



Équipe Relais Handicaps Rares
Île-de-France



MATINALE D'INFORMATION DISPOSITIF INTEGRE HANDICAPS RARES



jeudi 15 décembre 2016
Fondation RUP Cedias, Paris



Comité d'Etudes, d'Education et de Soins
auprès des Personnes Polyhandicapées

MATINALE D'INFORMATION
jeudi 15 décembre 2016
Cedias, Paris



Comité d'Etudes, d'Education et de Soins
auprès des Personnes Polyhandicapées

Présentation du projet ENABLIN



Intervenant :
ERIC ZOLLA Directeur général adjoint du CESAP

Cible : pour des familles ou des professionnel travaillant auprès d'enfants avec des besoins intenses et complexes de soutien, et présentant des difficultés sévères dans le domaine du développement de la cognition, les relations sociales, la communication, le langage, la mobilité etc.

Objectif initial : développer des modules de formation interdisciplinaires ayant comme objectif de partager des outils permettant de favoriser l'augmentation de l'autonomie, l'apprentissage d'activités quotidiennes, l'éducation inclusive, « l'activation cognitive ».



Education and Culture DG

Lifelong Learning Programme



Équipe Relais Handicaps Rares
Île-de-France



MATINALE D'INFORMATION
jeudi 15 décembre 2016
Cedias, Paris

ENJEUX DU DÉPLOIEMENT DE LA DÉMARCHE D'INTÉGRATION

Présentation du schéma national handicaps rares

La démarche d'intégration sur IDF

Intervenantes :

ARS IDF

Sandrine CARABEUX Pilote ERHR

Schéma National Handicaps Rares 2014-2018

- Le handicap rare est la conséquence d'une association rare de combinaisons de déficiences, d'une rareté du public et d'une rareté et complexité des technicités
- Ces situations se caractérisent par une **très grande spécificité et complexité** dans leur évaluation, leur mode de prise en charge et l'accès à des ressources d'expertise
- Le deuxième schéma national 2014-2018, développe notamment **le dispositif intégré dans le champ du handicap rare,**
- Il s'inscrit dans une organisation nationale prenant appui sur des territoires interrégionaux
- Et s'inscrit également en cohérence et en appui de la mise en œuvre d'une « réponse accompagnée pour tous »

Les 4 axes du second schéma handicaps rares



Déployer l'organisation intégrée au sein des territoires



Améliorer la qualité, la continuité des parcours de vie et l'accès aux ressources à tous les âges de la vie.



Développer les compétences individuelles et collectives sur les situations de handicap rare.



Améliorer la connaissance, promouvoir la recherche et la culture partagée sur les situations de handicap rare.

Schéma National Handicaps Rares 2014 -2018

- **Les objectifs :**

- développer la connaissance de ces populations, de leurs besoins d'expertises, des capacités d'intervention
- organiser, renforcer et mettre en réseau les expertises très spécialisées qui ne peuvent pas être présentes présentement sur tout le territoire

- **Les leviers :**

- Mise en œuvre des **Equipes Relais Handicaps Rares**,
- La création de places nouvelles en établissements et services,
- Les dispositifs innovants.

Les enjeux et objectif de l'intégration

Faciliter l'accès aux ressources et la continuité des parcours

- Rendre le système lisible
 - Articuler les ressources du territoire
 - Développer les compétences individuelles et collectives
 - Prendre en compte la fragmentation et les spécificités du territoire
- **Organiser la coresponsabilité des acteurs**

3 mécanismes :

- La concertation
- Le guichet intégré
- Le suivi de situations individuelles

Outils communs :

- Fiche ressource, fiche de liaison
- Annuaire partagé
- Système d'information partagé
- ...

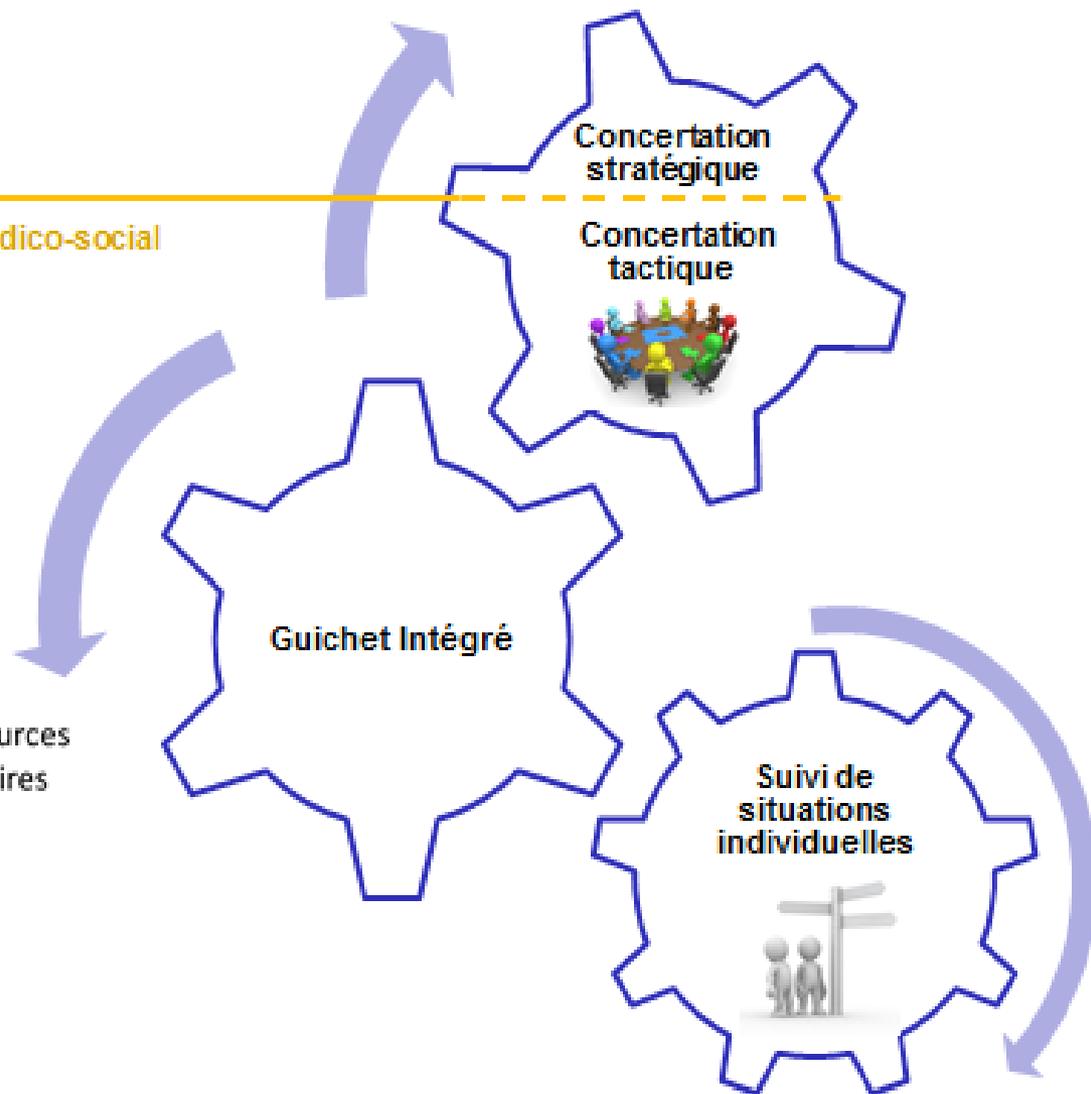


Les mécanismes du dispositif intégré

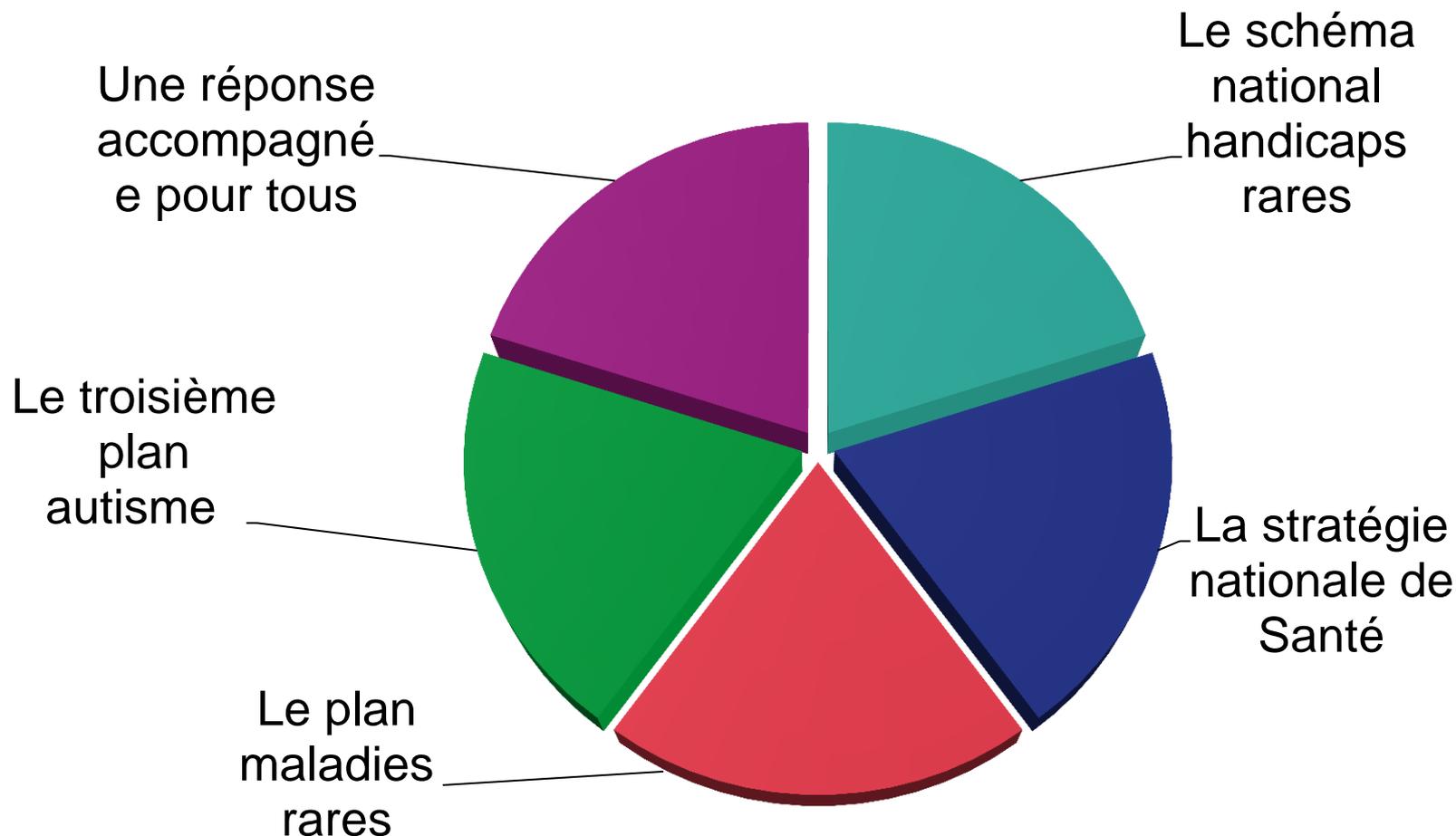
Les décideurs et les financeurs :

ARS, CD, MDPH, CPAM, EN, Fédérations, usagers

Les opérateurs des secteurs sanitaire, social et médico-social du territoire interagissent



LE DISPOSITIF INTEGRE EN ILE DE FRANCE



Les 5 missions des équipes relais handicaps rares



Le diagnostic des besoins et ressources



Le repérage des situations de handicaps rares



L'évaluation des situations de handicaps rares



L'information et la formation



La capitalisation des savoirs

L'équipe relais handicaps rares IDF

Mme CARABEUX
Pilote
1 ETP

Dr LAVILLUNIERE
Médecin généraliste
0.4 ETP

Mme GOUST
Référente de parcours –
Psychologue 0.4 ETP

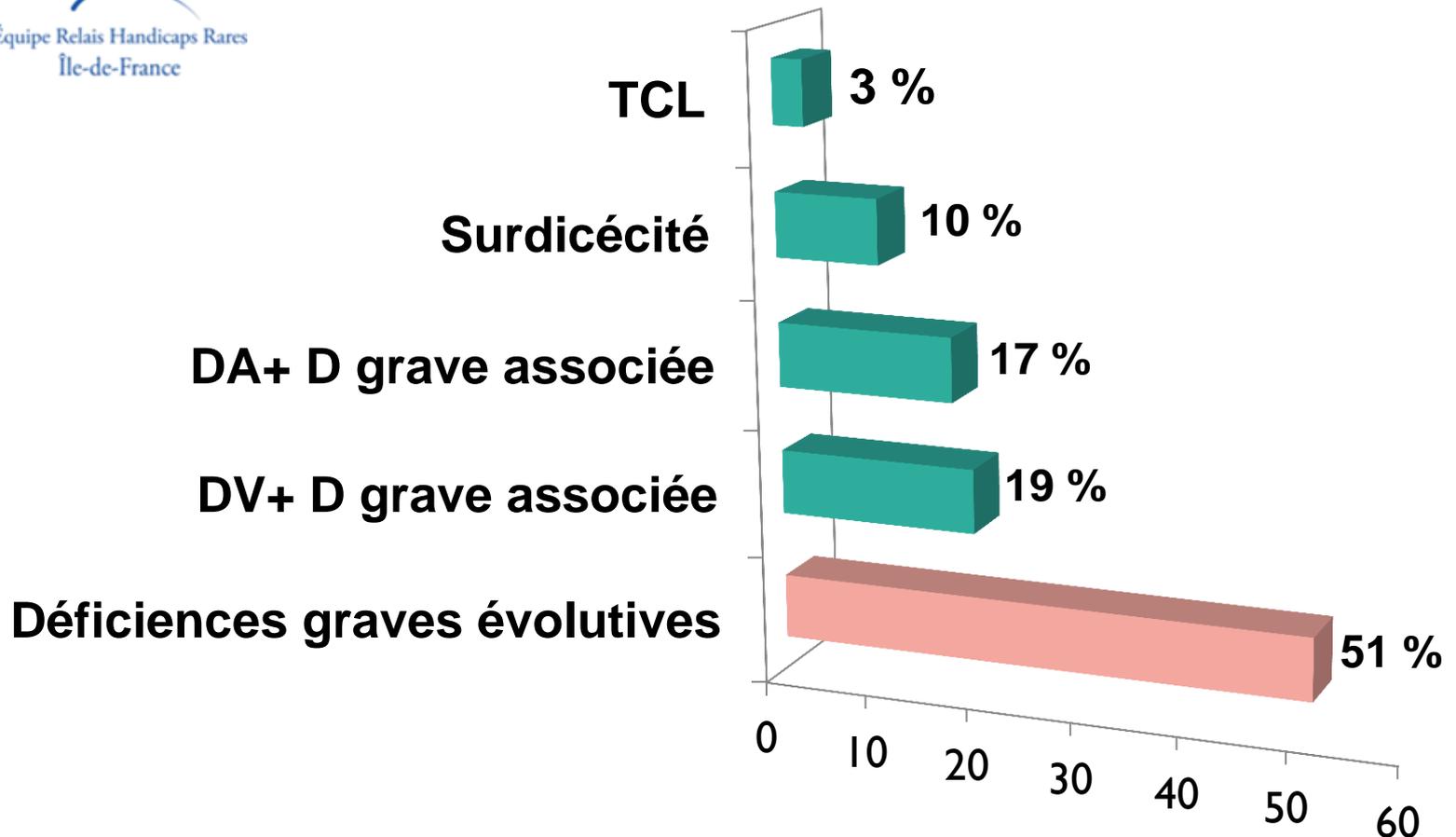
**Intervenants externalisés
en fonction des besoins
identifiés 0,4 ETP**

Mme GIRARD
Assistante de direction
1 ETP

Mme GATOUX
Référente de parcours –
Assistante sociale
1 ETP

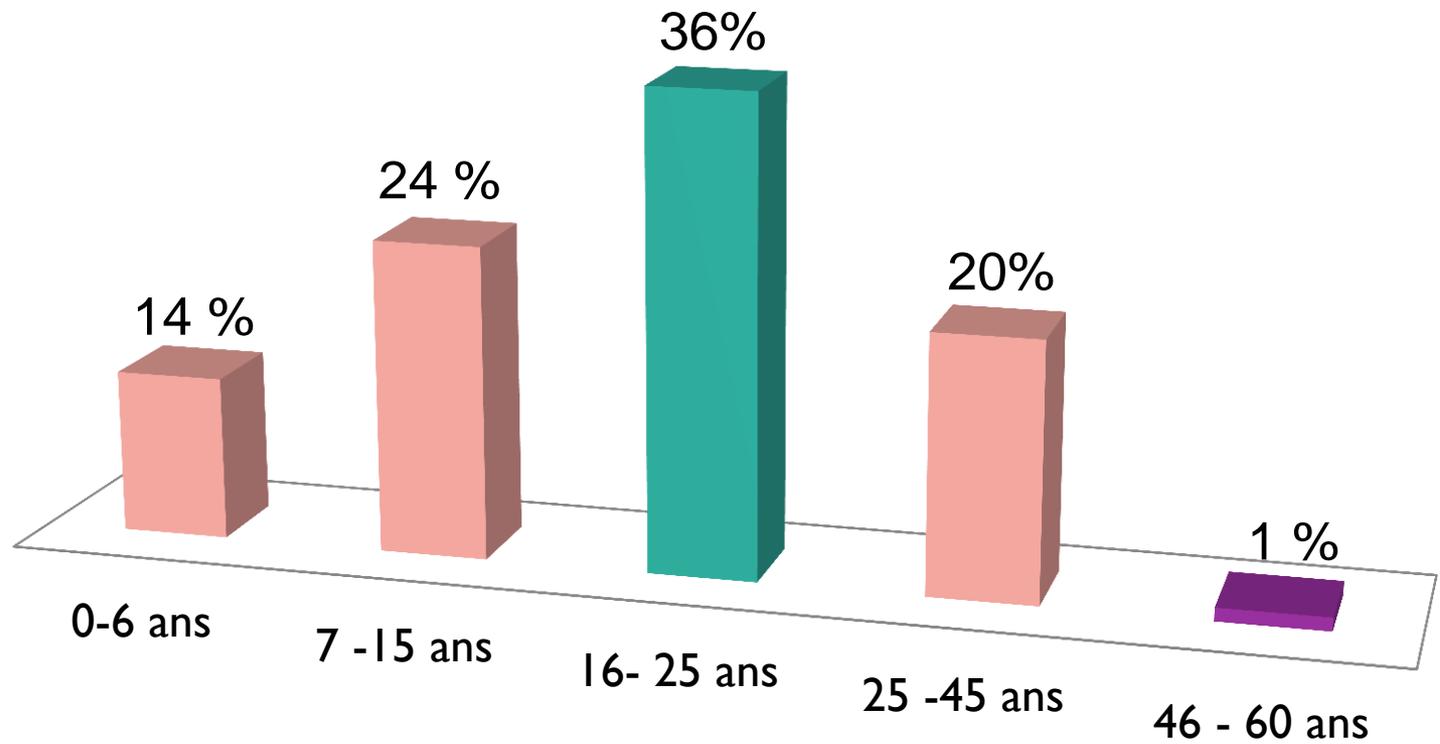
Mme WISLEZ
Référente de parcours –
Psychomotricienne
1 ETP

Les situations de handicaps rares au 01/12/2016

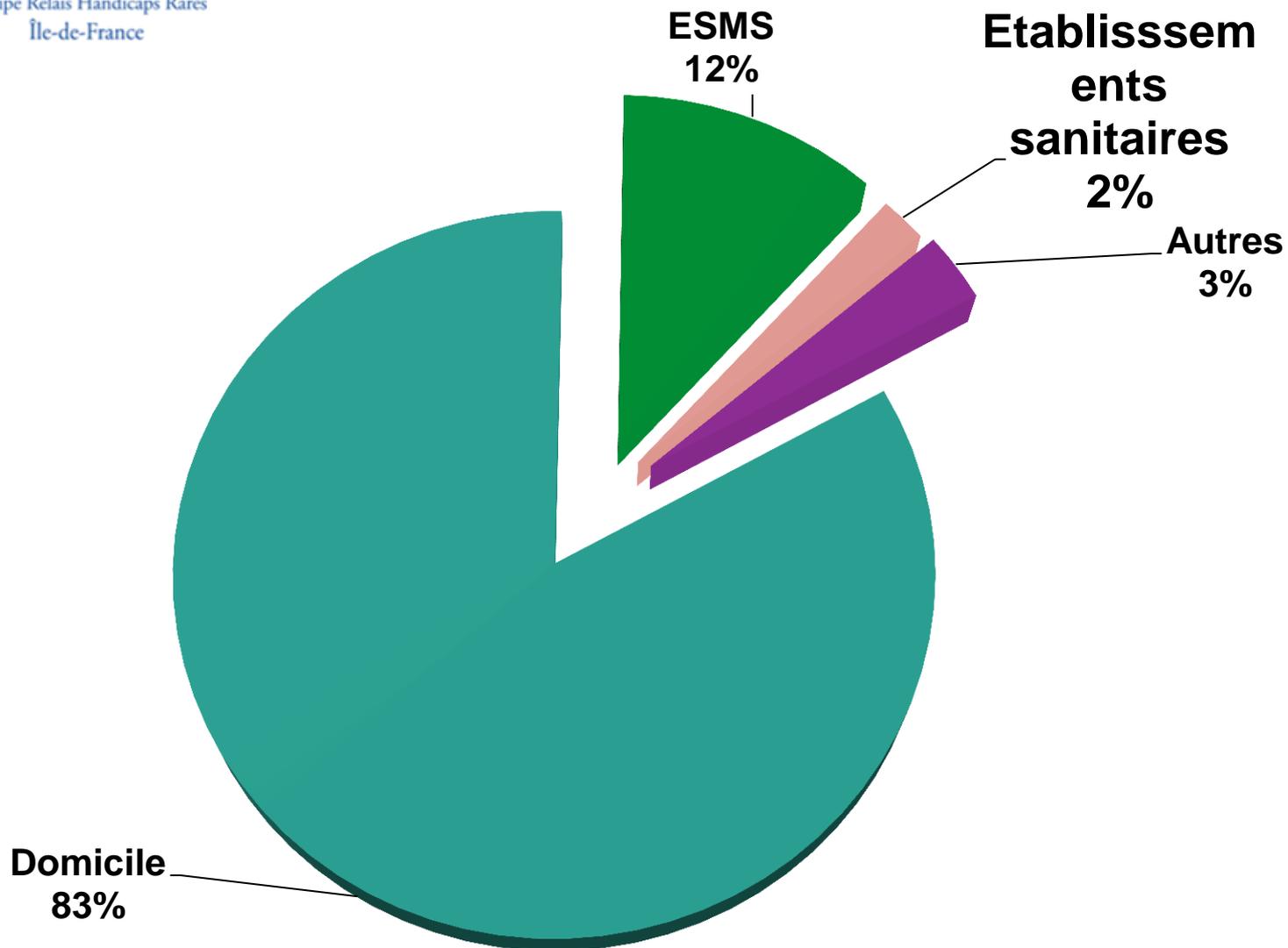


20 % souffrent du syndrome de Prader Willi
5 % souffrent d'une épilepsie non stabilisée
50 % relèvent de maladies rares
80 % souffrent de troubles du comportement

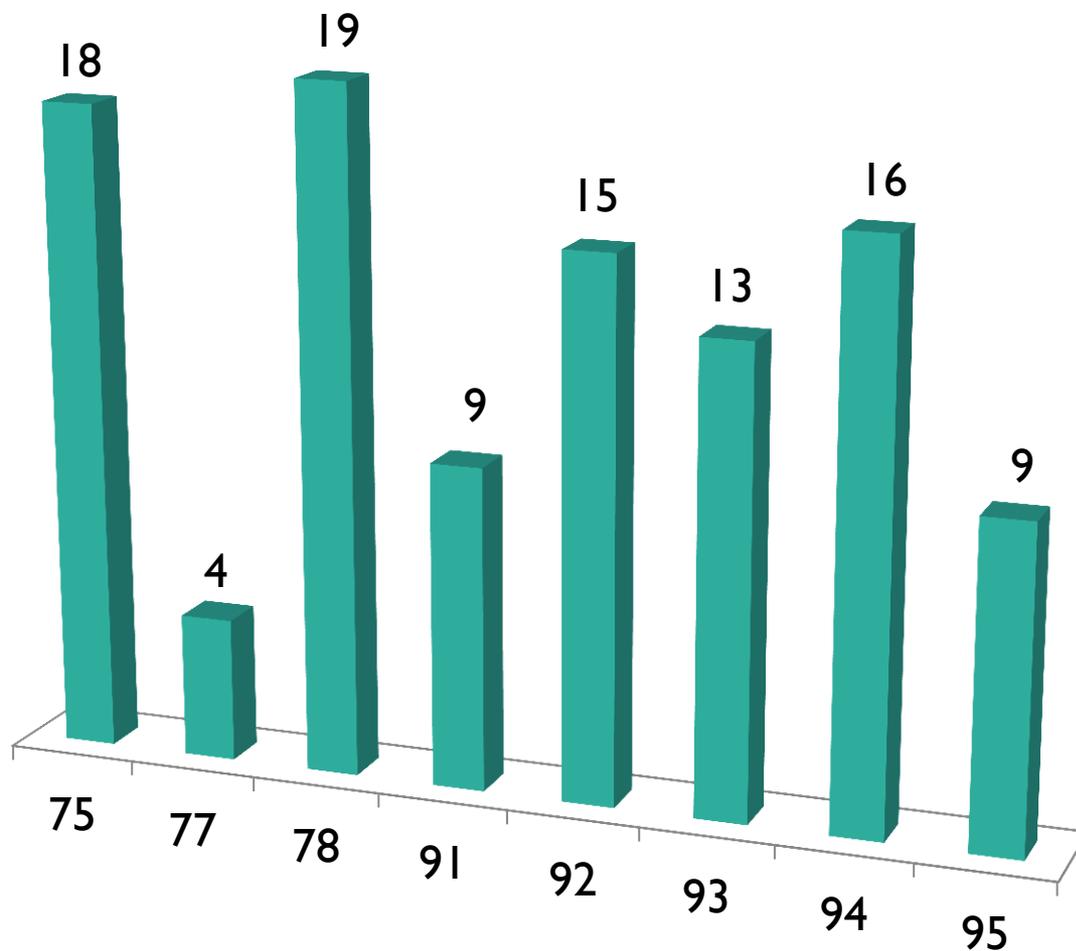
Les âges des situations signalées



Types d'hébergement des situations signalées



Origine géographique des demandes





Les modalités d'intervention

- **Le référent de parcours**
- **La co-responsabilité**
- **La subsidiarité**
- **La transdisciplinarité**



Les réponses apportées

- **Accueils partiels, temporaires, ...**
- **Maintiens dans les institutions**
- **Aides à domicile, avec étayage et soutien,...**
- **Soutien lors de l'admission, ...**
- **Coordination des actions et intervenants,...**
- **Montage avec les CNRHR et les structures**
- **Recherche d'institutions adaptées ou pouvant l'être**

Les demandes

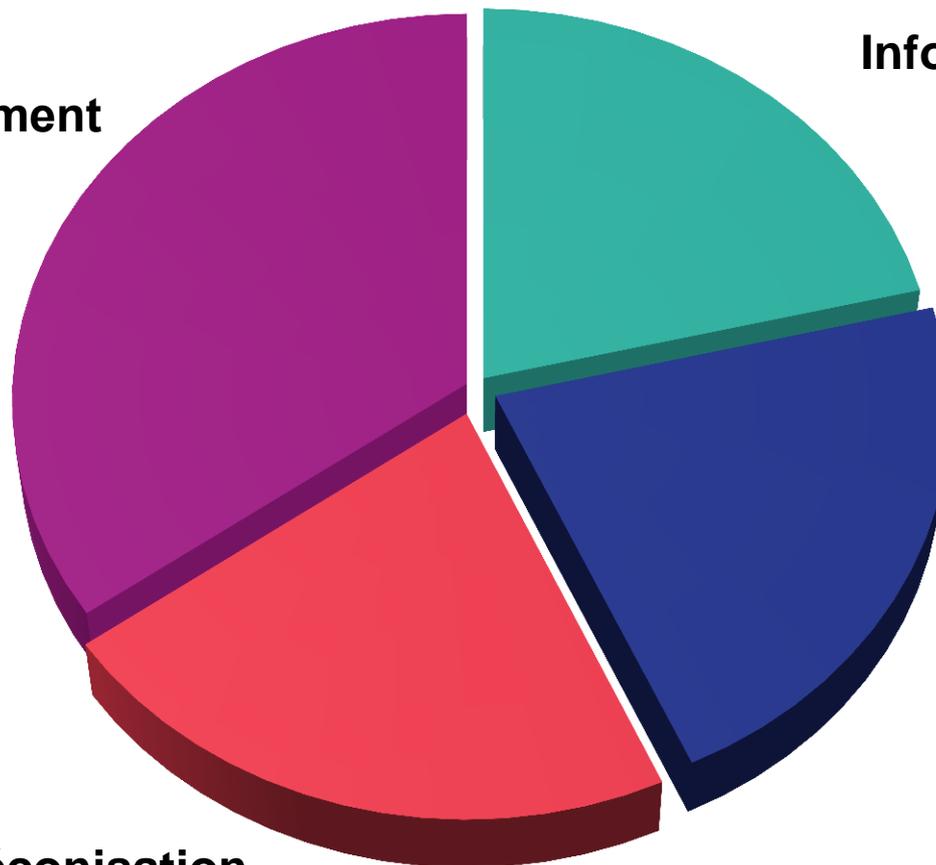


**Soutien à
l'accompagnement
35%**

**Information
21%**

**Evaluation
22%**

**Préconisation
22%**





Équipe Relais Handicaps Rares
Île-de-France

Etat des lieux des besoins du territoire au 01/12/2016

- **Les constats :**
 - **Population accueillie évoluant**
 - **Besoin de formations complémentaires des professionnels**
 - **Besoin de places sur le secteur adulte**
 - **Développer un accès à des communications alternatives**



Actions collectives

- **Rencontres ESMS**
 - **Services ressources**
- **Liens secteur enfance / secteur adulte**
- **Liens avec le secteur sanitaire, service de psychiatrie, UMI, filières maladies rares**
- **Liens avec les MDPH**

Actions collectives

- **Collaboration avec les MDPH et les ARS**
- **Les conventions**
- **Mise en place de groupes pluridisciplinaires d'analyse des situations**
- **Formalisation d'un réseau**

L'évaluation de l'impact du schéma

- **Dans quelle mesure l'intégration permet-elle**
 - Une meilleure continuité des parcours ?
 - L'accès aux ressources sur un principe de subsidiarité ?
 - Une meilleure articulation et coordination des acteurs ?
 - L'implication de la personne et son entourage dans les stratégies d'intervention ?
- **L'amélioration des connaissances et des compétences permet-elle :**
 - Un meilleur repérage des situations ?
 - Un déploiement des démarches de communications adaptées
 - Une évolution des pratiques collectives et des projets d'établissements ?
- **Globalement, permet-elle une amélioration de la qualité de vie, du parcours et des accompagnements?**

Présentation d'un partenariat en construction

Equipe Relais Handicaps Rares Ile de France - IME Le Clos Fleuri APAJH 95



Équipe Relais Handicaps Rares
Île-de-France

IME Le Clos Fleuri
105 rue du 18 Juin
95120 ERMONT
01 34 14 08 02



Nathalène NUFFER
Alexandre POTIER

Plan :

Présentation de l'IME

Liens avec les handicaps rares

Le partenariat :

Objectif double : accueil - évaluation

Evaluations, exemples GEVA et PEP R

Situation actuelle du projet

1^{er} bilan

Conclusion



L'IME Le Clos Fleuri : un lieu de vie pour les 67 enfants accueillis

3 groupes de 8 jeunes internes, ouverts toute l'année.

3 places d'accueil temporaire.

- 5 groupes de 8 jeunes externes, (9h00 – 16h00), sauf les vacances.



Vie quotidienne



Ateliers éducatifs



Sports adaptés



sports fauteuil



Jeux extérieurs



Fêtes



Sorties



Service médical
Infirmierie



+ Service social

Informatique



Balnéothérapie



Jeux moteurs



La classe

La rééducation



Les enfants accueillis au Clos Fleuri

- Le Clos Fleuri IME : annexe 24 ter
 - Polyhandicap
 - Handicaps rares
- Le lien avec cette notion de handicaps rares remonte à plusieurs années au Clos Fleuri : La définition proposée reflète complètement ce que nous rencontrons dans notre pratique : une intrication des handicaps qui complexifie la prise en charge.

EXEMPLE :

Présentation de Mars 2011,

7eme journée des professionnels de rééducation de l'APHP.

Intérêt d'une prise en charge coordonnée et pluridisciplinaire

ENFANTS POLYHANDICAPES AVEC TROUBLES SENSORIELS
HANDICAP RARE ET REEDUCATION RARE

Institut Médico-Educatif Le Clos Fleuri
APAIH 95
105 rue du 18 JUIN
95120 ERMONT

Patricia Guillemette psychomotricienne
Nathalie Laroche Nuffier masseur kinésithérapeute
Marilène Tondos orthophoniste
Anne Laure Zilliox ergothérapeute



2016 : créer un partenariat avec l'équipe relais handicaps rares Ile de France.



Équipe Relais Handicaps Rares
Île-de-France

La proposition de l'établissement :

mettre à disposition deux des trois places d'accueil temporaires pour le réseau.

- **Accueillir des jeunes sur des séquences de séjours temporaires (90 jours) dans l'établissement.**

Modalités (internat/externat) en lien avec le réseau et les familles.

- **Proposer une évaluation et un retour de cet accueil.**

Evaluation

C'est un exercice difficile

Les jeunes accueillis présentent des difficultés de compréhension.

L'échec doit toujours être questionné : l'enfant a-t-il compris ce qu'on attendait de lui?

Mise en place de conditions particulières : choix du et souvent des examinateurs, instauration d'un climat de confiance, choix du lieu de l'examen, de l'installation, du temps de passation, intérêt de l'enfant...

Utilisation d'un vocabulaire simple, renforcé par des gestes (Makaton), utilisation de l'imitation, de jouets...

Les jeunes présentent des difficultés de réalisation des épreuves demandées.

Les jeunes présentent de nombreuses difficultés :

- au niveau de la vision,
- du contrôle des gestes,
- des paralysies,
- des hypersensibilités...

mais un exercice très instructif.

Il ne s'agit pas tant de quantifier l'écart à la norme, mais d'avoir un point de départ pour pouvoir ensuite mesurer nos actions et les objectiver.

Utiliser un test, une évaluation formelle permet de tester tous les champs et donc d'être parfois surpris par des propositions que nous n'aurions pas spontanément faites.

C'est aussi repérer des capacités, des difficultés et pouvoir échanger de façon objective avec la famille et les collègues pour construire ensemble un projet individuel au plus près du jeune.

INTERETS :

Un outil partagé
entre les professionnels
avec la famille
avec les correspondants extérieurs, MDPH ..

La possibilité d'expliquer un accompagnement complexe,
(nombreuses rubriques)
Une évaluation globale

MAIS :

Un outil peu facile à remplir dans son formulaire
Il faut écrire et décrire finement les aides, y compris humaines, qui
permettre la réalisation des activités
Utiliser les rubriques pour présenter du possible et non toujours décrire des
incapacités.

Nous avons mené un travail particulier autour du PEP R (ou PEP 3)

Un bilan non spécifique à une profession

Un bilan qui teste différentes capacités :

d'imitation

de perception

de motricité fine

de motricité globale

de coordination occulo-manuelle

de performance cognitive

de cognition verbale

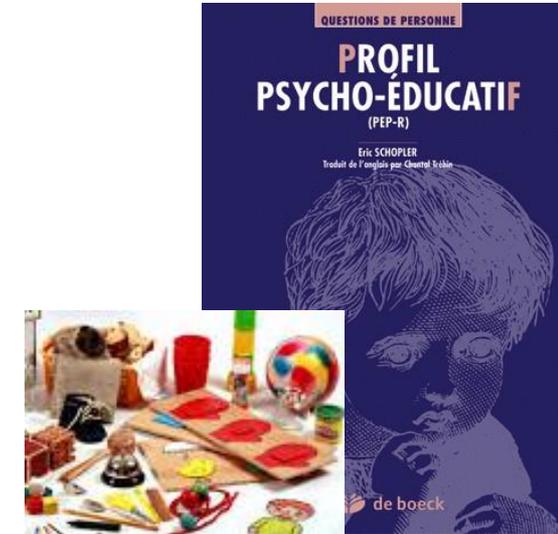
Un bilan qui observe le comportement du jeune

Mais surtout :

Intérêt de la cotation : **réussite/échec**

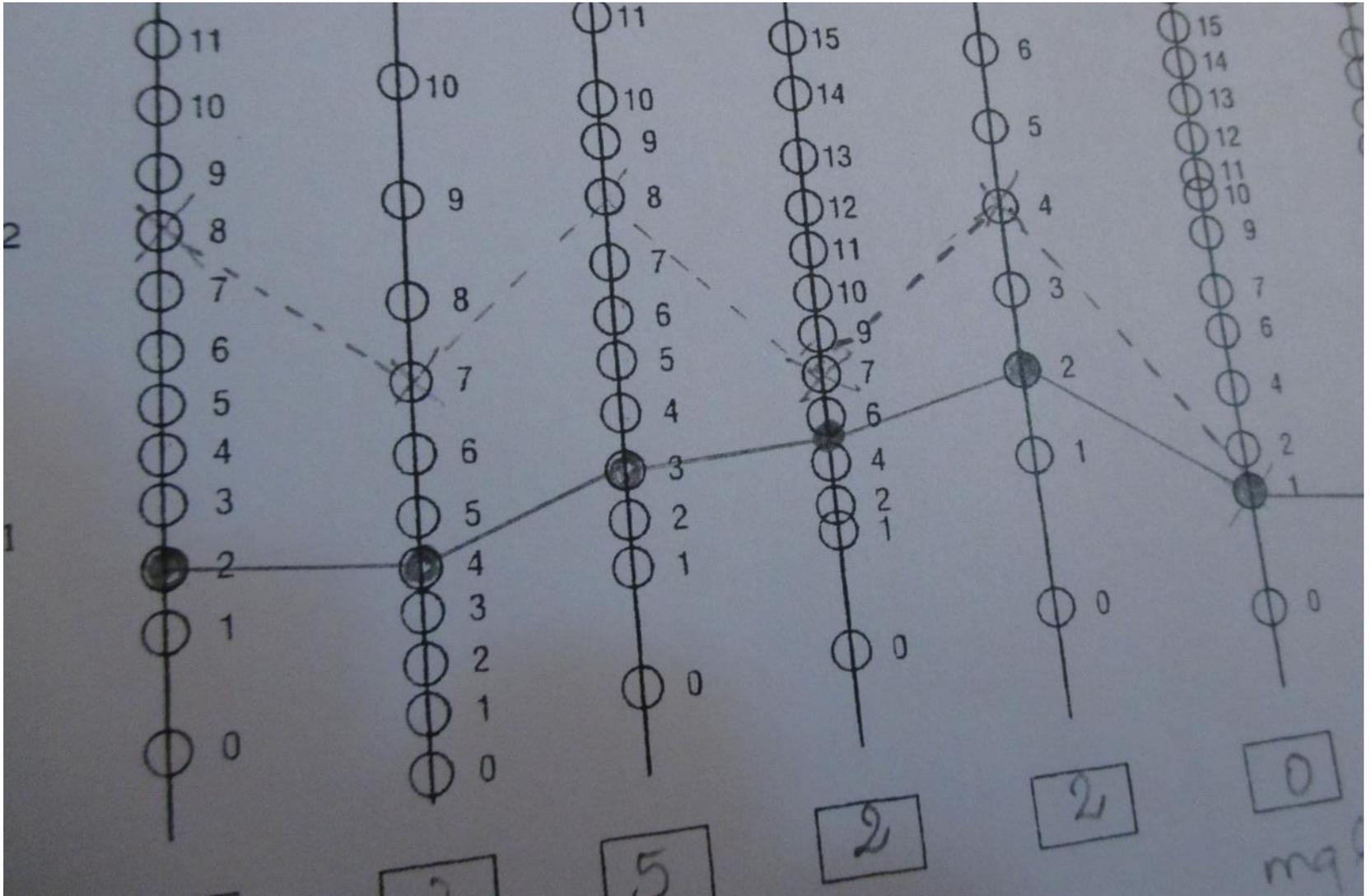
mais **AUSSI** : **en émergence.**

Travail +++ autour de cette notion : **émergences.**



Courbes résultats du Pep R

- - - Emergences
___ Réussites



AGE : 12 ans

EVALUATION PROFIL PSYCHO EDUCATIF REVISE (PEP-R)

JR(S) : Nathalie NUFFER-masseur kinésithérapeute -Véronique DEDIEU -orthophoniste
Passation : 4 séances d'environ 30 minutes.

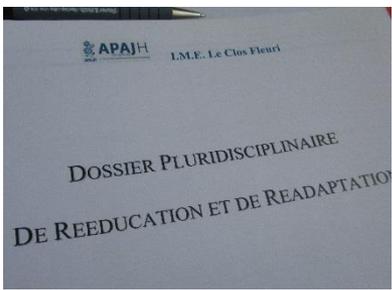
COMPORTEMENT AU COURS DE L'EXAMEN 2
émotions et affects (12 items)
intérêt pour le matériel (8 items)
réponses sensorielles (12 items)
ENGAGEMENT (11 items)
DE DEVELOPPEMENT

Un bilan.

PERFORMANCE COGNITIVE			114
53	Trouve un objet caché	10-14	89
141	Anticipe la routine	19-23	29
117	Donne les objets sur demande	21-26	88
118	Trie 2 sortes d'objets	23-27	96
115	Fait correspondre objet et image	24-27	85
117	Montre du doigt les parties de son propre corps	25-28	82
118	Montre du doigt les parties du corps de la marionnette	26-31	31
111	Obéit à des ordres simples	27-29	140
113	Montre ce qu'on fait avec les objets	28-33	
112	Reconnaît les notions de grand et petit	31-36	CO
114	Obéit aux consignes verbales	36-41	61

LISTE DES EMERGENCES

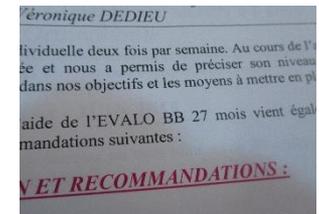
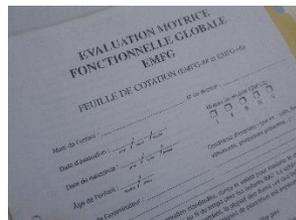
IMITATION	<u>Jeux de bébé</u> Ex : coucou, caché ; la petite bête... <u>Fait au revoir avec la main</u> <u>Imite avec des objets sonores</u> Ex : instruments de musique, jouets sonores <u>Répétition de sons</u>
PERCEPTION	<u>Réponse aux gestes</u> <u>Désigne les emplacements pour chaque taille</u> <u>Indique les emplacements par forme</u>
MOTRICITE FINE	<u>Utilise la pince</u>
MOTRICITE GLOBALE	<u>Traverse la ligne médiane pour prendre des objets</u> <u>Latéralisation de la main</u> <u>Se tient sur un pied</u>
COORDINATION OCULO MANUELLE	<u>Insère les formes dans le bon emplacement</u>
PERFORMANCE COGNITIVE	<u>Donne les objets sur demande</u> <u>Reconnaît les notions de grand et petit</u> <u>Obéit aux consignes verbales</u>



Nous réalisons d'autres bilans, professionnels ou spécifiques, au sein de l'équipe de rééducation.

(ergothérapie, masso kinésithérapie, orthophonie, psychomotricité, orthoptie)

Quelques exemples :



Nous prenons garde :

de rester dans cet esprit : d'être attentif aux émergences.

d'utiliser des bilans comme témoignage d'un moment et comme indices sur des possibles à venir.

Point sur le partenariat

Deux place d'accueil temporaires.

Des interlocuteurs identifiés pour ces jeunes :

- Un éducateur référent : Alexandre, qui est détaché sur ces accueils
- Une coordinatrice paramédicale : Nathalène
- En liens étroits avec Mme Echasseriau, directrice de l'IME et Mme Lorrain, assistante sociale.

La mobilisation possible de tous les collègues de l'établissement.

A ce jour :



Une jeune fille, Alice, est accueillie sur un groupe d'internat sur trois jours :

Le lundi en journée

Du mardi matin au mercredi après midi (une nuit à l'internat).

Une autre jeune fille sera accueillie Janvier 2017

du jeudi matin au vendredi après midi (une nuit à l'internat).

Il reste une seconde place d'accueil temporaire.

ORGANISATION DE CES ACCUEILS

1. Accueil et observations

Echanges et réflexions

2. Mise en place d'un planning pour rythmer et organiser la prise en charge

Et accompagnements en fonction.

3. Réalisation de bilans formalisés

Echanges et réflexions

4. Réévaluation du planning, proposition d'activités en fonction du projet individuel qui se dégage.

Ecriture et transmissions des bilans et des retours d'activités pour la suite de la prise en charge.

La phase d'observation a eu lieu.
Alice semble s'adapter aux lieux, aux encadrants.
Elle prend sa place dans le groupe.

Une observation éducative a été réalisée. Aussi, quelques activités privilégiées ont été repérées et donc proposées.



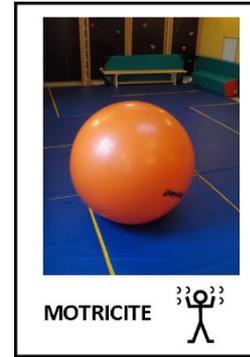
Un premier rendez-vous avec l'ensemble des partenaires a eu lieu : décision de poursuivre

Là où nous en sommes pour Alice, (entre les phases 2 et 3) :

Nous avons proposé un premier planning :



Des activités :



jeux dans la salle sensorielle



trampoline

Et nous commençons les évaluations.

Un Pep R va être proposé.

Les évaluations kiné, orthophonique et de psychomotricité sont en cours ainsi qu'un profil sensoriel.



sorties extérieures

Un premier bilan (du partenariat):

Accueillir un jeune en situation difficile, c'est très valorisant pour une équipe.

Mais est aussi questionnant sur la place de chacun et sur le temps de chacun.

Accueillir un jeune selon ces modalités (accueil temporaire) est une expérience dynamique, qui se heurte au temps habituel de prise en charge au Clos Fleuri.

(90 jours - Accueil habituel 6 – 18 ans).

Ceci oblige à repenser nos pratiques.

Ceci oblige à être réactif.

La multiplicité des accueils est le vrai enjeu de ce partenariat.

Conclusion :

C'est un partenariat qui a du sens :

Ce n'est pas juste une solution d'hébergement
mais une réelle volonté de répondre à une situation
difficile pour dégager des possibles.

Merci à tous pour votre attention

Fête de la musique au Clos Fleuri.





LE PROJET D'ACCUEIL DE JOUR DE MAS OSE



Équipe Relais Handicaps Rares
Île-de-France



Comité d'Etudes, d'Education et de Soins
auprès des Personnes Polyhandicapées

MATINALE D'INFORMATION DISPOSITIF INTEGRE HANDICAP RARE

**jeudi 15 décembre 2016
Fondation RUP Cedias, Paris**



LE PARTENARIAT AU SEIN DU DISPOSITIF INTEGRE

Exemple d'action conjointe du CNRHR Robert LAPLANE et de ERHR IDF

- Pour l'amélioration de la qualité du parcours de la personne
- Pour le développement des compétences des professionnels.

Intervenantes :
Karine Goust - ERHR IDF
Agnès Vourch - CNRHR Robert Laplane

La demande

Mme Durand 62 ans

Surdit  s v re et psychose chronique d ficiente avec quasi absence de langage verbal et sign .

Tutrice l gale (membre de la famille  largie)

Contacte l'ERHR Aquitaine-Limousin pour une recherche d'accueil permanent

Etablissement adapt  ?

Etablissement d'IDF o  elle est actuellement accueillie?

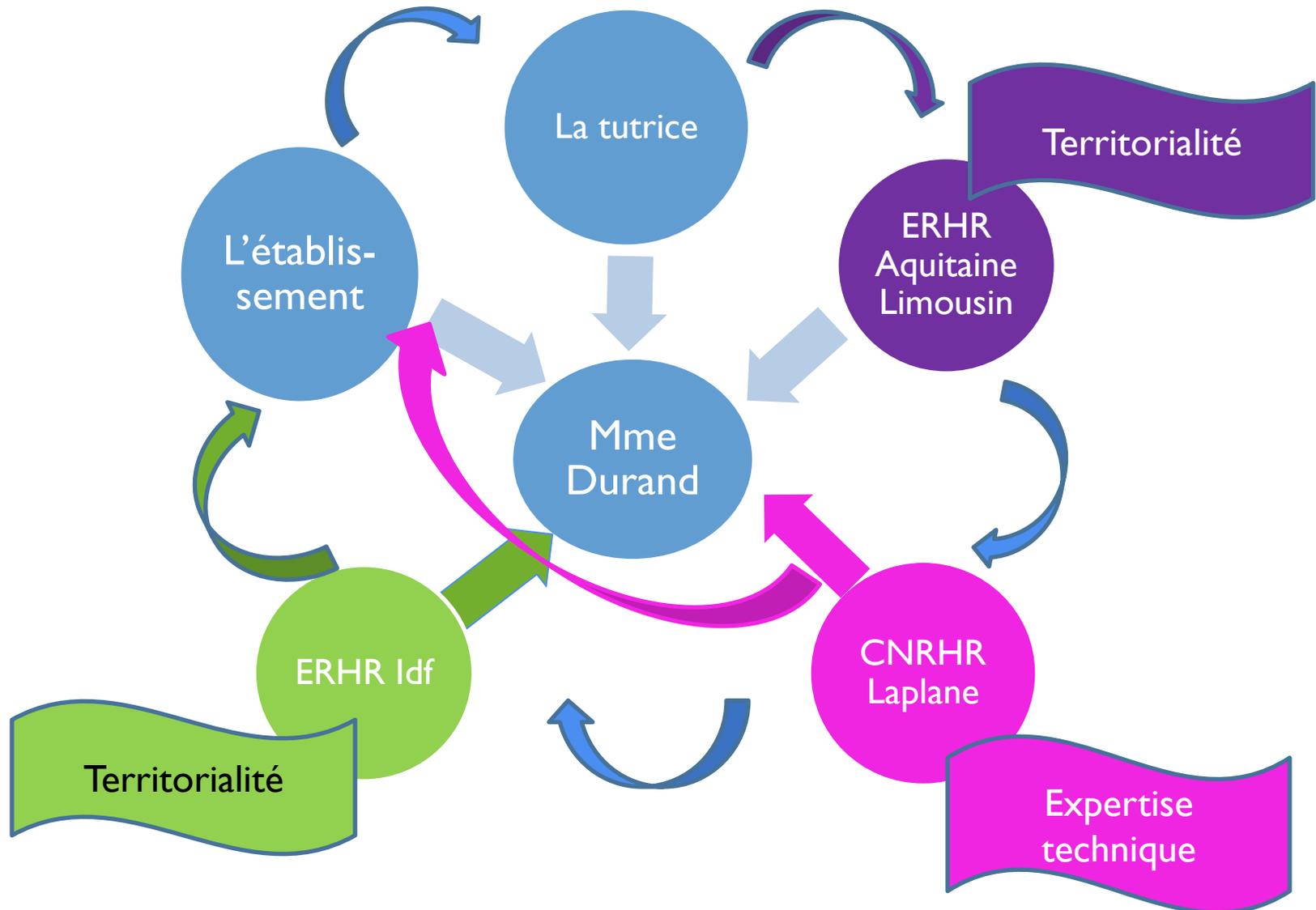
Raret  des structures sp cialis es

Etablissement plus sp cialis  pour DA?

Difficile conjugaison: haute technicit /proximit  territoriale

Etablissement plus proche du d partement de la tutrice?

La mise en place du partenariat



le plan d'intervention conjoint ERHR idf –CNHR Laplane

La visite d'évaluation conjointe

- Echange avec l'équipe
- Evaluation des compétences communicatives de Mme Durand
- Préconisations à l'équipe

Le compte rendu d'évaluation

- Rédigé par ERHR IDF et CNHR Laplane
- Transmis à l'établissement et à l'ERHR Aquitaine-Limousin
- ERHR AL transmet à la tutrice

Le Suivi

- Par tel et mail CNRHR avec l'établissement pour soutenir sa montée en compétence
- Et suivre l'évolution de Mme Durand.
- Transmission des résultats de ce suivi à chacune des ERHR et à la tutrice

Et après...

- ERHR : vérification de la situation après 6 mois d'une réponse satisfaisant la demande initiale
- CNRHR : Veille de la qualité du suivi
- ERHR et CNRHR peuvent être réinterpellés à tout moment

La visite d'évaluation conjointe

I. L'essai de communication avec Mme D

- Madame Durand se fait comprendre de façon très rudimentaire selon l'équipe.
- Agnès Vourch propose à Madame D. des interactions communicationnelles globales (écrit, pictos, signes, langage oral)
- Madame D. répond de façon positive à ces propositions, se montre très attentive, contente, avec un bon contact visuel. Elle reproduit, y compris en différé, des gestes proposés

La visite d'évaluation conjointe

2. Les préconisations

Développement de la culture de communication :

Importance de l'usage de pictogrammes, d'émoticons, d'images, et de signes

- communiquer du sens,
- exprimer un désir, une émotion
- anticiper un évènement

Nom en signe, picto et photos, trombinoscope

- Identifier et nommer les professionnels,

L'apport du travail conjoint ERHR /CNRHR POUR LA PERSONNE ET L'ETABLISSEMENT

- Amélioration de la qualité du parcours de vie de Mme D. grâce au soutien de ses besoins communicatifs et participatifs (effet bénéfique des préconisations)
- Montée en compétence de l'équipe

L'apport du travail conjoint ERHR /CNRHR

POUR LA QUALITE DU DISPOSITIF INTEGRÉ

- Enrichissement mutuel CNRHR et ERHR
Regards croisés et pluriels nécessaires dans les situations de HR

- Réponse de proximité :
 - en Aquitaine-Limousin avec la tutrice
 - en IDF avec l'établissement

- Meilleure connaissance d'établissements ressources, tissage du réseau

Pour ne pas conclure...

Ici, l'établissement = facteur environnemental facilitateur

- bienveillance
- qualité des interventions
- capacité et désir de monter en compétence grâce à l'apport de l'expertise

 **adapté à Mme Durand.**

Pourtant non explicitement spécialisé DA

 **« Etablissement ressource »**

Un des objectifs fort du dispositif intégré HR est d'amplifier le travail de « montée en compétence » des structures

Les facteurs environnementaux (dont l'établissement), une forte demande de la famille, d'autres facteurs personnels (âge, isolement, profil) auraient pu orienter vers une autre réponse

Chaque situation questionne l'ensemble des possibles...

A word cloud in the shape of a semi-circle, featuring the words "MERCI", "ATTENTION", and "POUR VOTRE" in various sizes and colors (green, blue, purple). The word "MERCI" is the largest and most prominent, followed by "ATTENTION" and "POUR VOTRE". The words are arranged in a dense, overlapping pattern, with "MERCI" appearing in the center and "ATTENTION" and "POUR VOTRE" appearing towards the edges. The colors are primarily shades of green, blue, and purple, with some white text for contrast.



Équipe Relais Handicaps Rares
Île-de-France

SYNDROMES SENSORIELS RARES ET ÉVOLUTIFS

**Les nécessaires ACTIONS COLLECTIVES pour la mise en place
d'une nouvelle solution adaptée**

- Améliorer la qualité de vie
- Assurer la continuité de parcours

Intervenante :
Karine Goust ERHR Idf Référente de Parcours - Psychologue

Introduction

**Période critique
16-25 ans**

**Syndromes sensoriels rares et évolutifs
dans la période 10-20 ans**

Actions collectives pour de nouvelles solutions

**Consolidation du partenariat local
pour l'instauration de mesures préventives**

MATINALE D'INFORMATION
Mercredi 15 décembre 2016
Cedias, Paris



Équipe Relais Handicaps Rares
Île-de-France

SYNDROMES SENSORIELS RARES ET ÉVOLUTIFS

LE SYNDROME DE BARDET BIEDL

Syndrome de Bardet Biedl

Obésité

Atteinte rénale

Déficiences visuelles évolutives (rétinite pigmentaire) jusqu'à une possible cécité

Déficiences intellectuelles

Prévalence en Europe comprise entre
1/125 000 et 1/175 000

Expression clinique très variable

Syndrome de Bardet Biedl

Periode Critique Facteurs personnels

- Evolution du déficit visuel entre 10 et 20 ans jusqu'à la cécité totale
- Interaction DI/ DV sur la conscience du handicap et la capacité à s'approprier les instruments compensatoires
- DV évolutif = anxiété, frustration, majoration des troubles associés

Obstacles Facteurs environnementaux

- Inclusion en milieu ordinaire ou spécialisé DI ne convient plus
- DV évolutif = complexité de l'orientation scolaire et professionnelle
- Difficulté de la famille à se représenter le réel du nouvel handicap

Les actions collectives : facteurs facilitateurs

CNRHR
La
Pépinière

Savoir expert
DV/HA

ERHR idf

Coordination du nouveau
partenariat local

**Ergo
liberale**

Accompagnement du jeune
et de la famille

IME DI

Disponibilité au
partenariat

**Le
JEUNE
et sa
FAMILLE**

Co-responsabilité

**SESSAD
DV**

Savoir expert
Subsidiarité

Réactivité, notification
complémentaire

MDPH

MATINALE D'INFORMATION
Mercredi 15 décembre 2016
Cedias, Paris



Équipe Relais Handicaps Rares
Île-de-France

SYNDROMES SENSORIELS RARES ET ÉVOLUTIFS

LE SYNDROME DE USHER

Syndrome de Usher

Usher type I

Surdit  neurosensorielle profonde bilat rale
cong nitale

Ar flexie vestibulaire

R tinite pigmentaire  voluant vers la c cit  totale
(difficult  vision nocturne d s l' ge de 4 ans,
r duction progressive du champ visuel d s 10 ans)

Pr valence : environ 1/30 000 pour les 3 types.

Syndrome de Usher

PERIODE CRITIQUE

- DA profond = fort investissement du visuel comme compensateur
- DV évolutif = anxiété, déni, appartenance sociolinguistique à risque
- Réduction de l'autonomie entre 10/20 ans : difficulté pour penser le projet d'orientation, le projet de vie

OBSTACLES

Facteurs environnementaux

- Milieu ordinaire ou spécialisé DA devenu insuffisant
- Difficulté de la famille à se représenter le réel du double handicap
- Carence de services adulte (SAVS et SAMSAH DA/DV dans les départements du 95, 93, 77) risque de rupture et d'isolement

FACILITATEURS

Facteurs environnementaux

- CNRHR CRESAM expertise spécifique
- ERHR développe la coopération des ressources sur le territoire (subsidiarité)
- Notifications complémentaires MDPH SESSAD DV bien avant l'âge de 20 ans pour une intégration des bases d'éducation basse vision

Quand l'évolutivité est prévisible...

La prévention

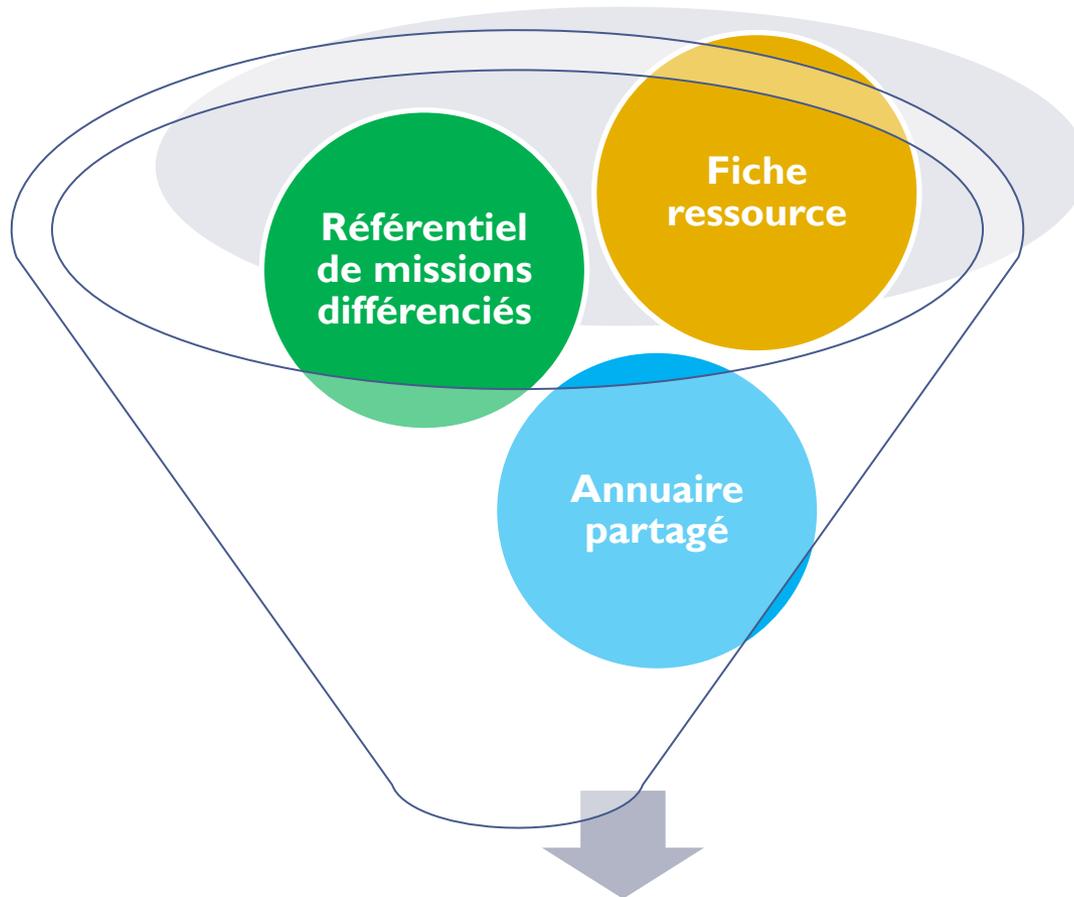
- Conduire des actions préventives des criticités et des ruptures
- Travail de mise en lien des ressources et des compétences (CNRHR, ressources locales), tissage du réseau
- Appui à la mise en œuvre de solutions opérantes
- Contribution à l'analyse du territoire et remontée des besoins aux ARS/CD pour un ajustement de l'offre

A word cloud in the shape of a semi-circle, featuring the words "MERCI", "ATTENTION", and "POUR VOTRE" in various sizes and colors (green, blue, purple). The word "MERCI" is the largest and most prominent, followed by "ATTENTION" and "POUR VOTRE".

Fiche ressource

- **Construite au niveau national par un groupe de travail, la fiche ressource est un outil pour la réalisation du diagnostic territorial des ressources**
- **C'est la 1^{ère} étape de la constitution d'un annuaire partagé**
- **Elle vise à faciliter la coopération entre acteurs**
- **En plus du recensement des agréments/autorisations, elle permet d'apporter des précisions sur les connaissances et compétences spécifiques des ressources sur le handicap rare**
- **Ce travail vise également à être utile, en cohérence et en appui aux évolutions actuelles du secteur notamment celles liées à la mission « une réponse accompagnée pour tous » (Via-trajectoire, ROR médico-social)**

Fiche ressources



**Système d'information partagé
(ROR MS, Via-trajectoire...)**



Équipe Relais Handicaps Rares
Île-de-France

Fiche ressources

- Volet autonomie
- Volet participation sociale
- Volet santé / soin
- Spécificité liée aux handicaps rares

Dispositifs intégrés TSA

- Expérimentation de la méthode d'intégration dans le champ des troubles du spectre autistique sur 4 départements
- Les porteurs retenus :
 - 77 : réseau de santé AURA 77
 - 91 : association l'ADAPT (EMA 91)
 - 78 : MDPH 78
 - 93 : association de Villepinte
- Composition des dispositifs : 1 pilote et 1 référent de parcours
- Liens indispensables entre ces dispositifs intégrés TSA et la démarche d'intégration handicaps rares

Unités renforcées de répit pour l'accompagnement des situations très complexes TSA

- Appels à candidatures (en cours) pour la création d'unités renforcées de transition/répit par extensions non importantes de MAS ou IME
 - 1 unité de 6 places pour les enfants / adolescents de 10 à 18 ans,
 - 3 unités de 6 places pour les adultes de plus de 18 ans,
- Typologie résidents : « comportements-problème » / situations très complexes
- Orientation via la commission situations critiques CDAPH et en lien avec les UMI et USIDATU et l'ERHR
- Durée de la prise en charge pouvant aller jusqu'à 9 mois
- **Réflexion en cours sur la création d'une unité renforcée de répit « plurihandicap »**

- Lancement d'un appels à candidatures régional début 2017
- Les pôles ont vocation à accompagner les enfants et les adultes en situation de handicap :
 - Vivant à domicile ou au sein d'une structure ou d'une famille d'accueil relevant de l'ASE
 - En attente d'un accompagnement par un service ou établissement médico-social
 - Lors des périodes de transition vers un établissement, par un appui à la continuité des interventions déjà engagées au domicile et dans le milieu de vie ordinaire
 - Accueillis de façon non adaptée, le cas échéant, dans le secteur sanitaire ou médico-social

- Prestations directes auprès des usagers et de leurs familles :
 - Prestations de psychologues ou d'autres professionnels hors nomenclature des actes de l'assurance maladie
 - Prestations d'éducateurs spécialisés, d'éducateurs de jeunes enfants et de moniteurs éducateurs habituellement assurées par des ESMS, en renfort de l'existant (domicile et école)
- Les prestations sont délivrées par les **professionnels salariés du pôle ou libéraux** ayant contractualisé avec celui-ci et formés aux RBPP de la HAS et de l'ANESM

AGES CLES

- Anticiper les parcours
- Renforcer la coopération
- Penser les périodes de transition

MANQUE DE STRUCTURE

- Connaitre les ressources
- Créer des places
- S'autoriser à penser l'accompagnement autrement

HANDICAPS MAL CONNUS

- Informer
- Renforcer les liens entre le médico-social et le sanitaire
- Prendre en compte les retentissements de tous les handicaps



Équipe Relais Handicaps Rares
Île-de-France

Merci de votre attention