité sur le pôle santé de Pau.

Ces dynamiques locales sont consolidées au niveau de la fonction diagnostic par la mobilisation de ressources régionales : l'établissement organise des consultations pluridisciplinaires deux fois par an pour des enfants présentant des pathologies complexes en partenariat étroit avec l'hôpital Pellegrin de Bordeaux.

- **L'IRSA – une dynamique centrée sur la continuité des parcours et le développement de réponses**

L'IRSA gère des établissements en Aquitaine et Charente-Maritime. La diversité de ses établissements et son organisation interne sont supports à une dynamique de filière et réseau.

Les établissements de l'IRSA interrogés témoignent de leurs partenariats pour un accompagnement partagé (double prise en charge, échanges de résidents, ...). Par exemple, le CESDA Richard Chapon accompagne et soutient le changement lors des orientations en FAM, MAS ou ESAT des jeunes adultes. Cela occasionne des partenariats avec des établissements sur toute la France en fonction des places disponibles (dernièrement des établissements situés à Lille, en Alsace, en Dordogne - Foyer La Peyrouse).

Le travail en réseau est intégré dans les pratiques de l'IRSA. Il permet de concevoir des réponses adaptées de prise en charge médico-sociale en lien avec l'environnement social et culturel de la personne.

Le développement de l'offre s'appuie sur une analyse des besoins partagée et sur la complémentarité des compétences :

- le projet de création d'un FO-FAM, dans lequel des places dédiées aux personnes en situation de handicap rare sont prévues, est issu d'un diagnostic de besoins partagé avec les associations régionales et les CNR,

- la création d'un SAVS polyvalent sur le bassin d'Arcachon mobilisant des associations positionnées sur des déficiences différentes : RENOVATION (handicaps psychiques) ; ADAPEI (handicap mental) ; APF (handicap moteur) et IRSA (déficiences sensorielles),
 - ...
- **L'unité Prader-Willi de l'hôpital Marin – un réseau national structuré**

L'unité Prader-Willi de l'hôpital Marin s'inscrit surtout dans une dynamique de réseau. Cela peut s'expliquer par son appartenance au réseau national Prader-Willi³⁵ mais, également, par les fonctions principales qu'elle assure (diagnostic, évaluation des besoins). Son rôle dans la dynamique de réseau est donc de diffuser ses connaissances et d'assurer un étayage des équipes. Cela consiste en :

 - un appui aux centres de compétence par du conseil et de l'information directe ou l'organisation de congrès,
 - un soutien aux démarches de création de centres pour patients atteints du syndrome de Prader-Willi en lien avec les correspondants régionaux de l'association Prader-Willi France. Actuellement, trois projets sont accompagnés (2 en France, en Lorraine et en Corse et 1 en Espagne),
 - la formation à la pathologie d'équipes pluridisciplinaires.
 - **Des accompagnements partagés diversifiés en interrégion et plus ciblés au niveau national**

Dans l'interrégion Sud-Ouest, les accompagnements partagés nommés par les structures interrogées prennent différentes formes : diagnostic partagé, double prise en charge, échanges de résidents, accompagnement et soutien lors d'un changement d'établissement.

Lorsque les partenariats sont recherchés au niveau national, ils répondent à un besoin spécifique, à une carence en proximité ou à un transfert d'expériences, de compétences.

Pour exemples,

 - Orientation accompagnée en établissement (places disponibles hors région)
 - Transfert, diffusion d'expertises.

Ainsi, on observe une dynamique partenariale forte en Aquitaine qui se caractérise par une logique de filière, non forcément ancrée territorialement, mais qui se constitue à partir du besoin des personnes hors et en région ; avec deux grandes catégories de handicaps rares représentées : les déficiences sensorielles et le syndrome de Prader-Willi.

Cependant, émergent des dynamiques de réseau (construction collective),

- avec un chef de file « MAS Handicap Rare » pour les adultes en Nord-Aquitaine, Sud-Limousin et Sud-Charente ;
- sur les situations complexes d'enfants : un réseau de proximité autour du Nid Béarnais et de l'Hôpital Pellegrin qui réunit les CAMSP, services pédiatriques, généticiens ... sur la fonction diagnostic.

L'intérêt est de s'appuyer sur ces dynamiques et de soutenir la constitution de réseaux.

³⁵ Rattachée au Centre de Référence Maladies Rares sur le syndrome de Prader-Willi du CHU de Toulouse

V. LES MODALITES D'INTERVENTION AJUSTEES AUTOUR DU HANDICAP RARE

A. LA COMMUNICATION

Dans cet état des lieux national des ressources handicaps rares, la question de la communication est considérée comme « importante », « centrale » ou « transversale » par les acteurs rencontrés. Mais beaucoup (en Aquitaine notamment) s'inquiètent des réponses qu'accorde le droit commun aux « personnes qui ne parlent pas ». Hors de l'établissement spécialisé et de la famille, point de communication possible.

Les centres nationaux de ressources insistent sur une démarche et une posture spécifique à partir de la question de l'entrée en relation et en communication avec la personne en situation de handicap rare : Comment les équipes de professionnels des centres de ressources adaptent, essayent, ajustent, testent, recommencent, vérifient les modes d'approche les plus pertinents pour construire un espace possible de communication avec une personne en situation de handicap rare?

Cela tient à une capacité à se décentrer des théories acquises ou des présupposés concernant l'évaluation des compétences d'une personne avec forte limitation communicationnelle : aborder d'autres angles, explorer d'autres points d'entrée pour décoder les blocages, mobiliser les capacités et accéder aux compétences de la personne. On pourrait également parler d'une « intelligence de la situation » acquise par les CNR. La stratégie d'intervention des CNR s'appuie également sur une écoute de la personne, une observation des formes d'expression inscrites dans des environnements singuliers, sur le temps nécessaire à une co-familiarisation basée sur la confiance réciproque afin de « prendre le temps de la connexion ».

1. Les supports de la communication

Cette posture qui consiste à douter des représentations communes des capacités de communication d'une personne qui « ne parle pas », et qui explore tous les chemins de la rencontre, se traduit dans nombre de lieux ressources par des explorations multiples et créatives en matière de communication. Il apparaît à l'analyse un sentiment mêlé de profusion et de bricolage. Certes les outils et techniques formalisés comme les méthodes indiquées en référence des actions sont nombreux et différents en fonction des types de déficits. Ils sont des supports à la démarche de communication, ils sont généralement utilisés comme moyens et non comme fin, au contraire d'une utilisation « dogmatique ». En voici quelques exemples qui concernent à la fois des modes de communication, des techniques de repérage dans l'espace et dans le temps, des outils de traduction, des matériaux et logiciels adaptés :

- La langue des signes française
- La langue des signes tactile
- Le langage parlé complété
- La méthode des jetons de Becque et Blot, la méthode gestuelle de Suzanne Borel-Maisonny.
- La médiation corporelle (touche, mimique, ...)
- Le PECS (système de communication par l'échange d'images)
- Le Makaton
- La communication concrète
- La méthode Coghamo (CRDV)

Mais aussi

- Les pictogrammes en relief et en couleurs
- La dactylogogie
- La synthèse vocale
- La technique de la dynamique naturelle de la parole
- L'ordinateur et les logiciels spécialisés
- Des alphabets individualisés à chaque personne

A cela s'ajoutent des outils « *ad hoc* » (Rhône-Alpes) comme une planche de bois avec des objets scratchés (ex : y prendre l'assiette pour dire qu'on a faim), création d'un classeur de communication en coopération avec le résident lui-même et qui reprend tous les signes, images, pictogrammes connus et utilisés par lui, utilisation d'un document évolutif qui peut aussi être utilisé par la famille ou le personne d'accueil des centres de vacances ou utilisation du triple codage (1 dessin, 1 traduction en LSF et 1 traduction en français).

Le **corps** est souvent utilisé comme vecteur de perception (travail sensori-moteur, balnéothérapie, espaces Snoezelen³⁶) et de communication. L'art thérapie, l'animo-thérapie (thérapie par le cheval) ou la musicothérapie peuvent être mises au service de la communication. L'odorat est aussi mis à contribution avec un travail sur la personnalisation du parfum de certains usagers côtoyant une personne qui reconnaît les gens à l'odorat. Avec la thérapie par le cheval, le thérapeute doit « faire un chemin » vers un état sensoriel épuré de toute perturbation sociale (tel que celui de l'animal), supposé proche du vécu des personnes avec handicap rare, le support de la communication passant par une démarche commune.

Exemple – La thérapie avec le cheval - MAS du Château de Brax (ASEI) en Haute-Garonne

La MAS a développé la pratique de thérapie avec le cheval dans un environnement qui s'y prête idéalement.

La psychologue de l'établissement est à l'origine de cette initiative. A partir du questionnement « que peut-on mettre en place comme outil de « médiation » pour faciliter l'entrée en relation auprès de résidents qui ne possèdent pas la communication verbale et qui présentent tous des déficiences associées (intellectuelles, psychiques, motrices) ? »

La découverte de la thérapie avec le cheval a fait écho à cette recherche et la MAS a investi dans ce projet. La professionnelle a suivi une formation couplée à un engagement personnel fort. La démarche est de permettre aux résidents de trouver écho dans les besoins primaires de l'animal (soigner, nourrir, panser). Le cheval est présenté avec un licol, libre dans ses mouvements pour un travail à pied et de promenade au sein de plusieurs espaces : le box, le pré ou le manège. L'attelage est également une possibilité offerte. Le processus d'accompagnement est progressif et individualisé. « Le cheval est utilisé en tant que médiateur de la relation, c'est-à-dire sujet d'intérêt partagé par le patient et le thérapeute, sujet qui les rapproche mais qui les différencie aussi. »

³⁶ Le Snoezelen est une pratique de stimulation visant à établir une relation personnelle permettant de vivre une expérience sensorielle, subjective et constructive. La pratique vise à éveiller la sensorialité de la personne stimulée grâce à une relation privilégiée, sécurisante, réduisant les tensions tout en motivant à l'action au service d'une réalisation de son être. L'activité est vécue dans un espace spécialement aménagé, éclairé d'une lumière tamisée, bercé d'une musique douce, ...

Ces situations de rencontres et de relations vont permettre aux résidents de vivre des expériences corporelles, émotionnelles et relationnelles avec les partenaires en présence (cheval, thérapeute, autres membres du groupe, voire les parents). La thérapeute va pouvoir donner du sens à leurs messages corporels. C'est par exemple un résident qui montre une partie de l'animal pour indiquer qu'il a mal à cet endroit.

Le processus vise la restauration du lien dans un cadre sécurisant et le rétablissement de la communication ajustée au stade de développement psychomoteur et psychoaffectif du résident. La thérapie avec le cheval a notablement permis un apaisement des résidents et un abaissement des signes d'angoisse.

L'**environnement** participe aussi de la communication : attention particulière aux modes d'éclairage des locaux, choix de tenues sombres pour les personnels permettant une meilleure lisibilité en LSF, développement des pictogrammes, couleurs des salles, repérages, etc.

Par contre nous avons **peu d'information sur l'usage et la maîtrise** de ces outils par ceux qui s'en servent. L'enquête qualitative issue de la mesure 28 du Plan Autisme (Bagdlali et al, 2011) montrait que les techniques utilisées dans les lieux d'accueil pour personnes autistes n'étaient pas forcément connues et intégrées par le personnel les utilisant.

L'usage de ces techniques doit s'accompagner d'une « observation fine » qui tient une place importante dans le travail de « *petite main et de dentelles pour faire du lien* », comme le souligne la monographie d'Aquitaine, citant une personne ressource.

Les centres de ressources insistent particulièrement sur la « **pédagogie du doute** » qui s'appuie sur l'écoute et l'observation, sans *a priori* et hors des échelles pré-formatées, en gardant à l'esprit que les signes de contact et de communication ne sont pas forcément connus, visibles, voire compréhensibles au premier abord.

D'autre part, la communication ne s'arrête pas au langage, elle nécessite le développement des **interactions sociales** : certains établissements organisent des « café-réunions » avec tous les résidents et certains professionnels (toutes les semaines au FAM La Providence, Rhône-Alpes). L'objectif est de communiquer aux résidents par des moyens adaptés (pictogrammes, LSF, photos, objets...), des informations sur ce qu'il va se passer durant la semaine et pour transmettre des informations qui concernent tous les résidents.

Exemple - CSDA Albi – Fondation Bonsauveur

Les prises en charges pour les enfants avec handicaps associés sont complètement individualisées. Pour accéder à un mode de communication, la structure peut construire des techniques et des outils supports. Pour les jeunes qui ont des difficultés cognitives, mentales pour accéder à la LSF, le CSDA utilise des objets concrets (exemple : un verre d'eau), puis le pictogramme correspondant (les pictogrammes sont adaptés à la LSF). Il y a une création progressive de symboles, formalisés dans un carnet de communication qui suit le jeune dans sa famille et dans son parcours. En revanche, certains jeunes ne sont pas en capacité de travailler avec ce carnet. La seconde difficulté dans la communication est liée aux capacités d'expression. Car si le côté réceptif fonctionne, l'expression peut s'avérer très compliquée avec une acquisition très difficile et un recours aux synthèses vocales dans certains cas.

2. La « perfectible » communication entre établissements et services

Si nombre de structures d'accueil travaillent avec les centres de ressources nationaux, plusieurs régions soulignent le manque de concertation entre établissements d'un même territoire.

Certes, une stratégie globale de communication passe par de nombreuses concertations entre professionnels au sein de chaque établissement afin de trouver une solution adaptée à chaque situation individuelle rencontrée en se basant le plus souvent sur une combinaison des différents outils maîtrisés peu ou prou par les différents membres du personnel de l'établissement.

Mais qu'en est-il lorsqu'une personne passe d'un établissement à l'autre ? L'établissement d'accueil du Centre Daviel (Ile de France) insiste, dans les partenariats qu'il a avec les établissements recevant des enfants sourds, sur les techniques de communication comme « **support de sens** ». L'analyse faite par les professionnels de l'établissement renvoie davantage à la « *différence de démarche professionnelle dans l'utilisation de telle technique de communication alternative comme les pictogrammes. Or, leur utilisation doit être support de sens. Il ne s'agit pas d'utiliser un dictionnaire de langue mais de mobiliser une modalité d'appropriation du langage. Ce qui importe derrière l'utilisation des pictogrammes c'est de pouvoir faire accéder l'enfant à la communication. De plus, le pictogramme, contrairement à la LSF, peut faire trace, mémoire. Il ne s'agit pas pour autant de l'utiliser comme un préalable au langage écrit. Ce sont des dimensions qui peuvent échapper aux établissements médico- sociaux pour enfants déficients auditifs.* »

Les principaux **axes de réflexion ou de questionnements** issus de l'état des lieux handicaps rares sur la communication concernent :

- l'évaluation des compétences et des potentialités des personnes avec fortes limitations de communication ;
- les moyens en personnel spécialisé,
- la formation du personnel notamment à la « pédagogie du doute » ;
- la continuité des méthodes de communication auprès de l'enfant lorsqu'il change de lieu d'accueil.

B. LA PLACE DES FAMILLES

Certains établissements recevant des personnes en situation de handicap rare ont pour origine une association de parents : par exemple l'Association des parents « Ensemble nous aussi » (membre de l'association Phare d'Ouest) est à l'origine de la création du FAM Liorzig pour les enfants pris en charge à Poitiers.

Mais la place des familles s'analyse surtout à partir de trois caractéristiques :

- La migration de certaines familles vers des lieux ressources d'expertise
- L'accompagnement des familles par les structures
- La prise en compte de l'expertise des familles

1. La migration de certaines familles

Ce phénomène est particulièrement frappant en Poitou-Charentes et en Ile-de-France, même s'il se remarque dans d'autres régions. Les institutions regroupées autour de Poitiers ont une aire de recrutement nationale, de nombreuses familles sont venues s'installer avec leur enfant sourd ou

sourd aveugle pour bénéficier d'une éducation et scolarisation adaptée unique en France, et les structures pour adultes ont secondairement été développées. Les réponses actuelles constituent un ensemble d'établissements de la petite enfance jusqu'au 3ème âge (des personnes âgées accueillies aujourd'hui dans l'EHPAD de LARNAY étaient déjà accueillies dans les écoles spécialisées de LARNAY). L'institution Le Larnay a même construit une « maison des familles » pour accueillir les proches des résidents. Mais cette même région note des difficultés d'accès aux soins pour les familles démunies ou défavorisées quand les compétences médicales spécifiques sont très éloignées (envoyer une famille passer un IRM à Paris c'est compliqué...)

On remarque le même phénomène du rapprochement des familles vers les établissements hospitaliers pour l'épilepsie sévère à Paris. L'éloignement géographique en Ile de France, entre les structures et les familles dans ces situations de handicaps rares, constitue cependant un frein à la prise en compte de l'expertise et/ou à la mise en place d'une alliance avec les familles. Ainsi à l'EPGP/IME à Chevreuse et à l'hôpital de jour Salneuve, ce travail est beaucoup plus difficile à mettre en place, même si les structures sont préoccupées de cet état de fait. L'hôpital de jour souhaite qu'il puisse y avoir le plus de moments de partage avec les parents. Sachant qu'en Ile-de-France, se rencontrer deux fois par mois est souvent trop difficile. « *Nous essayons de maintenir un rythme d'une fois par mois minimum.* »

Dans la région Centre, compte-tenu de l'éloignement géographique des familles, des lieux ressources mettent en avant l'intérêt de pouvoir disposer à proximité de l'établissement d'un studio pour l'accueil des familles lorsqu'elles rendent visite à leur enfant (coût des déplacements et des hébergements lorsque les familles se déplacent de toute la France).

2. Accompagner les familles

Les associations nationales (Prader-Willi, Epilepsie sévères, etc.) sont les premières accompagnatrices des familles. Mais pour la plupart des établissements et services rencontrés, l'accompagnement des familles fait partie de leurs missions, en vertu de la réforme des annexes XXIV pour les établissements enfants et de la loi 2005-102 pour tous.

Dans le Nord-Pas de Calais, la relation avec les familles doit intégrer des dimensions qu'on ne retrouve pas dans toutes les situations de handicap : les équipes doivent investir plus de temps qu'à l'habitude à convaincre les parents des compétences de l'enfant, une fois l'annonce de la combinaison de déficiences faite. Par ailleurs, la réévaluation fréquente des compétences se fait en partenariat étroit avec les familles puisque le doute sur l'évolution des compétences de l'enfant est plus fort (exemple des enfants Prader-Willi ou des personnes atteintes de la maladie de Huntington dont l'évolution des compétences est très liée à la vitesse à laquelle la maladie dégénère). Enfin, le risque vital qui pèse sur certains enfants complexifie la stabilité des liens avec les familles qui se referment souvent pendant les phases de décompensation.

En Languedoc Roussillon, la coordination apparaît nécessaire principalement à deux niveaux : celui de la circulation de l'information entre les professionnels intervenant auprès de chaque personne accompagnée, celui de l'accompagnement des familles, notamment sur le plan social, dans leurs démarches auprès de la MDPH et dans la recherche d'intervenants du champ sanitaire, médico-social, éducatif ou de loisirs pouvant être mobilisés et avec les compétences nécessaires.

En Rhône-Alpes, l'intégration des familles dans la prise en charge de la personne n'est pas une problématique qui semble plus particulière aux situations de handicaps rares. Cependant, plus l'établissement est spécialisé sur les prises en charge rares et/ou complexes, plus le recrutement est

généralement régional voire national, ce qui ne facilite pas l'intégration des familles. Quelques modalités intéressantes d'intégration des familles sont à souligner :

- Permettre aux proches de communiquer les codes familiaux utilisés afin de pouvoir les réutiliser au sein de la structure d'accueil (rencontre avec la famille sur l'établissement et/ou visites à domicile) ;
- Distribution d'un classeur de pictogrammes utilisé dans l'établissement aux familles ;
- Développement d'un système de visio-conférence avec des commandes ergonomiques pour permettre aux résidents de communiquer avec leurs familles (projet en cours au Foyer Clairefontaine).

De plus, de nombreuses structures organisent des séjours de vacances notamment pour soulager les familles d'enfants qui ont la charge de celui-ci pendant toutes les vacances lorsque l'établissement d'accueil est fermé.

En Ille et Vilaine, au « Centre de référence des anomalies du développement et syndromes malformatifs », les familles sont aussi revues dans le cadre du conseil génétique quand un diagnostic est posé, ou à intervalles réguliers tant qu'un diagnostic n'a pas été établi. Quand le diagnostic peut être posé, le nom de l'association de patients représentative, lorsqu'elle existe, est donné aux familles pour leur permettre d'avoir d'autres appuis. Les acteurs soulignent la difficulté des familles qui, malgré les dispositifs existants, se sentent démunies par rapport aux démarches à l'issue des consultations et doivent faire office de coordinateur (des rééducations, des soins, des réorientations ...) lorsqu'elles ne sont pas connues du service social de l'hôpital ou de l'assistant du service social d'un SESSAD ou IME ou d'un CMP. Ces démarches sont d'autant plus difficiles que les dispositifs d'accompagnement sont saturés (liste d'attente en SSEFIS, CMP et CMPP).

En Auvergne, l'initiative du CRDV (accueillant des enfants avec déficience visuelle et déficiences associées) de passer une convention avec une école d'infirmières pour assurer des heures de « baby-sitting » auprès des parents chez lesquels il constate beaucoup d'épuisement afin de leur fournir des moments de répit est intéressante. Mais pour le moment cet accord n'a pas pu voir le jour.

Le FAM du Donjon propose des places d'accueil temporaire qui permettent soit de soulager les aidants, soit de créer une rupture pendant quelques temps avec l'établissement d'origine ou enfin pour préparer l'intégration définitive de la personne au FAM.

En Haute-Normandie, le SESSAD du Centre de Rééducation Auditive Beethoven (PEP 76) intervient sur les lieux de vie pour des aménagements. Il joue un rôle d'aide à l'orientation pour les familles puisque les équipes vont visiter les futurs établissements d'accueil avec les familles, mènent des concertations et des rencontres entre les équipes de direction et de prise en charge afin de monter le dossier MDPH.

En Midi-Pyrénées, la difficulté des familles est pointée : malgré les dispositifs existants, les familles se sentent démunies et font office de coordinateur pour les rééducations, les soins, les réorientations. Les familles sont généralement accueillies, de manière plus ou moins structurée. A minima, chaque structure établit un premier accueil, le projet individuel, le bilan avec les parents. On observe, de plus en plus, une attention portée au besoin de rapprochement géographique des familles. Certains établissements ont investi de manière plus importante le lien avec les familles : ARTIES, par exemple, accueille toutes les familles y compris celles en attente de place pour une présentation de l'établissement et du projet et invite au cheminement, à la réflexion sur le parcours. La famille est considérée dans son ensemble : fratrie, parents, grands-parents, en fonction de chaque situation avec une approche pragmatique et par objectif. ARTIES offre une possibilité d'accueil des familles chaque samedi.

L'IJA effectue un travail d'assurance, de réassurance auprès des parents, avec l'objectif de « faire avec mon enfant ».

La MAS du Château de Brax a une association de parents très active : participation à l'élaboration du projet de service, au conseil de vie sociale, aux temps forts de la structure.

En Limousin, le rôle des familles est plus ou moins intégré. A minima les familles participent à l'accueil, valident le projet individuel et participent à un bilan annuel. Certains établissements accordent une attention particulière à ce que la famille soit partie prenante du projet dans les choix de prise en charge. Bertha Roos a un service « Guidance » à destination des familles.

En Haute-Garonne (Ramonville St Agne, ASEI), le travail avec la famille est opéré par des invitations et rencontres, visites à domicile de l'assistante sociale.

3. Prendre en compte l'expertise des familles

La prise en compte de l'expertise des familles apparaît beaucoup moins dans cet état des lieux que celle de l'accompagnement. On notera tout de même un fort investissement des PEP sur cette question.

Dans la région Centre, l'IRECOV des PEP 37 prend en compte le « **bagage de connaissances** » des **familles** qui ont acquis des connaissances du handicap via les nombreuses consultations et des compétences d'organisation au quotidien. Les AVJistes se déplacent au domicile. A l'ISEP des PEP 18, des familles ont réussi à mettre en place une stratégie de communication avec leur enfant (ex : reformulation de la question avec oui/non avec les mains et le regard de l'enfant indique son choix de réponse). Les familles participent aux réunions de synthèse, ce qui favorise les échanges d'observations entre parents et professionnels.

En région PACA, il est fréquent que les structures recueillent et utilisent des outils de communication développés par les familles et l'entourage.

Dans les Pays de Loire, le travail d'articulation avec les familles fait lui aussi l'objet d'une attention particulière. L'identification d'un référent de parcours ou d'un référent de situation, en lien avec des familles qui « portent à bout de bras » ces situations, est aussi indiquée comme une priorité. Les interlocuteurs autour de la situation sont nombreux, pas toujours clairement articulés, les dossiers administratifs sont parfois complexes à monter et les familles sont parfois épuisées.

En Bretagne, c'est également avec les parents que les professionnels sont amenés à croiser les regards. Les parents vont par exemple conseiller de faire une toilette de telle façon pour éviter les sources d'angoisse à leur enfant, ou encore conseiller aux professionnels de fermer à clef tous les placards pour freiner les pulsions de leur enfant avec un syndrome de Prader-Willi. Mais l'insuffisance de moyens pour guider les parents à l'issue d'une consultation spécialisée est déplorée par les acteurs sanitaires, lorsqu'il n'y a aucune prise en charge par ailleurs.

En Ile de France, plusieurs équipes considèrent que la place des familles, et notamment des parents, et la prise en compte de **leur expertise** sont indispensables à tous les niveaux du projet associatif et du projet personnalisé d'accompagnement.

Ainsi pour le centre de ressources multi-handicap «Le Fontainier», ce qui apparaît « *incontournable au niveau de la démarche, est la prise en compte de l'expertise des parents concernant leur enfant et la nécessité d'une collaboration entre professionnels et famille élargie, au départ dans l'élaboration du projet et tout au long du processus. La question de la place des parents et de la famille dans l'organisation du centre ne s'est jamais posée en tant que telle. Leur place était posée, d'emblée* ».

D'autres envisagent différemment la place des parents dans l'alliance que les équipes leur proposent.

Ainsi à l'Hôpital de jour Salneuve, les parents ont à tout moment la possibilité de rencontrer les personnes s'occupant particulièrement de leur enfant. Il leur suffit de téléphoner pendant les heures d'ouverture afin de convenir d'un rendez-vous. Les psychiatres et le psychologue proposent régulièrement des rencontres avec les parents afin de s'entretenir de l'évolution de l'enfant dans le milieu familial et à Salneuve. « *Les parents sont parties-prenantes dès leur demande d'admission. Des réunions, en début d'année, rassemblent les parents et l'ensemble de l'équipe, autour d'échanges concernant l'organisation du travail de l'institution. Les parents sont présents tout au long de la prise en charge.* »

Les associations spécialisées (ALIS, Prader-Willi France, Epilepsie France) se situent de fait dans une grande proximité avec les préoccupations des familles. De leur point de vue, la capacité des structures à dynamiser un travail en réseau repose sur leur capacité à conforter, voire dynamiser ce rôle incontournable des familles. Toutefois, elles pointent les différences de conditions sociales, d'accès à la langue française, d'accès et de compréhension de l'information, d'accès à l'analyse des logiques institutionnelles, qui peuvent jouer un rôle discriminant entre les parents les mieux équipés culturellement et socialement, et les autres. Charge alors aux professionnels d'ajuster leur positionnement afin que toutes les familles, quelles que soient leurs conditions, puissent être reconnues dans leur place et leur expertise.

C. LES PROTOCOLES D'ACCOMPAGNEMENTS PARTAGES

➤ **Objet de l'accompagnement partagé**

La mise en place d'accompagnements partagés des personnes en situation de handicap rare désigne une modalité de coopération ayant pour origine un besoin de compétences croisées. Cette coopération peut recouvrir :

- la co-construction et le suivi en commun du projet individualisé d'accompagnement avec la famille et entre établissements partenaires,
- l'élaboration en commun d'outils d'accompagnement (outils pédagogiques, outils de communication, outils d'évaluation ou de suivi),
- une coordination dans l'approche pédagogique des équipes,
- un appui entre professionnels afin d'échanger des savoir-faire et enrichir l'accompagnement par des doutes et des pistes de travail communes.

Exemple - En Haute-Normandie, le Centre de Rééducation Auditive Beethoven spécialisé sur la déficience auditive a mis en place un protocole d'accompagnement partagé avec un autre établissement de la région spécialisé sur la **déficience visuelle** (Centre Normandie-Lorraine) pour un enfant sourd-aveugle :

- Les éducateurs des deux établissements se déplacent conjointement au domicile pour former les familles aux outils de communication adaptée,
- l'établissement spécialisé sur la déficience visuelle donne des pistes de travail à l'équipe de l'autre établissement,
- chaque équipe s'invite aux réunions de synthèse de l'autre.

➤ Modalités de mise en place

L'état des lieux mené sur la France métropolitaine révèle différentes modalités de mise en place de ces protocoles d'accompagnement partagé. L'accompagnement partagé peut également impliquer les familles et/ou les associations de parents ou de patients. En effet, certains établissements co-construisent avec la famille une pédagogie et des outils de communication afin de favoriser la continuité dans l'accompagnement en établissement et « à la maison ».

- **Un accompagnement partagé dans le cadre d'une double notification MDPH**

Il s'agit plutôt d'une situation minoritaire à l'heure actuelle puisque les professionnels interrogés dans les 6 interrégions ont souvent témoigné du refus de double orientation par les MDPH. A titre d'exemple, la situation d'une jeune autiste sourde en Picardie : la MDPH ayant rejeté la demande de double orientation en SESSAD spécialisé sur la surdité et en IME, la jeune fille vit toujours à domicile.

Cependant, l'existence de plusieurs contre-exemples illustre le fait que les MDPH peuvent être moteurs dans la mise en place de ces accompagnements partagés, qu'aucune législation n'interdit. On remarque ainsi plusieurs situations en Bretagne, comme par exemple l'association « Le Parc » (défiance auditive) en Ille-et-Vilaine qui a construit une prise en charge conjointe avec l'association « Angèle Vannier » (défiance visuelle) dans le cadre d'une double notification de la MDPH pour 2 ans.

- **Un accompagnement partagé entre une ressource médico-sociale et une ressource sanitaire**

Il s'agit notamment de services de psychiatrie en ambulatoire, accueillant des personnes accompagnées en établissement médico-social, pour une durée d'une demi-journée par semaine par exemple. De tels accompagnements partagés sont construits à Paris entre l'hôpital de jour Salneuve et plusieurs IME.

- **Un accompagnement partagé entre établissements du secteur médico-social en dehors d'une double notification**

Cette coopération *ad hoc* peut être issue d'un historique d'orientation problématique où une première orientation MDPH sur la défiance « principale » de la personne est mise en échec à cause des difficultés d'accompagnement de la défiance « secondaire » - souvent mal évaluée, entraînant une réorientation. Un tuilage de l'accompagnement entre les deux établissements est alors organisé et peut se poursuivre à travers une prise en charge partagée.

L'accueil réciproque de résidents est une forme particulière de coopération entre établissements du secteur médico-social. Chaque établissement va recevoir un résident de l'établissement partenaire sur une période définie de quelques jours à plusieurs semaines. Cela correspond à un partage de la lourdeur du handicap en répondant à un besoin de répit à la fois de la personne et de l'équipe. Ces échanges sont également l'occasion de réfléchir sur les pratiques professionnelles. Aussi, ils peuvent,

dans certains cas, induire une meilleure prise en compte des besoins des personnes et développer les capacités de prise en charge des personnes en situation de handicap rare.

Exemples

Le Centre Normandie-Lorraine, spécialisé sur la déficience visuelle en Haute-Normandie, accompagne une jeune fille avec une cécité corticale et des troubles sévères du comportement.

L'accompagnement a été pensé avec le service de psychiatrie du CHU qui accueille la jeune fille une fois par semaine. Il y a un cahier de suivi commun, des réunions de travail communes et un outil de communication spécifique a été proposé par le CHU (clavier adapté) puis adopté par les deux structures partenaires. Les deux partenaires ont également organisé un appui en commun à la famille, notamment en accompagnant la maman dans certaines activités du quotidien pour observer et analyser le comportement de l'enfant.

Le SAFEP-CREDA spécialisé sur la déficience auditive en Picardie a co-construit l'accompagnement d'une jeune ayant une déficience auditive associée à des troubles autistiques avec l'IME « Au fil du Temps ». Les troubles autistiques de cette jeune fille ont été évalués tardivement puisque les troubles de la communication étaient assimilés dans un premier temps à la déficience auditive. Cette jeune développait également de sérieux troubles du comportement liés à l'appareillage ; donc deux solutions se sont présentées pour le CREDA :

- L'admission de la jeune fille en hôpital de jour à Paris,
- Le montage d'un accompagnement partagé avec un IME accompagnant des enfants autistes, avec un objectif central et partagé : trouver un moyen de communication adapté à cette enfant.

Les échanges de savoir-faire entre l'IME et le SAFEP ont été très enrichissants pour les équipes (temps de formation à la LSF, partage d'outils d'analyse des comportements, etc.). Aujourd'hui, cette jeune fille est citée par l'IME comme un « modèle » pour les équipes puisqu'elle a pu rentrer dans les apprentissages, diminuer ses troubles du comportement. Ce double accompagnement a finalement pris fin, mais l'IME a poursuivi son accompagnement.

➤ La complémentarité avec l'approche filière et réseau

La prise en charge partagée fonctionne avant tout selon une logique horizontale, c'est-à-dire qu'elle n'est pas directement liée à la coordination verticale des parcours. L'accompagnement partagé a ainsi plutôt lieu entre deux réseaux (par exemple un réseau centré sur l'épilepsie sévère et un réseau handicap sensoriel). Les établissements mettant en pratique les accompagnements partagés doivent donc s'inscrire également dans une logique de concertation et d'orientation / trajectoire au sein de leurs réseaux respectifs, à la fois pour éviter les ruptures en cas de passage d'âge ou d'évolution des besoins et pour bénéficier des savoir-faire des établissements travaillant sur la même spécialité qu'eux.

Exemple

La MAS Handicap Rare – Fondation John Bost – Aquitaine dédiée aux handicaps rares fait partie intégrante d'un ensemble d'établissements de la Fondation John Bost. Elle bénéficie, ainsi, de l'ensemble des services de la Fondation ce qui lui permet d'exercer les différentes fonctions et d'articuler les prises en charge médicale, médico-sociale, sociale, éducative. L'appartenance de la MAS Handicap Rare à la Fondation donne la possibilité de proposer une prise en charge coordonnée, souple et progressive (mobilisation des agréments/autorisations en fonction des situations, des besoins). L'agrément de 10 lits sanitaires permet la mise en œuvre de périodes de transition soit pour travailler le maintien à domicile, soit pour de l'accueil temporaire et quelque fois de l'accueil de jour. La « filière » existe au sein de la Fondation. Elle est complétée par un travail de co-accompagnement sur les territoires Nord Aquitaine, Sud Limousin et Sud Charente :

- sur le maintien à domicile avec des partenaires diversifiés : SAD, SAMSAH, SSIAD, HAD, ...,
- sur l'évaluation des besoins et l'appui à la prise en charge pour des structures médico-sociales ou des services hospitaliers, ...

Au-delà de l'accompagnement partagé qu'elle soutient, la Fondation John Bost assure une véritable coordination du travail en réseau. Elle réunit l'ensemble de ses partenaires une fois tous les deux ans pour définir les besoins et objectifs d'amélioration du travail en réseau.

➤ **Les principales difficultés rencontrées dans la mise en place de ces accompagnements partagés**

L'accompagnement partagé a pu être perçu dans cet état des lieux comme un mode de travail des professionnels pertinent pour répondre aux besoins de la personne en situation de handicap rare en l'absence d'organisations opérantes. Cependant il demeure difficile à mettre en place et à approfondir. Les prises en charges partagées restent encore liées à des situations individuelles et ne constituent pas véritablement un modèle intégré et collectif. Si ce mode de travail préfigure peut-être les prémisses d'une organisation à promouvoir sur les handicaps rares, en travaillant sur la « sortie des personnes des établissements » et la mobilisation d'équipes pluridisciplinaires intervenant en favorisant la posture du doute, il reste difficile à mettre en œuvre pour les professionnels.

Les professionnels interrogés ont ainsi témoigné de ces difficultés liées à la mise en place de protocoles d'accompagnements partagés et évoquent plusieurs raisons :

- **Des « philosophies » d'accompagnement différentes entre établissements peuvent déstabiliser la logique de co-accompagnement** voire mettre les familles « au milieu du gué » puisqu'elles devraient choisir entre une pédagogie plutôt qu'une autre. L'exemple le plus fort concerne l'autisme et les difficultés à coopérer entre des établissements privilégiant une approche comportementaliste et d'autres n'adhérant pas à cette approche.
- **La coordination et la construction d'une stratégie globale d'intervention n'est pas toujours aboutie.** Il est indispensable d'organiser des temps de synthèse en commun, d'organiser entre professionnels des temps de concertation réguliers sur le projet individualisé d'accompagnement, de mettre en place des outils partagés d'évaluation de la situation de la personne pour que le système ne devienne pas un « pis-aller » pour des situations trop complexes dont personne ne veut.

- **Des difficultés liées à des postures individuelles** notamment dans le cas d'accompagnements partagés entre les secteurs sanitaire (psychiatrie ambulatoire notamment) et médico-social. Une compréhension centrée sur une analyse sanitaire peut nuire à la compréhension entre les acteurs et à la réussite de l'accompagnement partagé : c'est le cas notamment de l'accompagnement des troubles du comportement sévères où la psychiatrie peut parfois favoriser l'usage de traitements médicamenteux au détriment d'une analyse partagée de la situation avec les professionnels du secteur médico-social.

Exemple

Une prise en charge à l'IJA (Toulouse)

Il s'agit d'un accompagnement d'une jeune autiste avec une cécité liée à des actes d'automutilation. La jeune fille est en famille d'accueil avec une prise en charge en IME et à l'hôpital de jour. Son parcours est chaotique, avec alternance de périodes d'hospitalisation et contention continue.

En mars 2010, l'IJA est sollicitée pour accueillir l'enfant, alors en internat complet au sein d'un IME depuis 6 ans avec 4 demi-journées en hôpital de jour. Les équipes sont au bout de l'accompagnement et associent le mal être et la dégradation de l'état de la jeune fille à leur épuisement. Suit une période d'hospitalisation de plusieurs mois, avec contention quasi permanente, vomissements plus de 30 fois par jours, refus de s'alimenter et pronostic vital engagé.

Un accueil préparé

De nombreuses réunions sont organisées entre l'IJA, l'IME, l'Aide sociale à l'enfance, le centre de ressources autisme, dans l'objectif de construire un dispositif d'accueil pérenne. L'ARS est partie prenante auprès de l'IJA. Le CRA mobilise les partenaires du soin sur l'accueil en cas de nécessité et le soutien aux équipes de l'IJA pour l'élaboration d'un projet global. Le CNR la Pépinière sera mobilisé dans le cadre d'une formation collective en 2011, puis en suivi individuel en juin 2012.

En vue de la future admission, une éducatrice de l'IJA se rend quotidiennement à l'IME pour faire connaissance avec la jeune fille et pour préparer sa venue et rencontrer les équipes.

Une prise en charge partagée ?

La jeune fille est accueillie en mars 2011 en semi-internat, puis en septembre en internat de semaine avec un retour dans la famille d'accueil qui prend fin en octobre, l'IJA fermée le week-end est contrainte de trouver une autre solution. Et en urgence !

Si le secteur de pédopsychiatrie ne donne pas une suite aux propositions de travail en partenariat pour l'accueil de semaine, il accepte provisoirement un accueil les week-ends, avec la présence d'un professionnel de l'IJA sur la journée. L'accueil s'arrête, malgré tout, du fait de l'inadéquation du profil de cette jeune fille avec les autres jeunes accueillis.

L'équipe de l'IJA observe, durant cette période d'incertitude, une augmentation des troubles, jusqu'à une extrême mise en danger, qui révèle l'hyper réactivité de la jeune fille à son environnement. Malgré la mise en place de groupe d'analyse de la pratique, de personnels supplémentaires, l'équipe de l'IJA et les autres jeunes du groupe seront mis à mal, surtout du fait d'un manque de relais et de partenaires.

Faute de solution d'accueil possible dans le secteur médico-social (malgré l'implication de l'ARS), c'est une association de loisirs adaptés qui accepte la jeune fille certains week-ends, toujours avec la mise à disposition d'un professionnel de l'IJA. Cependant, l'IJA est obligé de « créer » une équipe week-end, pour garantir un cadre pérenne et sécurisant.

Aujourd'hui, l'équipe de l'IJA constate une évolution positive de la jeune fille (plus de contentions, auto mutilations très limitées, des modes de communication en cours de construction), résultat d'un investissement important des professionnels.

En conclusion

Cette situation révèle les limites du dispositif médico-social et sanitaire pour construire des réponses globales et partagées pour des situations de handicaps rares complexifiées par des troubles sévères du comportement. Elle met également en évidence les investissements matériels et humains nécessaires (générant des surcoûts importants) pour une prise en charge de qualité et porteuse de perspectives positives pour l'enfant (besoin d'étayage des professionnels, formation, groupe d'analyse des pratiques...).

D. LA CIRCULATION DE L'INFORMATION ENTRE STRUCTURES AUTOUR D'UNE SITUATION INDIVIDUELLE

« Dès qu'il y a discordance, il y a troubles du comportement (...) L'écrit tient une place importante de manière à ce qu'il y ait une cohérence de l'ensemble de l'équipe et de manière à ce qu'un nouveau professionnel puisse s'appuyer sur des bases solides. » (Hôpital Marin – Unité Prader-Willi)

Sera observé ici comment la circulation de l'information entre structures autour d'une situation individuelle, notamment les situations de transition d'âge, contribue à la dynamique clé de continuité développée dans le chapitre précédent. Le sous-chapitre précédent a présenté des modalités de la co-construction entre structures des accompagnements dans un temps de la prise en charge.

Il s'agira ici de présenter des partages de solutions (ou des absences de partages de solutions relevées par les acteurs dans leurs effets préjudiciables pour les personnes accompagnées) pour assurer la continuité de la trajectoire de la personne dans les périodes de transition, garantissant notamment le maintien des apprentissages et des acquis.

Avant même d'observer ces exemples de circulation de l'information, il convient d'écouter les professionnels qui soulignent les manques de solutions pour le passage à l'âge adulte.

Le Centre Spécialisé pour Déficiants Auditifs (Albi, 81) fait observer que la sortie des jeunes présentant les situations les plus lourdes de handicap est difficile du fait d'une insuffisance de places pour adultes en MAS, FAM et d'une carence de MAS spécialisées ou adaptées à la déficience sensorielle.

De même en Bretagne, la difficulté de passage de relais à l'âge adulte a été mentionnée, au regard des listes d'attente (ESAT, foyer de vie, FAM et MAS, ...) mais également au regard des inadaptations des structures d'accueil aux situations de handicaps rares ou situations complexes de handicap : taux d'encadrement ou personnels non formés pour accueillir des personnes avec des besoins particuliers, notamment en cas de gastrostomie, de trachéotomie, d'épilepsies sévères, Chorée d'Huntington, syndrome Korsakoff... Le vieillissement des personnes avec handicap rare, lorsqu'il se surajoute aux maladies, ajoute de la complexité aux situations.

Pour assurer la continuité lors des transitions, les ESMS recourent aux solutions classiques de liaison dans le médico-social : le tuilage entre deux structures, par des stages de la personne et/ou – plus rare – le déplacement de professionnels dans la future ou nouvelle structure.

Dans plusieurs établissements du Nord-Pas-de-Calais, la sortie ou l'entrée d'un établissement donnent lieu à une période de « tuilage » entre les équipes (rencontres, échanges sur l'enfant, période de stage d'intégration etc.) pour permettre la continuité. **La MDPH ne donne l'orientation qu'ensuite.**

Ce dernier point, rencontré dans cette seule occurrence, témoigne d'un parcours facilité grâce à la mise en cohérence entre le temps de tuilage et la décision d'orientation. Elle suppose une bonne connaissance des situations de handicaps rares par les CDAPH, et une bonne communication entre la MDPH et les ESMS accueillant ces situations.

A ce titre, on notera l'expérience acquise par Le Centre départemental pour déficients sensoriels (Rodez, 12) et la MDPH de l'Aveyron, qui réalisent ensemble un bilan annuel.

Des exemples, peu nombreux au regard du nombre de structures rencontrées, témoignent d'une capacité de mobilisation de certaines structures (le plus fréquemment celles gagnées à la pédagogie du doute et à la conviction qu'elles ont besoin des autres pour faire) pour la continuité de l'accompagnement par l'échange et la transmission entre les équipes qui se succèdent auprès de la personne.

Dans le Nord-Pas-de-Calais, l'IME La Pépinière (Lille, 59) oriente des résidents à l'âge de 20 ans vers le FAM le Soleil Bleu, cet accueil est accompagné d'une transmission de dossiers, d'échanges entre équipes pour travailler dans la continuité.

Au CESDA Richard Chapon (Bordeaux, 33), des accompagnements sont effectués par les éducateurs lors des orientations en FAM, MAS, ESAT, pour soutenir et accompagner le changement de structure : ainsi un éducateur est parti une semaine à Lille.

En Auvergne, à la sortie d'une structure, et notamment de structure pour enfants, des stages peuvent être organisés en ESAT, en foyer occupationnel ou en MAS pour assurer la transition vers la prise en charge adulte.

Dans la région Centre, lors de passage de relais d'un établissement à un autre dans le cadre d'une réorientation (passage d'un IES à un IME avec section autisme lorsque les troubles autistiques prennent le dessus), les professionnels des équipes sont amenés à échanger sur la situation³⁷. Pour les enfants présentant des déficiences auditives, les professeurs du CAPEJS sont alors en appui aux autres enseignants.

La majorité des établissements de Rhône-Alpes accueillant des enfants organise des stages dans les établissements adultes pour préparer la sortie. Inversement, des stages préalables à l'admission peuvent être organisés par les établissements d'accueil pour adultes pour vérifier si la prise en charge pourra être adaptée et/ou définir les conditions d'accueil.

Certains établissements prévoient également un accompagnement des équipes qui prennent en charge la personne à sa sortie (formation, transmission de savoirs et de savoir-faire, contacts réguliers pendant la période de transition...) mais ces initiatives restent ponctuelles.

Dans ces moments de passage, l'accent peut être mis sur la nécessaire adaptation à la situation de la personne, notamment dans la perspective d'orientation vers un ESAT.

A la MECCS de Castelnouvel (Castelnouvel, 31), qui accueille des enfants atteints d'épilepsie sévère avec troubles et déficiences associés, un projet de partenariat avec un ESAT est à l'étude pour des orientations vers le secteur adultes. L'objectif est que les prises en charge soient plus souples pour prendre en compte la variabilité de l'état.

Temps de tuilage, échanges, présence physique des professionnels dans la nouvelle structure, stages, sont l'occasion du partage des outils élaborés dans le cadre de l'accompagnement précédent, même si ces éléments sont très peu apparus dans les entretiens.

Au moment du passage d'un jeune du Centre Spécialisé pour Déficients Auditifs (Albi, 81) vers une MAS, un relais s'opère entre le CSDA et la MAS accueillante, et **les outils comme le carnet de**

³⁷ Ce qui est bien le moins...

communication, travaillé tout au long de la prise en charge, y compris avec la famille, suivent le jeune.

L'hôpital Henri Gastaut (Marseille, 13), structure sanitaire spécialisée dans les épilepsies sévères, transmet aux ESMS des protocoles de prise en charge en cas de crise.

La faible occurrence de ces transmissions d'outils peut résulter du fait que nous n'y ayons pas suffisamment porté notre regard. Cependant, l'occurrence bretonne ci-dessous pointe bien la difficulté des ESMS à partager les formes de compagnonnage entre structures au moment du passage, en particulier lors du passage du secteur enfant au secteur adulte.

En Bretagne, un **outil « carnet de parcours »** a été évoqué par certains acteurs mais n'a pas abouti.

C'est un constat assez banal dans le médico-social en général mais qui, dans les situations complexes ou de handicap rare, peut être catastrophique pour la personne en termes de perte des acquis.

Il est dès lors intéressant de noter que c'est dans le champ des situations de handicaps rares à composante sensorielle que nous avons noté le plus grand nombre (modeste cependant) d'occurrences de transmission d'outils. L'organisation de cette transmission y est ressentie comme incontournable pour garantir la continuité des apprentissages communicationnels. Peut-être aussi la plus ancienne et plus complète organisation en réseau des acteurs de ce champ (par rapport aux handicaps rares à autres composantes), y compris par le rôle joué par les CNR, facilite-t-elle ces transmissions d'outils ?

À partir d'un corpus de pictogrammes utilisé au Centre Daviel (Paris), les orthophonistes construisent avec chaque enfant sa grille de pictogramme, un à un, au fil des jours, des mois et des années. Un classeur est remis aux parents au bout de quelques mois.

La question posée par le Centre Daviel concerne la continuité d'une méthode ou d'un apprentissage qui fait sens pour l'enfant lorsqu'il change de lieu d'accueil.

Dans le cas du passage d'une jeune adulte issue d'un établissement pour enfants et orientée en MAS, cette continuité est assurée par le CNR Robert Laplane :

« Une jeune fille avec IMC, surdit  et d ficiency visuelle accueillie auparavant au Centre Daviel, a  t  orient e   la MAS Lucie Nouet (V lizy Villacoublay, 78).  tant donn  que c' tait tr s compliqu  au niveau de la communication avec cette jeune fille, nous avons alors interpell  le CNR R. Laplane. Bien qu'elle ait une base de LSF, d'importants probl mes visuels complexifient la communication. L'orthophoniste du Centre Laplane, V ronique Leral, est venue   deux ou trois reprises travailler avec nous sur des picto-dessins. Suite   son intervention, la communication s'est am lior e avec cette jeune fille et ses troubles du comportement ont diminu . Cette orthophoniste nous a recontact s (la semaine derni re) afin de r actualiser par quelques s ances le travail avec cette jeune fille et avec l' quipe. L'intervention du Centre R. Laplane offre ainsi une coh rence dans le suivi. L' quipe consid re qu'il s'agit d'un v ritable apport pour d velopper la communication ».

On lit ici comment le CNR est intervenu alors qu'il n'y avait pas eu, ou pas suffisamment eu de passage de relais entre la structure enfants et la structure adultes.

Au Centre Lestrade (Toulouse, 31), la communication peut faire l'objet d'une demande pr cise et circonscrite : l'IES accueille deux jeunes avec paralysie faciale issus d'IME non sp cialis s de l'Ari ge (non sourds mais incapables d'oraliser). Le Centre essaye d'apporter les moyens de communiquer (pictogrammes et fran ais sign ) sur un an pour am liorer la prise en charge au sein de l' tablissement d'origine.

On est là à la limite du co-accompagnement et de la continuité garantie par la diffusion d'information entre structures lors d'un passage, dans un accueil d'une durée limitée (mais non temporaire au sens du CASF), qui vise à étayer en outils l'établissement d'origine, non spécialisé, afin qu'il puisse poursuivre l'accompagnement.

De même, les professionnels du FAM La Providence (St Laurent en Royans, 26) réalisent un « **classeur d'identité** » pour chaque résident qui répertorie les signes et les images, pictogrammes connus et utilisés par celui-ci. Ce document est réalisé en partie par le résident lui-même. C'est un document évolutif qui fait le lien avec la famille et le personnel des séjours de vacances adaptées, l'hôpital...

Les structures d'accueil soulignent que les difficultés en matière de communication surgissent surtout lorsque la personne sort de son environnement, notamment à l'hôpital.

Il faut donc noter quelques initiatives marquantes comme la mise à disposition par l'Unité pour sourds du CHU de Grenoble d'intermédiaires et d'interprètes ou bien des outils spécifiques comme une échelle de la douleur permettant à la personne de s'exprimer.

Enfin, en marge de ces outils transmis ou partagés entre structures, il convient de noter l'existence d'un outil signalé par le SSR Enfants l'ESEAN (Nantes, 44) : un logiciel Trajectoire qui facilite pour les établissements le repérage des SSR, de leurs spécialités, de leurs disponibilités d'accueil, et les demandes d'admission. Par ce biais le SSR reçoit des demandes qui peuvent provenir de la région parisienne³⁸.

Afin d'alléger les difficultés pour assurer la continuité entre structures et le passage d'âge, la solution trouvée par de nombreux gestionnaires est de disposer à la fois d'un dispositif enfants et d'un dispositif adultes.

Au sein du Centre François Truffaut (Canteleu, 76), grâce aux deux pôles enfants et adultes, on note une continuité dans certains parcours avec une transmission des informations entre les deux équipes.

En réponse aux besoins des adultes en établissement et à domicile, la MECSS de Castelnouvel (Castelnouvel, 31), qui accueille des enfants atteints d'épilepsie sévère avec troubles et déficiences associés, a proposé un projet, antérieurement au schéma national, de création d'un FAM à vocation régionale et d'un SAMSAH correspondant à la spécificité sanitaire et sociale de l'« épilepsie », projet qui n'a pu se concrétiser.

Mais même au sein d'un même organisme gestionnaire, le besoin peut se faire sentir d'organiser spécifiquement le passage.

L'Association Le Parc (Fougères, 35), qui gère un CAMSP et un IES, a un projet de création d'un **accompagnement « sas » pour accompagner le passage de relais du CAMSP vers la SEEDAHA**, afin d'accompagner de manière plus précoce le passage de relais sur 2 ou 3 ans.

La solution du dispositif mono-gestionnaire peut également se retrouver sur des sites disposant d'un pôle médico-social et d'un pôle sanitaire, facteur ô combien facilitant de continuité.

Pour le Nid Béarnais (Pau, 64), la coordination avec le secteur sanitaire est facilitée par son implantation sur le Pôle Santé de Pau mais également par le partage de compétences médicales entre les différentes structures sanitaires et médico-sociales du territoire (partage d'un médecin spécialisé dans les troubles spécifiques des apprentissages avec le centre hospitalier, par exemple).

³⁸ <https://trajectoire.sante-ra.fr/trajectoire>

La durée de ces temps de passage et de transmission est peu interrogée, tant elle est liée aux contraintes de disponibilité des établissements.

En Limousin, même si théoriquement le suivi post-sortie porte sur trois ans, dans les faits il s'avère difficile à mettre en œuvre. Le délégué régional de l'association Prader-Willi observe le besoin de tuilage et de coordination en cas de réorientation.

Pour quelques structures sanitaires bretonnes, telles le CMRRF de Kerpape (Lorient, 56), la posture est d'assurer une fonction d'interface avec les réseaux extérieurs existants, et ce, pendant la phase active de soins et de convalescence, avec un accompagnement du projet de la personne jusqu'à un an après la sortie de l'établissement.

E. LA FORMATION

« Les professionnels ont mis du temps à accepter qu'ils « pouvaient » ne pas savoir. » MAS du Château de Brax (Brax, 33)

- **Les besoins spécifiques de formation liés à la prise en charge du handicap rare** obligent souvent les structures à solliciter des expertises particulières en dehors des organismes de formation classiques.

Du fait de la spécificité de prise en charge qu'exigent les handicaps rares, deux types de formations sont généralement requis :

- Les formations « classiques » sur le modèle « information/sensibilisation » qui permettent d'améliorer le socle de connaissances des professionnels sur une ou plusieurs situations de handicaps rares
- Les « formations-action » qui s'appuient sur l'accompagnement d'une situation individuelle pour proposer une montée en compétences d'une partie ou de l'ensemble de l'équipe autour de cette situation.

Cette deuxième typologie de formation est ressortie à la fois comme un besoin exprimé par les professionnels et comme une dynamique efficace dans l'accompagnement des personnes en situation de handicap rare.

Les spécificités liées aux différentes combinaisons de handicaps rares nécessitent souvent d'avoir recours à des ressources alternatives. Trois acteurs sont alors sollicités par les structures pour décliner l'un ou l'autre de ces deux types de formation :

- **Les établissements eux-mêmes**

L'idée qui sous-tend ces formations entre établissements est que l'expertise requise est tellement spécifique et empirique que les établissements ne peuvent se former qu'entre eux.

Ainsi, une part importante de la formation se fait lors de **journées inter-établissements** (entre ESMS ou entre ESMS et établissements sanitaires) qui permettent des retours d'expérience et des partages de savoir-faire, ce qui est un moyen pour les équipes de s'auto-former entre elles. Elles sont organisées par les établissements eux-mêmes et peuvent soit réunir l'ensemble des personnels de plusieurs établissements soit réunir une fonction/un métier particulier, spécifiquement concerné par la thématique de la journée. Par exemple, les établissements accueillant des personnes sourdes de la

région Rhône-Alpes mais également d'Auvergne ont organisé en juillet 2012, en partenariat avec le CRESAM, une journée sur la prise en charge de la surdicécité.

Outre ces journées inter-établissements – que l'on peut retrouver de façon classique dans l'ensemble du champ médico-social –, certaines formations peuvent être proposées par une structure d'accueil et/ou d'accompagnement ayant développé une expertise particulière, en direction d'une autre structure. Cette dernière, confrontée à une situation mettant en difficulté l'équipe accompagnatrice, recherche alors des outils et des méthodes auprès de la structure les ayant déjà expérimentés. La formation proposée est alors une forme de compagnonnage, de formation-action. Par exemple, de nombreuses équipes de prise en charge médico-sociale viennent régulièrement observer le travail des équipes de l'IME La Pépinière (59) pour repartir avec des idées d'adaptation de la prise en charge.

A noter : le centre de formation de la Fondation John Bost (Aquitaine) propose des formations initiales et continues sur l'approche du handicap complexe qui peuvent être adaptées aux handicaps rares. La formation proposée articule la dimension clinique (mieux comprendre qui sont ces personnes gravement handicapées sur le plan psychopathologique et quel sens donner à leurs symptômes) et la dimension institutionnelle (promouvoir l'organisation et le fonctionnement d'un collectif éducatif et soignant apte à accompagner ces personnes). Le centre a déposé à l'ARS un projet d'équipe mobile qui aurait pour vocation de faire de l'évaluation de situations *in situ* mais également de proposer un étayage de la prise en charge notamment par la formation des équipes.

- **Les associations et les fédérations**

C'est souvent le cas dans le champ des maladies rares. Par exemple, la Délégation Loire-Bretagne de l'association Huntington France contribue à la formation des professionnels et des aidants familiaux. En 2009, elle organisait avec l'Association Neuro-Bretagne à Rennes la 3^{ème} journée de formation Ouest « Maladie de Huntington : soins et accompagnement médico-social » qui a rassemblé 110 participants (25 aidants familiaux et 85 professionnels de services d'aide à domicile, de services médico-sociaux (SAVS, SAMSAH), de Foyers de vie, de FAM, de MAS, d'hôpitaux locaux, d'établissements de rééducation, etc.). **La formation proposée est alors proche d'une action de sensibilisation/information.** Dans le cadre de la déficience sensorielle, de nombreux établissements et services adhérents ont recours à la FISAF pour des formations spécifiques. Par exemple, au sein de l'association La Providence (Rhône-Alpes), un professionnel de l'IME se forme *via* une licence professionnelle proposée par la FISAF sur la prise en charge de la déficience visuelle. L'objectif à terme est que cette personne devienne une ressource transversale dans l'association et puisse conseiller l'ensemble des équipes accompagnatrices des enfants et adultes sourd-aveugles et sourds malvoyants sur l'ergonomie ou sur les problèmes quotidiens que peut poser la prise en charge de la surdicécité.

Selon un format plus proche de la formation-action, dans la plupart des régions, l'association Prader-Willi France propose des formations en direction des établissements d'accueil et des professionnels, pour une meilleure appréhension des conséquences du syndrome de Prader-Willi sur la vie quotidienne des personnes, notamment par rapport aux troubles de l'alimentation et du comportement. Cette intervention est gratuite et peut être mise en place pour un ou plusieurs établissements.

- **Les Centres nationaux de ressources Handicaps rares et les Centres de référence maladies rares**

Ces ressources nationales peuvent être des acteurs importants de la formation en raison de l'expertise qu'ils ont développée autour d'une combinaison de handicaps rares et qu'ils sont en charge de diffuser.

Ainsi, les centres de référence maladies rares peuvent former les équipes médico-sociales sur les conséquences qu'induisent ces maladies rares. Par exemple, le Centre de référence des anomalies du développement et syndromes malformatifs du CHU de Rennes organise des journées d'information/sensibilisation ouvertes au secteur médico-social comme une journée neuropédiatrie sur le retard mental.

Par ailleurs, de nombreuses structures ayant intégré la prise en charge des handicaps rares à composante sensorielle au niveau institutionnel ont régulièrement recours aux CNR pour la formation collective de leurs équipes, notamment sur les outils de communication spécifiques (LSF tactiles, pictogrammes...). Cependant, la formation proposée par les CNR va souvent plus loin. Elle s'appuie sur une ou plusieurs situations mettant les équipes en difficulté pour proposer une évaluation de la situation puis des outils adaptés, mais également une analyse des pratiques conduisant à un changement collectif d'approche et à une montée en compétences de l'équipe. Cette approche relève plutôt de la formation-action.

A noter : en Bretagne (voir monographie régionale en annexe), la formation des aidants familiaux constitue également un enjeu, tant pour diffuser de l'information que pour permettre des temps de rencontre entre familles et professionnels.

Ces différentes formations complètent et s'articulent avec d'autres formations proposées aux équipes qui sont celles que l'on retrouve dans l'ensemble du secteur médico-social. Dans ce cadre et du fait de la complexité de la prise en charge des handicaps rares, les structures favorisent généralement les formations croisées entre fonctions et métiers permettant à l'intégralité du personnel d'être formé. C'est par exemple le cas des structures accueillant des déficients auditifs où l'ensemble du personnel peut être formé à la LSF, voire à la LSF tactile dans le cas de prise en charge de la surdité. Par ailleurs, la plupart des structures proposent des formations sur des sujets transversaux qui, s'ils ne sont pas spécifiques à la prise en charge des handicaps rares, ont une importance particulière au regard de la complexité de la prise en charge qu'induisent ces situations et les difficultés qu'elles peuvent provoquer chez tous les professionnels. Ces formations concernent par exemple **l'analyse des pratiques, la gestion des risques, la gestion de la violence...**

En sus de ces formations collectives, les formations individuelles visent à acquérir des compétences complémentaires pour mieux s'adapter à la complexité du public accueilli soit pour permettre à certains métiers de s'adapter au public complexe qu'ils accompagnent (par exemple, permettre la formation d'un ophtalmologiste à l'approche de l'autisme dans son métier), soit pour **former une personne sur une problématique spécifique afin qu'elle devienne ressource à son tour pour le reste de l'équipe.**

➤ **Malgré les différentes stratégies pouvant être développées par les structures pour former leurs équipes, des difficultés importantes demeurent**

Trois principales difficultés peuvent être soulignées :

- **Le manque de formations adaptées au handicap complexe voire aux handicaps rares.** Les établissements sont parfois contraints de se limiter à une juxtaposition de formations sur différentes déficiences, sans pouvoir prendre en compte la potentialisation des difficultés d'accompagnement (ex : deux formations, l'une sur l'autisme et l'autre sur la cécité, plutôt qu'une formation intégrée sur la prise en charge des autistes sourds).
- **La difficulté pour les structures ayant développé certaines expertises de formaliser leur savoir-faire et de le diffuser.** Ce qui a été construit par les professionnels l'a souvent été de façon intuitive et il est donc difficile de le formaliser. De plus, le partage de ce savoir-faire pose la problématique du temps et du coût de diffusion, ce qui fait que peu de structures ont les moyens de se positionner comme formateur potentiel.
- **Le changement de culture nécessaire, au-delà des aspects techniques.** La formation aux handicaps rares est complexe puisqu'elle nécessite, en sus du développement de compétences techniques, un changement de posture, voire de culture, qui peut aller jusqu'à la remise en question des pratiques. Aujourd'hui, les CNR peuvent proposer des formations en ce sens, mais ils travaillent surtout sur l'aspect sensoriel et n'ont pas les moyens de répondre aux demandes de tous les établissements.

VI. CONDITIONS D'ORGANISATION DES RESSOURCES ET ECHELLES DE MISE EN ŒUVRE

A. LA NECESSITE D'UN DISPOSITIF INTEGRE AUTOUR DES HANDICAPS RARES

L'état des lieux a permis de comprendre de façon approfondie l'expérience et le point de vue de nombreux acteurs, de parcourir de multiples exemples, d'interroger des situations très variées et selon les auteurs, tous convergent vers un même besoin : **une aide à la structuration et à la mise en routine d'un dispositif sanitaire et médico-social intégré.**

En effet, l'état des lieux a montré que des ressources en capacité d'intervenir auprès des personnes en situation de handicap rare et de leurs proches existent sur l'ensemble du territoire métropolitain. Toutefois, le besoin d'interventions multiples et coordonnées que requièrent ces situations, ainsi que la conjugaison technicité / proximité, sont souvent difficiles à « mettre en musique », si ce n'est grâce à l'initiative et l'énergie individuelles (voire isolées), certes productives mais fragiles. En effet, les ressources peuvent être assez vite « limitées » par des difficultés liées au temps disponible des équipes, aux compétences internes ou encore à la connaissance des partenaires potentiels.

Face à cela et depuis quelques années déjà, on constate un mouvement qu'il faut soutenir et structurer : **un mouvement de recherche d'une prise en charge mieux adaptée qui s'appuie sur les outils et l'expertise développés par ou en collaboration avec d'autres.** Cette forme d'accompagnement plus adapté nécessite de **mettre en œuvre les dynamiques suivantes, correspondant aux besoins de réponse les plus exprimés sur le terrain :**

- la construction d'une stratégie d'intervention globale, cohérente et répondant à l'ensemble des besoins de la personne, notamment basée sur des diagnostics fonctionnels approfondis et réitérés,
- l'articulation et l'éclatement indispensable entre les partenaires sanitaires, sociaux, familiaux etc.,
- la formation aux méthodes et outils d'accompagnement des handicaps rares.

C'est donc ici un besoin d'**ingénierie organisationnelle et territoriale à la fois professionnalisée et professionnalisante, qui favorise le lien et la modularité.**

Cela implique d'imaginer une organisation qui soit en capacité de créer du lien entre les ressources existantes au niveau local, mais qui facilite également la mobilisation – à bon escient et à chaque fois que besoin – de l'échelon *supra*, par exemple quand la ressource nécessaire est absente ou insuffisamment experte.

On se figure dès lors que ce dispositif se compose de niveaux d'intervention et de recours gradués, non dictés par des délimitations géographiques.

Ainsi, ce dispositif handicaps rares est à envisager sous une forme intégrative et organique, à la différence d'une forme institutionnelle et mécanique, avec une double organisation :

- **Une organisation en filière, diachronique ou verticale**, qui mette en cohérence l'ensemble des fonctions nécessaires à la continuité du parcours de vie et de soins de la personne (passage d'un lieu d'accueil à un autre en fonction des besoins liés à l'âge, à l'évolution de la maladie, aux événements de la vie) ;
- **Une organisation en réseau, synchronique ou horizontale**, qui mobilise à un moment donné les ressources et fonctions nécessaires pour répondre à l'ensemble des dimensions de bien-être de la personne et permette aux acteurs de travailler en commun, dans une logique de collectif « apprenant ».

Cette double organisation s'appuie bien évidemment sur les ressources existantes (des ressources locales jusqu'aux centres nationaux de ressources) et sur des équipes relais, prévues dans le schéma national d'organisation sociale et médico-sociale pour les handicaps rares, et dont la place envisagée est décrite dans ce chapitre.

B. LES PRINCIPES D'UN DISPOSITIF INTEGRE

Tout d'abord, l'hypothèse est soutenue qu'un dispositif global handicaps rares, tel qu'évoqué ci-dessus, tient compte de trois « variables » principales :

- **Les complémentarités entre les niveaux de ressources** : Tous les niveaux de ressources sont nécessaires : lieux d'accueil, lieux ressources et services ressources, les plus spécialisés ayant une fonction d'étayage et de diffusion de connaissances auprès des équipes, tous ayant un rôle dans le repérage des situations de handicaps rares et la capitalisation des savoirs ;
- **Une approche par combinaison de déficiences et/ou pathologies à l'origine des handicaps rares et non une approche globale** : l'approche globale du champ n'est pas pertinente ; les ressources les plus expertes sont de fait catégorielles, soit constituées ad hoc, soit constituées de compétences croisées ;
- **La transversalité des fonctions** : Une ressource n'a pas vocation (dans ses missions règlementaires ou son agrément) à intervenir sur l'ensemble des fonctions, elle comprend une ou plusieurs fonctions dont elle fait bénéficier une ou plusieurs catégories de handicaps rares ; il est donc opportun de s'assurer de l'accès à l'ensemble des fonctions, et de leur articulation.

Le croisement de ces variables est nécessaire car il participe en temps réel de l'identification des points forts et des carences d'un tel dispositif, pour ainsi œuvrer à son amélioration continue.

S'ajoutent à ces déterminants, quatre principes fondamentaux nécessaires à la bonne marche de ce dispositif intégré :

- **Un dispositif « éco-systémique »**

Dans ce système organique de réponses, chaque « structure » est **interdépendante** des autres :

- Les lieux d'accueil ne peuvent jouer leur rôle qu'en lien avec les équipes relais qui organisent stratégiquement la cohérence des ressources sur le territoire, en lien avec les centres de ressources nationaux, qui apportent et relaient les connaissances drainées par et dans le système.
- Les équipes relais sont interdépendantes de la configuration des ressources de terrain et de leurs modes de communication avec les centres de ressources. Le rôle des équipes relais « compose » avec le niveau d'organisation collective existant et le positionnement des structures.
- Les centres nationaux de ressources, si utiles dans la période de mise en place du dispositif, seront rapidement « asséchés » en termes de connaissances, si les ressources

de terrain disparaissent et si les équipes relais ne mettent pas en œuvre l'ingénierie demandée par les ressources du territoire.

- Etc.

- **Un dispositif à portes d'entrée multiples**

Au sein du dispositif intégré, chaque structure membre (CNR, équipes relais, service ressource...) est une « **porte d'entrée** » à même de répondre à certaines questions de la personne ou de son entourage, mais aussi en capacité d'ouvrir aux autres compétences du dispositif, d'orienter ou de réorienter en fonction d'une évaluation globale de la situation. **Il n'est pas ici question d'une organisation filtrante, mais facilitante.**

L'objectif est de permettre à une personne, sa famille, un professionnel, en s'adressant à n'importe quelle structure membre du réseau, d'être bien aiguillé vers la ou les ressource(s) la(es) plus pertinente(s). C'est l'exemple du dispositif SCATED en Ile de France « *Lorsqu'un adolescent entre dans notre réseau, quelle que soit la porte d'entrée, à un moment ou à un autre il va pouvoir bénéficier d'un plateau technique élargi. Peu importe si la première structure à l'accueillir est moins équipée qu'une autre, à partir du moment où elle est en lien avec les autres, l'enfant pourra bénéficier des apports qui lui sont nécessaires.* »

- **Un dispositif tenant compte de l'ensemble des catégories de situation de handicap rare**

Si les réseaux/filières sont constitués sur certains territoires en réponse à une catégorie de situation de handicap rare (Rhône-Alpes, Basse-Normandie, Ouest, Est, Sud-Est et Sud Méditerranée), à l'opposé, on observe peu de dynamiques collectives sur le Sud-Ouest et l'Ile de France (hormis SCATED). Aussi, le niveau d'intégration du dispositif actuel est variable en fonction des territoires. Ce point sera à prendre en compte : **l'appui pour la structuration ou l'animation du dispositif sera plus ou moins soutenu selon les zones.**

De même, l'ensemble des catégories de handicaps rares telles que définies par l'arrêté de 2000, n'est pas représenté par les CNR.

La catégorie *Affections Chroniques* recouvre une variété de situations qui ont un lien encore plus intriqué avec le sanitaire, dont on a vu que les acteurs constituaient des services ressources, pour lesquels les articulations avec le secteur médico-social sont à renforcer.

Ainsi, les personnes en situation de handicap rare suite à une affection chronique sont exceptionnellement accueillies au sein d'unités médico-sociales spécialisées et dédiées (Epilepsie sévère, Huntington). Elles sont diffuses au sein d'une population plus large en IME, MAS, FAM ; d'où un besoin d'extrême individualisation des prises en charge et d'un lien fort avec les équipes sanitaires, très au fait des retentissements de la maladie et des protocoles spécifiques à observer.

Un dispositif intégré permettra ce lien, avec les CRMR en particulier sur leur rôle d'expertise et d'étayage des équipes pour les catégories de handicaps rares ayant comme origine une maladie rare.

- **Un dispositif réactif**

La « dispersion territoriale » des ressources se mesure en fonction du temps imposé aux personnes en situation de handicap rare entre l'expression des besoins et la réponse adéquate apportée : elle est dramatique lorsque la personne et/ou sa famille sont éloignées d'un lieu d'accueil quotidien et que celles-ci doivent consacrer régulièrement (tous les jours ou toutes les semaines) un temps de trajet qui désorganise et contraint leurs choix de vie.

Mais cette dispersion peut être relativisée ou modulée par deux qualités intrinsèques que le système de réponses devra permettre :

- la capacité de « **réactivité** » du dispositif : pour un diagnostic médical ou fonctionnel, une situation de crise, un besoin de changement de lieu d'accueil, une nécessité de compétences spécifiques pour étayer des limitations fonctionnelles, etc.
- la capacité de « **permanence et de continuité** » des services rendus par le dispositif

C. LES PREREQUIS D'UN DISPOSITIF INTEGRE

Etant posés les principes précédents, plusieurs prérequis sont à observer pour un dispositif handicaps rares pleinement opérationnel :

(Il sera détaillé plus bas comment ces prérequis peuvent être remplis, soit de façon directe, soit de façon itérative par la mise en routine du dispositif)

- Le repérage des ressources, pour rendre possible l'orientation des acteurs vers les ressources mobilisables par niveau de recours et faciliter l'entrée dans le dispositif ; il participe également à mieux reconnaître les situations comme rares ;
- La reconnaissance des personnes comme étant en situation de handicap rare : sans revenir sur la question du périmètre des handicaps rares, ni la notion de prévalence impossible à établir, savoir repérer une situation de handicap rare est essentiel pour éviter « une prise en charge inadaptée » et organiser l'accès aux ressources rares ;
- La formation et l'accompagnement des personnels à la pédagogie du doute, pour utiliser de façon spontanée et proactive ce dispositif intégré, qui ne justifie pleinement son existence que si les acteurs ont le réflexe de solliciter des partenaires à chaque étape du parcours ;
- La reconnaissance administrative et financière de la complexité des situations...
 - par les instances de planification et de notification : peu d'établissements totalisent l'ensemble des compétences et du plateau technique nécessaires à l'élaboration d'une stratégie globale d'intervention au vu de la variété des situations et de la variabilité des états (ne serait-ce que dans une même section d'éducation avec handicap associé). Cela signifie que les plans personnalisés de compensation soient une réponse au projet de vie qui tienne compte de la complexité en facilitant les possibilités de double prise en charge, les besoins d'étayage et de soutien des équipes, etc.,
 - par les financeurs en mettant en place une tarification adaptée (taux d'encadrement supérieur, temps de coordination etc.).

- La circulation de l'information : le « nerf de la guerre » du dispositif intégré est le système d'information qui irrigue la communication entre organes ou organismes qui doivent développer en permanence leur « **plasticité** », c'est à dire leur capacité à moduler ou transformer leurs services rendus en fonction de l'information qui circule dans l'ensemble du dispositif (voir chapitre IV-C « une logique croisée de filière et de réseau »).

Un nouveau paradigme

Ce nouveau paradigme d'intervention suppose une « **co-responsabilité** » des organes du dispositif sur les situations de handicaps rares. Ainsi, l'évaluation de la performance se comprend de manière globale et non structure par structure.

La gouvernance ne se pose pas en termes de « leadership » mais avec une instance, extérieure au dispositif, garante de la méthode de travail qui assure une coordination et une coopération cohérente. Dans le cadre du schéma national des handicaps rares, seuls, de notre point de vue, l'Etat, et ses représentants territoriaux peuvent assumer ce rôle de garant, dans son mode d'évaluation et de contrôle du dispositif.

D. LES MISSIONS ATTENDUES

1. Les besoins

Afin de répondre aux besoins exprimés sur le terrain et de remplir les exigences que, d'expérience, un tel dispositif requiert, cinq missions sont à envisager comme cœur d'activité des équipes relais :

➤ **Repérage des situations et des ressources**

- **Constats**

Un nombre important de lieux « généralistes » (établissements XXIV ter, CAMSP, SESSAD, MAS...) accueillent des personnes en situation de handicap rare sans les identifier comme telles : on peut alors distinguer 3 attitudes :

- les professionnels n'identifient pas les besoins d'expertise spécifique,
- les familles, sensibles aux limites de l'accompagnement, s'adressent à d'autres structures pour étayer la prise en charge et fournir des outils, par exemple sur la communication,
- les professionnels sont en demande de relais et d'expertise.

La méconnaissance des situations de handicaps rares peut conduire à un défaut d'accompagnement voire, amener à des situations proches de la maltraitance.

- **Besoins**

Le repérage des situations

Suivant le principe de portes d'entrée multiples évoqué plus haut, le repérage est opéré par l'ensemble des acteurs, les équipes relais au même titre que les CNR ou les autres ressources.

Les équipes relais ont la responsabilité de centraliser les données issues de ce repérage et de les transmettre au niveau national. Ce repérage sera à faire en lien avec les MDPH.

Une sensibilisation des acteurs au premier plan desquels les MDPH rendra plus systématique le questionnement quant à une éventuelle correspondance avec une situation de handicap rare.

Un recensement qualifié des ressources

Le repérage des ressources facilitera l'entrée dans le dispositif, et de manière itérative, le repérage lui-même.

Il s'agira pour les équipes relais d'alimenter une base de données des ressources, consolidée au niveau national, constitutive d'un annuaire qualifié et actualisé des ressources, les caractérisant *a minima* par fonction et par catégorie de handicap rare.

Cet outil permettra à n'importe quel acteur du dispositif d'aiguiller de façon pertinente une personne, de solliciter un recours. Les familles pourront développer leur connaissance du système de réponse et choisir leur point d'entrée dans le dispositif.

Avec le niveau national, les équipes auront à communiquer sur l'existence de ces ressources. Un autre effet positif est que rendre visibles les ressources renforcera la capacité d'alerte sur les situations rares.

Une inscription dans les diagnostics départementaux et régionaux en amont des planifications

Cette connaissance fine des ressources sera précieuse pour les ARS et les Conseils généraux, lors des diagnostics des besoins, préalables à l'élaboration des schémas départementaux et régionaux. Les équipes relais pourront être un acteur important à consulter dans ce cadre. Et réciproquement elles devront s'impliquer dans les dispositifs de concertation locale et régionale, afin de construire un plan d'action territorial autour des handicaps rares, en cohérence avec les stratégies locales de planification.

Ingénierie de réseau

- **Constats**

L'état des lieux a montré que, plus que pour toute autre situation de handicap, une combinaison rare et complexe nécessite une prise en charge étayée, croisée, coordonnée, le tout dans une double logique horizontale et verticale, de réseau et de filière.

Les structures, pour la plupart, ne disposent pas des moyens suffisants pour mener à bien cette tâche, alors même que c'est ce qui leur permettrait d'atteindre le niveau d'individualisation des parcours et de réactivité souhaités pour les personnes qu'ils accompagnent.

- **Besoin**

Ce besoin a très clairement été exprimé par les acteurs de terrain et constitue sans doute leur attente la plus forte. Or, l'ingénierie de réseau (et de filière) repose sur des compétences spécifiques, techniques et administratives dédiées.

L'élaboration d'un plan d'action adapté à chaque territoire

En préalable, les équipes relais auront à comprendre la situation initiale et les besoins propres au territoire (grâce aux travaux déjà menés complétés par un repérage fin et continu) : présence de ressources ou des compétences disponibles, dynamiques existant entre elles.

Chaque équipe relais, en lien avec les instances régionales de son territoire et des territoires voisins *a minima* devrait partir de ce constat initial – et nécessairement évolutif – pour établir un **plan d'actions propre à son territoire pour améliorer la couverture** par fonction et par catégorie de handicap rare.

L'objectif est de trouver la solution la plus pertinente pour pallier l'absence de certains sujets sur un territoire, par exemple l'épilepsie sévère dans une région non dotée de ressources spécialisées. Une vigilance est à avoir sur le fait que si les équipes relais ne s'appuient que sur l'existant, elles risquent

de se concentrer sur les catégories de handicap rare déjà les mieux dotées : c'est le biais des fortes dynamiques.

Une ingénierie de réseau à inscrire dans une dimension nationale et pour toutes les situations

Les équipes relais pourraient avoir cette fonction d'**ingénierie de réseau, pour des projets collectifs de partenariat inter-établissements et services**, en coopération avec les associations gestionnaires.

Plusieurs paramètres sont à intégrer :

- **Une dimension nationale** : par définition, un réseau ou une filière ne peut être uniquement pensé dans une logique régionale ou interrégionale, étant donné la dispersion des ressources sur le territoire et les besoins évolutifs des personnes. Cela nécessite donc un travail des équipes relais en lien les unes avec les autres et avec les CNR.
- **Une approche par catégorie de handicap rare**, tout en permettant les ponts entre les filières. Ces ponts seront rendus possibles par le travail de repérage des situations et des ressources auxquelles s'attacheront les équipes relais, dans une logique ascendante : chaque situation rare ou occasion de rencontres (séminaire commun, formation croisée...) entre les acteurs sera un cheminement vers une coopération structurante entre les filières.

➤ Étayage et cas particulièrement complexes

- **Constat**

Selon le principe de recours gradué et en accord avec les lois 2005 et HPST, les ressources de prise en charge médico-sociale organisent le parcours personnalisé des personnes. Toutefois, dans certains cas particulièrement complexes, les structures peuvent être en difficulté et avoir besoin d'un appui.

- **Besoins**

Une fonction d'étayage de proximité

Les équipes relais peuvent être un point de contact des structures, professionnels et familles, pour **un étayage de proximité** au sein des structures ou à domicile, afin d'organiser plus facilement du répit, des mouvements d'équipe (stages, baluchonnage) ou de personnes (accueil temporaire, échanges), et de faciliter les appuis du sanitaire ou d'une ressource d'une autre « filière ».

Une fonction de conseil sur des situations individuelles

Si nous formulons l'hypothèse d'équipes-relais légères et non spécialisées, elles auront à passer des conventions avec des ressources spécialisées dans la mise en place d'évaluations spécifiques aux combinaisons à l'origine du handicap rare.

Plus largement, elles pourraient, en raison de leur connaissance du maillage territorial et leur expérience des situations, jouer un rôle de **conseil auprès des professionnels pour l'élaboration de la stratégie d'intervention globale en faveur d'une personne**, en lien avec les MDPH, les ARS et les familles.

Une fonction de référent de parcours

A un niveau de recours encore supérieur, elles pourraient constituer **le référent de parcours – ou gestionnaire de cas** pour certaines personnes - à l'instar de ce qui a été fait pour les personnes âgées. L'objectif est alors de suivre les orientations et réorientations des personnes, d'anticiper d'éventuelles situations de rupture (liées à l'âge, à la scolarité, etc.) et d'appuyer les réajustements

des stratégies d'intervention. La coordination des aidants et des aides autour de la personne participerait de ce suivi également.

Une articulation avec les CNR

Les CNR jouent ce rôle actuellement et continueraient à l'exercer au même titre que les équipes relais, avec une articulation à trouver (cas les plus complexes et les plus en proximité géographique pour les CNR par exemple). Le croisement entre proximité et niveau de recours est sans cesse à étudier : par défaut, mieux vaut, pour les personnes et leurs familles, s'adresser à la ressource de proximité quel que soit son niveau, qui fera elle-même intervenir des ressources au périmètre plus large si besoin.

➤ Capitalisation des savoirs et savoir-faire

- **Constat**

A travers cet état des lieux, nous avons observé nombre de méthodes, outils inventés, « artisanaux » qui constituent un savoir expérientiel, qui reste trop souvent confidentiel.

Loin d'une connaissance théorique, faisant foi en toute situation et reproductible à grande échelle, un nombre important de possibilités issues des expériences terrain sont des réponses de compensation, « bricolage » qu'il peut être pertinent d'essayer ailleurs (décalage de points de vue, stratégie d'essai-erreur, etc.).

- **Besoins**

Une fonction de capitalisation des savoirs

Les équipes relais, à l'instar des CNR aujourd'hui, vont pouvoir capitaliser une somme importante d'informations, d'expériences, de savoirs empiriques en tirant profit de l'inventivité et de la créativité des acteurs. Il sera alors clé qu'elles structurent la **capitalisation des connaissances et des savoir-faire**, afin d'en assurer le partage et la diffusion et alimenter le niveau national.

Une fonction de diffusion

L'organisation de rencontres régulières (groupes de réflexions thématiques, d'analyse de pratiques) permettra d'assurer le partage de ces informations et postures ; des newsletters, plateforme dématérialisée, rencontres nationales pourront contribuer également à cette fonction.

Dans cette même logique de développement et structuration des connaissances, les équipes relais pourront articuler cette mission de capitalisation et diffusion des connaissances avec la mission de recherche dévouée aux CNR et leur groupement.

➤ Formation

- **Constat**

La formation est l'un des besoins le plus exprimé par les acteurs. Partant du principe d'une prise en charge de proximité, étayée par des technicités complémentaires à chaque fois que nécessaire, le besoin de montée en compétences des équipes est apparu primordial. C'est également le moyen de faire s'exprimer cette « potentialité » des lieux d'accueil ou des lieux ressources qui ont intégré la pédagogie du doute mise en avant par les centres nationaux de ressources.

- **Besoins**

Une formation-action

Combiner des formations-actions, des interventions *in situ*, des séminaires croisés, etc., en donnant des pistes d'actions très concrètes et pragmatiques aux professionnels.

Voici quelques exemples de formations ou évènements, pour lesquels l'offre est insuffisante à l'heure actuelle, et que les équipes relais pourraient organiser de façon plus récurrente et ciblée :

- Des formations plus poussées sur les maladies rares ou en lien avec la catégorie de handicap *rare affections chroniques*,
- L'organisation de stages dans d'autres structures pour favoriser le partage d'expérience,
- Une offre de formation envers les médecins traitants ou intervenants de 1^{er} recours,
- Des formations à destination des aidants familiaux, qui constituent également un enjeu pour permettre des temps de rencontre entre familles et professionnels,
- Etc.

Une formation, support des coopérations

La formation ne doit pas nécessairement être pensée différemment des dynamiques illustrées dans le sous-chapitre Formation (V.E). Cette offre de formation doit, bien entendu, s'appuyer sur l'offre existante. La prise en charge des handicaps rares est possible à travers le réseau, il faut donc contribuer à ce qu'il y ait des temps communs, voire des groupes de travail thématiques émergents sur le territoire régional ou interrégional.

L'offre de formation, pilotée par les CNR et le GNCHR, et déployée à la fois par les CNR et les équipes relais, dont l'assemblée pourra être alternativement de périmètre local ou national, peut également être l'opportunité de consolider les liens à construire dans le cadre de développement de réseaux et filières.

Une formation/sensibilisation

Cette mission de sensibilisation/formation doit viser également les professionnels des MDPH. Elle permettra d'améliorer leur connaissance de ces situations de handicaps rares et d'intervenir plus précocement sur les orientations pour développer des compétences, notamment chez l'enfant.

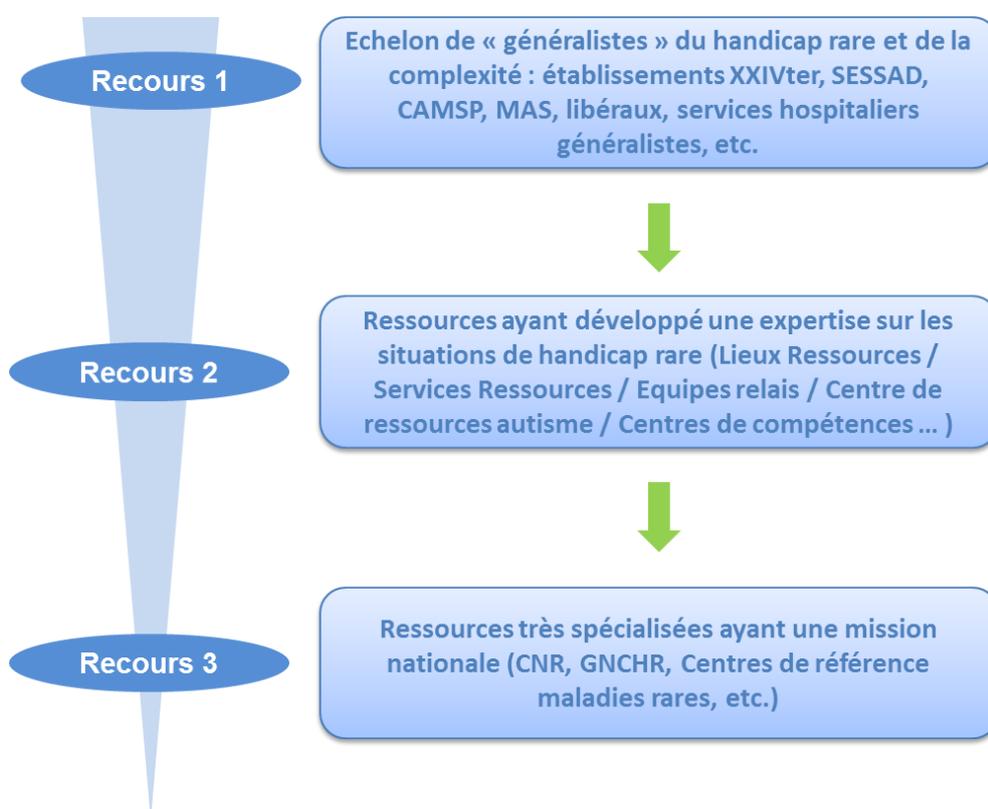
2. Une proposition de définition de l'intervention des équipes relais

Ainsi, ces différentes missions décrivent les potentielles modalités d'intervention d'une équipe relais, qu'elles soient individuelles (autour d'une situation) et/ou collectives (pour un établissement, un projet de réseau...), et que leur périmètre soit celui d'une structure (en interne) ou d'un territoire (en externe), comme l'illustre la matrice ci-après.

INTERVENTIONS MULTIPLES d'UNE EQUIPE RELAIS	Pour l'accompagnement d'une situation <u>individuelle</u> donnée	Pour un projet <u>collectif</u> (échanges, co-construction...)
<p align="center">En interne (dans la structure, à domicile, auprès de l'équipe)</p>	<p><i>Exemples d'actions : étayage ponctuel de la prise en charge ; essai de différents outils de communication pour un cas complexe ...</i></p>	<p><i>Exemples d'actions : formation-action auprès de l'équipe, aide à l'inscription des handicaps rares dans le projet d'établissement...</i></p>
<p align="center">En externe (sur un territoire donné, multi-ressources)</p>	<p><i>Exemples d'actions : aide pour l'élaboration de la stratégie globale d'intervention en faveur d'une personne ; gestion de cas complexe et identification des partenaires potentiels...</i></p>	<p><i>Exemples d'actions : repérage des ressources sur un territoire ; organisation de rencontres locales ou nationales de partage d'expérience ; aide à l'ingénierie de réseau (mise en lien, convention-type...) ...</i></p>

E. LES CONSEQUENCES ORGANISATIONNELLES

S'il n'est pas possible de définir des niveaux de territoire (local/régional/interrégional/national) par mission, en raison des inégalités territoriales repérées entre les régions et les interrégions (voir chapitres correspondants), il est nécessaire d'instituer des niveaux de recours avec des responsabilités associées. Les paragraphes précédents montrent que l'organisation en « portes d'entrées multiples » doit permettre soit de répondre directement aux besoins de la personne, de l'établissement, de la famille, soit d'orienter vers une ressource à même de répondre comme indiqué sur le schéma ci-dessous.



Outre l'accompagnement individuel qui incombe à chaque typologie de structures, les rôles de chacun en termes de recours peuvent être décrits tel que suit :

Le niveau de recours n° 1 a pour principaux enjeu(x) et/ou responsabilités :

- Permettre le repérage des situations de handicaps rares et l'évaluation des besoins
- Permettre un premier repérage des ressources pouvant venir en appui dans le cadre d'une stratégie d'accompagnement

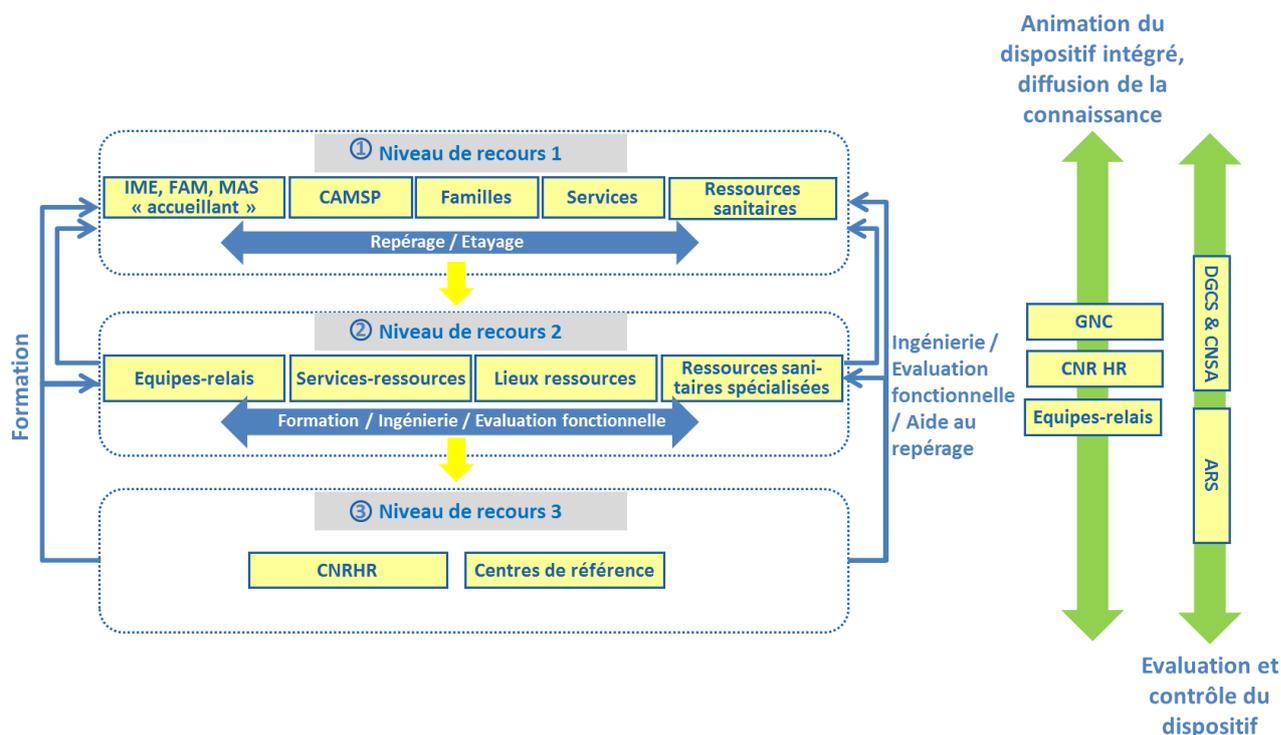
Le niveau de recours n° 2 a pour principaux enjeu(x) et/ou responsabilités :

- Garantir la mise en place d'une évaluation de la situation et d'une stratégie globale d'accompagnement soit en procédant à cette évaluation directement, soit en orientant vers le 3^{ème} recours
- Former et diffuser la connaissance acquise sur les situations de handicaps rares
- Aider à la construction de réseaux locaux et nationaux

Le niveau de recours n° 3 a pour principaux enjeu(x) et/ou responsabilités :

- Intervenir dans les situations les plus complexes ciblées par le niveau 2 parfois en dehors de la « stratégie de réponse » habituelle
- Former et diffuser la connaissance acquise sur les situations de handicaps rares

Ainsi, les dynamiques de formation, ingénierie / évaluation, articulation / étayage doivent être diffusées au sein de chaque niveau et entre les niveaux de recours comme indiqué dans le schéma ci-dessous.

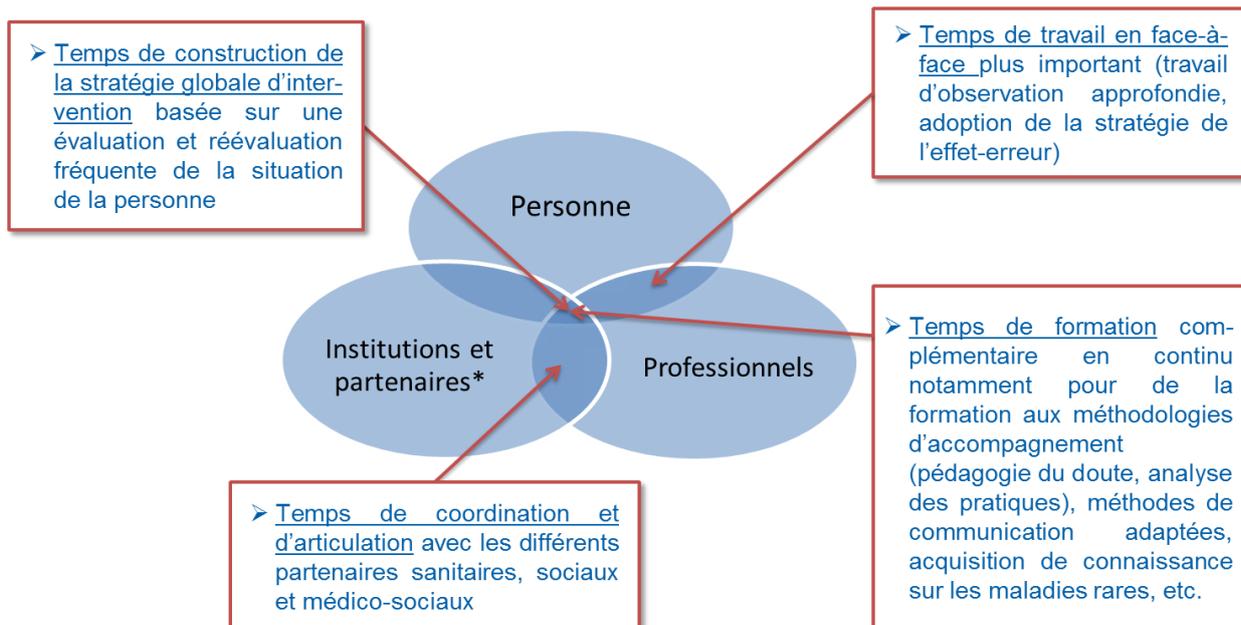


F. LES POINTS DE VIGILANCE

Le dispositif intégré autour des situations de handicaps rares se veut un dispositif facilitateur dans l’organisation de l’accompagnement des personnes en situation de handicap rare. Toutefois, comme toute organisation nouvelle, il est susceptible de bouleverser les habitudes de travail et d’introduire des difficultés, certes compensées par l’amélioration des situations personnelles et sociales des personnes concernées, mais qu’il ne faut néanmoins pas ignorer.

➤ **Le temps disponible**

Tout d’abord, pour les ESMS, la mise en place de ces dynamiques de coopération entraîne une surcharge de temps comme illustré sur le schéma ci-dessous. Or ce temps supplémentaire, élément spécifique de la prise en charge des handicaps rares, souffre à l’heure actuelle d’un manque de reconnaissance.



* Y compris les familles

➤ La couverture inégale

La couverture inégale du territoire en types de ressources, de fonctions ou de catégories de handicaps rares constitue un point de vigilance : si les dynamiques existantes donnent une orientation « handicaps rares » à un territoire, elles ne sont pas pour autant représentatives de l'ensemble des situations ; l'attention des équipes-relais sera donc portée à construire une organisation territoriale articulant en bonne intelligence le niveau local et les niveaux national (GNCHR) et régional (ARS). Chaque équipe relais, en raison de la situation initiale du territoire sur lequel elle intervient et ses compétences propres, aura une mission différente dans la structuration de l'accès à un dispositif « pour tous ».

➤ L'accès aux soins somatiques et psychiques

Les soins somatiques posent problème pour la prévention courante en matière dentaire ou gynécologique par exemple, mais aussi lorsque des soins particuliers doivent être prodigués dans les établissements d'accueil. Nous retrouvons la même demande que pour l'ensemble des situations complexes de handicap. Certaines interrégions soulignent aussi les liens nécessaires à construire avec le secteur psychiatrique soit pour assurer une hospitalisation dans le cas de crise, soit pour construire un accompagnement partagé ou étayé. Ces liens à créer ou renforcer avec le secteur sanitaire ont été relevés comme les points durs d'une organisation intégrée, et devront donc concentrer une grande partie des efforts des équipes relais.

➤ Le rôle des familles

Dans la mesure où ces situations de handicaps rares mobilisent fortement les parents et l'ensemble des membres de la famille, dans le quotidien de vie de leur proche et dans une très grande proximité avec lui, ils sont au premier chef concernés par l'appui que peut apporter un dispositif intégré, que ce soit pour imaginer des solutions pour pallier les déficits de communication ou encore pour répondre à un besoin de répit.

Aussi, plusieurs équipes rencontrées dans le cadre de cette étude considèrent que la place des familles et notamment des parents et la prise en compte de leur expertise est indispensable à tous les niveaux du projet associatif et du projet personnalisé d'accompagnement.

D'autres envisagent différemment la place des parents dans l'alliance que les équipes leur proposent. En effet, l'éloignement géographique entre les structures et les familles dans ces situations de handicaps rares peut constituer un frein à la prise en compte de l'expertise et/ou à la mise en place d'une alliance avec les familles. De plus, les acteurs pointent les différences de conditions sociales, d'accès à la langue française, d'accès et de compréhension de l'information, d'accès à l'analyse des logiques institutionnelles, qui peuvent jouer un rôle discriminant entre les parents les mieux équipés culturellement et socialement, et les autres.

Charge alors aux professionnels d'ajuster leur positionnement afin que toutes les familles, quelles que soient leurs conditions, puissent être reconnues dans leur place et leur expertise. Les équipes relais pourront quant à elles être un vecteur de l'information auprès des familles et œuvrer pour leur formation, afin que chaque proche puisse, selon son choix, être en capacité de remplir le rôle qu'il souhaite avoir auprès de la personne.

- La continuité de « ce qui fait sens » pour la personne dans les modes d'accès au réel

Le recours plus large à des partenariats et coopérations ne doit pas pour autant aller à l'encontre du besoin fondamental de continuité que la complexité et la technicité de la situation rare imposent. Les protocoles de soins, d'accompagnement, d'accès à la communication et au monde social, construits dans un premier lieu avec la personne ne doivent pas se transformer radicalement sous prétexte que le nouveau lieu d'accueil a d'autres références théoriques et cliniques.

De même, les prises en charge partagées doivent s'exercer dans un projet d'accompagnement global et coordonné à la différence d'une simple juxtaposition d'accompagnements qui sont alors – et on peut le comprendre – un moyen de répit des équipes (cela pose à nouveau la question de la reconnaissance du surcoût de prise en charge engendré par la nécessité des coordinations entre équipe).

- Le manque de places adaptées à la sortie des structures

Le développement de solutions de répit, de rupture, de places en accueil d'urgence permettrait d'améliorer la réactivité des services ressources, lors des réajustements de la stratégie globale d'intervention. Apparaît ainsi le besoin d'une flexibilité au sein des structures pour organiser de tels accueils (cela pose la question de l'affectation de moyens et donc des taux d'encadrement), voire de création de places (par exemple via la reconnaissance de sections spécialisées en MAS ou en IME pour les cas les plus complexes). Mais lors de l'état des lieux, ces questions se sont révélées problématiques, étant donné la non prise en compte de la complexité des prises en charge des situations de handicaps rares par les autorités.

Ainsi, il semble important d'articuler les compétences des ARS et des Conseils Généraux avec celles des équipes relais, dans les schémas de création de places. Les équipes relais pourraient alors apporter leur vision éclairée de la représentation du dispositif intégré handicaps rares et de ses besoins au niveau territorial.

VII. CONCLUSIONS ET PERSPECTIVES

La notion de handicap rare reste une notion peu appréhendée par les acteurs interrogés, le périmètre recouvrant un ensemble de situations très variées, proches parfois du polyhandicap ou des situations de handicap complexe.

La principale difficulté réside dans une objectivation de ce qui relève ou non du handicap rare :

- La complexité (caractéristique du handicap rare) est souvent relative aux capacités des structures,
- La notion de prévalence est un indicateur non vérifiable (en particulier, on observe que les sections d'éducation pour enfant avec handicap associé accueillent bon nombre de situations relevant du champ)
- La rareté des expertises est sans doute le critère le plus vérifié.

Le handicap rare est, pour ainsi dire, effacé parmi la population des personnes en situation de handicap complexe. Aussi, l'important n'est pas tant de reconnaître une situation rare comme rare, mais l'enjeu est bien celui de la lisibilité et l'accès aux ressources.

On l'a vu, aux côtés des CNR, trois types de ressources les plus expertes des situations rares émergent :

- Les acteurs médico-sociaux, les plus aguerris aux situations complexes et aux situations de pluri/polyhandicap, parmi lesquelles sont accueillies et reconnues les personnes relevant du champ du handicap rare, pour les fonctions d'évaluation et d'accompagnement,
- Les acteurs sanitaires : notamment les centre de référence, pour les handicaps rares ayant comme origine une maladie rare, pour les fonctions diagnostic, évaluation ; ils témoignent d'une volonté de coopérer avec le médico-social,
- Les associations représentatives : constituées autour d'une maladie ou d'une situation de handicap, elles sont ressources sur l'information, l'orientation des familles, les éléments saillants de la participation et de la compensation.

Les conditions d'une meilleure qualité d'accompagnement relèvent fortement de l'organisation organique des acteurs, avec une nécessaire convergence entre les secteurs sanitaire et médico-social.

Cette réponse au besoin de coopération met en exergue les limites institutionnelles d'une prise en charge « à la place » avec la nécessité de la promotion des accompagnements en co-responsabilité, reconnus par les tutelles.

Aujourd'hui, les dynamiques de coopération existent, elles sont des points d'ancrage de cette nouvelle donne. La vigilance sera à observer sur l'articulation entre l'approche catégorielle qui permet une réflexion par groupes homogènes de besoins, et le risque de cloisonnement, alors même que le handicap rare est une combinaison de ces différentes catégories.

Aussi, il paraît important que les futures équipes relais ne soient pas spécialisées mais puissent représenter et apporter un soutien à l'ensemble des personnes concernées quelles que soient la combinaison ou l'origine du handicap rare.

Dans cette future constitution, si la notion d'interrégion apporte un cadre, le dispositif, pour fonctionner, devra s'affranchir des limites administratives afin de garantir à la personne d'accéder au plus juste recours pour elle à un moment donné.

Enfin, la posture du doute des professionnels est un élément qui participe de la nécessité de la transformation à conduire ; à l'inverse de l'établissement « totalisant », elle est à coupler avec l'avancée des connaissances et de la recherche.

Le GNCHR et les futures équipes-relais, avec les CNR, constituent les éléments fondateurs du futur dispositif, articulé selon des niveaux de recours plus que selon des échelons territoriaux, des interdépendances.

Cette conception d'organisation plastique, reposant sur un système organique d'actions (fonctions) et d'acteurs (ressources) est à expérimenter sur un champ fortement marqué par des logiques institutionnelles. La gouvernance d'un tel projet ne saura s'affranchir de la nécessaire implication de l'Etat et ses représentants en région, pour encourager les transformations nécessaires et veiller à l'équité des citoyens à l'accès aux ressources. Le GNCHR sera le maître d'œuvre de l'orchestration du dispositif, tenant compte de chaque territoire et en accompagnant les évolutions.

GLOSSAIRE

AAP	Appel à projet
ABA	Applied Behavior Analysis (Analyse Appliquée du comportement)
ADAPEI	Association Départementale des Amis et Parents de Personnes Handicapées Mentales
ADAPT	Association pour l'insertion sociale et professionnelle des personnes handicapées
ADAS	Association pour l'Accueil et le Développement des Aveugles Sur handicapés
ADIMC	Association Départementale des Infirmes Moteurs Cérébraux
ADPEP	Association départementale des pupilles de l'enseignement public
AEHM	Association Européenne des Handicapés Moteurs
AFIPAEIM	Association familiale de l'Isère pour enfants et adultes handicapés intellectuels
AFIS	Association pour l'accueil, la formation et l'insertion des personnes sourdes
AFJ	Accueil familial de jour
AFM	Association française contre les myopathies
AFTC	Association des Familles de Traumatisés Crâniens
AGIMC	Association Girondine des Infirmes Moteurs Cérébraux
AIDAPHI	Association Interdépartementale pour le Développement des Actions en faveur des Personnes Handicapées et Inadaptées
AIPSH	Association pour l'Intégration des Personnes en Situation de Handicap
ALEFPA	Association Laïque pour l'Éducation, la Formation, la Prévention et l'Autonomie
ALIS	Association du Locked-in Syndrome
ALSEA	Association Limousine de Sauvegarde de l'Enfant à l'Adulte
AMP	Aide médico-psychologique
ANAEs	Agence Nationale d'Accréditation et d'Evaluation en Santé
ANCREAI	Association nationale des centres régionaux pour l'enfance et l'adolescence inadaptées
ANECAMSP	Association nationale des équipes contribuant à l'action médico-sociale précoce
ANEMS	Agence nationale de l'évaluation et de la qualité dans les établissements et services sociaux et médico-sociaux
ANPEA	Association Nationale des Parents d'Enfants Aveugles
ANPSA	Association nationale pour les sourds aveugles et les sourds malvoyants
APAJH	Association Pour Adultes et Jeunes Handicapés
APARSHA	Association de parents et d'amis représentant les personnes sourdes avec handicap(s) associé(s)
APEI	Association de parents d'enfants inadaptés
APF	Association des paralysés de France
APIRSJO	Association de patronage de l'institution régionale de jeunes sourds d'Orléans
APSA	Association pour la Promotion des Personnes Sourdes, Aveugles et Sourdes-Aveugles
ARAMAV	Association pour la réinsertion des aveugles et malvoyants
ARES	Association régionale pour l'éducation sensorielle
ARH F	Agence régionale de l'hospitalisation d'Île de France
ARIA	Association pour la rééducation et l'insertion des autistes
ARIEDA	Association Régionale pour l'Intégration et l'Éducation des Déficients Auditifs
ARPHA	Association régionale pour la promotion des handicapés adultes
ARS	Agence régionale de santé
ARSEAA	Association Régionale pour la Sauvegarde de l'Enfant, de l'Adolescent et de l'Adulte
ARSIF	ARS Ile de France
ARTIES	Association Régionale Toulousaine pour l'Intégration des Enfants Sourds
ASE	Aide sociale à l'enfance
ASEI	Agir soigner éduquer insérer
ASPEC	Association de Personnes Epileptiques et Cérébrolésées
ASRL	Association d'Action Sanitaire et Sociale de la Région de LILLE
ATASH	Association pour le Travail, l'Accueil, les Soins des personnes Handicapées
ATED	Adultes avec Troubles Envahissants du Développement
AVC	Accident vasculaire cérébral
AVS	Auxiliaire de vie scolaire
CAE	Contrat d'accompagnement dans l'emploi
CAI	Centre audio-infantile
CAIS	Centre d'action et d'information surdité
CAF	Caisse d'allocations familiales

CAMSP	Centre d'action médico-sociale précoce
CAPEJS	Certificat d'aptitude au professorat de l'enseignement des jeunes sourds
CARSAT	Caisse d'Assurance Retraite et de la Santé au Travail
CASF	Code de l'action sociale et des familles
CDAPH	Commission des droits et de l'autonomie des personnes handicapées
CDDS	Centre départemental de Dépistage et de Soins
CDES	Commission départementale de l'éducation spéciale
CEDIAS	Centre D'études, De Documentation, D'information Et D'action Sociales
CELEM	Centre d'Education du Langage pour Enfants Malentendants
CERFA	Centre d'Enregistrement et de Révision des Formulaires Administratifs
CERTA	Centre d'Evaluation et Réadaptation des Troubles de l'Audition
CESAP	Comité d'Etude et de Soins Aux Polyhandicapés
CESDA	Centre d'Éducation Spécialisée pour Déficients Auditifs
CESSA	Centre d'Education Spécialisé pour les Sourds-Aveugles
CESSHA	Centre pour Enfants Sourds avec Handicaps Associés
CHARGE	Coloboma, Heart defect, Atresia choanae, Retarded growth and development, Genital hypoplasia, Ear anomalies/deafness
CHBA	Centre hospitalier Bretagne Atlantique
CHGR	Centre Hospitalier Guillaume Régnier
CHM	Centre hélio-marin
CHRO	Centre hospitalier régional d'Orléans
CHRU	Centre hospitalier régional universitaire
CHS	Centre hospitalier spécialisé
CHU	Centre hospitalier universitaire
CJPA	Centre de Jour pour Pré-Adolescents et Adolescents
CIS	Centre informations surdité
CLAD	Centre de référence labellisé « anomalies du développement »
CLAE	Centre de loisirs associé à l'école
CLAPEAHA	Comité de Liaison des Parents d'Enfants et d'Adultes avec Handicap Associé
CLIC	Centre local d'information et de coordination
CMP	Centre médico-psychologique
CMPP	Centre médico-psychopédagogique
CMRRF	Centre mutualiste de rééducation et de réadaptation fonctionnelle
CMSVH	Centre Médico-Social à Vocation Hôtelière
CNCPH	Conseil national consultatif des personnes handicapées
CNDEE	Comité national des directeurs d'établissements pour épileptiques
CNR	Centre national de référence
CNRHR	Centres nationaux de ressources handicaps rares
CNSA	Caisse nationale de solidarité pour l'autonomie
CPAM	Caisse primaire d'assurance maladie
CPO	Centre de pré orientation
CPOM	Contrat pluriannuel d'objectifs et de moyens
CR	Centre de Référence
CRA	Centre de ressources pour l'autisme
CRAHN	Centre de Ressources pour l'Autisme de Haute-Normandie
CRAIF	Centre ressources autisme Ile de France
CRBV	Centre régional basse vision
CRDV	Centre de Rééducation pour Déficients Visuels
CREAI	Centre régional pour l'enfance et l'adolescence inadaptées
CRESAM	Centre de ressources expérimental pour enfants et adultes sourds-aveugles et sourds malvoyants
CRESDA	Centre Régional d'Education Spécialisée pour Déficients Auditifs
CREHPSY	Centre de ressources sur le handicap psychique
CRHR	Centre de ressources handicaps rares
CRM	Centre de ressources multihandicap
CRMR	Centre référence maladies rares
CROMS	Comité régional de l'organisation médico-sociale
CROP	Centre de Rééducation de l'Ouïe et de la Parole
CROSMS	Comité régional de l'organisation sanitaire et médico-sociale

CRP	Centre de réadaptation professionnelle
CRTLA	Centre de référence pour les troubles sévères du langage et des apprentissages
CRSA	Conférence régionale de la santé et de l'autonomie
CSDA	Centre spécialisé pour déficients auditifs
CTRA	Comité Technique Régional de l'Autisme
CTRDV	Centre Technique Régional pour la Déficience Visuelle
DA	Déficience auditive
DAPELA	Département de l'Autisme et des Psychoses d'Evolution Longue de l'Adulte
DELTA	Dispositif d'Expertise et de Liaison pour les Troubles des Apprentissages
DESS	Douleur Enfant San Salvador
DGCS	Direction générale de la cohésion sociale
DGS	Direction générale de la santé
DHOS	Direction de l'hospitalisation et de l'organisation des soins
DIAPASOM	Dispositif Individualisé d'Accompagnement Pour l'Autonomie des personnes Sourdes Ou Malentendantes
DIU	Diplôme inter Universitaire
DPI	Démarche précoce d'insertion
DRASS/DDASS	Direction régionale/départementale des affaires sanitaires et sociales
DREES	Direction de la recherche, des études, de l'évaluation et des statistiques
DT	Délégation territoriale
DU	Diplôme universitaire
DV	Déficience visuelle
EDAAP	Echelle d'évaluation de l'expression de la douleur chez l'adolescent ou adulte polyhandicapé
EEG	Electroencéphalogramme
EEAP	Etablissements et services pour enfants ou adolescents polyhandicapés
EFAPPE	Épilepsie Fédération d'Associations Porteuses de Projets d'Etablissements
EHPAD	Etablissement d'hébergement pour personnes âgées dépendantes
EMPP	Equipe Mobile Psychiatrie Précarité
EMSP	Equipe mobile de soins palliatifs
EN	Education nationale
EPAEMSL	Etablissement Public Autonome d'Education de la Motricité, de la Surdit� et du Langage
EPDAEAH	Etablissement Public D�partemental charg� de l'Accueil de l'Enfance et de l'Adolescence Handicap�es
EPGP	�ducation Pr�coce et Guidance Parentale
EPI	Equipe de premi�re intervention
EPR	Etat pauci relationnel
EPSM	Etablissement public de sant� mentale
ES	Epilepsie s�v�re
ESAT	Etablissements et services d'aide par le travail
ESEAN	Etablissement de Sant� pour Enfants et Adolescents de la r�gion Nantaise
ESMS	Etablissements sociaux et m�dico-sociaux
ETP	Equivalent temps plein
EURORDIS	European organisation for rare diseases
EVC	Etats v�g�tatifs chroniques
FAM	Foyer d'accueil m�dicalis�
FAS	Foyer d'accueil sp�cialis�
FCES	Fondation Caisse d'Epargne pour la solidarit�
FISAF	F�d�ration pour l'insertion des personnes sourdes et des personnes aveugles en France
FO	Foyer occupationnel
GC	Groupement de coop�ration
GCS	Groupement de coop�ration sanitaire
GCSMS	Groupement de coop�ration sociale et m�dico-sociale
GEPSo	Groupe national des �tablissements publics sociaux et m�dico-sociaux
GEVA	Guide d'�valuation des besoins des personnes handicap�es
GHICL	Groupe Hospitalier de l'Institut Catholique de Lille
GNCHR	Groupement national de coop�ration pour les handicaps rares
GPA 79	Groupement PEP APAJH 79
GRATH	Groupe de R�flexion et r�seau pour l'Accueil Temporaire des personnes en situation de Handicap
HAD	Hospitalisation � domicile

HAS	Haute autorité de santé
HJ	Hôpital de jour
HPST	Loi Hôpital, patients, santé, territoires
HR	Handicaps rares
IDAC	Institut départemental Albert Calmette
IDES	Institut d'éducation sensorielle
IDF	Ile de France
IDJS	Institut départemental de jeunes sourds
IEAP	Institut pour enfants et adolescents polyhandicapés
IEM	Institut d'Education Motrice
IERM	Institut d'éducation et de réadaptation motrice
IES	Institut d'Education Sensorielle
IGAS	Inspection générale des affaires sociales
IGEN	Inspection générale de l'éducation nationale
IJA	Institut des jeunes aveugles
IMC	Infirmité motrice cérébrale
IME	Institut médico-éducatif
IMPRO	Institut médico-professionnel
INJS	Institut national des jeunes sourds
INPES	Institut national de prévention et d'éducation pour la santé
INSEE	Institut national de la statistique et des études économiques
INSERM	Institut national de la santé et de la recherche médicale
INVS	Institut national de veille sanitaire
IRECOV	Institut de Rééducation et d'Education pour la Communication, l'Ouïe et la Vue
IRESDA	Institut Régional pour Sourds et Déficiants Auditifs
IRM	Image par résonance magnétique
IRSA	Institution régionale des sourds et des aveugles
IRSAM	Institut Régional des Sourds et Aveugles de Marseille
IRTF	Institut de recherche et de formation
ISEP	Institut de Soins et d'Education pour Enfants Polyhandicapés
ITEP	Institut thérapeutique, éducatif et pédagogique
LA	Lieu accueillant
LIS	Locked in syndrom
LPC	Langage parlé complété
LR SIND	Lieu ressource à sensibilité individuelle (une personne, une situation)
LR SINT	Lieu ressource à sensibilité institutionnelle
LSF	Langue des signes française
MAS	Maison d'accueil spécialisée
MDA	Maison départementale de l'autonomie
MDPH	Maison départementale des personnes handicapées
MECSS	Maison d'enfants à caractère sanitaire spécialisé
MPR	Médecine physique et de réadaptation
MR	Maladies rares
MS	Médico-social
ODAS	Observatoire de l'Action Sociale Décentralisée
OHS	Œuvre d'hygiène sociale
OMS	Organisation mondiale de la santé
OPCA	Organisme paritaire collecteur agréé
ORS	Observatoire régional de santé
PASA	Pôles d'activités et de soins adaptés
PDS	Permanence des soins
PEC	Prise en charge
PECS	Pictures Exchange Communication System (système de communication par l'échange d'images)
PEP	Pupilles de l'enseignement public
PEP-R	Profil Psycho-éducatif révisé
PIB	Produit intérieur brut
PMI	Protection maternelle et infantile
PPC	Plan Personnalisé de Compensation

PRIAC	Programme interrégional d'accompagnement des handicaps et de la perte d'autonomie
PRIOR	Plateforme régionale d'Information et d'orientation sur les maladies rares
PRS	Projet régional de santé
PSH	Personne en situation de handicap
PSRS	Plan stratégique régional de santé
RGO	Reflux gastro-œsophagien
RSVA	Réseau de services pour une vie autonome
RIPPH	Réseau international du Processus de Production du handicap
SAAAI S	Service d'aide à l'acquisition de l'autonomie et à l'intégration scolaire
SAAD	Service d'aide à domicile
SAIDA	Service Aide Intégration Déficients Auditifs
SAFEP	Service d'accompagnement familial et d'éducation précoce
SAMS	Service d'accompagnement médico-social
SAMSAH	Service d'accompagnement médico-social pour adultes handicapés
SAVS	Service d'accompagnement à la vie sociale
SCATED	Situations complexes de personnes atteintes d'autisme ou de troubles envahissants du développement
SDAHA	Section d'Education pour Déficients Auditifs et Dysphasiques avec Handicaps Associés
SDRIF	Schéma directeur de la Région Ile-de-France
SDVHAI	Section pour Déficients Visuels avec Handicaps Associés Importants
SEA	Service d'éducation auditive
SEDAHAI	Section d'éducation pour déficients auditifs avec handicaps associés importants
SEDVHAI	Section d'Education pour Déficients Visuels avec Handicaps Associés Importants
SEEDAHA	Section d'éducation pour enfants déficients auditifs avec handicaps associés
SEES	Sections d'Education et d'Enseignement Spécialisés
SEHA	Section d'éducation pour les jeunes avec handicaps associés
SEES	Section d'éducation et d'enseignement spécialisés
SEHA	Section d'éducation pour les jeunes avec handicaps associés importants
SEP	Sclérose en plaques
SESAL	Service d'Education Spécialisé pour l'Audition et le Langage
SESIP	Service d'Ergothérapie Sociothérapie Inter Pavillonnaire
SESSAD	Service d'Education Spéciale et de Soins à Domicile
SEV	Service d'éducation visuelle
SIADV	Service Interrégional d'Appui aux adultes Déficients Visuels
SIPFP	Section d'Initiation et de Première Formation Professionnelle
SIOS	Schéma interrégional d'organisation sanitaire
SJDV	Service pour jeunes déficients visuels
SLA	Sclérose latérale amyotrophique
SPFP	Section de première formation professionnelle
SPW	Syndrome de Prader-Willi
SR	Service ressource
SRAI	Service régional d'aide et d'informations
SRISP	Service de réadaptation et insertion sociale et professionnelle
SROMS	Schéma régional d'organisation médico-sociale
SROS	Schéma régional d'organisation sanitaire
SSAI	Service de soins et d'aides à l'intégration
SSEFIS	Service de soutien à l'éducation familiale et à l'intégration scolaire
SSIAD	Service de soins infirmiers à domicile
SSR	Services en soins de suite et de réadaptation
T2A	Tarifcation à l'activité
TCS	Troubles du comportement sévères
TEACCH	Treatment and Education of Autistic and related Communication handicapped Children
TED	Troubles envahissants du développement
TSA	Troubles du spectre autistique
TSA	Troubles sévères des apprentissages
TSL	Troubles sévères du langage
UADV	Union des Aveugles et Déficients Visuels du Nord
UAHV	Union des aveugles et handicapés visuels
UCHA	Unité de crise et d'hospitalisation pour adolescents

UEROS	Unité d'Evaluation de Réentrainement et d'Orientation
UGECAM	Union pour la Gestion des Établissements des Caisses d'Assurance Maladie
UHR	Unités d'hébergement renforcées
UMI	Unité mobile interdépartementale
UMOSTED	Unité mobile spécialisée sur les TED
UNAPEDA	Union Nationale des Associations de Parents d'Enfants Déficients Auditifs
UNAPEI	Union Nationale des associations de parents et amis des personnes handicapées mentales
UNCAM	Union nationale des caisses d'assurance maladie
UNISAD	Union des soins à domicile
UNISDA	Union nationale pour l'insertion sociale du déficient auditif
URAPEDA	Union régionale des associations de parents d'enfants déficients auditifs
URAPEI	Union régionale des associations de parents et amis de personnes handicapées mentales
URPS	Unions régionales des professions de santé
USIDATU	Unité sanitaire interdépartementale d'accueil temporaire d'urgence
USLD	Unité de soins longue durée
UTES	Unité thérapeutiques enfance et surdit�
VSL	V�hicule sanitaire l�ger
WAGR	Wilms Tumor Aniridia Genitourinary Anomalies Mental Retardation

ANNEXES

A. LETTRE DE CADRAGE DE LA MISSION



GNCHR
3 rue de Metz
75010 Paris

Paris,
le 27 mars 2012

N/Réf : 015-2012/EJ-FK

Objet : Etat des lieux approfondi des interventions
Et des dynamiques d'acteurs relatives aux situations
de handicaps rares par inter région en France métropolitaine

Madame,

Le Schéma national d'organisation sociale et médico-sociale 2009-2013 pour les handicaps rares met en avant trois types de rareté :

- rareté des publics : une prévalence de moins d'un cas pour 10 000 personnes ;
- rareté des combinaisons de déficiences : les combinaisons les plus complexes sont visées ;
- rareté des expertises requises : est visée non pas l'addition des technicités requises pour l'une et l'autre des déficiences concernées mais bien une expertise complémentaire, propre à la combinaison identifiée.

L'organisation des ressources requises pour l'accompagnement médico-social et social des parcours de vie des personnes en situation de handicaps rares nécessite une structuration interrégionale et nationale.

Les enquêtes réalisées lors de la mise en place du Schéma national ont montré une forte disparité des ressources sur le territoire national, au sein des inter-régions (en référence aux inter-régions sanitaires définies dans l'arrêté du 24 janvier 2006). Ces enseignements ont souligné l'opportunité de faire un état des lieux de l'ensemble des ressources sur le territoire métropolitain.

Les pilotes du Schéma, les services de l'Etat (DGCS) et la CNSA ont missionné le Groupement national de coopération Handicaps rares -GNCHR- pour réaliser un " *Etat des lieux approfondi des interventions et des dynamiques d'acteurs relatives aux situations de handicaps rares par inter-région en France métropolitaine* ". Le GNCHR a confié la réalisation de cette étude à trois cabinets :

- Alcimed, société de conseil et d'aide à la décision spécialisée, basée à Paris ;
- Ipso Facto, structure d'ingénierie sociale, située près de Toulouse ;
- Association nationale des centres régionaux pour l'enfance et l'adolescence inadaptée - ANCREAI- réseau de mutualisation des pratiques des CREAI et de coordination d'actions nationales d'observation, d'études, de formation et d'évaluation des politiques publiques.

Groupement National de Coopération Handicaps Rares
Tél : (33)01 40 19 14 73 - Fax : (33)01 42 46 35 51 - www.gnchr.fr - contact@gnchr.fr
Siret : 529 768 115 00016

B. LES ETABLISSEMENTS ET SERVICES MEDICO-SOCIAUX ET SECTIONS POUR ENFANTS ANNEXE XXIV

Etablissemments et services prenant en charge des enfants ou adolescents	Qui peut comporter une Section d'éducation :	Avec des actions pédagogiques, éducatives et thérapeutiques particulières
dont la déficience visuelle nécessite le recours à des moyens spécifiques	Pour les jeunes déficients visuels avec handicaps associés importants (troubles de la personnalité, du comportement, déficience intellectuelle, déficience motrice, déficience auditive, autres, ...).	en fonction des handicaps considérés (...) Eventuellement en liaison avec d'autres services ou établissements spécialisés si nécessaires.
dont la déficience auditive entraîne des troubles de la communication nécessitant le recours à des techniques spécialisées	Pour les enfants déficients auditifs avec handicaps associés (cécité, troubles de la personnalité et du comportement, déficience intellectuelle, déficience motrice, autres).	en fonction des handicaps considérés. Elle peut faire appel à d'autres établissements ou services pour des interventions particulières en passant avec eux une convention .
présentant une déficience intellectuelle - également avec troubles, tels que des troubles de personnalité, comitiaux, moteurs et sensoriels et des troubles graves de communication de toutes origines, et des maladies chroniques compatibles avec une vie collective.	Pour les jeunes déficients intellectuels ou présentant des troubles du comportement avec handicaps moteurs ou sensoriels associés	définies individuellement en fonction des besoins propres à chaque enfant ou adolescent éventuellement en liaison avec d'autres services ou établissements spécialisés si nécessaire.
dont la déficience motrice nécessite le recours à des moyens spécifiques	Pour les jeunes déficients moteurs avec handicaps associés (déficience visuelle, auditive, déficience intellectuelle légère ou moyenne, troubles du comportement).	

C. ANALYSE COMPAREE DES CENTRES DE REFERENCE MALADIES RARES / CENTRES DE RESSOURCES HANDICAPS RARES

Pour effectuer l'état des lieux des ressources territoriales concernant les handicaps rares, la première réflexion a été de comprendre ce que sont **une ressource** et un **centre national de ressources** pour les handicaps rares.

« Ressource » est une notion issue de la science économique, cette science sociale qui étudie la production, la répartition, la distribution l'échange et la consommation, des richesses d'une société. Ainsi, les entreprises utilisent plusieurs ressources telles que la main d'œuvre, les terrains, le capital, l'esprit d'initiative et la capacité de s'adapter à toutes les circonstances du marché.

Une ressource est à la fois une **capacité, un bien, une substance ou un objet**³⁹ considérée comme un moyen, ou un ensemble de moyens, pour répondre à des besoins particuliers dans une situation problématique. Une ressource peut être associée à **une personne, un produit de la nature, une technique ou/et une organisation**.

➤ CENTRES DE REFERENCE, D'EXPERTISE OU DE RESSOURCES

Dans le sanitaire, les textes officiels français et européens parlent de « centres de référence » ou de « centres d'expertise » ; dans le médico-social, les textes parlent de « centres de ressources ».

Aucun texte ne définit la « référence » ou « la ressource » et encore moins la différence entre les deux termes. Ces centres sont définis d'abord par **leurs missions** comme le montre l'analyse comparative effectuée par le CREAI Nord Pas-de-Calais.

- Des centres « d'expertise » sur les maladies *ou* sur les populations : Centres de référence et centres de ressources

<ul style="list-style-type: none"> • Les centres de référence des maladies rares visent à : <ul style="list-style-type: none"> - l'amélioration des connaissances sur les maladies rares (mise en place d'une surveillance épidémiologique de ces maladies, en particulier), - la qualité de la prise en charge, par la production de référentiels et de recommandations de pratiques cliniques en lien avec la HAS. <p>(CIRCULAIRE N°DHOS/O/DGS/2004/245 du 27 mai 2004).</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Les centres de ressources <i>sur les handicaps rares</i> visent à : <ul style="list-style-type: none"> - capitaliser un haut niveau d'expertise, organiser les connaissances et les savoir-faire acquis sur les populations, leurs problématiques, l'évaluation fonctionnelle et l'accompagnement, et assurer leur diffusion. <p>(INSTRUCTION N° DGCS/SD3A/2012/64 du 3 février 2012 relative à la mise en œuvre du schéma national pour les handicaps rares)</p>
--	---

³⁹ Une ressource naturelle est un bien, une substance ou un objet présent dans la nature, et exploitée pour les besoins d'une société humaine. Il s'agit donc d'une matière première, minérale (ex. : l'eau) ou d'origine vivante (ex. : le poisson). Ce peut être de la matière organique fossile comme le pétrole, le charbon, le gaz naturel ou la tourbe. Il peut s'agir aussi d'une source d'énergie : énergie solaire, énergie éolienne ou par extension d'un service écosystémique (la production d'oxygène *via* la photosynthèse par exemple). Source : Wikipédia

Donc, ce qui différencie les deux est :

- qu'un centre de référence sanitaire est un centre d'expertise sur les **maladies** rares,
- et qu'un centre de ressources médico-social est un centre d'expertise sur les **populations** atteintes de maladies rares, en situation de handicap, en référence avec la définition de la loi 2005-102, donc en fonction des limitations d'activités et des restrictions de participation subies dans leurs environnements.

- Des centres de diagnostic

<ul style="list-style-type: none"> • Les centres de référence sur les maladies rares visent à : <ul style="list-style-type: none"> - faciliter le diagnostic et définir une stratégie de prise en charge thérapeutique, psychologique et d'accompagnement social ; - définir et diffuser des protocoles de prise en charge, en lien avec la Haute autorité de la santé (HAS) et l'Union nationale des caisses d'assurance maladie (UNCAM) ; - coordonner les travaux de recherche et participer à la surveillance épidémiologique, en lien avec l'Institut national de veille sanitaire (INVS). 	<ul style="list-style-type: none"> • Les centres de ressources (Code de l'action sociale et familiale L 312-2) visent à : <ul style="list-style-type: none"> - réaliser des bilans et des évaluations approfondies (par une équipe dédiée ou en orientant vers des centres diagnostics). • Les centres de ressources handicaps rares visent à : <ul style="list-style-type: none"> - appuyer les professionnels et les équipes de proximité pour l'évaluation pluridisciplinaire précoce des situations et l'élaboration de projets d'accompagnement individualisé des personnes.
--	---

La différence entre les deux types de centres est pour le moins peu flagrante...puisque les deux visent à la fois un diagnostic et une stratégie globale d'intervention.
Comment se répartissent les compétences des uns et des autres ?

- Des centres d'information et de formation

<ul style="list-style-type: none"> • Les centres de référence sur les maladies rares visent à : <ul style="list-style-type: none"> - participer à des actions de formation et d'information pour les professionnels de santé, les malades et leurs familles, en lien avec l'Institut national de prévention et d'éducation pour la santé (INPES). 	<ul style="list-style-type: none"> • Les centres de ressources visent à : <ul style="list-style-type: none"> - contribuer à la formation des professionnels et des familles ; - (pour les CRHR) renforcer la formation et le transfert des connaissances et des pratiques auprès de l'ensemble des professionnels pour améliorer la qualité de l'accompagnement, son adaptation et son accessibilité.
--	---

Là encore, la différence ne nous paraît pas flagrante hormis le fait que les centres de référence s'adresseraient aux seuls professionnels de santé, et les centres de ressources à l'ensemble des professionnels. Les deux types de centres s'adressent aux familles. Dans la pratique, lorsqu'ils sont sollicités, ils « s'adressent aussi aux personnes avec handicap rare, notamment sur la première condition de l'adressage, à savoir la possibilité de communiquer.

- Des Centres supports de réseaux

<ul style="list-style-type: none"> • Les centres de référence sur les maladies rares visent à : <ul style="list-style-type: none"> - animer et coordonner les réseaux de correspondants sanitaires et médicosociaux (niveau national). 	<ul style="list-style-type: none"> • Les centres de ressources sur les handicaps rares visent à : <ul style="list-style-type: none"> - inciter les acteurs de terrain à recourir à l'appui de partenaires extérieurs spécialisés en tant que de besoin.
---	--

Il apparaît ici une différence plus nette : les centres de référence seraient chargés d'animer et de coordonner des réseaux sanitaires et médico-sociaux ; les centres de ressources seraient chargés d'inciter « les acteurs de terrain » (?) à recourir à des partenaires extérieurs spécialisés.

Est-ce qu'il faut comprendre que les CRHR sont chargés de rabattre les « acteurs de terrain » vers les réseaux sanitaires et médico-sociaux animés par les centres de référence sanitaires ? Nous verrons qu'ils ont aussi une expertise propre, ne serait-ce qu'en luttant sur les idées reçues en matière d'évaluation des compétences et des capacités.

Cependant, l'instruction du 3 février 2012 *relative à la mise en œuvre du Schéma national Handicaps rares* donne comme objectif le « développement de l'offre médico-sociale adaptée aux situations de handicaps rares : une meilleure structuration territoriale de l'offre pour répondre à l'enjeu d'équilibre **entre technicité et proximité des expertises et des interventions**.

Ce dispositif médico-social doit se construire en prenant appui sur les centres de ressources nationaux qui constituent un point d'ancrage essentiel mais aussi *sur les nombreux dispositifs qui structurent le territoire et sont mobilisés depuis la détection jusqu'à l'accompagnement des personnes en situation de handicap rare*.

Un échelon **interrégional** a été défini pour organiser les activités hautement spécialisées dans le champ sanitaire, il a semblé pertinent de le retenir également pour assurer la mise en œuvre des **mesures médico-sociales** du schéma national pour les handicaps rares.

En résumé,

L'analyse des textes montre que la première différence tangible entre les deux types de centres pourrait être l'objet, l'un portant sur les maladies, l'autre sur les populations. Or, cette différence est contredite par les autres missions où il apparaît que les centres de référence sanitaires s'adressent aux malades et à leurs familles.

Donc la première question de cet état des lieux est : qu'entendent les différents acteurs (CRHR, ARS, structures médico-sociales) par « populations en situation de handicap rare » ?

D'autre part, les textes stipulent que les centres de référence sont chargés d'animer et de coordonner des réseaux sanitaires et médico-sociaux et les centres de ressources de les rejoindre.

Donc la deuxième question de cet état des lieux est : qu'est-ce que signifie pour les différents acteurs le développement de l'offre médico-sociale adaptée en corrélation avec la mise en place des réseaux des centres de référence ?