

Diagnostic territorial des ressources existantes sur les handicaps rares : test méthodologique dans l'interrégion Grand-Est

Synthèse réalisée par **Frédéric BAUER**, *directeur du CREAL Alsace*

Réalisation du diagnostic

Experts : **Dr Dominique JUZEAU, Akim BOUDAUD,**

Collaborateurs : **Dominique DUBOIS** (CREAI Bourgogne), **Frédéric BAUER** (CREAI Alsace),
Thibault MARMONT (CREAHI Champagne Ardennes),

Thierry ANTOINE (Délégation ANCREAI Lorraine)

Coordinatrice : **Annie CADENEL**, ANCREAI

Cette étude a été menée par l'Association nationale des CREAL, suite à un appel d'offres de la Caisse nationale de solidarité pour l'autonomie (CNSA). Elle s'inscrit dans les objectifs du schéma national d'organisation sociale et médico-sociale pour les handicaps rares (2008 – 2012) élaboré par la CNSA, qui prévoyait d'identifier sur l'ensemble du territoire de l'inter-région Grand Est les ressources pertinentes à soutenir et à développer, pour détecter et accompagner les personnes porteuses d'un handicap rare. Les régions concernées sont :

- Alsace
- Bourgogne
- Champagne Ardennes
- Franche-Comté
- Lorraine.

Elle devait permettre de réaliser une cartographie dynamique des ressources existantes sur les handicaps rares, c'est-à-dire repérer les structures, les plateaux techniques et les compétences pouvant être mobilisés pour les personnes porteuses d'un handicap rare, leurs mises en relation éventuelles, ainsi que les manques et faiblesses qu'elles présentaient.

La méthodologie choisie consistait à croiser les regards des divers organismes concernés par les personnes porteuses de handicaps rares en vue d'identifier les ressources désignées par plusieurs acteurs d'origines et de statuts différents. Ainsi ont été recherchés les regards croisés des acteurs nationaux et régionaux, relevant du secteur sanitaire et du secteur médico-social, des spécialistes du champ sensoriel, du champ neurologique et du champ psychiatrique, des professionnels de terrain et des professionnels du conseil ou de l'orientation (MDPH et CREAL), des acteurs institutionnels et des acteurs ambulatoires, des professionnels et des familles (associations nationales).

Le rapport ayant été remis en mai 2011, – à la CNSA, celle-ci l'a diffusé – auprès des ARS et des structures interrogées au cours de la mission, et a souhaité que le réseau des CREAL communique sur le sujet à partir des conclusions de l'enquête.

➤ La définition du handicap rare et son appropriation par les acteurs

L'article D. 312-194 du Code de l'action sociale et des familles définit cumulativement le handicap rare :

- Par un taux de prévalence, qui ne doit pas être supérieur à un cas pour 10 000 habitants ;
- Par l'une des combinaisons suivantes :
 1. l'association d'une déficience auditive et d'une déficience visuelle graves ;
 2. l'association d'une déficience visuelle grave et d'une ou plusieurs autres déficiences graves ;
 3. l'association d'une déficience auditive grave et d'une ou plusieurs autres déficiences graves ;
 4. une dysphasie grave associée ou non à une autre déficience ;
 5. 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.

Une méconnaissance générale de la notion même de handicap rare est observable chez la plupart des partenaires interrogés lors de cette étude, hormis les centres ressources nationaux et associations nationales.

La définition donnée par le CASF est suffisamment large pour que les approches puissent être très variables, allant jusqu'à une stricte individualisation des situations, selon les positions occupées dans les champs institutionnels et professionnels.

Les acteurs du secteur sanitaire renvoient systématiquement à la notion de maladie rare. Néanmoins, une fois la définition explicitée, ces acteurs sont très vite en capacité de faire un lien avec leurs expériences et se réfèrent à des exemples pertinents (plus souvent lorsqu'ils s'occupent d'enfants que d'adultes). Ces acteurs soulignent également l'importance du lien avec le secteur médico-social destiné à accueillir ces personnes.

La plupart des acteurs des MDPH n'identifient pas a priori les personnes porteuses de handicaps rares. Les établissements médico-sociaux qu'ils ont repérés comme étant en mesure d'accueillir ces situations complexes sont ceux qui sont connus pour leur capacité d'adaptation en général plus que pour leur technicité particulière.

Les acteurs des établissements médico-sociaux évoquent a priori les maladies rares lorsque la question des handicaps rares est abordée. Par contre, une fois cette notion intégrée, ils décrivent clairement des situations de handicap, en laissant de côté les aspects médicaux de diagnostic ou de traitement. Ils identifient mal les besoins des personnes concernées, hormis ceux déjà formés au travail avec les personnes déficientes sensorielles.

➤ Les ressources en matière de diagnostic

Pour les **enfants**, les ressources existent, même si elles semblent parfois insuffisantes ou lointaines, induisant des retards de diagnostic.

Elles sont le plus souvent situées dans les Centres hospitaliers régionaux, qui sont généralement les seuls à disposer de moyens diagnostiques de qualité et de spécialistes à la pointe des connaissances scientifiques.

Les outils de diagnostic des handicaps rares ne semblent pas spécifiques, la fréquence et la complexité du handicap ne jouent pas beaucoup sur la rapidité de diagnostic, c'est la disponibilité géographique qui semble être le facteur principal de rapidité du diagnostic.

Les CAMSP sont assez peu identifiés comme des outils de diagnostic des handicaps rares, aucun des acteurs rencontrés n'a évoqué cette possibilité, à l'exception des CAMSP à dominante sensorielle, à Nancy et à Nevers, qui ont été désignés comme tels par les MDPH.

Pour les **adultes**, les ressources existent mais sont parfois utilisées d'une manière dispersée, notamment selon les dominantes des situations de handicap rare.

Si un handicap à composante sensorielle survient à l'âge adulte, il y a peu de chance pour que le diagnostic soit réalisé de manière exhaustive par un seul service sanitaire. Le lien entre les divers handicaps n'est généralement pas fait par les acteurs de terrain, car la malvoyance et la presbyacousie arrivent progressivement et ne sont pas reliées entre elles, ni à la déficience primitive qui n'a pas la même origine. Le suivi ORL des adultes en établissement médico-social non spécialisé dans les déficiences sensorielles n'est pas réalisé facilement, en raison du handicap des personnes, comme tous les autres suivis sanitaires des personnes présentant un handicap. Le diagnostic ophtalmologique pour les adultes handicapés paraît poser encore problème, sauf en Alsace où le centre de référence des maladies rares ophtalmiques le permet. Les adultes handicapés peuvent donc entrer dans le cadre des handicaps rares sans que personne n'y prenne garde, d'autant plus s'ils ne sont pas déjà en établissement médico-social.

Pour les personnes porteuses d'un handicap rare avec une épilepsie, la ressource est très bien identifiée, grâce au COCEE à Flavigny, qui accueille depuis peu les adultes, et au CHR de Nancy et de Strasbourg. L'Alsace est moins concernée par les orientations vers le COCEE car elle se dirige vers l'Allemagne, avec un centre à la fois sanitaire et médico-social à Kork, très proche de la frontière (10 km environ). Au sud de la Franche-Comté, la ressource est plutôt à Lyon.

Le projet EPI Grand'Est travaille sur la question de l'épilepsie, pas seulement dans le cadre du handicap rare, mais comme maladie provoquant une situation de handicap méconnue, pour laquelle il est indispensable de mettre en œuvre des solutions de diagnostic et de prise en charge dans tous les domaines du sanitaire et du médico-social. Un centre de diagnostic et de traitement de grande envergure est projeté en Lorraine, à Dommartin.

Un service pouvant contribuer au diagnostic, et très concerné dans le suivi des pathologies à dominante psychiatrique, a été identifié à Nancy, au sein du Centre de psychiatrie de Nancy (CPN). Il peut être utilisé comme ressource en matière de diagnostic, même si son action principale se situe dans le cadre du suivi des personnes handicapées et de la prévention des troubles du comportement chez les personnes accueillies en établissement médico-social.

Bien que l'étude n'ait pas pu approfondir la question du handicap rare dans le champ des personnes âgées, les acteurs interrogés ont à plusieurs reprises souligné l'indigence de la prise en compte des handicaps rares chez les **personnes âgées**. La notion de handicap rare étant à peine reconnue dans le secteur du handicap, on peut penser qu'elle est totalement ignorée et non prise en compte pour les personnes âgées, alors que ce type de handicap peut y être plus fréquent compte tenu de l'évolution naturelle des problèmes sensoriels.

➤ L'accompagnement des personnes porteuses de handicap rare

L'accompagnement au long cours des personnes porteuses de handicaps rares met en jeu le plus fréquemment des établissements et services médico-sociaux. Cependant des épisodes aigus émaillent souvent la vie de ces personnes, et des lieux de soins deviennent parfois nécessaires

pour un temps plus ou moins bref. Par ailleurs, même au sein des établissements, l'accompagnement peut faire appel à des professionnels du soin pour des traitements ou des rééducations.

Le regroupement de plusieurs établissements médico-sociaux (ou même sanitaires) sur certains sites favorise l'organisation d'une réponse de soins adaptée, par le biais de services identifiés comme infirmeries, où les personnes trouvent quasiment de façon permanente une réponse de soins. Ces regroupements sont particulièrement importants pour les handicaps complexes à composantes somatiques, épileptiques et comportementales.

Les centres hospitaliers régionaux et universitaires sont des lieux ressources pour les pathologies complexes en général, ils disposent de spécialistes pointus en neurologie, et leurs services sont équipés pour faire face à l'urgence et aux explorations fonctionnelles de haute technologie. Concernant la psychiatrie, c'est tout particulièrement l'articulation entre les acteurs de ce champ et les établissements médico-sociaux qui apparaît significative pour les personnes interrogées.

Au delà de la prise en compte sanitaire, l'accompagnement des situations de handicap rare nécessite tout particulièrement une écoute attentive et une observation dans le quotidien des personnes accueillies, qui constitue souvent une prévention importante des troubles du comportement (et ce quel que soit le type de handicap), car elle permet de désamorcer les troubles avant leur survenue, ainsi que l'utilisation assidue des techniques d'éveil sensoriel et de bientraitance active.

Sur le plan des pratiques, les techniques de communication et d'éveil constituent pour les acteurs des éléments incontournables pour l'accompagnement de ces situations.

La formation à de nouvelles techniques est au cœur de l'adaptation des établissements aux handicaps rares. Elles concernent des aspects techniques spécifiques (communication, déglutition, Snoezelen, stimulation basale), cliniques et le bien-être (toucher, écoute).

Sur le plan de l'**accueil institutionnel**, on peut distinguer trois types de structures :

- Celles qui ont un réel potentiel pour devenir ressource collective à l'échelle de l'inter-région, même si actuellement aucune ne dispose de réels moyens en personnel ou en temps pour exercer une mission de ressource comme celle qui semble envisagée dans le schéma national ;
- Celles qui ont développé un savoir faire ou des ressources internes en matière de repérage, de traitement, ou d'accompagnement de divers handicaps rares, et qui devraient pouvoir être soutenues dans ces efforts ;
- Celles qui accueillent des personnes porteuses de handicaps rares, parfois même sans le savoir, et qui sont donc repérées par les acteurs sanitaires ou les MDPH comme ressources en matière d'accueil.

Concernant les **handicaps rares à composantes sensorielles**, certains établissements ont déjà un agrément dans lequel une section pour handicaps associés est identifiée. Ils sont donc déjà confrontés depuis longtemps à la question des handicaps rares, ils travaillent d'ailleurs tous depuis longtemps avec les centres ressources nationaux.

Néanmoins dans plusieurs départements, les établissements pour enfants ou adultes déficients sensoriels n'ont pas de section « handicaps associés » dans leur agrément. Cependant ils sont sollicités parfois par les MDPH pour les accueillir par manque de ressource plus spécifique. Ils font tous partie du réseau Grand Est Handicaps Rares.

Des établissements non spécifiques, agréés en dehors du champ du handicap sensoriel, qui accueillent à la marge quelques cas de handicaps rares, le font en essayant d'apporter à chaque personne une écoute attentive, des adaptations, un suivi personnalisé. Cependant ils manquent d'outils et de compétences spécifiques, et peu d'entre eux connaissaient les Centres de ressources nationaux avant l'étude. Ils ont développé les outils d'éveil sensoriel, mais sont encore balbutiants sur les techniques de communication et les outils spécifiques pour la prise en charge de déficients sensoriels.

S'agissant de la prise en charge hors établissement ou service médico-social, deux unités d'accueil pour sourds en secteur hospitalier peuvent constituer une ressource partielle (Dr Seigneur à Nancy, Dr Besançon à Strasbourg). Ils ont été décrits comme ressource dans le secteur sanitaire pour le diagnostic, ils peuvent suivre des patients et constituer aussi une ressource dans la prise en charge.

Aucun des établissements accueillant des personnes porteuses de **handicaps rares avec épilepsies instables ou maladies somatiques complexes** ne peut être considéré comme « service ressource » en la matière. Dans ce type de handicaps rares, il s'agit plutôt de garantir une articulation avec le secteur sanitaire et la disponibilité de personnels de soins. De ce point de vue, les établissements implantés dans des pôles médico-sociaux dotés de moyens mutualisés sont favorisés (le site du Sonnenhof en Alsace, le site de Flavigny en Lorraine, le FAM Les Eaux Vives d'Is-sur-Tille en Bourgogne).

Les atouts de ces structures sont de deux ordres :

- Rassemblement des ressources de soins en un lieu commun à plusieurs établissements, facilement accessible à tout moment
- Diversité des personnes accueillies, des régimes d'accueil et des agréments sur un même site, favorisant le passage d'une structure à une autre lorsqu'il s'avère nécessaire.

L'accompagnement des **handicaps rares à composantes psychiques** fait appel à des prises en charge partagées entre établissements sanitaires psychiatriques et établissements médico-sociaux et sociaux (MECS, familles d'accueil). Le partenariat est le pilier essentiel de la prise en charge des troubles graves du comportement, ainsi que la communication entre les personnels et la personne handicapée elle-même.

Ni les MDPH, ni les acteurs sanitaires, ni les établissements médico-sociaux, n'ont pu indiquer des techniques ou des solutions fiables qu'ils auraient repérées dans leurs environnements. Chacun des interlocuteurs a insisté sur la grande variabilité des réponses possibles en fonction des structures et des personnes présentes dans ces dispositifs.

➤ Conclusion

La notion de handicap rare ne semble pas être intégrée par les acteurs concernés a priori, sauf peut-être pour ceux qui agissent dans le champ du handicap sensoriel.

Les ressources diagnostiques existent, au moins au niveau national ou dans le Grand Est, mais elles ne sont pas systématiquement connues par les acteurs.

De même, les possibilités d'accueil et d'accompagnement de ces situations de handicap existent, mais ne sont pas toujours repérées et clairement caractérisées. Celles qui existent ne sont pas toujours dotées de moyens adéquats.

Dans tous les cas, la possibilité de pouvoir s'appuyer sur des ressources spécifiques facilement accessibles, notamment dans le cadre de la mutualisation entre établissements médico-sociaux ou avec des établissements du secteur sanitaire, reste le gage d'un accompagnement de qualité.