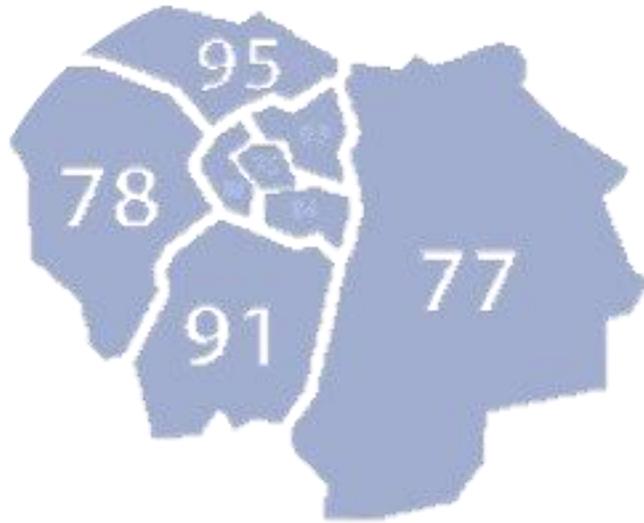


# Diagnostic Territorial Partagé sur les situations des personnes présentant un handicap rare en Ile-de-France



12 décembre 2018

# Méthodologie

# Introduction

Extrait du guide méthodologique pour construire un diagnostic territorial partagé  
(avril 2016, CNSA ANCREAI):

*« L'analyse de l'offre montre une répartition hétérogène des structures sociales et médico-sociales sur le territoire, l'inadaptation des places disponibles au regard des situations de vulnérabilité qui n'entrent pas dans la catégorisation des institutions de 1975. La barrière des âges participe à constituer des populations « en attente » et les agréments par type de pathologies ou de déficiences vont mettre à l'écart les situations les plus complexes, sans solution, à domicile ou prises en charge loin des lieux de vie des personnes. »*

Extrait de la délégation interministérielle à l'aménagement du territoire et à l'activité régionale : *« Un état des lieux qui recense, sur un territoire déterminé, les problèmes, les forces, les faiblesses, les attentes des personnes, des enjeux économiques, environnementaux, sociaux [...] il fournit des explications sur l'évolution passée et des appréciations sur l'évolution future. »*

# Objectifs du diagnostic territorial

- 1/ Mettre à jour et enrichir la **cartographie des ressources** mobilisables pour les personnes en situation de handicaps rares (HR) et l'illustrer de pratiques remarquables et/ou innovantes d'acteurs du territoire,
- 2/ Mettre à jour **la connaissance des parcours, des besoins et des attentes** des personnes en situation de handicaps rares et de leurs proches aidants. Identifier également les besoins des ESMS et des professionnels (médico-sociaux, médicaux, paramédicaux),
- 3/ Formuler des préconisations sur l'évolution de l'offre dans le sens du schéma Handicaps Rares,
- 4/ Elaborer des livrables pragmatiques pour les acteurs.

**Le diagnostic territorial partagé vise prioritairement à améliorer les services rendus aux personnes et à leur famille par une meilleure coordination des ressources.**

# Objectifs du diagnostic territorial

## **Phase 1 : Bilan des besoins et des ressources**

- 25 familles interrogées (entretiens de 1 à 3 h),
- Des entretiens avec des associations spécialisées dans certains handicaps rares (AFSA, AFHAR, EPI...),
- Des questionnaires envoyés aux DD ARS, MDPH, CD, couplés d'entretiens téléphoniques,
- Analyse de la « file active » de l'ERHR,
- Des fiches de pratiques remarquables en cours de rédaction conjointe ESMS, sanitaire, ERHR,
- Une matinée consacrée à la question de la scolarisation,
- Des entretiens avec des acteurs du sanitaire, du médico-social, du droit commun et des centres ressources.

## **Phase 2 : Concertation territoriale (janvier/février 2019)**

Sous la forme de groupes de travail thématiques.

## **Phase 3 : Consolidation (avril 2019)**

Synthèse et livrables.

# Objectifs de la matinée

- Présentation de l'état des lieux, des forces et faiblesses du territoire,
- Partager des constats qui seront une base pour les concertations à venir visant à définir des actions concrètes à l'échelle régionale ou sur les territoires,
- Valider des thématiques prioritaires « à mettre au travail » pour les futures concertations territoriales.

# Cadrage national

## Rappel de la définition

### Ce que les handicaps rares sont :

- Le handicap rare combine trois types de rareté : rareté des publics + rareté des combinaisons de déficience + rareté et complexité des technicités,
- Des besoins multiples, demandant un investissement parfois intense,
- Un ensemble de technicités spécifiques,
- Un besoin de ressources d'expertise,

### Ce que les handicaps rares ne sont pas :

- Ils ne sont pas nécessairement une situation complexe,
- Ils ne sont pas nécessairement des comportements-problèmes (référence ANESM).



# Handicaps rares ≠ Maladies rares



Équipe Relais Handicaps Rares  
Île-de-France

## Handicaps rares

- Prévalence 1/10000 ;
- L'association d'une **déficience auditive** et d'une **déficience visuelle graves** ;
- L'association d'une **déficience visuelle ou auditive grave** et d'une ou plusieurs autres **déficiences graves** ;
- Une **dysphasie grave associée** ou non à une autre déficience ;
- L'association d'une ou plusieurs **déficiences graves** et d'une affection chronique, grave ou évolutive, telle qu'une affection mitochondriale, une affection du métabolisme, une affection évolutive du système nerveux ou une épilepsie sévère.

## Maladies rares

- Prévalence 1/2000 ;
- 8000 maladies rares ;
- Les maladies rares sont extrêmement diverses : maladies neuromusculaires, métaboliques, infectieuses, auto-immunes, cancers rares... ;
- Grande variété de signes cliniques variant d'une maladie à l'autre, mais également d'un patient à un autre ;
- 1 malade sur 3 n'a pas de diagnostic ;
- 80% des maladies rares sont d'origine génétique ;
- 65 % de ces maladies sont graves et invalidantes ;
- 30% des handicaps rares sont liés à une maladie rare.

## Deux schémas nationaux handicaps rares: 2009-13 et 2014-18

Rappel des **objectifs** du second national 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 handicaps rares,
- Améliorer **la connaissance**, promouvoir la recherche et la culture partagée sur les situations de handicaps rares.

# Un Dispositif Intégré Handicaps Rares

Une équipe nationale

4 CNRHR experts de situations spécifiques

13 ERHR

} 150 professionnels

**Un système d'information** partagé

## Des actions :

- 1 402 **situations suivies** par les ERHR en 2017,
- 517 situations suivies par les CNRHR en 2016,
- 1 000 **actions de sensibilisation** à la problématique du handicap rare (près de 7 000 personnes entre 2015 et 2017),
- Plus de 160 **actions de formation** réalisées par les CNRHR entre 2015 et 2017 (près de 1500 participants),
- Des projets de recherche et de production de connaissances.

# Maladies / Handicaps rares

En parallèle du dispositif HR : 3 plans nationaux Maladies Rares

- Une organisation spécifique des ressources sanitaires (filières maladies rares, centres de référence...)
- *PNMR3 - axe 8 : faciliter l'inclusion des personnes atteintes de maladies rares et de leurs aidants*
  - ➔ Organiser des partenariats avec le dispositif « handicaps rares »,
  - ➔ Compléter l'information des équipes pluridisciplinaires des MDPH sur les situations de handicap découlant de maladies rares.

# Un Dispositif Intégré Handicaps Rares en cours de structuration en Ile-de-France

# Le Dispositif Intégré

4 principes :  
Guichet intégré  
Coresponsabilité  
Pédagogie du doute et  
principe de subsidiarité  
Information partagée

## 3 MÉCANISMES

### Les décideurs et les financeurs

ARS, CG, MDPH, CPAM, Education nationale, associations de personnes

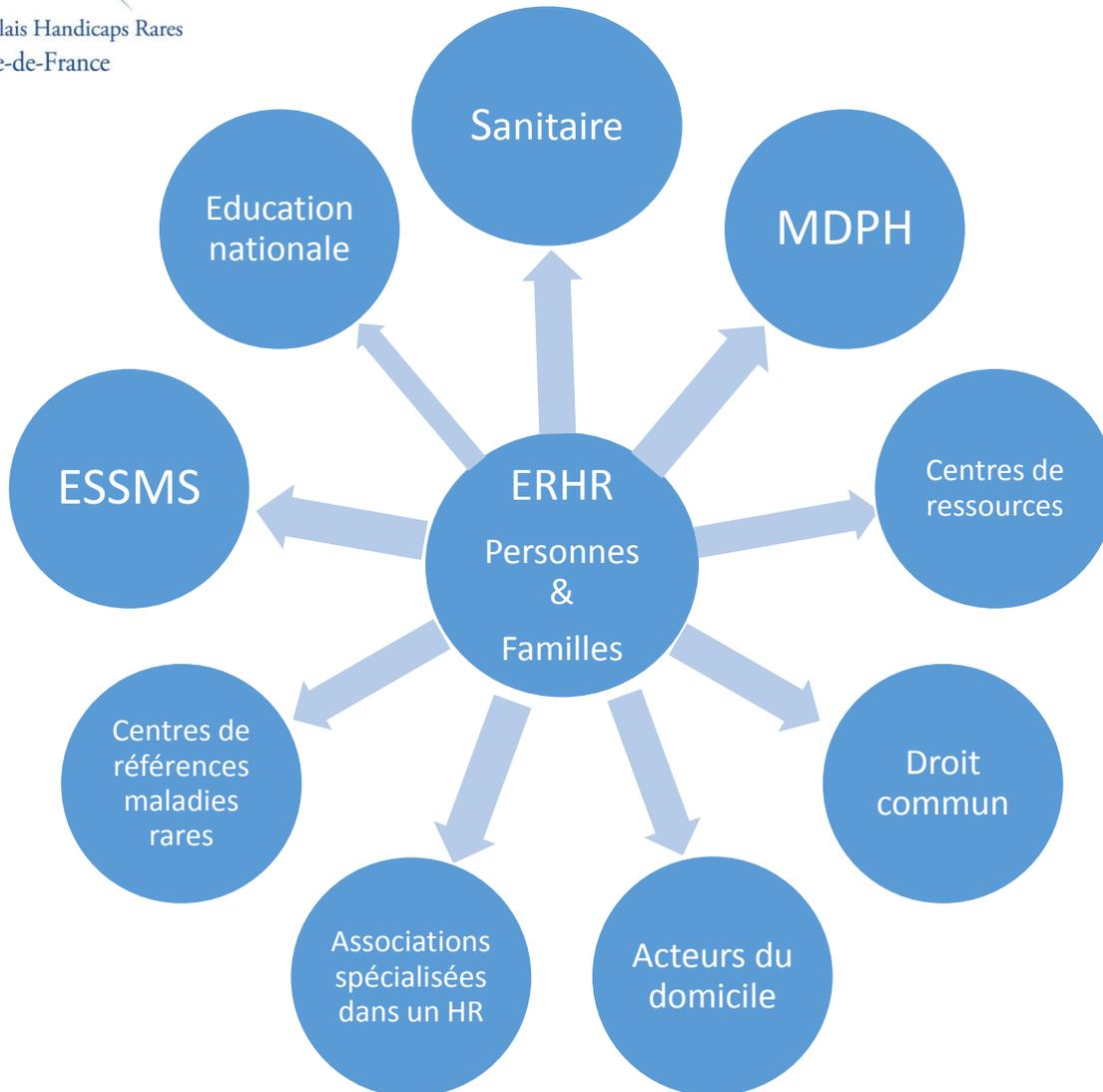
### Les opérateurs des champs sanitaire, social et médico-social sur le territoire interagissent :



### Les personnes avec handicaps rares



## Le réseau de partenaires sur le plan local



Une ERHR :

- Positionnée au côté des personnes/familles,
- Déployant sur le territoire des partenariats en amont des ruptures de parcours ou en aval pour accompagner la recherche des solutions,
- Menant des actions de sensibilisation, de formation auprès de l'ensemble des acteurs.

➔ Mobilisation des acteurs pour connaître les besoins et les ressources territoriales.



Équipe Relais Handicaps Rares  
Île-de-France

# Les thématiques suscitant une sollicitation de l'ERHR



Situation à domicile  
subie 56%

Accompagnement  
non-adapté

Epuisement des  
proches 27%

Problématiques  
familiales

Majoration des troubles  
32%

Combinaison très complexe et singulière  
58%

Risques de rupture de parcours  
31%

Transition secteur enfant-adulte  
37%

Information, ressources

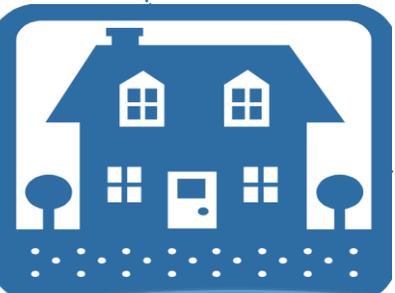
Sentiment d'isolement  
10%

Information et  
sensibilisation sur  
les HR 27%

Appui aux projets  
individualisés 14%

Limite de compétence  
ressentie

Plateau technique  
insuffisant



Domicile



ESMS / MDPH

# Des dynamiques sur le territoire

## Services et établissements spécialisés handicaps rares

Places agréées  
Handicaps Rares

Développement de leur propre réseau en lien avec les spécificités des pathologies accueillies

Constat d'un lien faible (relations et informations partagées) entre ces structures et l'ERHR

## Services et établissements non spécialisés

Solution d'accueil de personnes HR satisfaisante dites « invisibles »

Les structures ont développé de l'expérience et des compétences

Parfois intervention des CNRHR, ERHR, associations

Solution inadaptée, forte visibilité de ces situations

Situations dites « instables », « aux limites des agréments ».  
Sentiment de manque de moyens, de compétences

Sollicitation des CNRHR, ERHR, DITSA, UMI...

→ Carte des ressources manque de clarté (subsidiarité)

## Situation à domicile sans solution

### Invisibilité

Les situations ne sont pas toutes identifiables par les instances (MDPH, CD, ARS, CAF...)

Absence de prise en charge de longue date, rupture de parcours

Fort enjeu de repérage de ces situations

Enjeu des droits ouverts

Le fait de pouvoir prendre contact sur simple appel téléphonique avec l'ERHR facilite la sollicitation pour les familles avec des difficultés administratives

## Renforcer l'intégration : préconisations

- **Rendre visible l'organisation territoriale :**
  - Identifier les ressources du territoire,
  - Se connaître et travailler ensemble,
  - Structurer une organisation collective : ERHR/CNRHR/ESMS/Sanitaire ...
  
- **Accompagner les situations complexes :**
  - Eviter les ruptures de parcours,
  - Se former et s'informer,
  - Formaliser les pratiques positives.
  
- **Renforcer le travail collaboratif avec les MDPH :**
  - L'implication de l'ERHR IDF et des acteurs du territoire dans la RAPT,
  - Un modèle de convention ERHR et MDPH : à déployer.
  
- **Renforcer l'Equipe Relais Handicaps Rares IDF (2 postes à venir).**



Équipe Relais Handicaps Rares  
Île-de-France



# Connaissance de la population

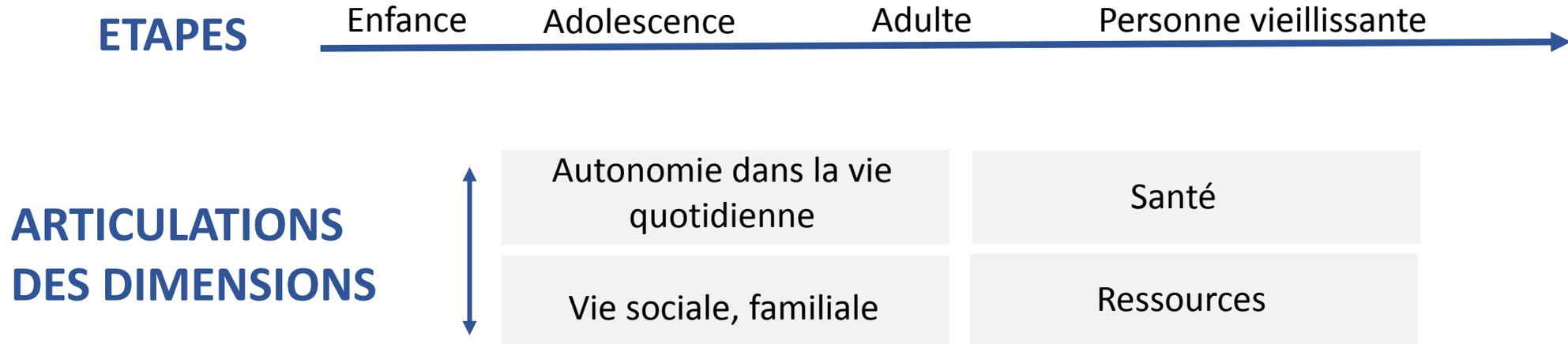
## Des besoins inégalement repérés sur le territoire régional

- Un problème structurel de repérage :
  - Seule une évaluation fine permet de bien repérer une situation de HR,
  - Risque de mauvaises interprétations de certains signes ou de sous-estimation d'autres...
  
- Enquêtes populationnelles : seules sources possibles d'éléments quantitatifs :
  - Enquête ES 2014 : inadaptée,
  - Etude population du Centre Laplane,
  - Etude REPEHRES pour la population concernée par l'épilepsie sévère,
  - La population des personnes sourdaveugles en France est estimée à 6001 personnes, le CNRHR le CRESAM n'en connaît que 1 200,
  - Les acteurs de la déficience visuelle portent un projet d'analyse des besoins.

# Quelques éléments de parcours des personnes en situation de handicaps rares

## Un parcours coordonné entre sanitaire et médico-social

Parcours : « prise en compte des **étapes** successives de la vie de la personne, mais également des **dimensions** différentes de sa situation, à un moment donné de sa vie. »  
(*cnsa*)



Penser l'accompagnement en termes de parcours = penser un **accompagnement global** qui répond aux besoins et attentes des personnes.

## Un parcours coordonné entre sanitaire et médico-social

Le début du parcours est marqué par la **recherche d'un diagnostic** :

- Rôle spécifique des **hôpitaux parisiens** : une expertise pointue dans des services spécialisés, mais très compartimentés : neuropédiatrie, ORL, gastro-entérologie, orthopédie...

➔ Des parents qui passent de service en service, compilent et transmettent les informations.

- ✓ Place centrale des acteurs du **sanitaire** sur les premières informations et orientations :
  - ➔ fonctionnement en réseau pour un premier contact vers un CAMSP/ un SESSAD.
- ✓ L'accès et le maintien dans les structures petite enfance restent limités – dépendants d'un projet parental fort – quelques ressources spécialisées remarquables en IDF.
- ✓ Le médico-social prend rapidement une place centrale dans le parcours.

## Des parcours scolaires

- ✓ Selon le type de handicap, différents types de parcours scolaires en inclusion ou unités d'enseignement.
- ✓ Presque tous les témoignages de familles relatent des ruptures de parcours scolaires :
  - Sortie des classes ordinaires à l'initiative de l'école ou des parents,
  - Fin de classes ULIS pour IME sans place en classe interne,
  - Impossibilité de poursuite d'études.
- ✓ Des ressources très spécialisées autour des déficiences sensorielles (INJA, INJS, Ecoles intégrés ...).
- ✓ Selon le handicap, problématique de « hors cases » pour l'intégration en ULIS.
- ✓ Difficultés spécifiques des enfants avec épilepsie sévère pour poursuivre un parcours en l'inclusion : questions de responsabilité, mais aussi de grande fatigabilité. Attente de certaines familles d'école spécialisée (modèle Toul Ar C'Hoat en Bretagne).
- ✓ Valorisation des initiatives de type « Ecole pour tous » , « Ecole à la maison ».

# L'adolescence et le passage de l'enfance à l'âge adulte

- ✓ Beaucoup de familles décrivent les parcours de leur enfant comme étant « morcelés », avec souvent une réorientation au début de l'adolescence (13-15 ans). Limites des agréments, majoration des troubles... Période propice aux ruptures de parcours.
- ✓ Sentiment fort d'une absence de choix : « *aller là où on nous dit d'aller* » « *là où on l'accepte* ». Problématique de l'internat pour les structures à recrutement régional, pouvant aller jusqu'au choix du domicile. Manque de diversité des modalités d'accueil.
- ✓ Certains parcours marqués par l'errance médico-sociale : plusieurs essais/échecs.
- ✓ Passage à l'âge adulte : période sensible lors de laquelle coïncident :
  - Fin de la pédiatrie et passage aux consultations adultes,
  - Départ des IME/EEAP et passage au secteur médico-social adulte :  
→ double risque de **rupture de parcours**.

## Place des familles

- Expertise parentale sur les troubles,
- Rôle de coordination du parcours plus présent pendant l'enfance,
- Difficulté de passer le relais à l'âge adulte car moins de coordination pouvant faire le lien entre les soins et l'accompagnement.

Parents se sentant peu écoutés, peu compris : « batailler », « faire comprendre ».  
Sentiment majoré lorsque le diagnostic n'est pas stabilisé.

→ Très grande lourdeur des démarches administratives. Le handicap rare peut complexifier le parcours administratif (méconnaissance des MDPH de certaines particularités).

## Le besoin de répit des familles

- ✓ Un besoin clairement exprimé par certaines familles (diversification des modalités).  
sous-estimé par d'autres (besoin parfois exprimé tardivement dans le parcours)
  - ➔ Comment accompagner les familles dans l'auto-évaluation du besoin de répit ?
  - ✓ Un besoin reconnu par les professionnels... mais une offre de répit mal connue et inégale : AT, attentes de répit à domicile, accueil ponctuel, de jour...
  - ✓ Niveau de technicité élevé + problématiques de communication : confiance difficile à accorder.
- Cercle vicieux : pas de répit ➔ « auto-suffisance » ➔ manque de confiance ➔ pas appel au répit.

## Les parcours adulte

- ✓ L'insuffisance des solutions médico-sociales nuit aux situations de handicaps rares dans le choix au moment des admissions,
- ✓ Inadaptation de l'offre adulte très médicalisée (MAS) pour les personnes demandant un niveau de soin important, mais aussi en attente de propositions d'activités et de participation sociale,
- ✓ Rôle des aidants familiaux et associations spécialisées auprès des ESMS adultes,
- ✓ Des situations à domicile émergent au moment d'une rupture de l'équilibre familial (avancée en âge des aidants...), adultes n'ayant eu aucun accompagnement,
- ✓ Evolutivité du parcours adulte : pas une seule vie d'adulte, avancée en âge.

# Un état des lieux des besoins et des ressources :

1. par type de Handicap Rare
2. par territoire

## 1.1/ Handicaps sensoriels avec troubles associés :

- **Surdicécité**
- **Déficiência visuelle**
- **Déficiência auditive**
- **Troubles complexes du langage**

# Introduction : constats transversaux pour les déficiences sensorielles

La **combinaison des handicaps** met en difficulté les équipes et peut conduire à des parcours à ruptures multiples.

Les structures spécialisées pour les déficiences sensorielles atteignent leurs limites dès lors :

- qu'une autre déficience est majeure : TSA, DI importante, troubles psychiques...,
  - que des comportements-problèmes apparaissent ou se renforcent.
- Difficulté de **surmonter la barrière des agréments**.
- Grande difficulté à proposer de **la modularité dans l'accueil** permettant la **combinaison des compétences**.

# Surdicécité : les besoins des personnes

## La population concernée :

Constats de la diversité des origines de la double déficience et de la grande diversité des retentissements :

- Selon l'origine de la double déficience, la nature des déficiences,
- L'âge auquel les différentes déficiences apparaissent.

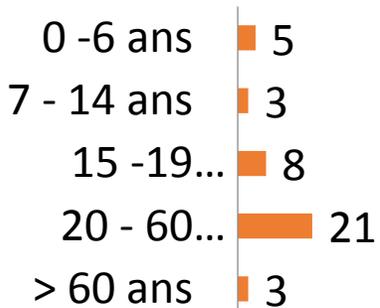
## Besoins et attentes des personnes et leurs aidants :

Plus que tout un autre handicap :

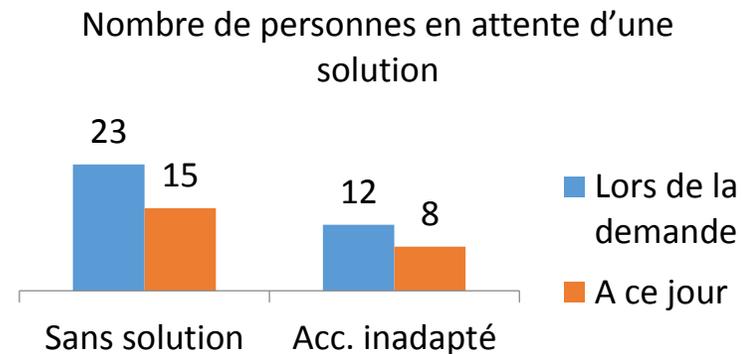
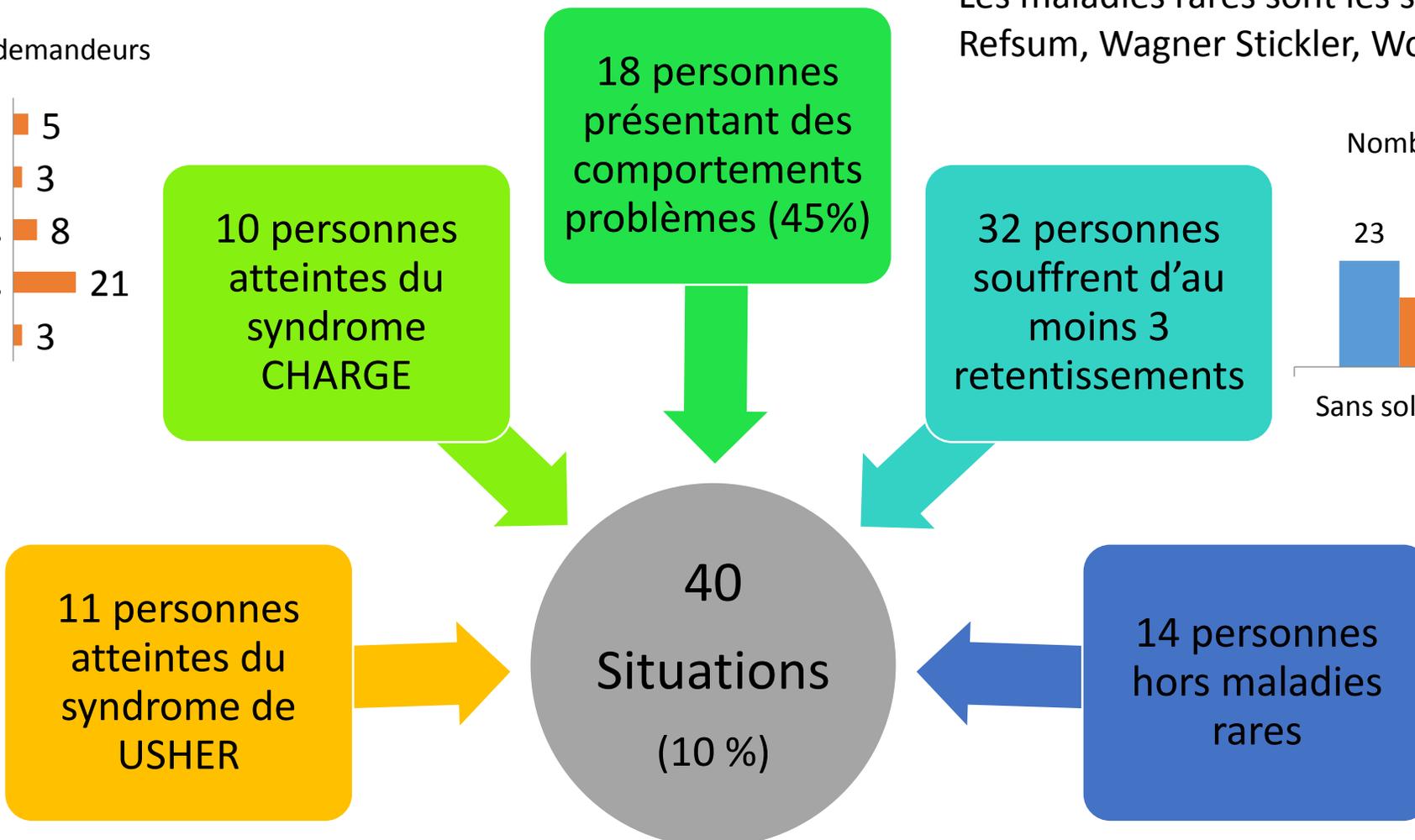
- Les personnes sont regardées à travers leurs incapacités, leurs potentialités étant sous-estimées a priori. Besoin de soutien dans leurs projets individuels.
- Les comportements-problèmes peuvent être difficiles à interpréter, nécessité d'aller au-delà des comportements déroutants et d'en chercher les causes (troubles somatiques, inadaptation de la communication...),
- Défis communicationnels majeurs : on ne s'adresse pas aux personnes elles-mêmes. Réticence de certains professionnels à entrer dans ces formes de communication (LASF tactile, dactylogogie tactile...),
- Répercussions dans l'accès aux soins courants, les déplacements...

# Situations des personnes atteintes de surdicécité connues par l'ERHR

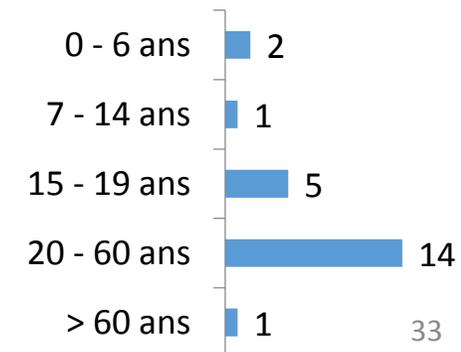
Âge des demandeurs



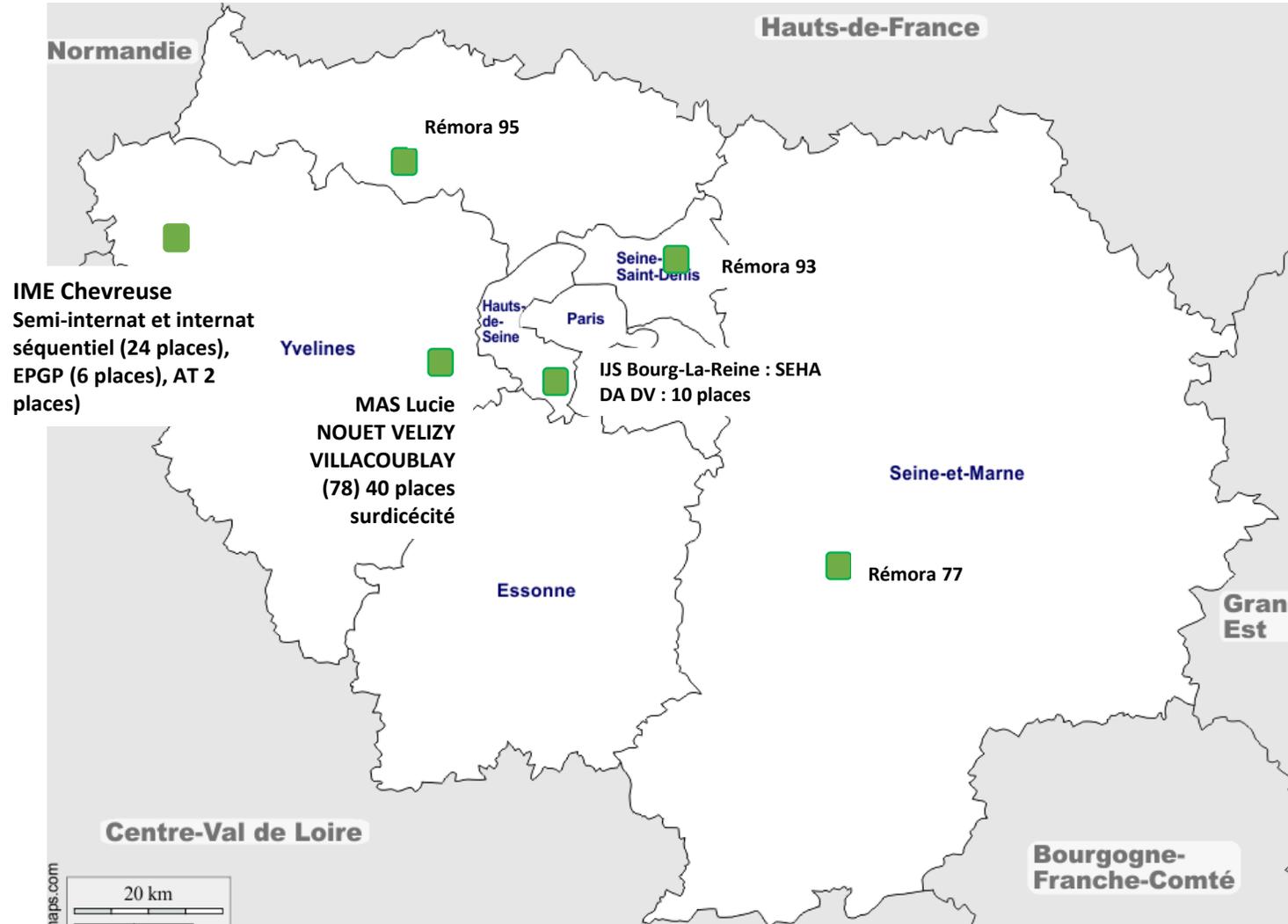
Les maladies rares sont les syndromes C.H.A.R.G.E, Usher, Refsum, Wagner Stickler, Wolfram, Kjer



Age des personnes en attente de solution à ce jour



# Les ressources dédiées à la surdicécité



CNRHR CRESAM:  
Poitiers

Association :  
ANSPA (Paris 14<sup>e</sup>)

# Expérience Positive

## ACCES AUX SOINS - Surdicécité primaire

### 1. Contexte initial et problématique

M. P. est un homme de 60 ans atteint de surdicécité primaire :

- M. P. n'a jamais reçu aucun accompagnement et ne s'est jamais séparé de sa famille. Sa mère âgée de 80 ans est hospitalisée ce qui occasionne une crise d'agitation et une hospitalisation d'urgence de M.P.,
- M. P présente un déficit majeur de toutes les acquisitions, une dépendance totale à son environnement, des comportements-problèmes (vit nu, ne supporte pas les vêtements, cris, déchirures de draps et matelas, auto-agressivité, non-acquisition de la propreté...),
- L'équipe n'est pas formée dans l'accompagnement de la double déficience sensorielle.

**L'équipe soignante ne peut pas communiquer verbalement pour soigner M. P. et obtenir son consentement.**

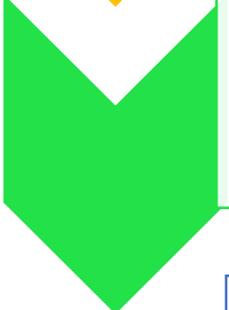
# Expérience Positive

## ACCES AUX SOINS - Surdicécité primaire

### 2. Actions mises en place



- Recherche bibliographique ; mobilisation des acteurs ERHR et CRESAM : Analyse de la situation et renfort de compétences théorico-pratiques.



- Création et déploiement de pratiques d'accompagnement spécifiques et de « communication non-verbale », adaptées au profil sensoriel du patient *pour établir une relation et un apaisement* (signaler son entrée, se laisser identifier, rassurer, respecter le rythme du patient et ses limites).



- Création et déploiement de pratiques d'accompagnement spécifiques et de « communication non-verbale », *pour le consentement des aides pluriquotidiennes et la préparation aux soins* (recours à des objets symboles, au toucher, à l'odorat, à un code de gestes ritualisés, à des aides techniques).

# Expérience Positive

## ACCES AUX SOINS - Surdicécité primaire

### 3. Résultats obtenus

Enjeu éthique : L'équipe a instauré un mode de communication non-verbale avec M. P. qui a permis l'acceptation de l'aide pluriquotidienne.

L'acceptation de l'habillement pour quelques heures a permis la conduite d'une marche quotidienne et d'une prise de déjeuner avec les autres patients.

Des alternatives non-médicamenteuses ont permis de diminuer les cris et l'autoagressivité.

Création des conditions pour que M.P. puisse montrer, dire, être avec.

L'équipe a relevé le défi de l'humanisation du soin grâce aux compétences acquises, sa créativité, son empathie et sa patience.

# Surdicécité : les préconisations

- Faire connaître les maladies à l'origine de la surdicécité et sensibiliser à la diversité des situations,
- Apporter un soutien pour le maintien à domicile et l'accès aux droits communs,
- Pour les personnes ayant besoin d'un accompagnement médico-social en établissement, besoins d'accueil adaptés en proximité,
- Pour les jeunes adultes : développer l'accompagnement aux projets de formation et d'intégration professionnelle par le soutien technique, humain (accompagnateurs, transpositeurs...) et la formation des acteurs spécialisés (Cap Emploi...),
- Favoriser la triple expertise en soutenant les associations portées par les personnes et leurs aidants, soutenir les projets pour les pérenniser,
- Tenir compte des personnes vieillissantes qui développent une seconde déficience : sensibiliser les ESMS « PHV », les EHPAD...

# Les besoins des personnes avec handicaps visuels

## La population concernée :

- Des personnes ayant une déficience visuelle associée à des troubles métaboliques, des troubles du spectre autistiques, des troubles psychiques...

## Besoins et attentes des personnes et leurs aidants :

- Pour les adolescents : des besoins en termes d'autonomie dans la vie quotidienne pour anticiper le passage à l'âge adulte,
- Des consultations ophtalmologiques adaptées aux troubles associés
- Accès aux soins en santé mentale.

Pour les adultes, selon la gravité des troubles associés, des attentes :

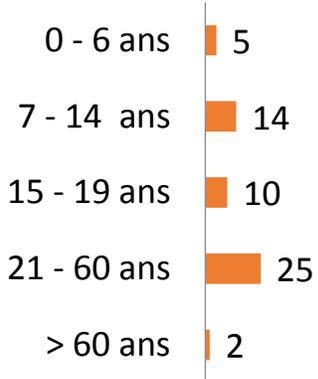
- d'intégration en ESAT
- d'accompagnement en foyer de vie

Quelles adaptations de l'accompagnement aux spécificités de la DV ?

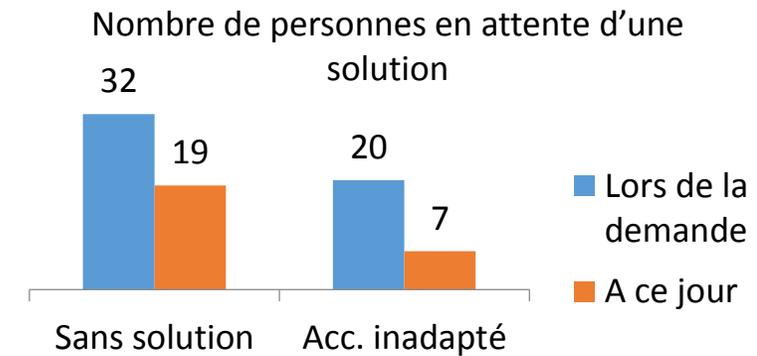
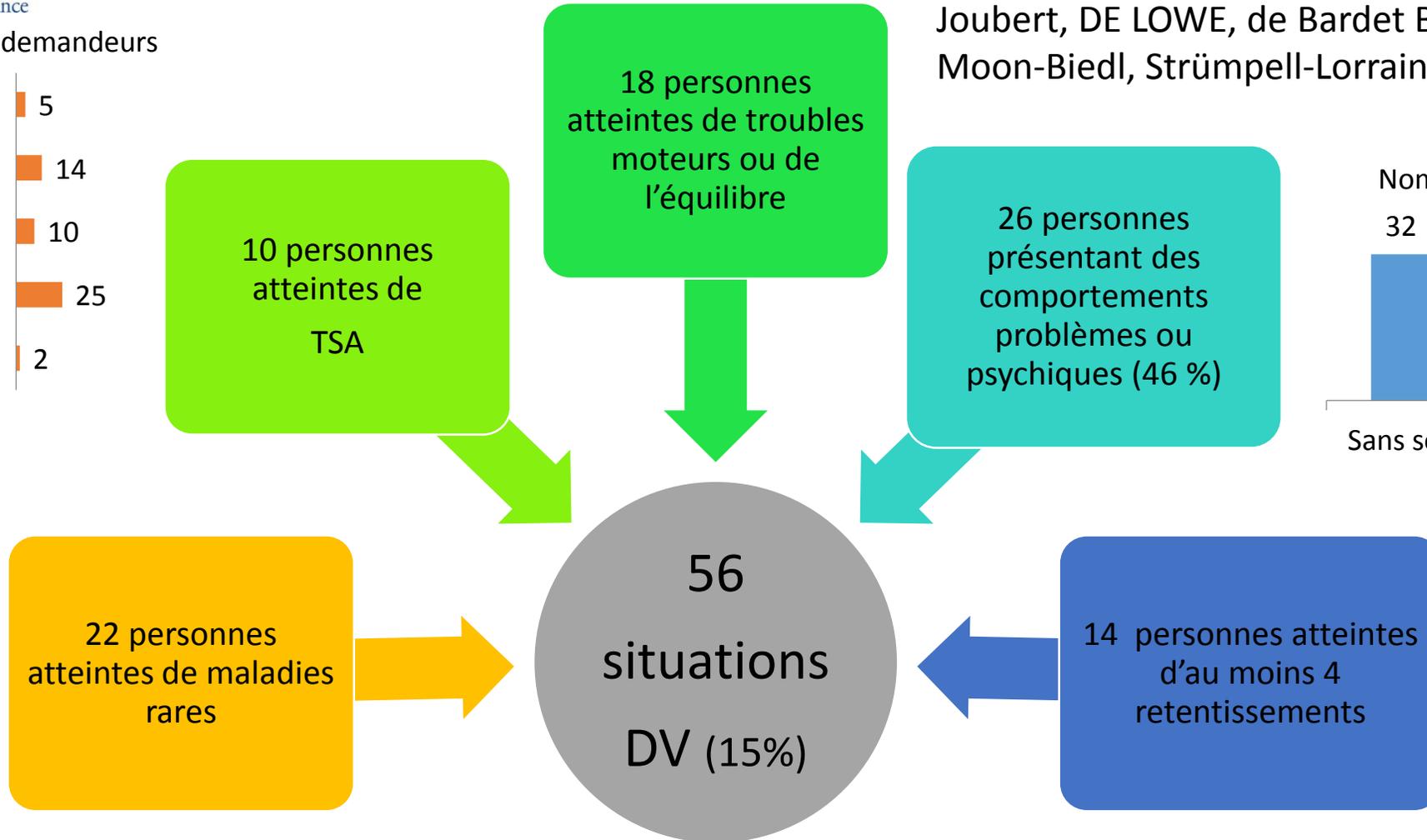
# Situations des personnes atteintes de déficiences visuelles + troubles associés suivies par l'ERHR

Équipe Relais Handicaps Rares  
Île-de-France

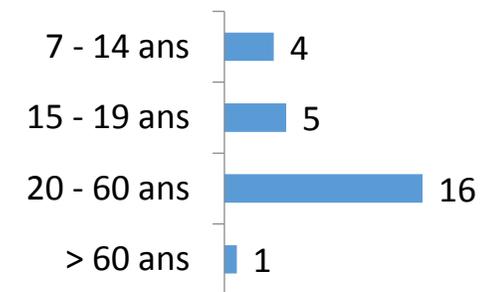
Âge des demandeurs



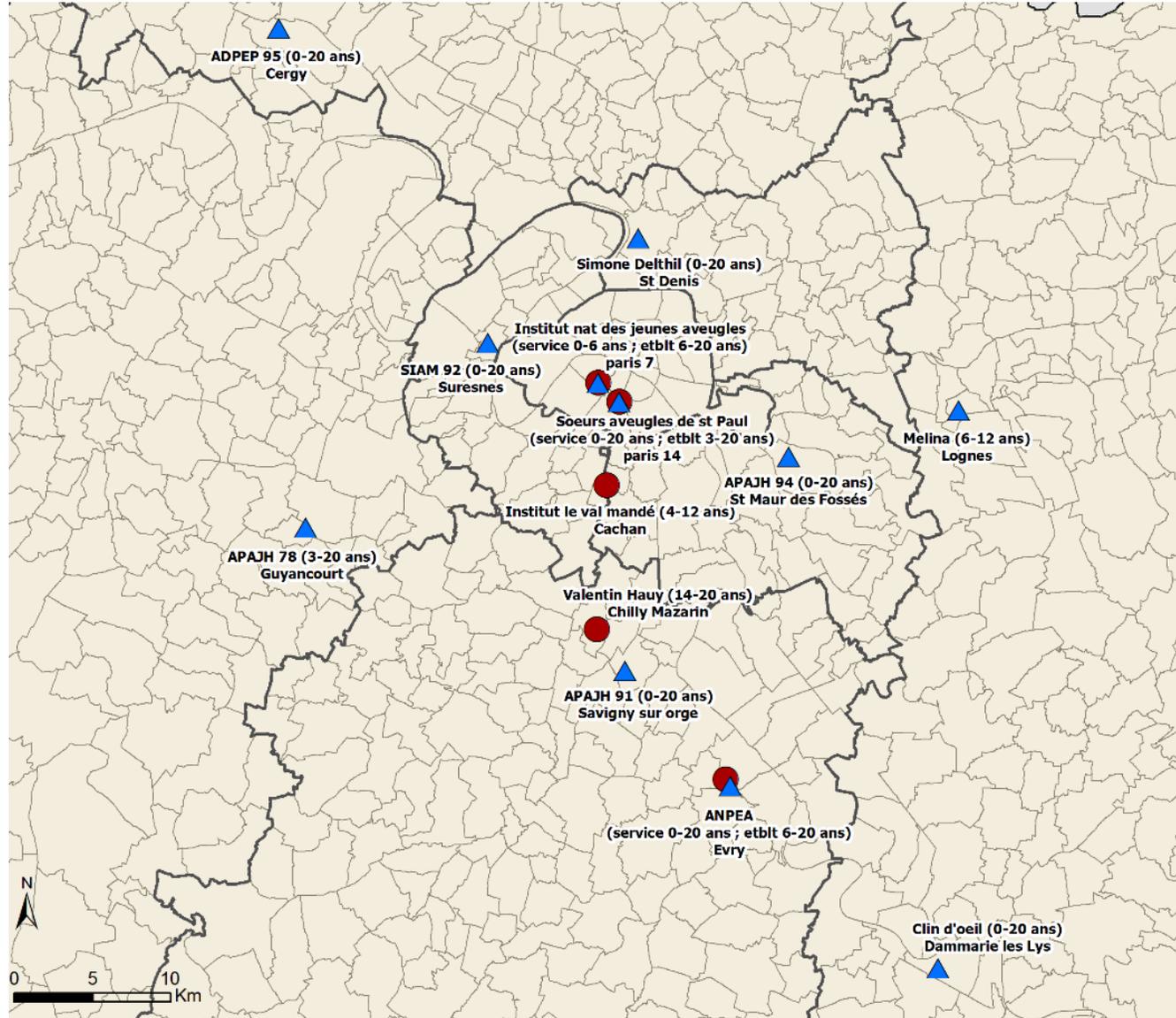
Les maladies rares sont des syndromes de Sturge-Weber, de Joubert, DE LOWE, de Bardet Biedl, de Norrie, de Cawrence-Moon-Biedl, Strümpell-Lorrain, rasopathies ...



Age des personnes en attente de solution à ce jour



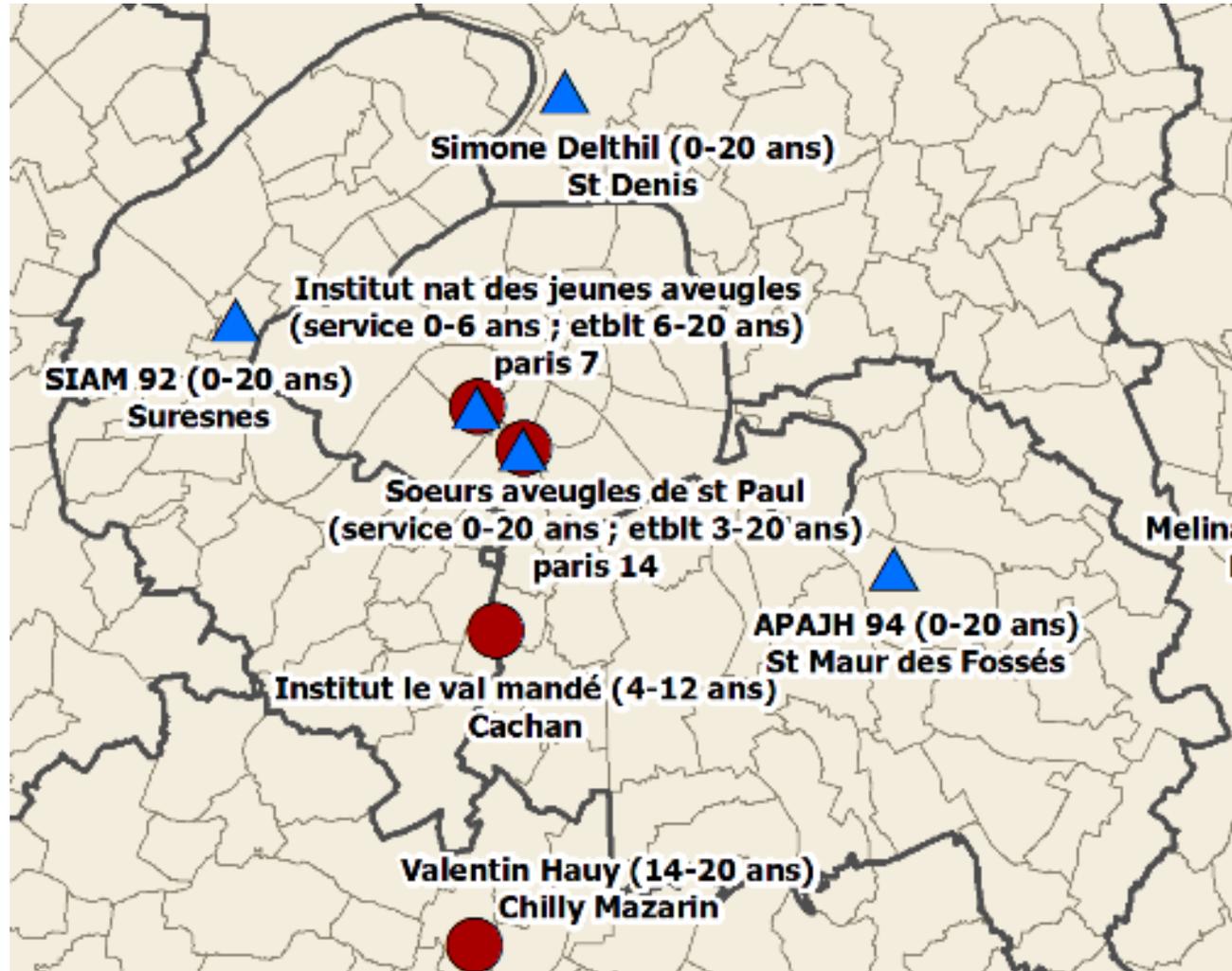
# Ressources spécialisées déficiences visuelles (enfants)



# Ressources spécialisées déficiences visuelles (enfants)

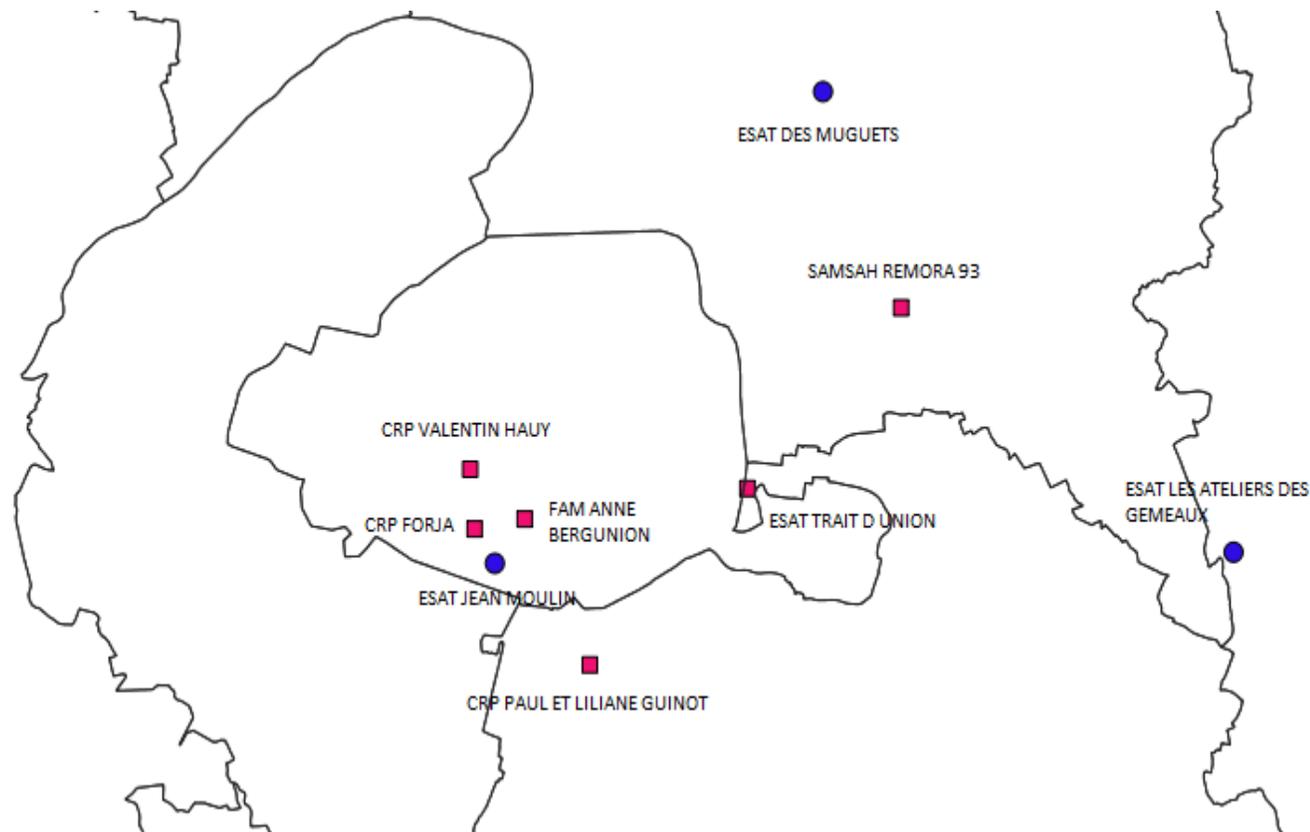
A noter :

INJA sollicité pour  
des interventions  
dans des services  
hospitaliers peu  
sollicités par les  
ESMS



▲ Services  
● Etablissements

# Ressources spécialisées déficiences visuelles (adultes)



Etablissement pour personnes handicapées

● DA

Etablissement pour personnes handicapées

■ DV

# Expérience Positive

## CONTINUE DE PARCOURS – Cécité évolutive et troubles associés graves

### 1. Contexte initial et problématique

- Louis est un jeune garçon de 13 ans atteint d'un syndrome Bardet Biedl (cécité évolutive, obésité, déficit cognitif et attentionnel) associé à un TSA modéré,
- Louis est accueilli dans un IME pour déficient intellectuel, lorsque le diagnostic TSA est confirmé (13 ans), il passe dans une section dédiée au sein du même IME, mais au même âge la perte visuelle s'aggrave de façon critique (rétinite pigmentaire),
- Interaction majorée des troubles : la perte visuelle accroît la symptomatologie anxieuse, comportementale, attentionnelle et les compulsions alimentaires.

**L'équipe de l'IME n'est pas formée pour accompagner un jeune déficient visuel dans l'acquisition et la maîtrise des techniques et outils de compensation**

# Expérience Positive

## CONTINUE DE PARCOURS – Cécité évolutive et troubles associés graves

### 2. Actions mises en place



- Mobilisation de l'acteur l'ERHR IDF qui met en place un bilan d'ergothérapie spécialisé DV (libéral) avec des indications qui aideront la famille à prendre conscience des retentissements du déficit visuel. L'ERHR soutient une demande de notification complémentaire pour l'intervention d'un SESSAD DV au sein de l'IME et à domicile.



- Dans l'attente de la notification, l'équipe de l'IME s'informe, se documente et met en place des premiers outils de compensation (plan incliné, tableau numérique pour bénéficiaire de la description audio, stratégies d'aide à la locomotion et à l'exécution des gestes quotidiens etc.).



- Une fois le SESSAD DV notifié, celui-ci prescrit un bilan et des séances d'orthoptie en libéral (avec compétence DV), dans l'attente du début de la prise en charge.

# Expérience Positive

## CONTINUE DE PARCOURS – Cécité évolutive et troubles associés graves

### 3. Résultats obtenus

Construction conjointe IME – SESSAD DV d'un projet d'accompagnement personnalisé qui tient compte de l'évolution et de l'interaction complexe des différents troubles,

Transfert de compétences de l'équipe SESSAD DV vers l'équipe de l'IME lors d'interventions conjointes et de sessions de mise en situation de locomotion,

Continuité du parcours d'accompagnement au sein de l'IME,

Légère diminution des angoisses du jeune observée par l'IME (intervention du SESSAD depuis 3 mois). Réflexion sur les futures orientations possibles (ateliers de l'EMPRO non adaptés à la DV) avec l'éclairage du SESSAD DV.

# Déficiences visuelles : les préconisations

Selon les informations récoltées, il ne s'agit pas du handicap rare le plus en tension sur le territoire francilien,

En fonction du lieu d'habitation, il n'est pas possible à l'âge adulte d'avoir recours à des services spécialisés type SAMSAH, SAVS.

Les enjeux :

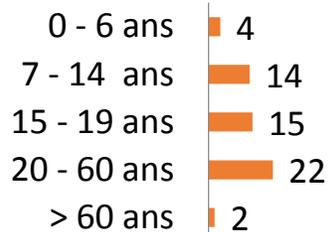
- Trouver l'équilibre sur l'ensemble du territoire entre solutions très spécialisées et accompagnements de proximité (pas d'établissement spécialisé adultes pour DV + troubles associés)
- Diversifier les propositions qui correspondent aux attentes des personnes
- S'appuyer sur les établissements spécialisés :
  - Pour proposer des consultations ophtalmologiques adaptées aux personnes avec troubles associés,
  - Etre ressource dans l'adaptation des accompagnements dans les ESMS généralistes.

# Les besoins des personnes avec déficience auditive

## **Besoins et attentes des personnes et leurs aidants :**

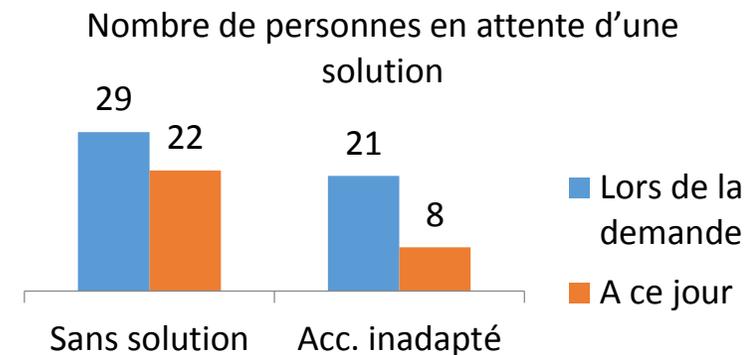
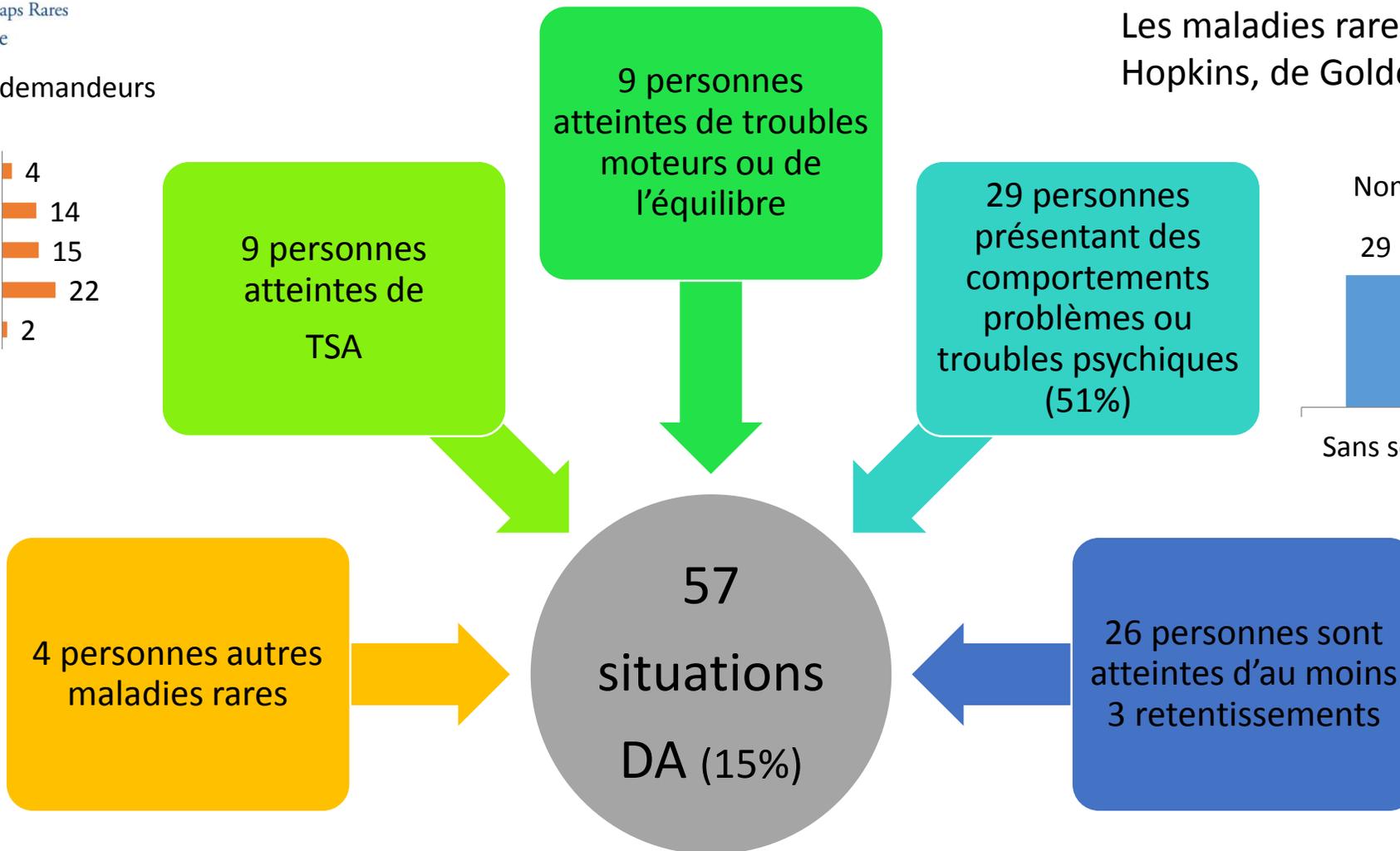
- De nombreux enfants repérés par l'ERHR, sans solution adaptée du fait de la combinaison des troubles,
  - Etablissements spécialisés DA « atteignent leurs limites » face à certains troubles associés (TSA, troubles psychiques),
  - Problématique de l'accès aux méthodes de communication adaptée,
  - Les établissements pour adultes ne sont pas préparés aux troubles spécifiques de la communication liés à la surdité,
  - Risque d'isolement social et relationnel, problématique de « troubles du comportement » directement liée à l'absence de possibilités de communication adaptée.
- Risque de rupture de parcours.

Âge des demandeurs

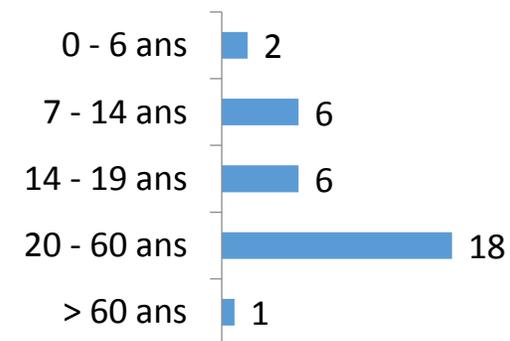


# Situations des personnes atteintes de déficiences auditives + troubles associés suivies par l'ERHR

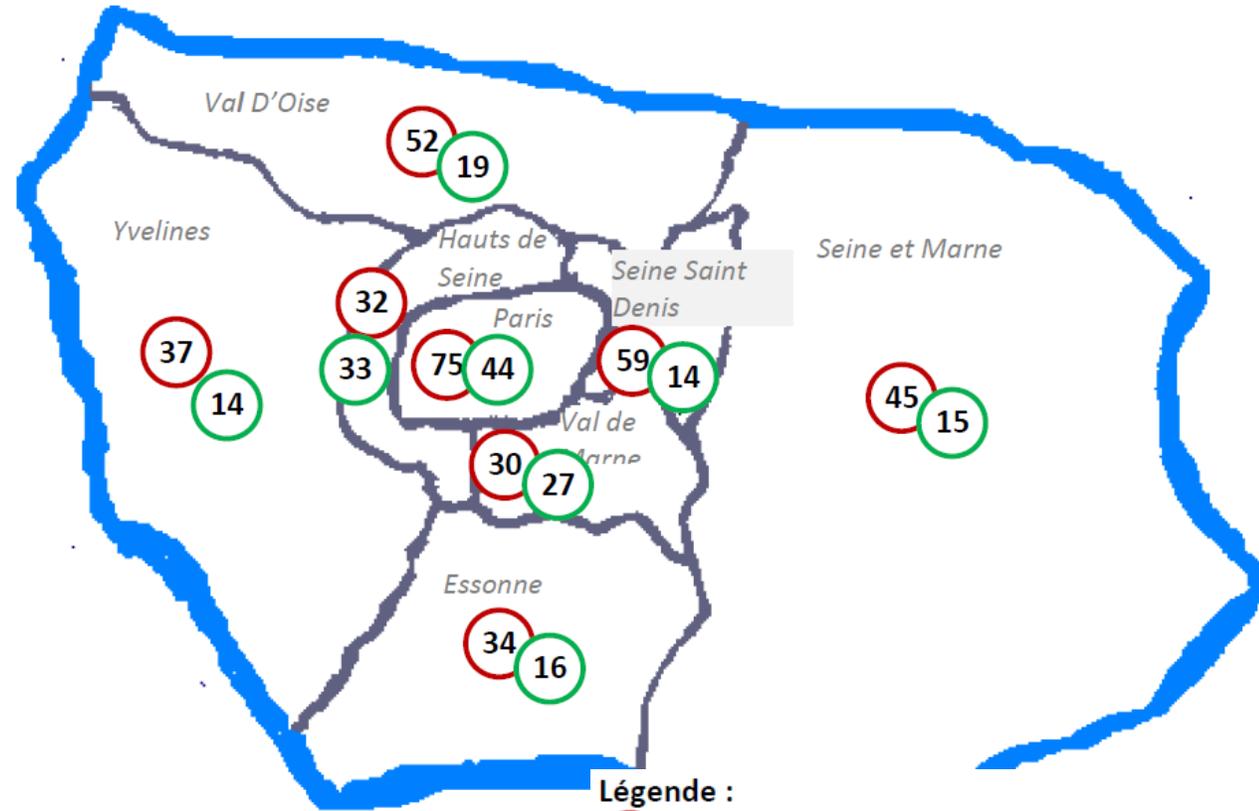
Les maladies rares sont des syndromes de Pitt Hopkins, de Goldenhard, de Little ...



Age des personnes en attente de solution à ce jour



# Déficiences auditives et TCL : la population suivie par le Centre Laplane



**Surdit  : 364 personnes (67%)**  
**TCL = 182 personnes (33%)**

L gende :



1 Nombre de personnes sourdes en situation de handicap rare



1 Nombre de personnes TCL en situation de handicap rare

Source : Centre Laplane – 1998-2016

# Analyse territoriale de la population (CNRHR Laplane)

Répartition par âge des personnes sourdes en situation de handicap rare :

Départements	Entre 0 et 3 ans	Entre 4 et 6 ans	Entre 7 et 12 ans	Entre 13 et 17 ans	Entre 18 et 24 ans	Entre 25 et 59 ans	Plus de 60 ans	Total
75 - PARIS	12	16	28	9	7	3	-	75
77 - SEINE ET MARNE	3	13	18	5	2	4	-	45
78 - YVELINES	2	11	16	2	2	2	2	37
91 - ESSONNE	4	11	12	2	4	1	-	34
92 - HAUTS DE SEINE	4	7	13	3	4	1	-	32
93 - SEINE SAINT DENIS	2	20	25	7	3	2	-	59
94 - VAL DE MARNE	2	12	12	1	1	2	-	30
95 - VAL D'OISE	4	26	17	3	1	1	-	52
<b>TOTAL IDF</b>	<b>33</b>	<b>116</b>	<b>141</b>	<b>32</b>	<b>24</b>	<b>16</b>	<b>2</b>	<b>364</b>

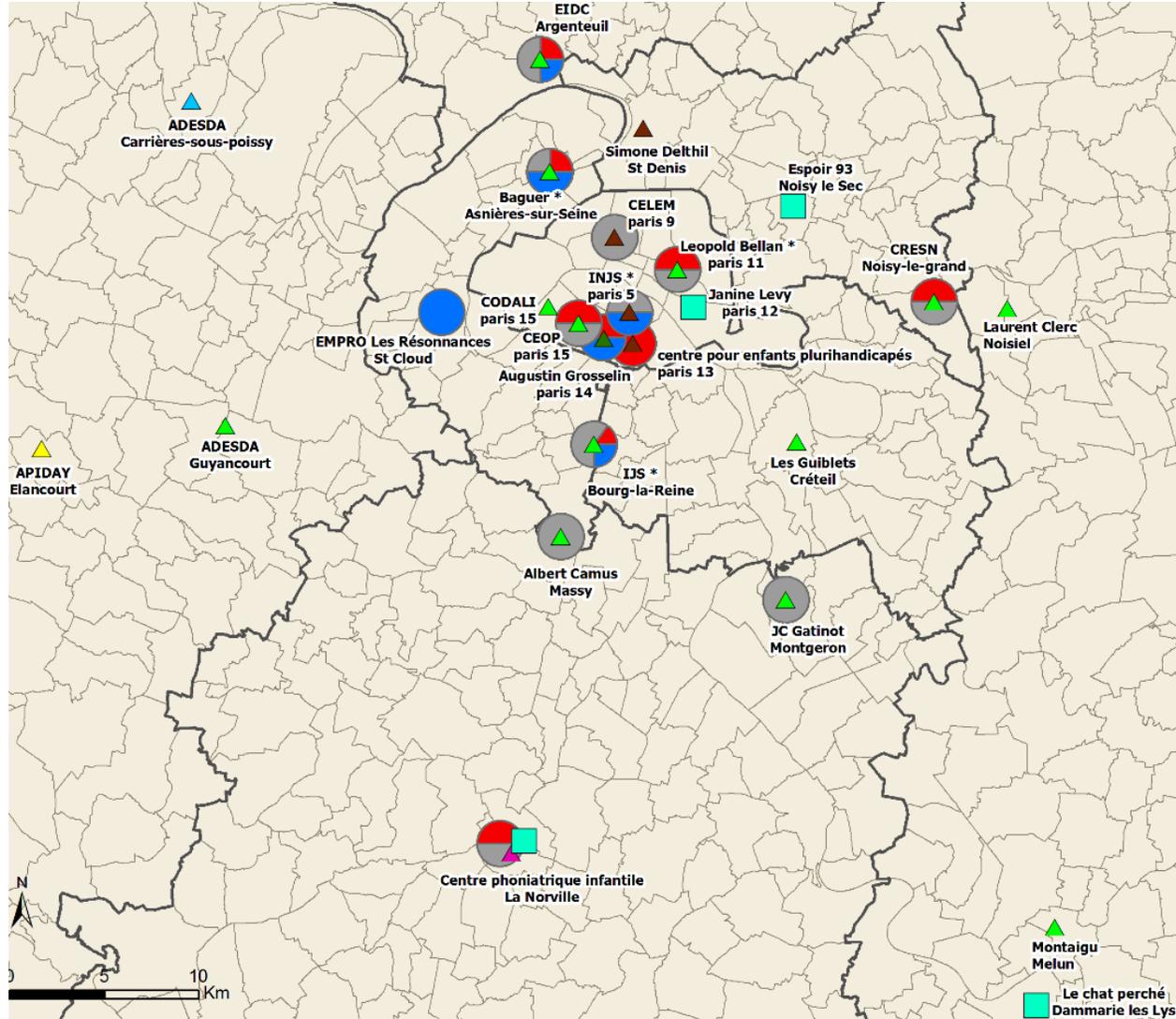
Source : Centre Laplane – 1998-2016

## Analyse territoriale de la population (CNRHR Laplane)

Origine des demandes	Personnes sourdes en situation de handicap rare
Etablissements ou services médico sociaux (ESMS)	217
Familles	84
Etablissements sanitaires	46
Services sociaux	3
Professionnels libéraux	5
Associations	3
Personne en situation de handicap rare	1
MDPH	4
Autres (Défenseur des enfants, CRAM, CPAM)	1
Non communiqués	-
<b>TOTAL IDF</b>	<b>364</b>

Source : Centre Laplane – 1998-2016

# Ressources régionales spécialisées pour enfants



- SEHA
- SEES
- SPFP

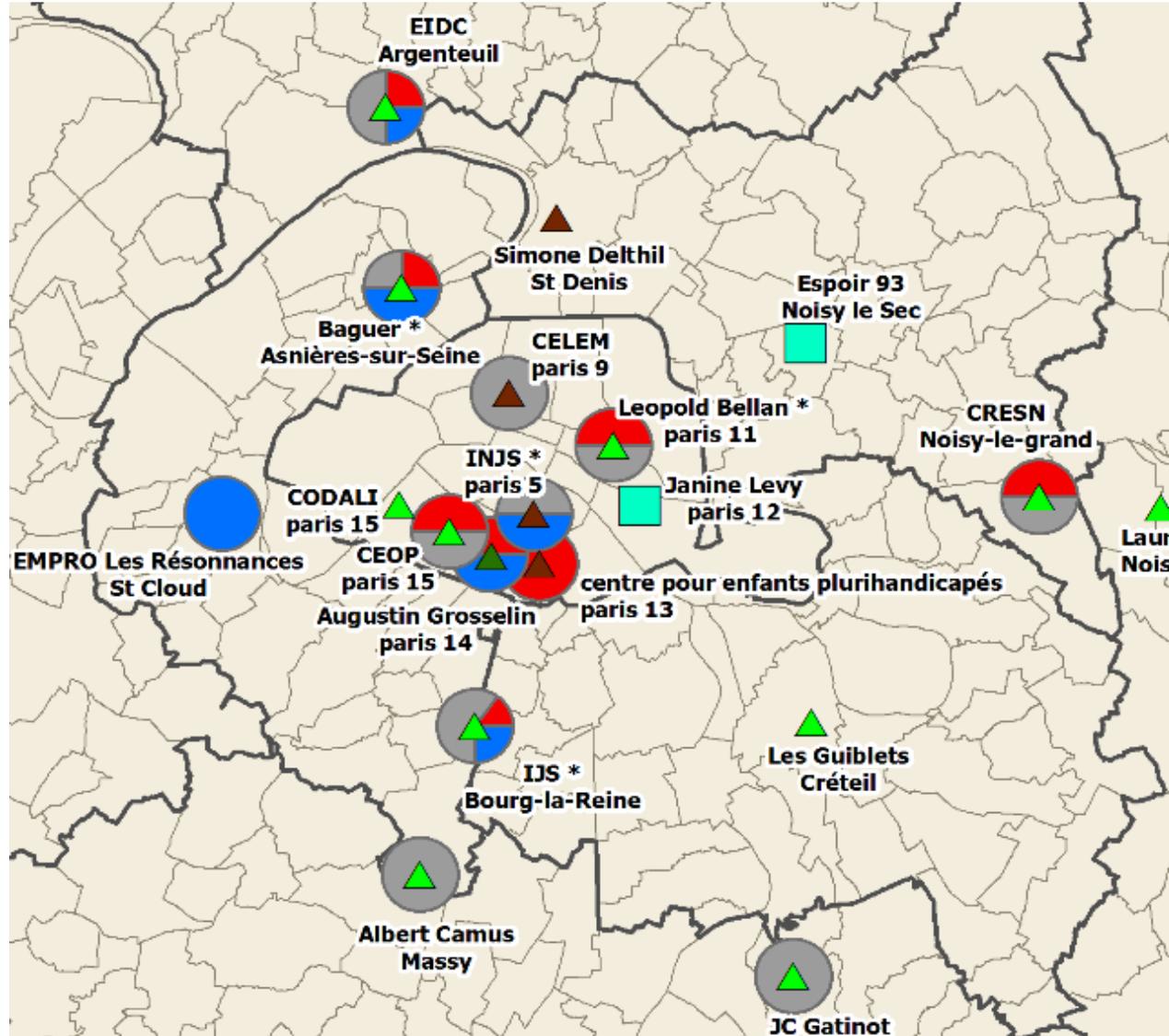
### Services et tranches d'âge

- 0-12 ans
- 0-16 ans
- 0-20 ans
- 3-18 ans
- 3-20 ans
- 6-20 ans

### CAMSP spécialisés



# Ressources régionales spécialisées pour enfants



SEHA

SEES

SPFP

## Services et tranches d'âge

▲ 0-12 ans

▲ 0-16 ans

▲ 0-20 ans

▲ 3-18 ans

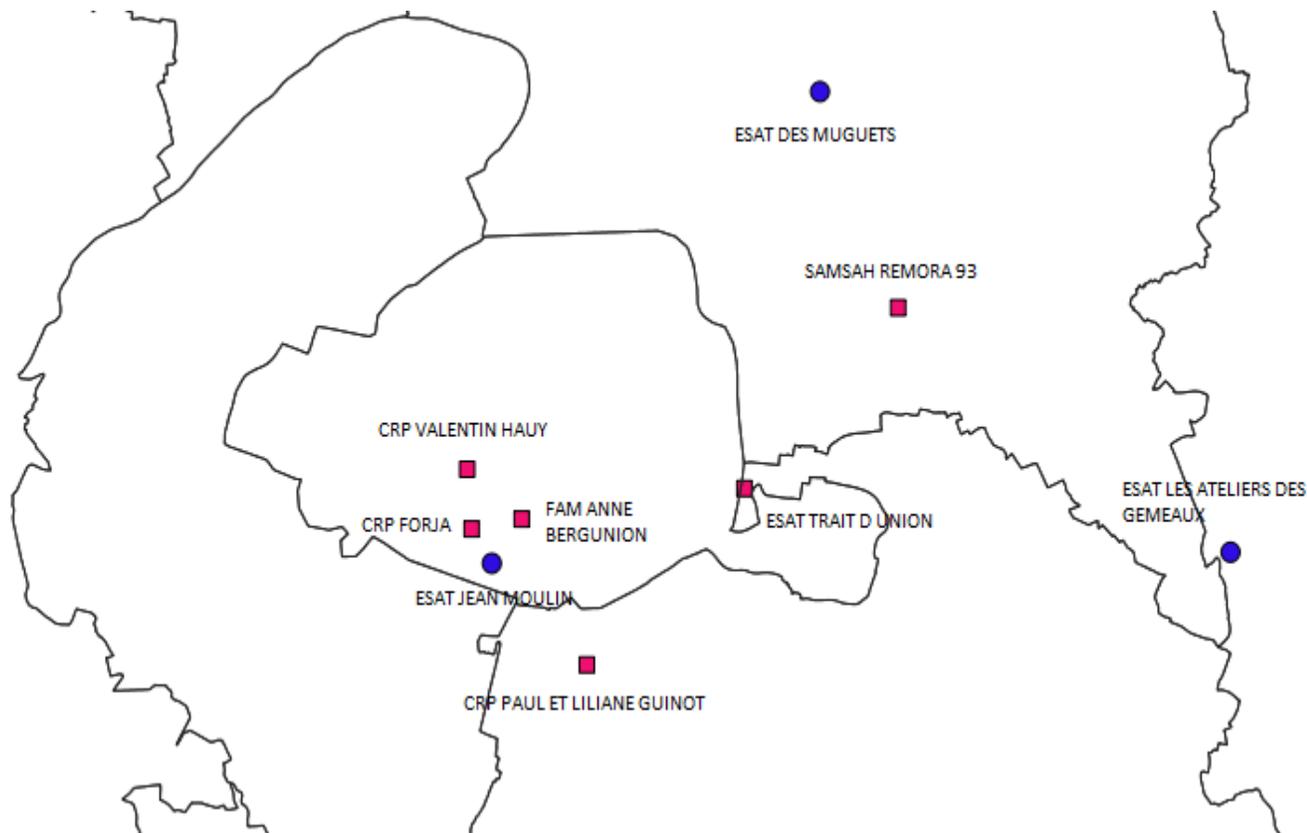
▲ 3-20 ans

▲ 6-20 ans

## CAMSP spécialisés



# Ressources spécialisées déficiences auditives (adultes)



Etablissement pour personnes handicapées

● DA

Etablissement pour personnes handicapées

■ DV

# Expérience Positive

## CONTINUE DE PARCOURS – Déficience auditive et troubles associés graves

### 1. Contexte initial et problématique

- Bob est un garçon de 14 ans atteint d'un syndrome polymalformatif non étiqueté (surdité moyenne, dyspraxie, troubles cognitifs et psychiques, auto et hétéro agressivité).
- Bob doit être orienté vers le soin. A défaut de structures de soins pour adolescents accueillant le public sourd ou malentendant, car il n'en existe pas sur le territoire IDF, Bob est orienté vers le secteur médico-social.
- Le changement d'organisation et le temps de trajet majoré augmentent la symptomatologie anxieuse, comportementale, attentionnelle et les agressions (auto et hétéro)

**L'architecture de l'institution n'est pas adaptée et l'effectif présent au sein de l'institution ne permet l'accompagnement de un pour un requis pour offrir un retrait en cas de fortes angoisses et permettre un accompagnement vers un accueil collectif.**

# Expérience Positive

## CONTINUITE DE PARCOURS – Déficience auditive et troubles associés graves

### 2. Actions mises en place



- Proposition d'un accueil à temps partiel 4 demi-journées par semaine avec accompagnant à domicile et renfort en institution.

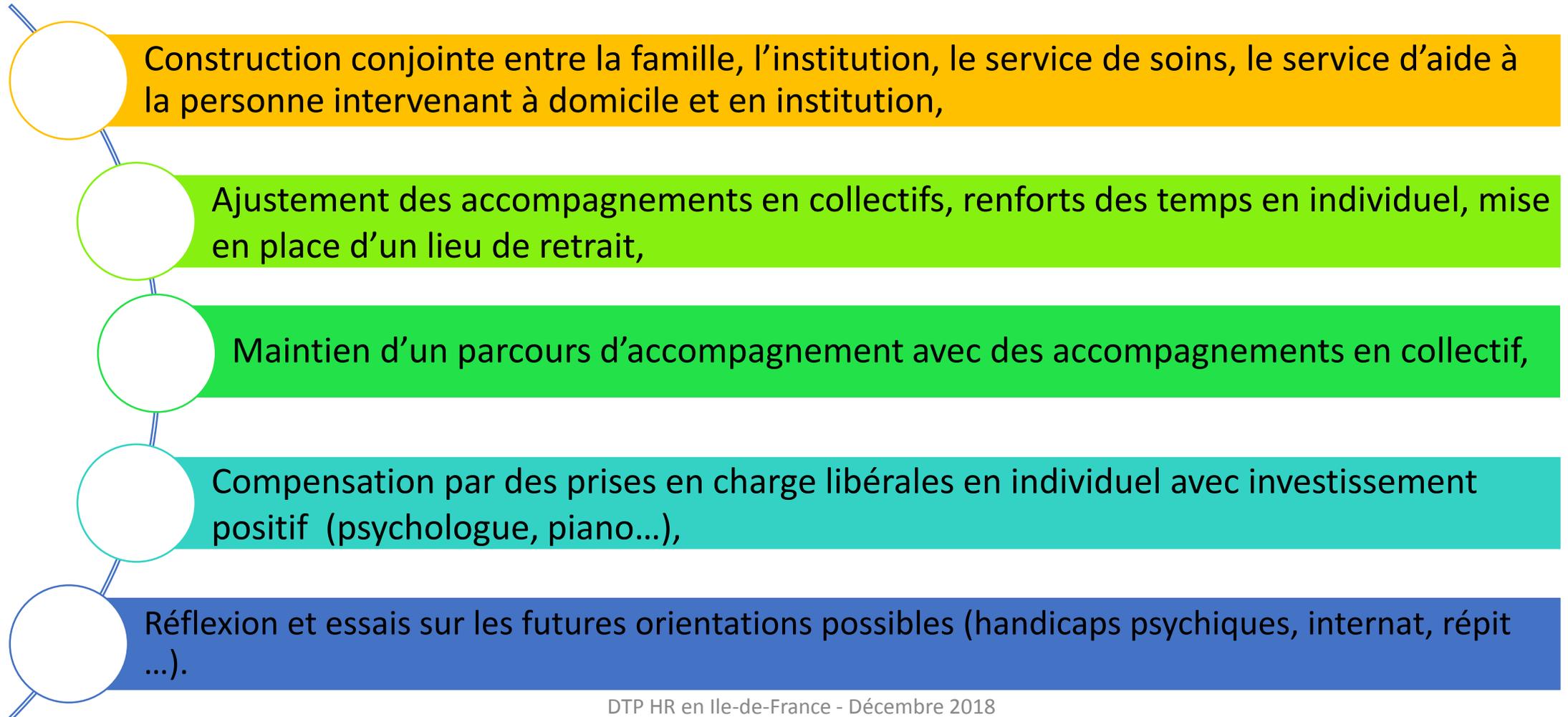


- Mobilisation de la MDPH pour mise en place d'un complément ajusté et intervention d'une personne à domicile et sur le lieu d'accueil pour répondre au fort besoin d'isolement et à une transition vers la vie en collectivité. Travail avec la famille et l'institution précédente pour connaître les moyens mis en place afin de limiter l'auto et l'hétéro agressivité.



- Augmentation de l'accompagnement par l'institution à 5 demi-journées par semaine, travail en amont sur l'orientation adulte, l'internat, la vie en collectivité.

### 3. Résultats obtenus



# Déficiences auditives : les préconisations

Selon les informations récoltées, il s'agit pour le secteur enfance d'un besoin d'accompagnement des équipes vers un public différent que celui connu, avec des troubles divers et présentant majoritairement des comportements-problèmes.

## Les enjeux :

- Pouvoir sur l'ensemble du territoire permettre un accompagnement pour les personnes sourdes avec des troubles psychiques,
- Permettre une couverture territoriale harmonisée pour des accompagnements lorsqu'il y a le choix d'un maintien à domicile,
- Avoir la possibilité de faire appel à des ressources pour aider à l'adaptation des accompagnements dans les ESMS.

# Les besoins des personnes en situation de handicaps rares à composante troubles du langage

➔ Constat partagé d'une forte hausse de la population concernée.

## **Besoins et attentes des personnes et leurs aidants :**

- Valoriser la potentialité des enfants jeunes,
- Bénéficier d'accompagnements et rééducations adaptés aux troubles très spécifiques (LSF adapté, aides techniques telles que synthèse vocale ...).

## **Enjeux de continuité du parcours :**

- L'accompagnement dans les structures DA s'interrompt à l'adolescence ou passage à l'âge adulte
- Absence de proposition adaptée dans le champ adulte : propositions d'orientation en dehors de l'Ile-de-France (Caen, Bordeaux) ou parfois en Belgique.

# Analyse territoriale de la population (CNRHR Laplane)

## Origine des demandes des personnes TCL en situation de handicap rare :

Départements	ESMS	Familles	Etablissements sanitaires	Services sociaux	Professionnels libéraux	Associations	MDPH	Autres	Non communiqués	Total
75 - PARIS	19	18	3	-	2	1	-	-	1	44
77 - SEINE ET MARNE	4	6	2	-	2	-	-	1	-	15
78 - YVELINES	2	9	1	-	1	-	1	-	-	14
91 - ESSONNE	13	3	-	-	-	-	-	-	-	16
92 - HAUTS DE SEINE	18	14	1	-	-	-	-	-	-	33
93 - SEINE SAINT DENIS	9	3	-	-	1	-	-	1	-	14
94 - VAL DE MARNE	16	4	1	-	1	1	2	1	1	27
95 - VAL D'OISE	10	6	-	1	1	-	1	-	-	19
<b>TOTAL IDF</b>	<b>91</b>	<b>63</b>	<b>8</b>	<b>1</b>	<b>8</b>	<b>2</b>	<b>4</b>	<b>3</b>	<b>2</b>	<b>182</b>

Source : Centre Laplane – 1998-2016

# Analyse territoriale de la population (CNRHR Laplane)

Répartition par âge des personnes TCL en situation de handicap rare :

Origine des demandes	Personnes TCL en situation de handicap rare
Etablissements ou services médico sociaux (ESMS)	91
Familles	63
Etablissements sanitaires	8
Services sociaux	1
Professionnels libéraux	8
Associations	2
Personne en situation de handicap rare	-
MDPH	4
Autres (Défenseur des enfants, CRAM, CPAM)	3
Non communiqués	2
<b>TOTAL IDF</b>	<b>182</b>

Source : Centre Laplane – 1998-2016

# Expérience Positive

## ACCUEIL DE JOUR ET HR À COMPOSANTE TROUBLES DU LANGAGE

### 1. Contexte initial et problématique

Melle M., 20 ans est atteinte de Troubles Complexes du Langage (TCL) avec déficiences associées et comportements d'agitation.

- Melle M. a été accompagnée dans le secteur enfant avec des jeunes TCL ou sourds avec des moyens de communication alternatifs (LSF, Picto),
- Les stages en ESAT non spécialisés, mais avec un soutien à la communication concluent à une autonomie psychique insuffisante de Melle M. pour le travail protégé, l'orientation en CAJ apparaît pour l'heure plus adaptée.

**Il n'existe pas actuellement de CAJ en IDF pour l'accueil de personnes atteintes de TCL, de personnes sourdes ou avec une pratique spécifique de la LSF ou des communications alternatives.**

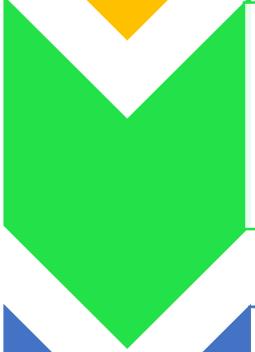
# Expérience Positive

## ACCUEIL DE JOUR ET HR À COMPOSANTE TROUBLES DU LANGAGE

### 2. Actions mises en place



- Collaboration entre l'ERHR et le CAJ pour un premier stage « médiatisé » : présence d'une intervenante le premier jour du stage, lors d'une visite intermédiaire et d'une visite finale pour faciliter l'intégration et prévenir le risque de rupture,



- Implication positive de la famille et co-construction du parcours d'autonomie (transports),



- Construction d'une alliance éducative avec toute l'équipe et avec son éducatrice référente notamment (en formation de base Makaton).

### 3. Résultats obtenus

La présence du médiateur en stage a permis de : communiquer des repères essentiels en signes et en picto (emploi du temps, lieux, personnes), faciliter la rencontre, rassurer et transmettre des outils de communication personnalisés,

Besoin d'un deuxième stage pour évaluer la possibilité d'accueil (agitation de Melle M.) puis accueil séquentiel proposé pendant 6 mois, puis accueil à temps plein,

Diminution des comportements d'agitation, investissement des activités et développement de compétences de Melle M.,

Sensibilisation de l'équipe aux TCL qui engendrent une incapacité à s'exprimer à l'oral qui coexiste avec des capacités interactionnelles d'élaboration et de communication codée non-verbale,

Ajustement relationnel entre la jeune et l'équipe même si la carence de moyens communs de communication persiste et ainsi donc un certain niveau de frustration chez la jeune fille.

# Troubles Complexes du Langage : les préconisations

Développer une offre adaptée à tout âge :

- Des solutions de scolarisation (inclusion, classes externalisées... ),
- Adaptation de l'offre médico-sociale enfant et développement de solutions de communication adaptées aux spécificités des TCL,
- Création de solutions médico-sociales pour l'adolescence et l'âge adulte présentant des TCL et déficiences associées.
- Soutenir les projets individuels : habitat inclusif, accompagnements à la formation, à la préparation à l'emploi.

## 1.2/ Autres handicaps rares

- **Epilepsie sévère**
- **Situations des personnes atteintes de maladies rares ou non avec multiples retentissements**

# Les besoins des personnes avec épilepsie sévère

## Estimations FAHRES :

- 22 000 personnes concernées par l'épilepsie avec déficience grave,
- 90 situations sans solution en Ile-de-France.

## Besoins et attentes des personnes et aidants :

- Variabilité des situations : des familles attendent des accueils de proximité, d'autres des structures spécialisées,
- Etablissements spécialisés : constat d'un manque d'accueil pour les adolescents et adultes,
- Etablissements non spécialisés : attente d'accompagnements adaptés aux spécificités de l'épilepsie : bien gérer les crises, l'après crise, s'adapter à la grande fatigabilité,
- Attente d'une adaptation aux comportements-problèmes liés à certaines épilepsies (frontales notamment),
- Des attentes de propositions de participation à la vie sociale pour les adultes dirigés en MAS,
- Des attentes d'entendre et d'intégrer l'expertise parentale dans l'adaptation de l'acco.

# Expérience Positive

## ACCUEIL TEMPORAIRE – Handicaps Rares (Épilepsie non contrôlée et SPW)

### 1. Contexte initial et problématique

- Méconnaissance et appréhension des situations de handicaps rares par le personnel de l'établissement,
- Manque de formation/information sur la pathologie et les personnes.

Besoin urgent et nécessaire de solution de répit pour les personnes en situation de handicaps rares et leurs aidants

### 2. Actions mises en place

- Co-construction d'un projet d'accueil entre la famille, l'ERHR et l'équipe du FAM,
- Analyse de la situation et repérage des points de blocage (méconnaissance du handicap rare, problématique architecturale),
- Mise en place de sensibilisation en appui avec des associations et professionnels extérieurs de l'établissement et l'ERHR.



Équipe Relais Handicaps Rares  
Île-de-France

# Expérience Positive

## ACCUEIL TEMPORAIRE – Handicaps Rares (Épilepsie non contrôlée et SPW)



### 3. Résultats obtenus

Prise en compte de la demande des familles et de la personne HR,

Diminution des appréhensions de l'équipe et sécurisation par un soutien extérieur à l'établissement,

Montée en compétences et valorisation du travail,

Mise en place d'accueils temporaires pour 2 personnes HR en 2018 :

- 8 semaines sur 4 accueils pour l'une,
- 5 semaines sur 4 accueils pour l'autre,

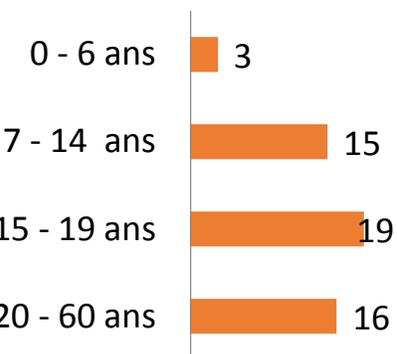
Volonté de développer l'accueil temporaire au sein de la structure.

# Situations des personnes atteintes d'épilepsie

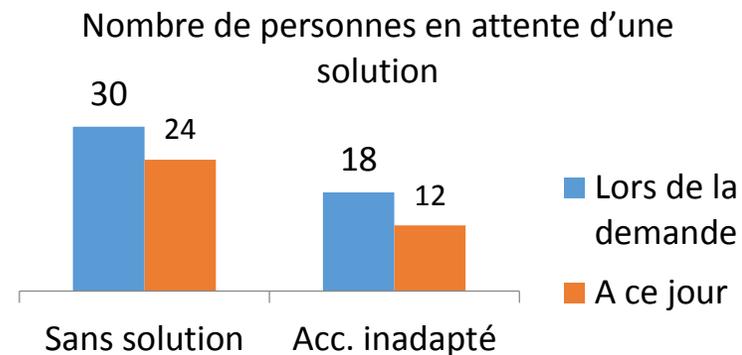
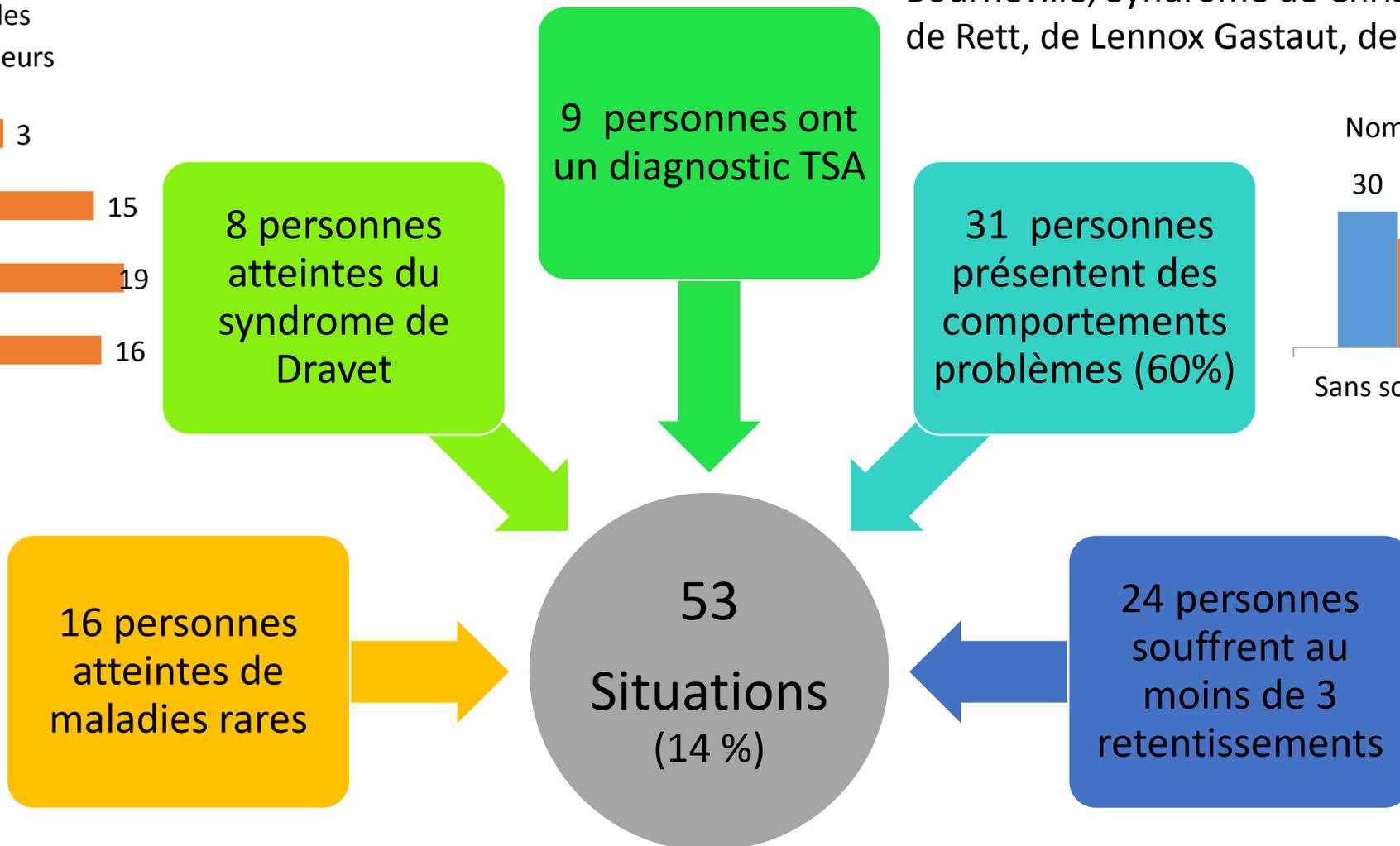


Équipe Relais Handicaps Rares  
Île-de-France

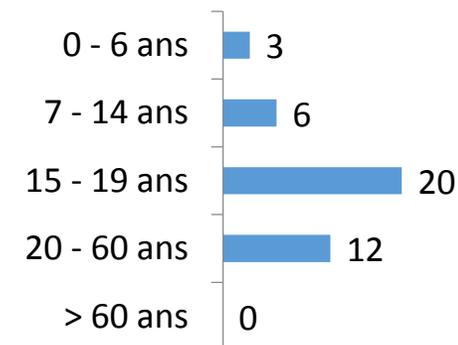
Âge des  
demandeurs



Les maladies rares sont des scléroses tubéreuses de Bourneville, Syndrome de Christianson, de Cornelia de Lange, de Rett, de Lennox Gastaut, de Doose, Mowat-Wilson, Dravet

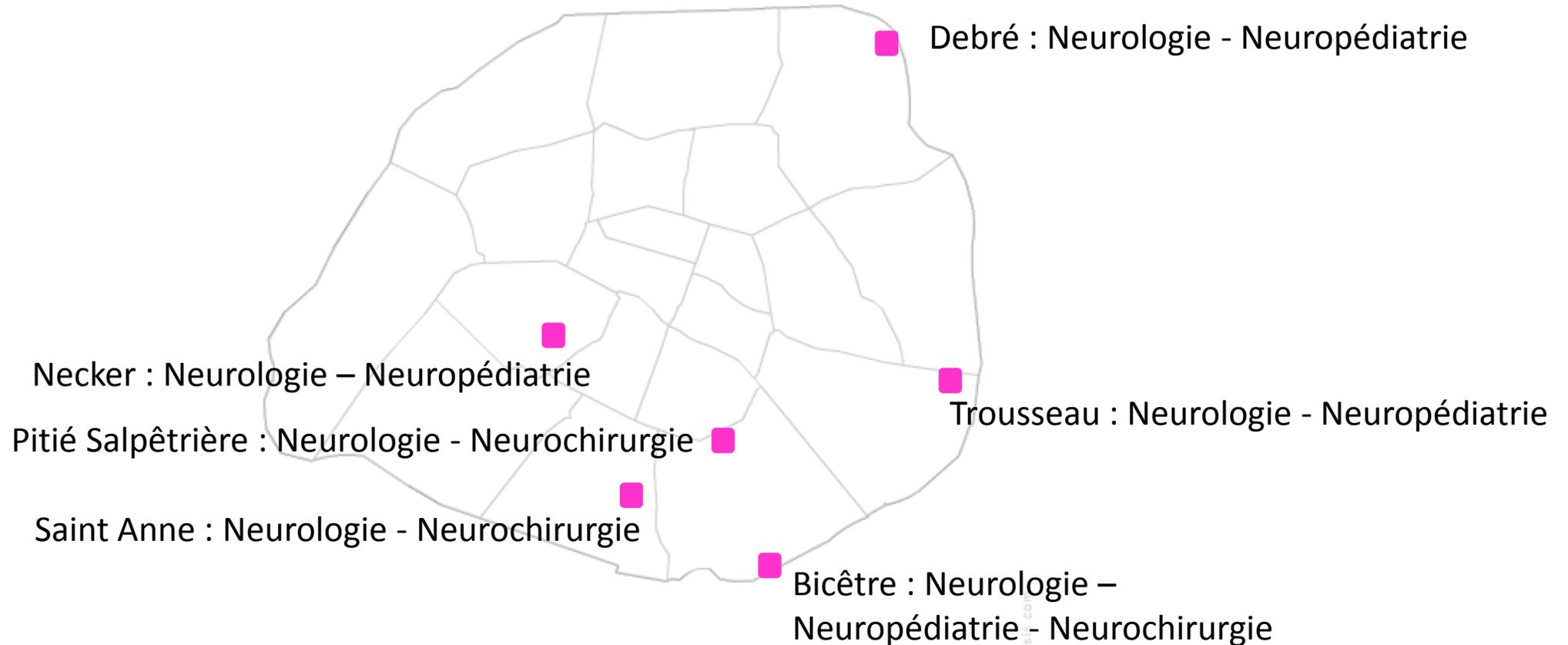


Age des personnes en attente de solution à ce jour



# Ressources sanitaires spécialisées

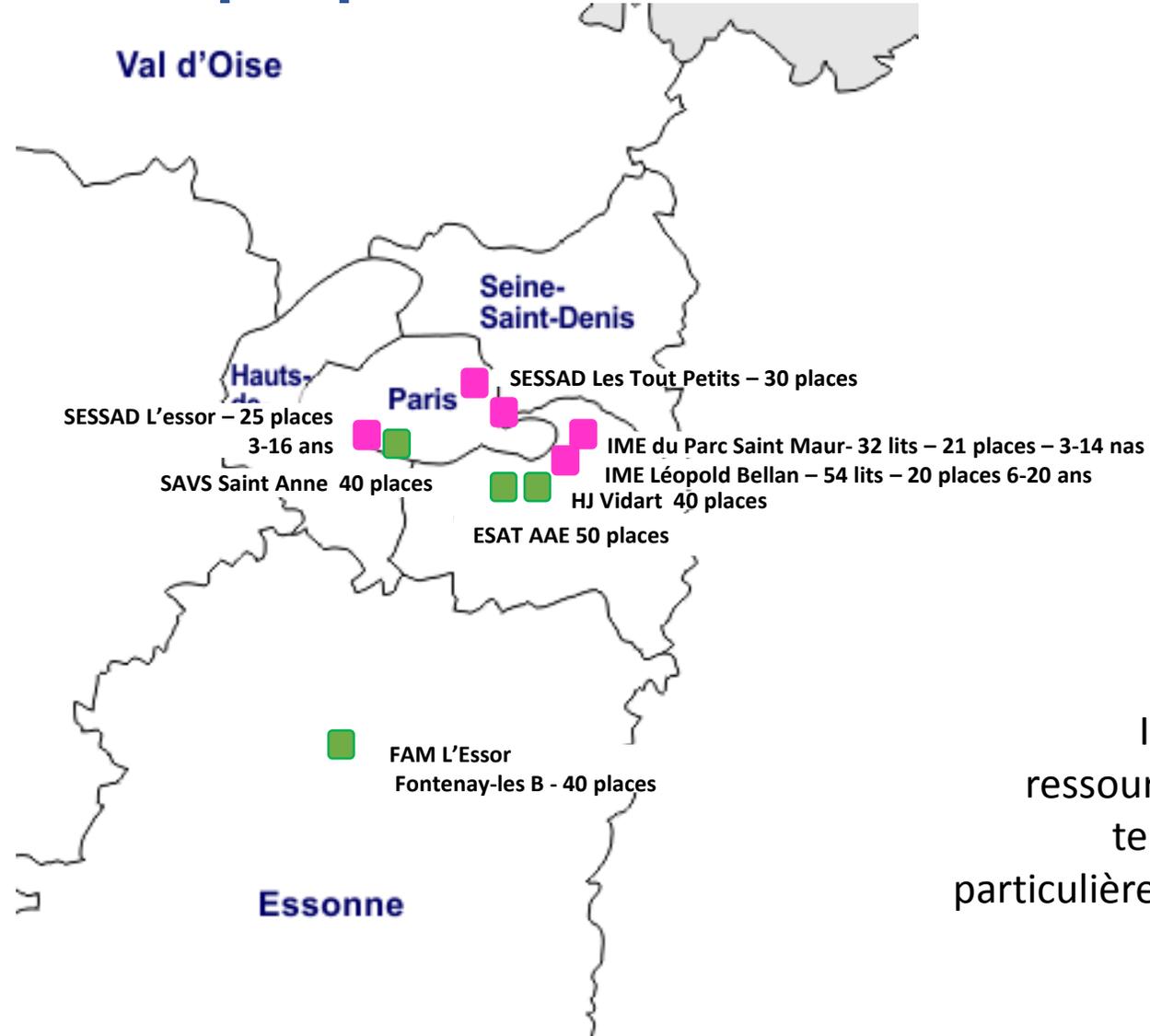
## 6 consultations au sein de APHP



# ESMS spécialisés épilepsie sévère



Statut particulier de l'association ASPEC dont la MAS accueille de nombreux franciliens (Mortagne-au-Perche)



Inégale répartition des ressources spécialisées sur le territoire, concentration particulière dans le Val de Marne

## Les préconisations : adapter l'offre

- Développer une offre spécialisée adolescents et adultes actuellement insuffisante,
- Sortir des « positions clivantes » : « l'établissement n'a pas le personnel soignant »,
- Diversifier les modalités d'accueil (séquentiel, temporaire) pour « donner sa chance » à l'équipe et à la personne de s'adapter, apprendre à connaître le trouble,
- L'accueil en MAS peut se justifier par la situation médicale, mais doit se coupler avec des propositions éducatives et de participation sociale à la hauteur des attentes et capacités des personnes,
- De la sensibilisation à la formation de toute l'équipe (dont veilleurs de nuit),
- Développer des conventions entre ESMS et CH de proximité,
- Développer une fonction ressources en Ile-de-France pouvant intervenir auprès des équipes médico-sociales et rendre visible la ressource nationale FAHRES.

# Situation particulière des personnes avec un syndrome de Prader-Willi ou souffrant d'une obésité syndromique en IDF

**Population concernée** : prévalence 1 naissance sur 15 000

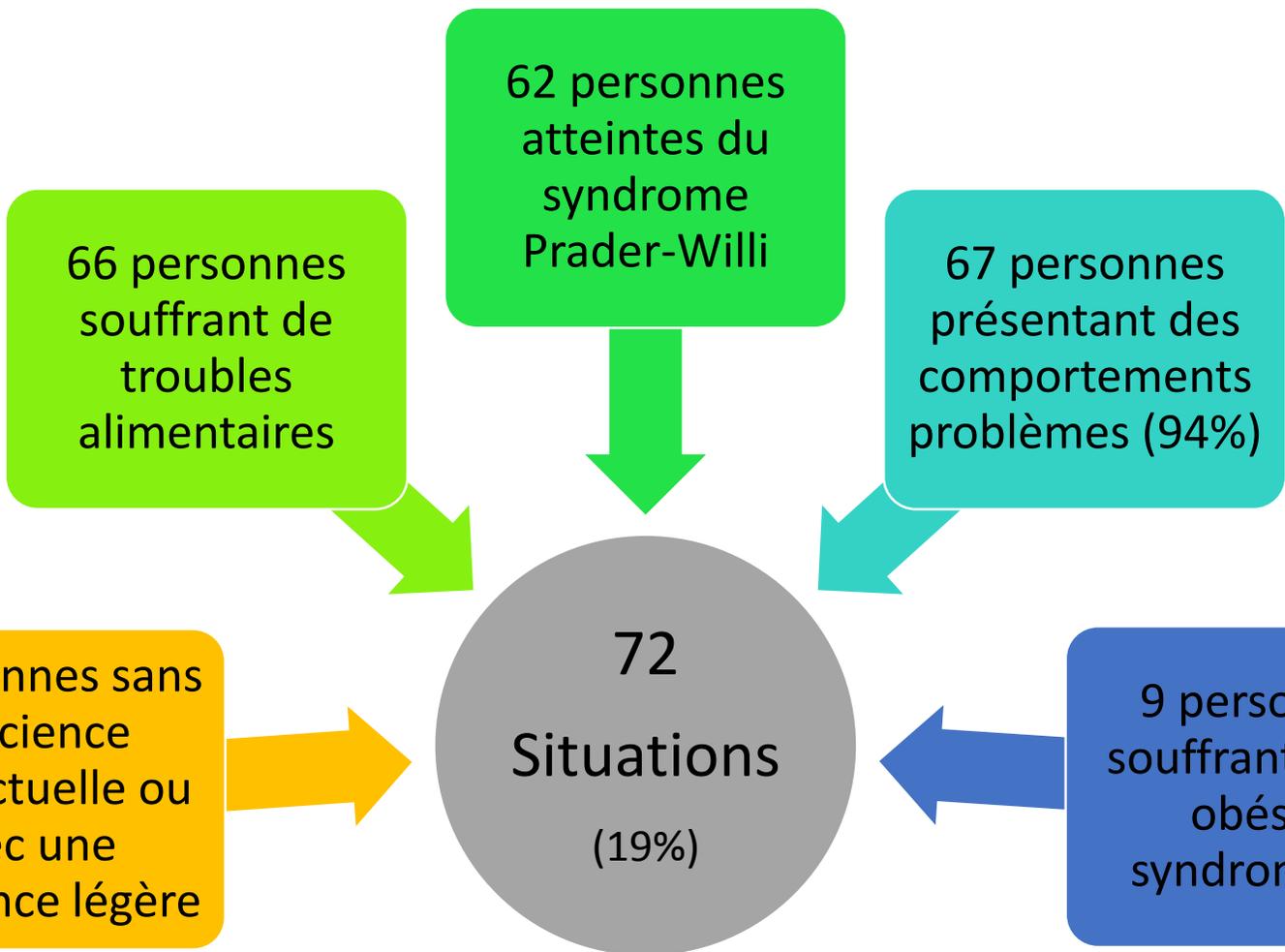
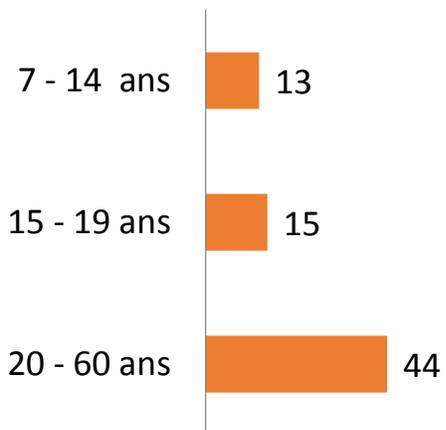
- Constat d'un nombre important de situations sans accompagnement adapté en Ile-de-France.,
- Intrication des troubles : hypotonie, un dérèglement hormonal, troubles alimentaires et selon les situations : difficultés de sommeil, scoliose, déficit intellectuel et comportements problèmes...,
- Les parcours jusqu'à l'adolescence sont très divers, entre inclusion et établissements spécialisés,
- Les parcours adultes sont souvent complexes.

**Besoins et attentes des personnes et aidants** :

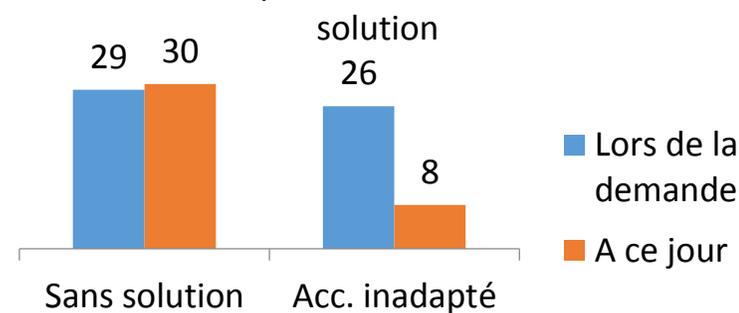
- Proposer un accompagnant adapté, un cadre rassurant
- L'accompagnement doit être pluridisciplinaire et une coordination des soins,
- Anticiper et prendre soin à la transition vers le secteur adulte
- Faire connaître le symptôme dans les structures pour que les comportements « déroutants » puissent être compris des professionnels,
- Permettre aux jeunes adultes d'expérimenter plusieurs solutions, leur donner un « droit à l'erreur ».

# Situations des personnes atteintes de maladies rares avec troubles alimentaires graves (SPW, Obésités syndromiques ...) connues par l'ERHR

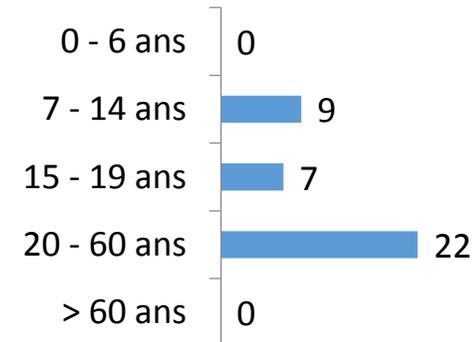
Âge des demandeurs



Nombre de personnes en attente d'une solution



Age des personnes en attente de solution à ce jour



# Ressources maladie de Prader-Willi en IDF

## **Ressources sanitaires :**

Centre de référence à Toulouse (enfants), Pitié Salpêtrière et Hendaye (adultes),  
Centres de compétences : Necker, Debré, Trousseau,  
Espace Pédiatrique Alice-Blum-Ribes.

## **Ressources médico-sociales :**

Une expérimentation en cours IME du Centre La Gabrielle, MFPASS (77), syndrome de Prader-Willi.

## **Association Prader-Willi :** de nombreuses ressources

Guide de pratiques partagées <http://guide-prader-willi.fr/>

Guide sur les troubles du comportement

[https://www.prader-willi.fr/wp-content/uploads/Livret\\_comportement\\_2017\\_webp.pdf](https://www.prader-willi.fr/wp-content/uploads/Livret_comportement_2017_webp.pdf)

## Les préconisations : adapter l'offre

- Travailler avec les établissements généralistes pour favoriser l'accueil et l'accompagnement des personnes SPW et la mobilisation des SSR pour de l'accueil répit,
- Prévention des crises dès le début des « comportements-problèmes »,
- Apporter, à travers un accompagnement adaptée, un apaisement de la personne et de son entourage,
- Aider à améliorer les conditions d'un maintien de la personne dans son lieu de vie habituel (domicile ou structure médico-sociale),
- Solutions dédiées réparties sur le territoire pour l'accueil des situations les plus complexes avec « comportements-problèmes ».

# Maladie de Huntington

Parmi les patients suivis par le CRMR maladie de Huntington et certaines connues de l'ERHR IDF (20 situations soit 5% des suivis ERHR) :

- **79 personnes** ont besoin d'aide à domicile pour le maintien à domicile,
- **49 personnes** auraient besoin d'un fonctionnement souple entre maintien à domicile et tout institutionnel,
- **30 personnes** en attente d'une place en MAS,
- **2 personnes** en attente d'une place en EHPAD.

## Ressources sanitaires :

Centre de référence : Henri Mondor - Centre de compétences : Pitié Salpêtrière, Trousseau  
Association Huntington France

<https://huntington.fr/>

## Préconisations :

Plateforme pouvant accompagner du domicile à la fin de vie en s'ajustant à l'évolution de la maladie.

# Syndrome d'Angelman

## Besoins et attentes

Complexité du syndrome associant DI moyenne à sévère (grande variabilité), troubles moteurs, absence de langage et hyper excitabilité/hyperactivité, troubles du sommeil.

Complexité de l'accompagnement : nécessaire vigilance constante, requérant du « 1 pour 1 », les « temps morts » sont sensibles.

Grande difficulté au moment de l'orientation, limites des agréments :

IME : des réussites, mais des équipes mises à l'épreuve (IME Les Cascades),

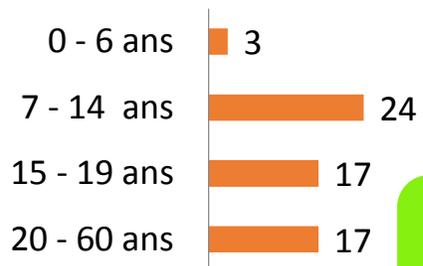
EEAP et MAS : fonctionnement et encadrement peu adaptés aux troubles.

A l'âge adulte : des échecs en MAS, beaucoup de situations à domicile sans solution adaptée + départs en Belgique.

## Préconisations :

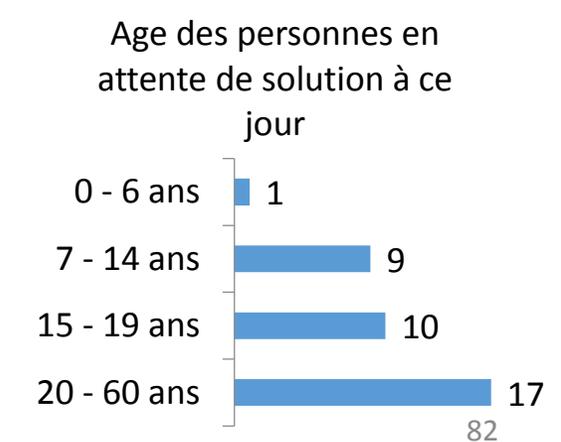
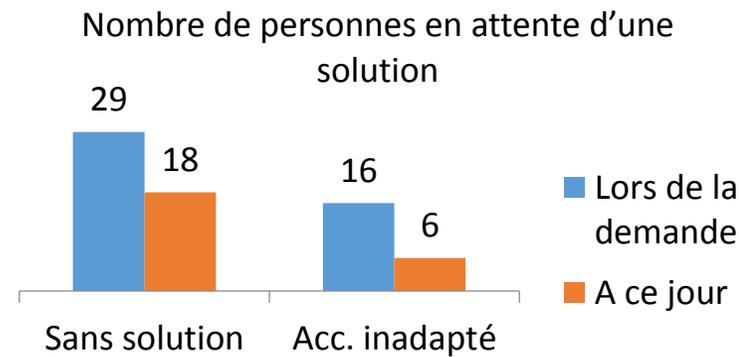
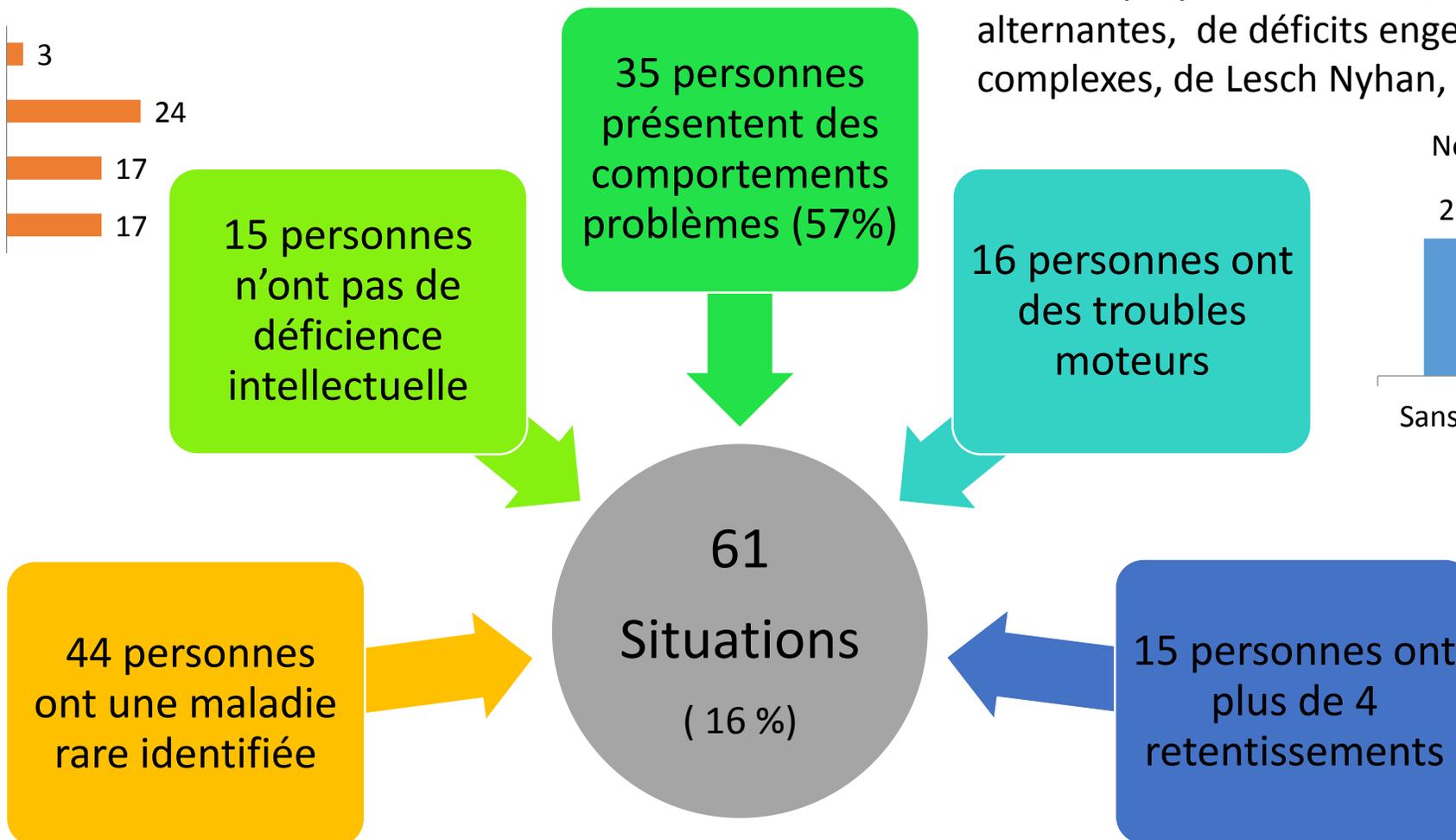
- Proposer des accueils dans des structures à encadrement renforcé, et méthodes d'accompagnement structurées
- S'appuyer sur l'expertise parentale et celle des équipes expertes pour transmettre les bonnes pratiques.

Âge des demandeurs



# Situations des personnes atteintes de maladies rares ou non avec multiples retentissements connues par l'ERHR

Les maladies les plus fréquentes pour lesquelles l'ERHR IDF est sollicitée sont les syndromes de Smith Magenis, de mucopolysaccharidoses, de Rett, les hémiplégies alternantes, de déficits engendrant des retentissements complexes, de Lesch Nyhan, des anomalies du métabolisme ...



## Un état des lieux des besoins et des ressources :

1. Dynamiques par type de HR
2. Dynamiques territoriales

# Constats des dynamiques régionales et départementales

Tous les départements signalent que la dynamique enclenchée RAPT bénéficiera aux personnes en situation de handicaps rares :

- Clarification des procédures d'admission
- Travaux en cours sur les listes d'attente
- Groupes de travail « passage à l'âge adulte »...
- Dynamique d'évolution de l'offre permise par les CPOM

Autres projets nationaux : Via trajectoire, ROR

Autres projets régionaux : 9 PCPE à ce jour, bientôt 8 dispositifs intégrés tout handicap

Les handicaps rares sont présents dans le PRS 2 : Axe 2 : « *une réponse aux besoins mieux ciblée, plus pertinente, efficiente et équitable* »

sous-titre : « *Améliorer la **connaissance des besoins** et de la qualité des réponses* » les handicaps rares sont cités comme exemple d'actions prioritaires

Les handicaps rares sont présents dans 3 des schémas départementaux

- 75 : centres ressources cités dans l'axe3 : « *des réponses adaptées à tou-te-s et en particulier aux situations les plus complexes* »
- 91: le HR est cité dans une partie présentant la complexification des besoins
- 95: le schéma national HR cité comme texte de cadrage

## **Projets/dynamiques dans le champ des handicaps rares**

2018 : Partenariat ERHR et MDPH pour un travail d'identification des situations et de réponses à apporter, rencontres tous les 2 mois,

➔ confirme le constat de la difficulté à définir des critères permettant l'identification des situations en routine.

Visibilité du Centre Laplane

## **59 personnes suivies par l'ERHR**

47% des situations suivies sont des handicaps liés à des affections chroniques (maladies rares),

45% des situations suivies sont des déficiences sensorielles.

7% des situations suivies sont de l'épilepsie.

40% des situations suivies ne bénéficient d'aucun accompagnement.

29% d'enfants ; 42% de 16-25 ans ; 29% d'adultes de plus de 26 ans.

75% des situations portent la mention « trouble du comportement ».

1/3 des situations orientées par un ESMS, ¼ directement par les familles.

## **Projets/dynamiques dans le champ des handicaps rares**

- Projet de convention cadre MDPH/ERHR : modèle d'une synthèse d'évaluation à formaliser , développement d'un langage commun autour des handicaps rares
- RAPT : équipe dédiée aux situations complexes - 4 PAG en cours concernant des HR
- Ressource territoriale : HandAura

## **25 personnes suivies par l'ERHR**

Département qui a le moins sollicité l'Equipe Relais

Origine de la demande est variée : familles, ou personne HR, Centres ressources nationaux établissements MS ou sanitaires.

60% ne bénéficient d'aucun accompagnement.

44% des situations suivies sont des maladies rares avec troubles associées (64% «troubles du comportement »)

40% des situations suivies sont déficients sensoriels.

16% des situations suivies sont des épilepsies.

30% d'enfants ; 30% de 16-25 ans ; 40% d'adultes de plus de 26 ans.

## **Projets/dynamiques dans le champ des handicaps rares**

Particularité de structures spécialisées en surdicécité à recrutement régional (72 places)

DITSA (au sein de la MDPH) a enclenché une dynamique territoriale de repérage des situations complexes.

### **43 personnes suivies par l'ERHR**

60% ne bénéficient d'aucun accompagnement.

9% des situations suivies sont des épilepsies.

49% des situations suivies sont des déficients sensoriels.

63% des situations suivies ont des « troubles du comportement »

26% d'enfants ; 34% de 16-25 ans ; 40% d'adultes de plus de 26 ans.

### **Projets/dynamiques dans le champ des handicaps rares**

Présence d'une ressource territoriale (EMA91/DI/PCPE) vers laquelle des situations complexes de HR sont orientées

→ risque d'une carte d'acteurs difficile à interpréter

### **35 personnes suivies par l'ERHR**

54% des situations suivies sont des maladies rares

37% des situations suivies sont des déficients sensoriels

9% des situations suivies sont des épilepsies.

57% des situations suivies sont des troubles du comportement

31% d'enfants ; 20% de 16 – 25 ans ; 49% d'adultes de plus de 26 ans.

## **Projets/dynamiques dans le champ des handicaps rares**

Travail partenarial sur les situations ERHR/MDPH

Souhait de développer un partenariat plus formalisé avec ERHR

## **52 personnes suivies par l'ERHR**

42% des situations suivies sont des maladies rares

48% des situations suivies sont des déficients sensoriels

10% des situations suivies sont des épilepsies.

60% des situations suivies sont des « troubles du comportement ».

23% d'enfants ; 39% de 16 – 25 ans ; 38% d'adultes de plus de 26 ans.

## **Projets/dynamiques dans le champ des handicaps rares**

L'IME les Milles couleurs, APF, Projet répit

Hôpital Salneuve (Aubervilliers)

Centre DELTHIL

## **45 personnes suivies par l'ERHR**

38% des situations suivies sont des maladies rares

42% des situations suivies sont des déficients sensoriels

20% des situations suivies sont des épilepsies.

73% des situations suivies sont des « troubles du comportement ».

49% d'enfants ; 29% de 16 – 25 ans ; 22% d'adultes de plus de 26 ans.

## Projets/dynamiques dans le champ des handicaps rares

Identification de l'ERHR par le chargé de mission situations critiques

MDPH : situations adultes relevant des HR identifiées, communication sur l'ERHR

### 81 personnes suivies par l'ERHR

Sollicitation forte de l'ERHR par la MDPH mais qui n'est pas toujours contacté par les familles: département qui a le plus sollicité et pour une diversité de situations

Constat de la MDPH d'un manque de solution même pour des situations de complexité moyenne (ex: surdit  + DI)

Pr sence de Handir pit

40% des situations suivies sont des maladies rares

43% des situations suivies sont des d ficients sensoriels

17% des situations suivies sont des  pilepsies.

48% des situations suivies sont des « troubles du comportement ».

20% d'enfants ; 32% de 16 – 25 ans ; 48% d'adultes de plus de 26 ans.

## **Projets/dynamiques dans le champ des handicaps rares**

- SESSAD du CESAP accompagnant de nombreuses situations de handicaps rares
- Partenariat ERHR Le Clos Fleuri à Ermont (recrutement régional sur ces situations) pour accueil sur des places temporaires et évaluations

## **37 personnes suivies par l'ERHR**

51% des situations suivies sont des maladies rares

33% des situations suivies sont des déficients sensoriels

16% des situations suivies sont des épilepsies.

51% des situations suivies sont des « troubles du comportement ».

54% d'enfants ; 22% de 16 – 25 ans ; 24% d'adultes de plus de 26 ans.

# Bilan préconisations

- 1/ Renforcer l'intégration : structuration et visibilité de l'organisation, équipe relais renforcée, soutenir la triple expertise, développer des fonctions ressources.
- 2/ Développer l'offre pour certaines situations complexes de handicaps rares, particulièrement : épilepsies sévères, troubles alimentaires, troubles complexes du langage, maladies rares.
- 3/ Adapter l'offre de l'accompagnement pour les personnes présentant d'autres types de handicaps rares, particulièrement les handicaps sensoriels.

# Echanges avec la salle

- 1/ Des interrogations sur les « comportements problèmes » qui sont souvent à l'origine de ruptures de parcours. Enjeu de mieux comprendre les troubles et leurs retentissements, d'identifier les spécificités des handicaps rares pour éviter l'apparition de comportements problèmes et mieux gérer les moments difficiles.
- 2/ L'enjeu de la formation et des dispositifs à inventer pour répondre avec justesse et réactivité aux difficultés rencontrées par les professionnels.

## Un AMI pour développer l'offre

L'ARS dispose d'une **enveloppe de 3 750 000€** pour la poursuite du développement de l'offre en faveur des personnes en situation de handicaps rares provenant

- De crédits issus du Schéma National pour les handicaps rares
- De marges de gestion

Pour développer l'offre sur le territoire, **un appel à manifestation d'intérêt sera lancé afin de créer des places / solutions nouvelles** par extensions non importantes d'ESMS.

L'objectif est de **développer des petites unités dédiées aux personnes en situation de handicaps rares au sein d'ESMS** existants mais également de développer les compétences et expertises de ces ESMS afin de favoriser une logique de réseau des ressources.

# Un AMI pour développer l'offre

Au regard des éléments recueillis lors de la 1<sup>ère</sup> phase du diagnostic, les publics pré-identifiés sont :

- Les adolescents, jeunes adultes et adultes avec épilepsie sévère, déficiences associées et troubles du comportement
- Les personnes avec troubles du comportement alimentaire, déficiences associées et troubles du comportement ;
- Les adolescents, jeunes adultes et adultes avec des troubles complexes du langage, déficiences associées et troubles du comportement ;
- Les personnes avec maladie rare, déficiences associées et troubles du comportement ;

Et le handicap sensoriel ?

Cet appel à manifestation d'intérêt sera lancé **début 2019**.

# Concertation : groupes de travail sur des thématiques transversales

L'objectif de la phase 2 du DTP est d'impulser une méthodologie de concertation qui sera poursuivie et animée par la suite par l'Equipe relais.

## Enjeux :

- amener les acteurs des différents secteurs d'intervention d'un même territoire à mieux se connaître et à partager leur expertise.
- à partir des constats, propositions et des échanges qui en découlent, construire des préconisations pour faire évoluer le dispositif et les pratiques.

## Objectifs :

- partage des analyses établies en phase 1, échanges et ajustements des constats
- construction d'axes d'amélioration
- formulation de préconisations sur l'évolution de l'offre, quantitativement et surtout qualitativement, et des pratiques sur le territoire francilien

## Identification des thématiques

- Pré-identification des thématiques ARS/ERHR/CREAI
- Echanges avec les acteurs le 12 décembre

## Format des échanges

- 1 groupe par thématique avec 2 réunions par thématique.
- Entre 15 et 20 personnes maximum
- Sélection des participants :
  - en fonction de la participation préalable des acteurs (fiche contribution)
  - engagement à participer aux 2 groupes,
  - panachage des acteurs (médico-social, sanitaire, usagers, institutionnels)

## Pilotes des groupes : co-animation ERHR et CREAI

## Thématiques identifiées

- ✓ **Thématique 1** : Quelle modularité de l'accueil possible et souhaitée pour répondre à la variabilité des besoins et ado et jeunes adultes lors de la transition vers le passage à l'âge adultes (16-25 ans) ?
- ✓ **Thématique 2** : Comment les ESMS franciliens peuvent-ils développer une fonction ressource au service du guichet intégré ?
- ✓ **Thématique 3** : Quelle articulation d'expertises spécifiques dans le cadre d'un accompagnement partagé en faveur du projet de la personne présentant une situation de handicap rare ?

## Déroulement de la concertation

- La participation aux groupes est conditionnée à une **contribution écrite préalable des participants** : *fiche contribution*
- Envoi d'une *note de synthèse* des propositions préalables en amont de la réunion comprenant le cadrage préétabli entre l'ARS, l'ERHR et le CREAI ;  
*Une trame problématisée* est élaborée par les pilotes en vue de la conduite des groupes contenant des questions posées aux acteurs,
- Le 1<sup>er</sup> échange restituera de manière synthétique les propositions préalables des acteurs puis échanges autour de ces propositions

## Déroulement de la concertation

- La note est adaptée à la suite de ce 1<sup>er</sup> échange et transmise aux participants en vue de la 2<sup>nd</sup> réunion
- Le 2<sup>nd</sup> échange consiste à **formaliser un positionnement commun** autour de la thématique (propositions d'amélioration, d'évolution, orientation pour les nouveaux dispositifs...), sous la forme d'une *fiche Consensus*
- La fiche consensus est à adresser aux acteurs et à l'ARS, qui s'en saisira en lien avec ses partenaires institutionnels.

## Calendrier

- ✓ *Groupe 1 : Quelle modularité de l'accueil possible et souhaitée pour répondre à la variabilité des besoins et ado et jeunes adultes lors de la transition vers le passage à l'âge adultes (16-25 ans) :*  
**18 janvier matin - 8 février matin**
  
- ✓ *Groupe 2 : Comment les ESMS franciliens peuvent-ils développer une fonction ressource au service du guichet intégré :*      **24 janvier matin - 14 février matin**
  
- ✓ *Groupe 3 : Quelle articulation d'expertises spécifiques dans le cadre d'un accompagnement partagé en faveur du projet de la personne présentant une situation de handicap rare ?:*  
**30 janvier matin - 20 février matin**
  
- ✓ Restitution globale à l'issue des 3 groupes (avril).

**Lieu des réunions de groupes : ERHR 22 boulevard de Stalingrad 92320 CHATILLON**



Équipe Relais Handicaps Rares  
Île-de-France



# Merci de votre attention