



BILAN D'ACTIVITÉ 2021

Dispositif intégrés Handicaps Rares

Nous remercions l'ensemble des équipes relais handicaps rares (ERHR) et des centres nationaux de ressources handicaps rares (CNRHR). Ce bilan est le fruit de leur implication quotidienne dans les actions menées.

Directrice de la publication : Gwénaëlle Sébilo, Secrétaire générale du GNCHR

Rédactrice : Rokhaya Thiam-Diagne, Chargée de mission du GNCHR

Contributeurs : Julien Robert (CNRHR La Pépinière), Alice Facon (CNRHR La Pépinière), Loïc Le Minor (CNRHR CRESAM), Sonja Van de Molengraft (CNRHR CRESAM), Claire Davalo (CNRHR Robert Laplane), Olivier Chabot (ERHR Midi-Pyrénées), Pierre-Yves Sauvaget (ERHR Nouvelle Aquitaine), Audrey Dardilhac (ERHR Nouvelle Aquitaine), Jérôme Rabotteau (ERHR Nouvelle Aquitaine), Fabienne Roussey (ERHR Nord-Est)

Le GNCHR remercie l'ensemble des contributeurs pour leur implication dans la rédaction de ce bilan d'activité 2021

Conception graphique et réalisation : Marie-Anne Brun

Crédit photo : Adobe Stock

SOMMAIRE

02 • L'introduction

01

LE DISPOSITIF INTÉGRÉ HANDICAPS RARES

- 05 • Les 4 Centres Nationaux de Ressources Handicaps Rares (CNRHR)
- 05 • Les Equipes Relais Handicaps Rares (ERHR)
- 08 • Le Groupement National de Coopération Handicaps Rares (GNCHR)
- 09 • Les handicaps rares : définition
- 10 • Le 3^e schéma national d'organisation sociale et médico-sociale pour les handicaps rares 2021-2025

02

LES PERSONNES SUIVIES EN 2021

- 12 • Qui sollicite les CNRHR et ERHR ?
- 21 • Quels types de handicap rare ?
- 23 • Ont-elles des maladies rares ?
- 27 • Quel âge ont les personnes suivies ?
- 29 • Où vivent les personnes suivies par les ERHR ?
- 30 • Des personnes sans solution ou avec des solutions insatisfaisantes
- 33 • Les facteurs aggravants
- 35 • Les accompagnements proposés aux personnes et aux familles

03

LES ACTIONS COLLECTIVES

- 46 • Étude, recherche et innovation
- 49 • Dynamique réseau
- 52 • Diffusion des connaissances, développement de compétences

54 • Conclusion

Avant-propos

Ce document présente la synthèse des actions menées en 2021 par les Equipes Relais Handicaps Rares (ERHR), les Centres Nationaux de Ressources Handicaps Rares (CNRHR) et le Groupement National de Coopération Handicaps Rares (GNCHR), acteurs principaux du dispositif intégré handicap rare (DIHR). **Il a été rédigé à partir notamment des documents suivants :**

- Rapports d'activité des CNRHR, des ERHR et du GNCHR
- Une extraction des données du système d'information commun (SCIDI) dont celles du logiciel Mediateam, l'outil métier du dispositif intégré handicaps rares (DIHR) et d'autres outils communs de suivi

Ce document n'a pas vocation à être exhaustif, il convient pour toute précision de se référer au rapport d'activité de chaque structure.



2

L'introduction

Partant du constat qu'un acteur intervenant auprès d'une personne en situation de handicap rare ne pouvait pas détenir à lui seul toutes les compétences et les ressources nécessaires pour être en mesure d'apporter une réponse aux besoins spécifiques de la personne accompagnée, un modèle organisationnel a été pensé et mis en place : le dispositif intégré handicap rare (DIHR).

Les acteurs principaux de cette manière de s'organiser sont le GNCHR, les ERHR et les CNRHR, à partir de laquelle se développe cette intervention en réseau afin que chaque personne en situation de handicap rare dispose de la bonne information, de la bonne réponse, au bon moment et avec le bon professionnel.

Effectivement, il n'y a pas d'acteur, aussi expert soit-il en son domaine, qui possède à lui seul les connaissances et les ressources pour apporter une réponse globale et experte. Alors confrontés à des impasses en termes de solutions, des associations

de familles, de personnes en situation de handicap et de professionnels qui les accompagnent ont impulsé la construction d'un fonctionnement en dispositif intégré avec l'appui des pouvoirs publics.

Le DIHR porte ainsi une dimension nationale et territoriale, qui travaille dans une logique de réseau autour du parcours de vie. Elle implique la reconnaissance de l'interdépendance des acteurs sans installer de hiérarchie entre eux. Une des méthodes utilisées pour que l'ensemble du territoire ait la capacité de donner une réponse à chaque personne qui en a le besoin est la coordination des acteurs.

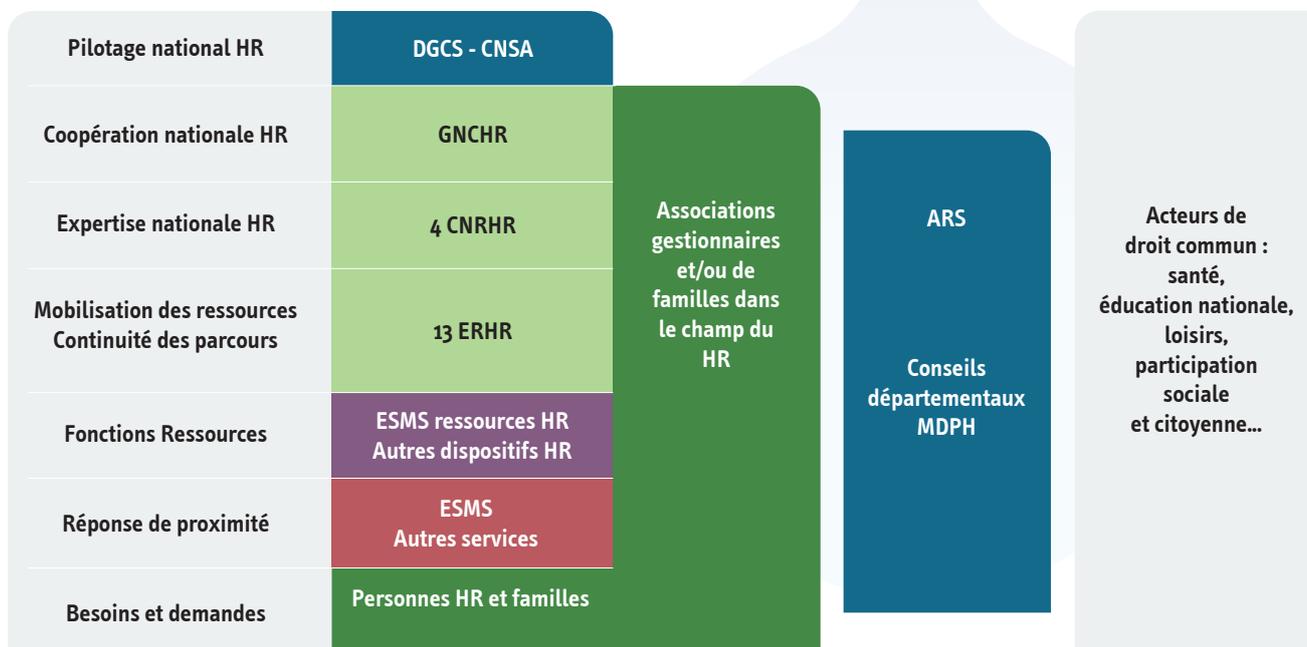
A partir de l'organisation socle du DIHR, de ses outils et de ses ressources, le bilan d'activité 2021 a pour vocation de faire le dessein des situations individuelles accompagnées mais aussi de présenter les actions collectives menées pour faire monter en compétences l'entourage. Ce travail d'analyse contribue à la compréhension, la reconnaissance et à la visibilité des situations de handicaps rares.

01

Le dispositif intégré handicaps rares

Le dispositif intégré handicaps rares (DIHR) a été mis en place dans le cadre du 2^e schéma national d'organisation sociale et médico-sociale handicaps rares 2014-2018.

Le dispositif intégré handicaps rares (DIHR) est construit ainsi



L'ensemble du DIHR est piloté nationalement par la DGCS et la CNSA et est composé d'une organisation socle

> Les 4 Centres Nationaux de Ressources Handicaps Rares (CNRHR)

Créés en 1998 pour les 3 premiers et en 2013 pour FAHRES (Fédération d'Associations Handicap Rare et Épilepsie Sévère), les CNRHR sont des établissements médico-sociaux financés par l'Etat. Ils capitalisent un haut niveau d'expertise, organisent les connaissances et les savoirs acquis sur les handicaps rares et assurent leur diffusion. Ils évaluent les situations et apportent un appui à l'élaboration des projets d'accompagnement individualisé des personnes en situation de handicap rare. Ils apportent un appui aux professionnels, par exemple par la mise en place et l'animation de communautés de pratiques. Ils ont également pour mission d'innover et d'initier la création de nouveaux outils.



POUR UNE INFORMATION PLUS DÉTAILLÉE, CONSULTER LE RAPPORT D'ACTIVITÉ 2021 DE CHAQUE CNRHR SUR WWW.GNCHR.FR

Spécialités des CNRHR

> Les Equipes Relais Handicaps Rares (ERHR)

Les ERHR sont des dispositifs créés par le 2^e Schéma national handicaps rares, mis en place par des associations dites « associations porteuses » désignées et financées par les agences régionales de santé (ARS). Les ERHR sont régionales ou interrégionales avec des disparités territoriales en fonction des besoins identifiés par les ARS.

Les ERHR interviennent à deux niveaux :

- **Auprès des personnes à tous les âges et tout au long du parcours**

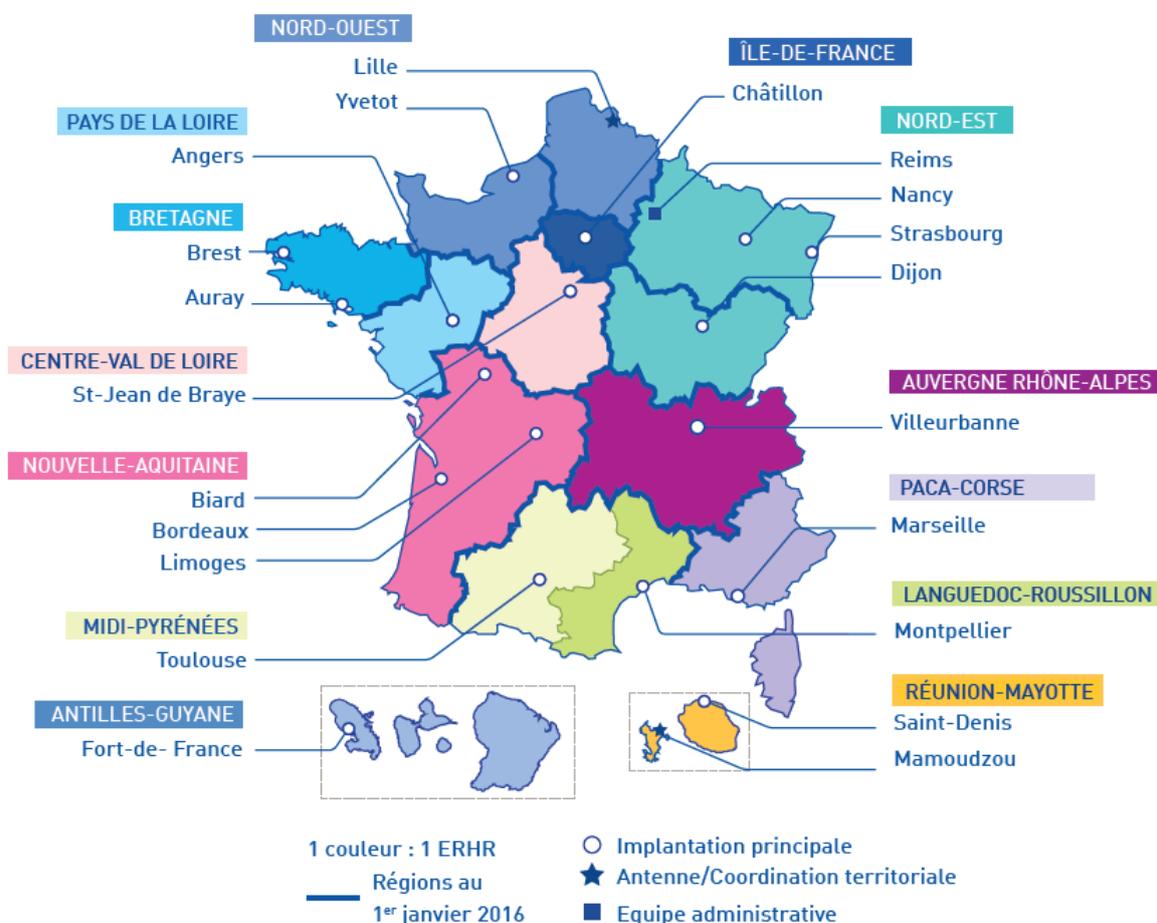
- Ecouter, informer, comprendre la demande
- Evaluer la situation, accompagner la recherche de solutions
- Construire des ressources à partir du besoin, suivre le parcours
- **Auprès des acteurs : Etablissements Sociaux et médico-sociaux (ESMS), Maisons Départementales des Personnes Handicapées (MDPH), associations, filières maladies rares, etc.**
- Susciter les changements de pratique et les coopérations
- Sensibiliser et former
- Contribuer à la réflexion sur les sujets transversaux (répit, hébergement, vieillissement, etc.).



UNE NOUVELLE ERHR POUR LES ANTILLES ET LA GUYANE

Une nouvelle ERHR s'est créée en 2021 : l'ERHR Antilles-Guyane portée par l'Association d'Aide à la Réinsertion des Personnes Handicapées suite à des Accidents (AARPHA).

Implantation des équipes relais handicaps rares



Le réseau des intervenants dans le champ des handicaps rares s'est élargi sur les territoires à travers la création de services et de dispositifs dédiés aux handicaps rares ou plus généralistes : équipes mobiles, pôles ressources, plateformes, services d'accompagnement, réseaux référents handicaps rares etc.

Il faut noter que certaines ERHR comptent ainsi d'autres dispositifs complémentaires sur leur territoire (détails en annexe n°1) créés en lien avec les ARS.

Ces organisations « satellites » du DIHR participent à l'accompagnement et la recherche de solutions pour les personnes en situation de handicaps rares mais ne sont pas intégrées à ce jour dans nos données issues du Système Commun d'Information du Dispositif Intégré (SCIDI). L'étude des conditions d'ouverture de

ces dispositifs dans le SCIDI du DIHR pour en mesurer notamment leurs impacts est prévue dans l'action 16 du 3^e schéma national handicaps rares. Cette attente est intégrée dans le cadre du Programme ESMS numérique et le projet spécifique de mise en conformité de l'outil métier Mediateam en cours de développement par le GNCHR.

Dans l'attente, les données présentées dans ce rapport d'activité commun ne tiennent pas compte des personnes suivies par ces autres dispositifs.

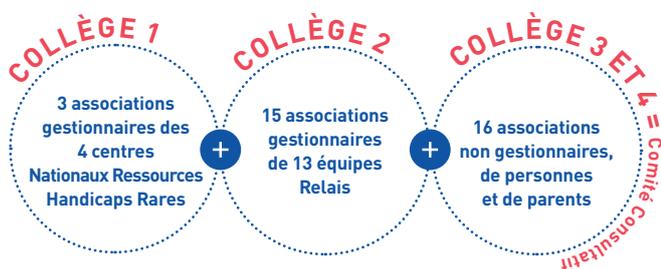
POUR UNE INFORMATION PLUS DÉTAILLÉE, CONSULTER LE RAPPORT D'ACTIVITÉ 2021 DE CHAQUE CNRHR SUR WWW.GNCHR.FR

> Le Groupement National de Coopération Handicaps Rares (GNCHR)

Le GNCHR un groupement de coopération sociale et médico-sociale (GCSMS), une structure de droit privé non lucratif. Il est constitué de 18 associations regroupant des personnes handicapées et leurs familles et de 16 organismes gestionnaires de dispositifs médicosociaux dans le domaine des handicaps rares (4 Centres Nationaux de Ressources Handicaps Rares (CNRHR) et 13 Équipes Relais Handicaps Rares (ERHR)).

Le GNCHR est organisé au centre d'une démarche visant à favoriser la coopération et la complémentarité des potentialités de chacun des acteurs afin d'apporter les réponses aux besoins des personnes en situation de handicap rare et de leur famille.

Composition du GNCHR



> Les handicaps rares : définition

La définition qui fait référence juridiquement est inscrite dans le code de l'action sociale (Décret n°2005-1135 du 7 septembre 2005 – art. 1 JORF 10 septembre 2005 – Article D312-194).

DÉFINITION

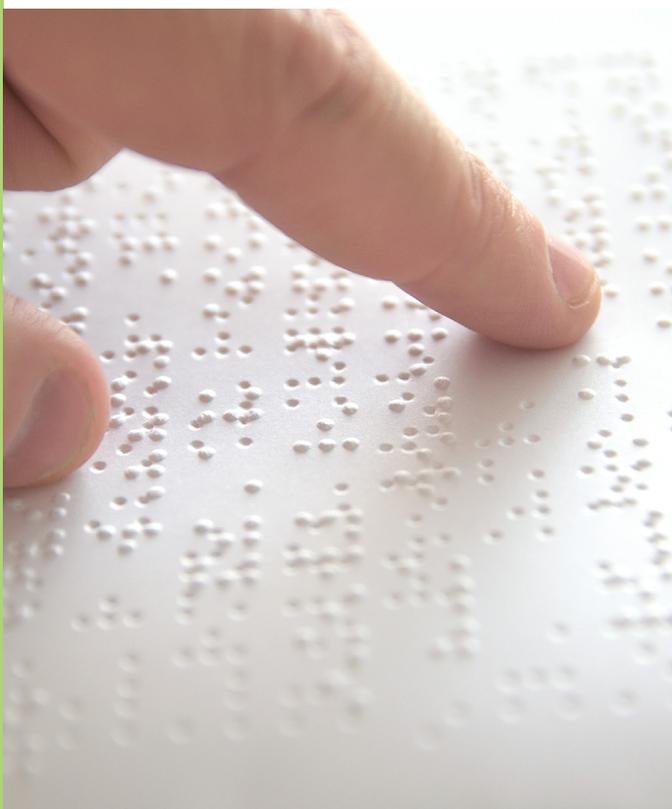
« Sont atteintes d'un handicap rare les personnes présentant l'une des configurations de déficiences ou de troubles associés dont le taux de prévalence n'est pas supérieur à un cas pour 10.000 habitants et relevant de l'une des catégories suivantes :

- 1/ l'association d'une déficience auditive grave et d'une déficience visuelle grave,
- 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 que :
 - une affection mitochondriale,
 - une affection du métabolisme,
 - une affection évolutive du système nerveux,
 - une épilepsie sévère. »

L'Instruction DGCS/CNSA du 22 novembre 2013 relative au financement des équipes relais est venue préciser ce cadre :

« La notion de handicap rare s'appuie à la fois sur les éléments de définition donnés par le CASF (article D. 312-194-1) et sur les travaux d'élaboration du schéma et fait référence à :

- La rareté des publics : une prévalence de 1 cas pour 10.000.
- La rareté des combinaisons de déficiences qui se traduit par une complexité des conséquences handicapantes.
- La rareté des expertises requises pour le diagnostic, l'évaluation fonctionnelle et l'élaboration de projets d'accompagnement adaptés pour ces personnes. »



> **Le 3^e schéma national d'organisation sociale et médico-sociale pour les handicaps rares 2021-2025**

L'année 2021, marque l'arrivée du **3^e schéma national handicaps rares 2021-2025** pour consolider l'accompagnement des personnes et familles concernées.

Il est structuré autour de 3 axes.



LES 3 AXES

1

Assurer une réponse pour tous et pour chacun,

2

Renforcer la dynamique d'intégration au sein des territoires et garantir la lisibilité de l'offre et la complémentarité des dispositifs pour les professionnels, les personnes et leurs proches aidants,

3

Produire, partager et diffuser les connaissances sur les handicaps rares pour apporter des réponses aux personnes.

02

Les personnes suivies en 2021

2 436 personnes

en situation de handicap rare suivies
et accompagnées par les ERHR
et les CNRHR soit une augmentation de 5%
(2308 personnes suivies en 2020).

ERHR

En 2021, les ERHR ont suivi⁽¹⁾ 2237 personnes avec handicap rare, stable par rapport à 2020. Soit une hausse de

+8%
par rapport
à 2019

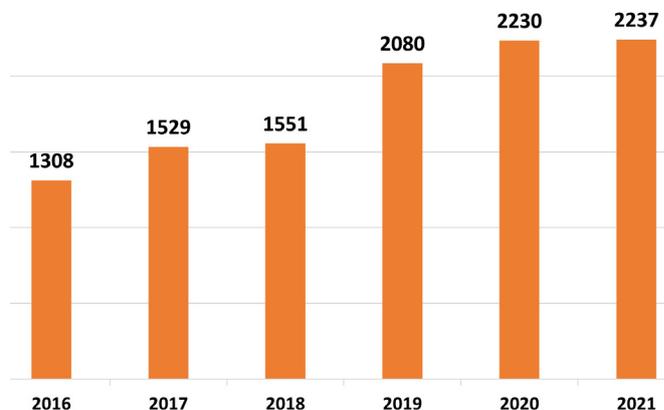
+44%
par rapport
à 2018.

La progression des personnes nouvellement connues des ERHR reste faible ou stable depuis trois années consécutives. Ce phénomène s'explique par le fait que les ERHR ont atteint le plafond maximum de leur file active

En 2021, 2/3 des personnes qui ont fait appel aux ERHR étaient déjà connues de ces dernières comme en 2020. Ce chiffre est stable par rapport à 2020. Nous constatons que les ERHR sont sollicités pour intervenir dans des cas de situations de crise ou lors de changements (de comportements, de parcours ...) complexes. Concernant les situations déjà connues, nous constatons que certaines n'ont pas pu évoluer favorablement compte tenu des divers empêchements liés au contexte sanitaire.

35%

des personnes (779 personnes) étaient nouvellement connues (- 12 points par rapport à 2019 et - 7 points par rapport à 2018).



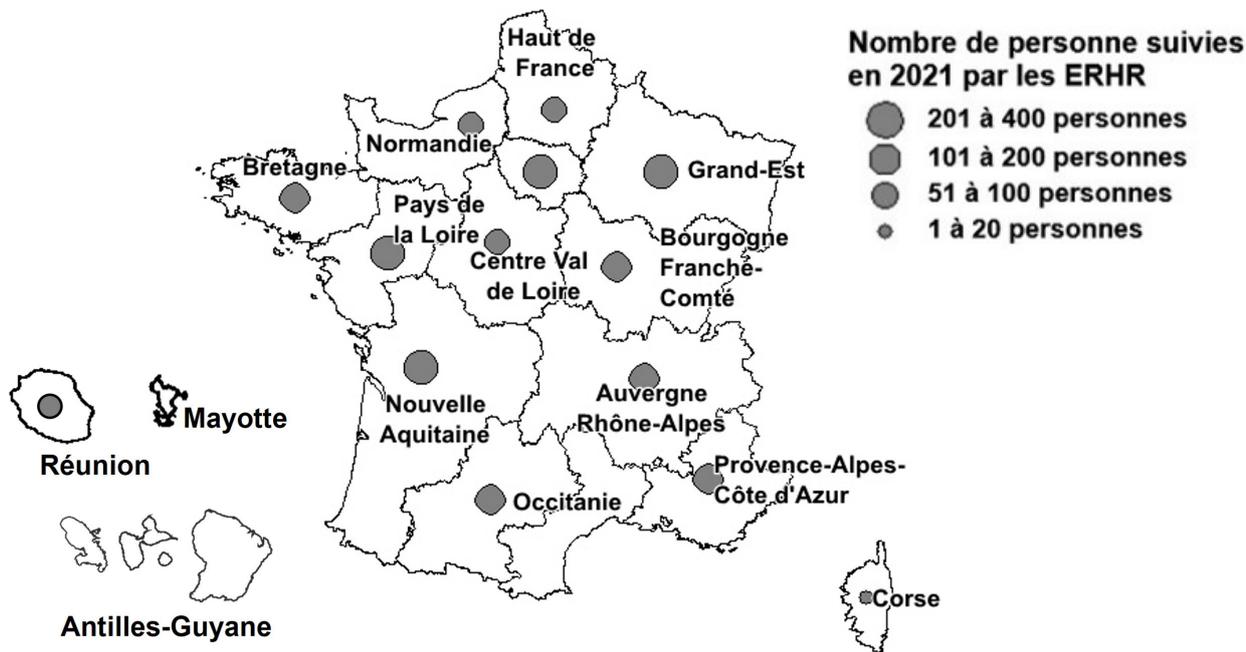
Évolution par année du nombre de personnes suivies par les ERHR

Il faut noter également que 132 personnes hors handicaps rares sont suivies en 2021 dont 131 par les ERHR soit 2% des personnes suivies.

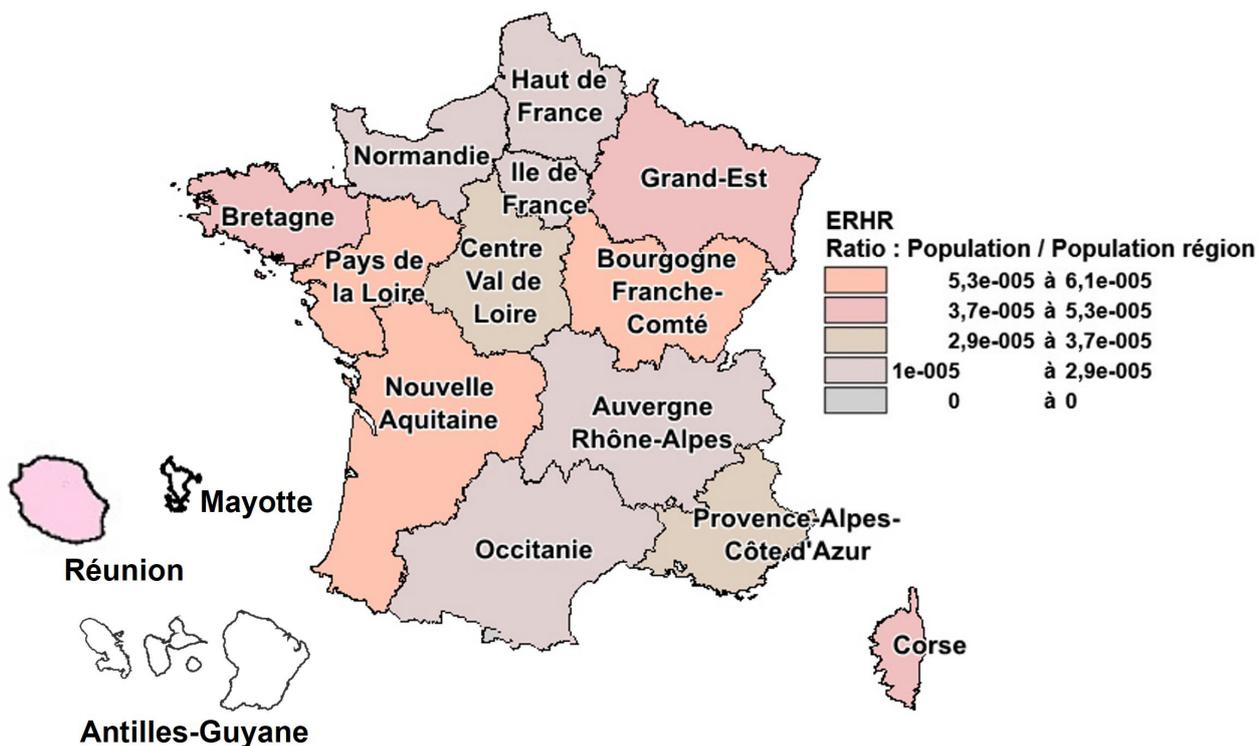
Ce chiffre est stable par rapport à 2020. Il s'agit de situations qui ne trouvent pas de solution sur le territoire concerné et pour lesquelles les ERHR apportent leur expertise à la demande de la MDPH ou de l'ARS. Ce chiffre est sous-estimé car certaines équipes ne renseignent pas les situations hors handicap rare dans Mediateam.

(1) Suivi = au moins une intervention dans l'année

Localisation des personnes suivies par les ERHR



Localisation des personnes suivies par les ERHR par rapport à la densité régionale selon INSEE⁽¹⁾



(1) Source : Insee - Estimations de population (résultats provisoires arrêtés fin 2020).

CNRHR

420

personnes suivies
en 2021, en faible baisse
depuis 2019

46%

personnes (193 personnes)
étaient nouvellement
connues.

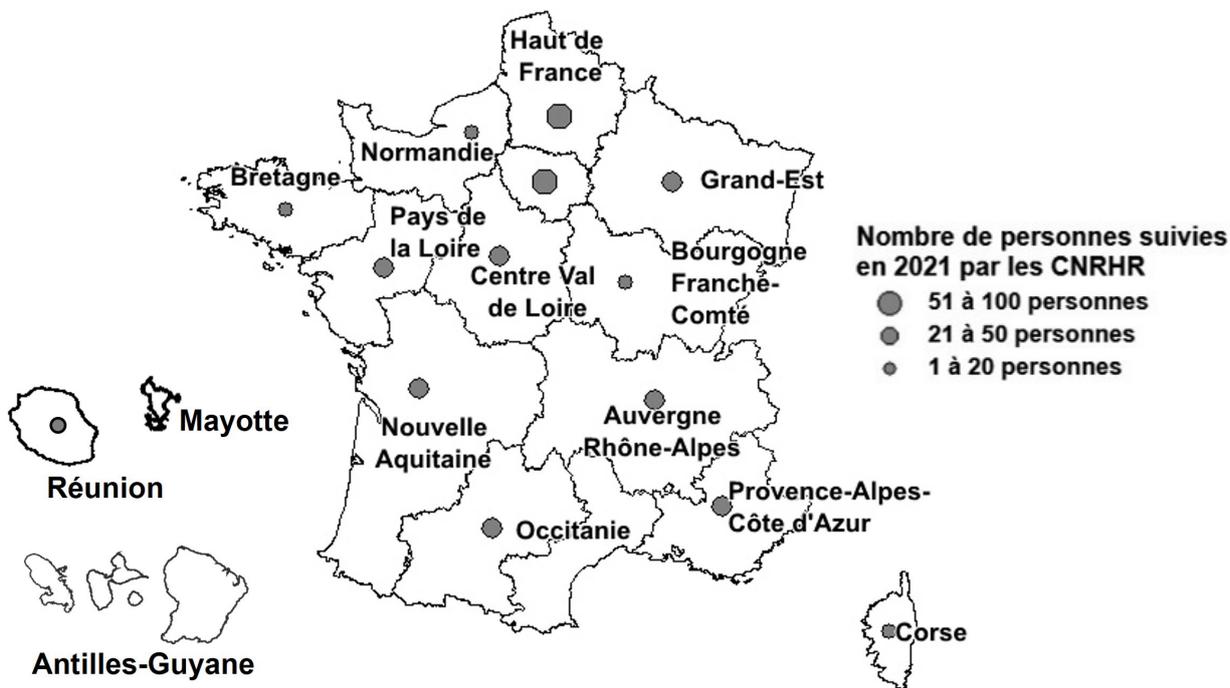
Pour les CNRHR, les chiffres sont en faible baisse depuis 2019 avec 420 personnes suivies en 2021, dont 46% (193 personnes) étaient nouvellement connues soit une augmentation de +4 points par rapport à 2020 marquée par la situation sanitaire. Ce niveau d'activité 2021 est cohérente avec les objectifs fixés aux CNRHR.

Il s'agit de trouver un équilibre entre les suivis individuels et les actions collectives (formation, recherche, innovation).

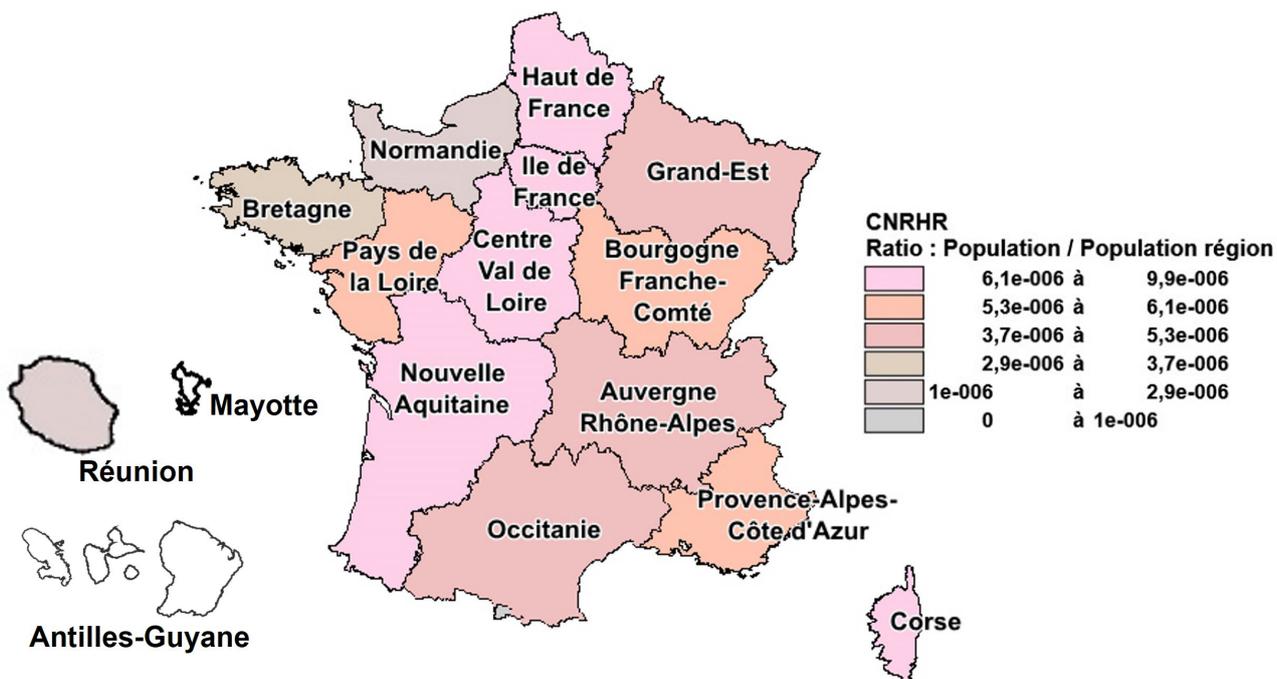


À SAVOIR : Le nombre de personnes en situation de handicap rare suivies en 2021 présente des disparités (ratio : 1 à 6.3 E-05) entre les régions administratives si ce nombre est rapporté à la densité de la population globale par région. Pour 2/3 des régions administratives, le nombre de personnes suivies en 2021 par les équipes relais selon la densité de la population globale par région est en augmentation par rapport à 2020.

Localisation des personnes suivies par les CNRHR



Localisation des personnes suivies par les CNRHR par rapport à la densité régionale selon INSEE ⁽¹⁾



(1) Source : Insee - Estimations de population (résultats provisoires arrêtés fin 2020).



TEMOIGNAGE

Caractéristiques des personnes en situation
de HR co-suivies entre les ERHR et CNRHR.

...

9% soit

221

personnes

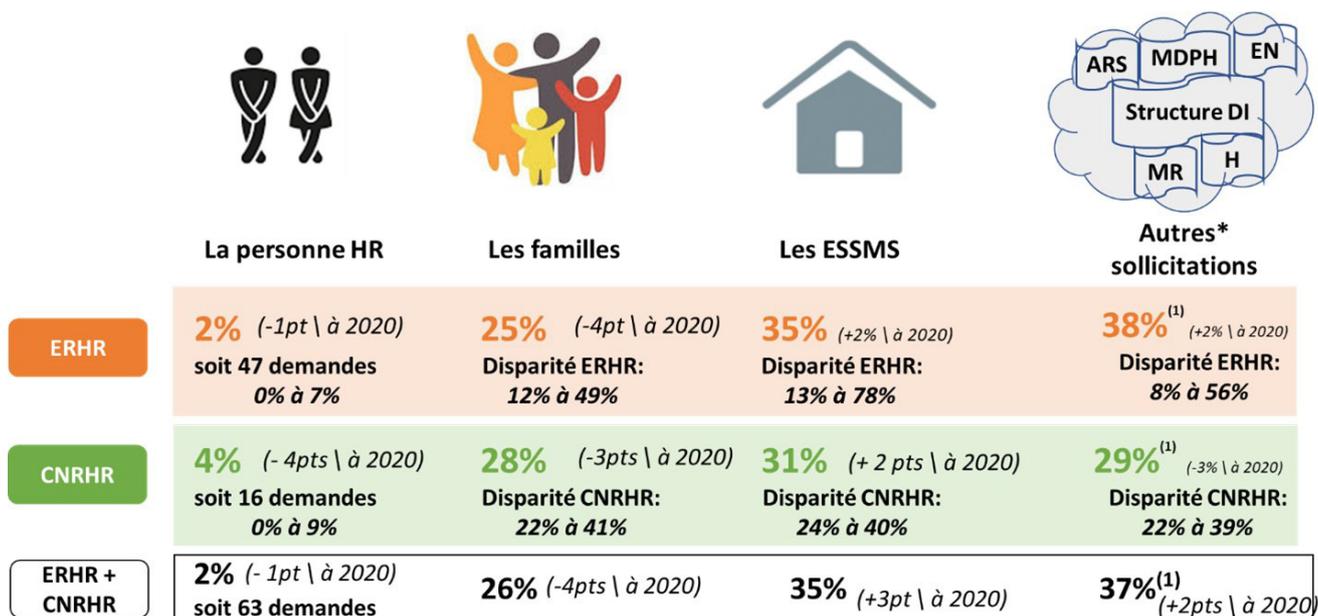
sont co-suivies
entre un CNRHR
et une ERHR

Illustration d'une co-intervention en Bourgogne entre le CNRHR CRESAM et l'ERHR Nord-Est, antenne Bourgogne Franche Comté - Dijon

Jean-Baptiste a une double déficience sensorielle congénitale, associée à une maladie digestive grave. Il est sourd profond, anophtalme côté droit et très malvoyant à gauche. Il ne mange pas, Il est nourri par gastrostomie la nuit. Il n'a pas de communication codée. Il avait été admis dans un centre pour enfants polyhandicapés mais de graves et importants comportements problématiques se sont multipliés comme autant d'appel à l'aide de la part de Jean-Baptiste. Le CRESAM est intervenu auprès de l'équipe pour aider à la compréhension des compétences Jean-Baptiste et la mise en place d'outils de communication.

Une solution d'accueil en secteur adulte a été proposée dans une MAS près du domicile des parents. L'ERHR a rédigé un argumentaire à destination des tutelles dans le but d'obtenir pour le futur établissement des renforts humains. L'ARS a validé cette demande en attribuant des crédits non reconductibles permettant de financer la présence de 2 professionnels à temps plein pour couvrir les journées d'accueil (9h30/16h30) et l'ERHR a mobilisé un de ces conseillers techniques a qui a, avec les parents, élaboré un outil pour faciliter la transition secteur enfant/adulte, sous la forme d'un support identitaire nommé « Passeport d'Accompagnement ». Ce document présente synthétiquement et simplement qui est la personne en situation de handicap rare et quels sont ses besoins spécifiques.

L'objectif a ensuite été pour le CRESAM et l'ERHR, de soutenir l'arrivée de Jean-Baptiste et accompagner son intégration. Le CRESAM et l'ERHR poursuivent aujourd'hui leur étayage auprès des professionnels de la MAS, à la fois auprès des éducatrices mais également en lien avec la Direction.



*Autres sollicitations : EN=Éducation nationale, MR=Maladie rare, H=Hôpital, Structure DI= ERHR et/ou CNRHR.
(1) Ces chiffres comptabilisent les données renseignées.

Origine des sollicitations des ERHR et des CNRHR

> Qui sollicite les CNRHR et ERHR ?

En 2021, 25% des sollicitations des ERHR proviennent des familles. Cette proportion est en baisse de - 4 pts par rapport à 2020.

En moyenne et dans la majorité des ERHR, la part des contacts établis directement par les familles atteint 28% environ soit une baisse en moyenne de - 2pts par rapport à 2020. Elle est plus faible pour deux ERHR (12% et 13%) qui orientent principalement leurs missions sur la réalisation d'actions collectives.

Les sollicitations émanant directement des personnes en situation de handicap rare sont plus importantes pour le CRESAM (9%). Ce taux pourrait s'expliquer par un degré d'autonomie plus élevé du public accompagné. Néanmoins, cette proportion est en baisse de - 6 pts par rapport à 2020. Une telle baisse est notée pour

les sollicitations émanant des familles (-5 pts par rapport à 2020).

Il est à noter que la sollicitation des ERHR ou des CNRHR ne nécessite pas de notification par la MDPH. Cela permet à toute personne ou famille concernée de les approcher sans être préalablement entrée dans le circuit administratif de la prise en charge via les MDPH. Certaines ERHR sont sollicitées par les MDPH soit 7% des demandes en allant de 2% à 13% par ERHR. Ce chiffre augmente de + 1 pt par rapport à 2020.

La collaboration avec la plupart des MDPH est clairement engagée par les ERHR bien qu'on observe une très grande variation d'un département à l'autre. L'ERHR est sollicitée pour participer aux GOS, aux comités d'analyse des situations complexes, en qualité de coordonnateur de parcours PAG, pour évaluer



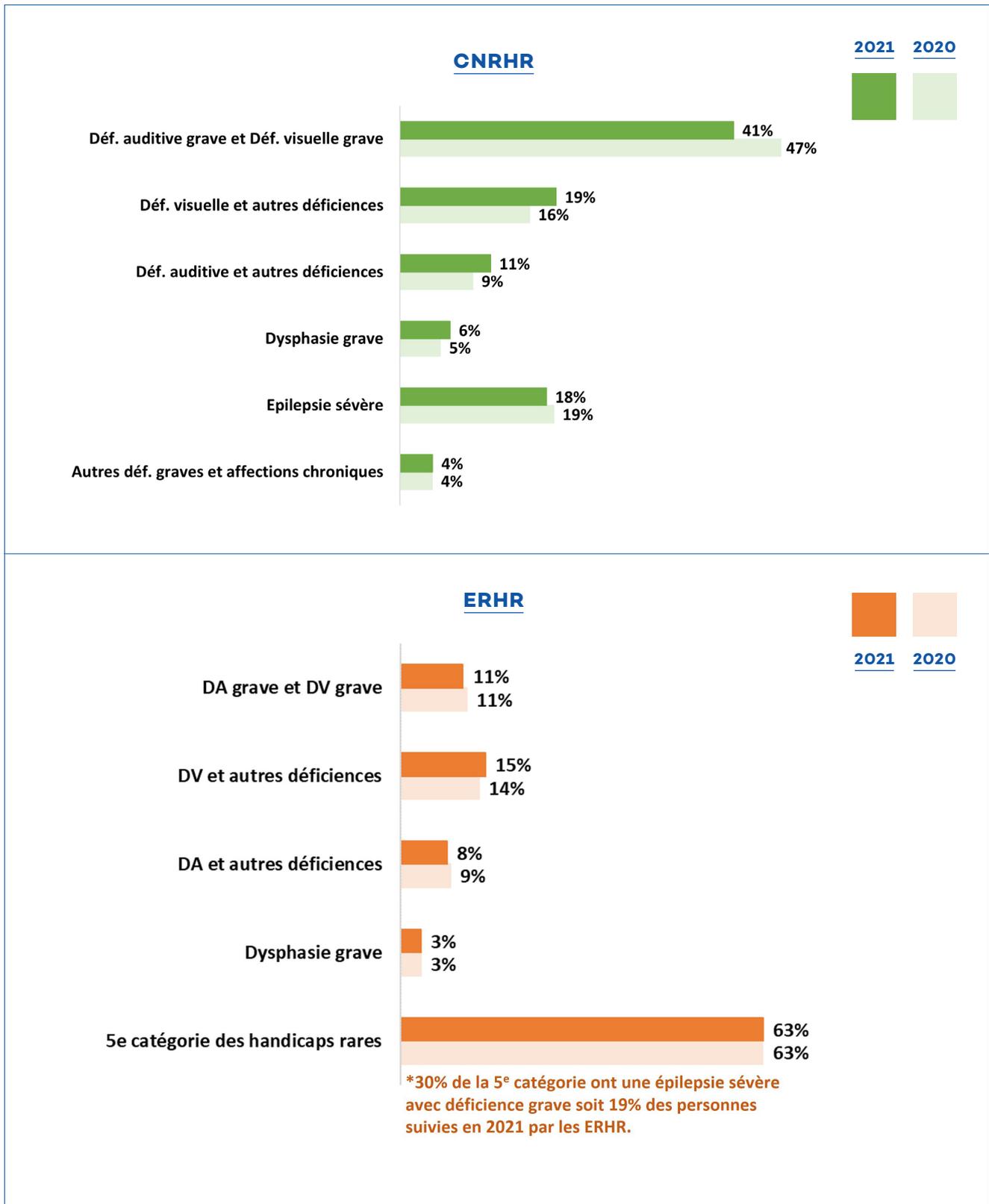
A noter que 2% des sollicitations des ERHR en 2021 émanent des filières et centres de références maladies rares (CRMR).

les situations de handicaps rares et pour sa connaissance du territoire. Cette collaboration n'est pas visible avec les CNRHR. Dans un souci commun de permettre le repérage, l'évaluation, l'identification des besoins et l'accompagnement adapté des personnes en situation de handicap rare, l'actualisation de la convention MDPH – ERHR qui vise à établir une relation privilégiée entre les partenaires signataires, au bénéfice des personnes facilitera l'interconnaissance et la coopération entre les signataires.

La disparité sur l'origine des sollicitations reste forte entre les équipes relais mais elle est moins accentuée par rapport aux années précédentes. A noter que près de 1/5 sollicitations des CNRHR proviennent des professionnels du DIHR, en particulier les ERHR, soit 18% des sollicitations

des CNRHR. Alors que 6% des sollicitations des ERHR émanent des professionnels du DIHR. Les ERHR sont également sollicitées par les acteurs sociaux, médico-sociaux, sanitaires et institutionnels, des représentants des associations non gestionnaires, des pairs, etc. A noter que 2% des sollicitations des ERHR en 2021 émanent des filières et centres de références maladies rares (CRMR).

Public suivi par les ERHR et les CNRHR par catégorie de HR



(2) Autres = sous-catégorie de la 5^e catégorie de la définition des handicaps rares « l'association d'une ou plusieurs déficiences graves et d'une affection chronique, grave ou évolutive » à l'exception des sous-catégories : « a) une affection mitochondriale, b) une affection du métabolisme, c) une affection évolutive du système nerveux, d) une épilepsie sévère ». Pour rappel, cette catégorie « Autres » a été ajoutée de manière temporaire dans la 5^e catégorie HR pour palier à la difficulté rencontrée par les équipes pour déterminer la situation de handicap rare de la personne accompagnée.

> Quels types de handicap rare ?

Sans surprise pour les CNRHR, les handicaps identifiés correspondent au domaine d'intervention de chaque CNRHR :

- Déficience auditive grave et déficience visuelle grave => CNRHR CRESAM
- Déficience visuelle et autres déficiences => CNRHR La Pépinière
- Déficience auditive et autres déficiences, dysphasie grave => CNRHR Robert Laplane
- Epilepsie sévère => CNRHR FAHRES

Pour les ERHR en revanche, les handicaps sont très variés et appartiennent à toutes les catégories de la définition des handicaps rares.

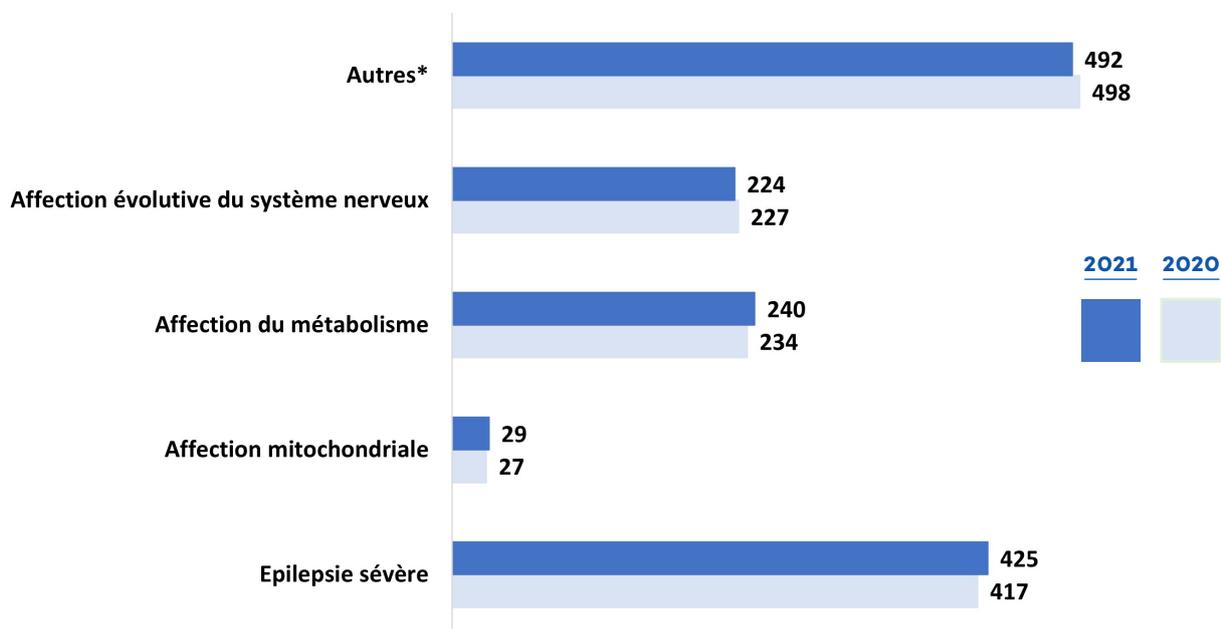
Il y a une prépondérance de la 5^e catégorie de HR « l'association d'une ou plusieurs déficiences graves et d'une affection chronique, grave ou évolutive, telle

que : une affection mitochondriale, une affection du métabolisme, une affection évolutive du système nerveux et une épilepsie sévère ».

Elle représente 63% de la population suivie soit 2/3 des personnes accompagnées par les équipes relais. La sous-catégorie « Autres » (figure ci-dessous) de la 5^e catégorie représente 22% de la population suivie. Cette proportion reste stable par rapport à 2020 (+4 pts par rapport à 2019).

La sous-catégorie « Autres » nécessite des ressources expertes rares et souvent en dehors des expertises du DIHR. Or, les ressources expertes en la matière sont très rares pour des situations qui se caractérisent par des situations quasi-unicques. L'importance du travail en réseau au niveau territorial et national devient indispensable, notamment dans le milieu sanitaire et associatif (associations syndromiques) pour identifier et mobiliser.

Représentation des sous catégorie de la 5^e catégorie des handicaps rares



FOCUS SUR LA « 5^E CATÉGORIE » DES HANDICAPS RARES

1410 personnes en situation de handicap rare suivies par les équipes relais présentent une situation relevant de la 5^e catégorie de HR « l'association d'une ou plusieurs déficiences graves et d'une affection chronique, grave ou évolutive, telle que : une affection mitochondriale, une affection du métabolisme, une affection évolutive du système nerveux et une épilepsie sévère. »

FOCUS SUR

«Autres» ou la sous-catégorie de la 5^e catégorie de la définition des handicaps rares...

Pour rappel, la sous-catégorie « Autres » a été ajoutée de manière temporaire dans la 5^e catégorie des handicaps rares pour palier à la difficulté rencontrée par les équipes pour déterminer la situation de handicap rare de la personne accompagnée. C'est une sous-catégorie par défaut ajoutée pour les personnes suivies dont la situation ne pouvaient pas être classée parmi les sous-catégories de handicap rare comme définie dans la loi de 2005. Un indicateur « altération des fonctions complexifiant l'accompagnement » permet aux professionnels de compléter la situation de handicap rare de la personne concernée. Cet indicateur reprend les mêmes catégories de handicap rare.

>> Recommandation pour harmoniser

La saisie : l'altération des fonctions complexifiant l'accompagnement est en doublon avec les catégories de handicap rare. Pour cette raison, voici les recommandations :

Reco. 1 : La déficience complexifiant l'accompagnement correspond à la catégorie de handicap rare pour toute situation dont

...

71 personnes

sur les 492 situations de la sous-catégorie « Autres » peuvent récupérer la bonne catégorie ou sous-catégorie de handicap rare en s'appuyant sur « altération des fonctions complexifiant l'accompagnement ». (cf. tableau ci-après)

la catégorie HR est non précisée, inconnue ou « Autres ».

Reco. 2 : Pour optimiser la saisie, il n'est pas nécessaire de répéter la situation HR comme déficience complexifiant l'accompagnement. La déficience complexifiant l'accompagnement doit rester vide si elle est identique à la catégorie de situation HR déjà saisie.

Répartition des 492 personnes avec une situation HR "Autres"

	Nombre	%
Situations HR identifiées avec une altération des fonctions complexifiant l'accompagnement	71	14%
Affection du métabolisme	18	4%
Dysphasie grave	11	2%
Epilepsie sévère	11	2%
DA et autres déficiences	9	2%
Affection évolutive du système nerveux	8	2%
DV et autres déficiences	8	2%
DA grave et DV grave	5	1%
Affection mitochondriale	1	0,2%
Autres (sans altération des fonctions complexifiant l'accompagnement)	152	31%
Non renseigné	269	55%
Total	492	100%

> Ont-elles des maladies rares ?

62% des personnes suivies sont porteuses d'une maladie rare diagnostiquée.

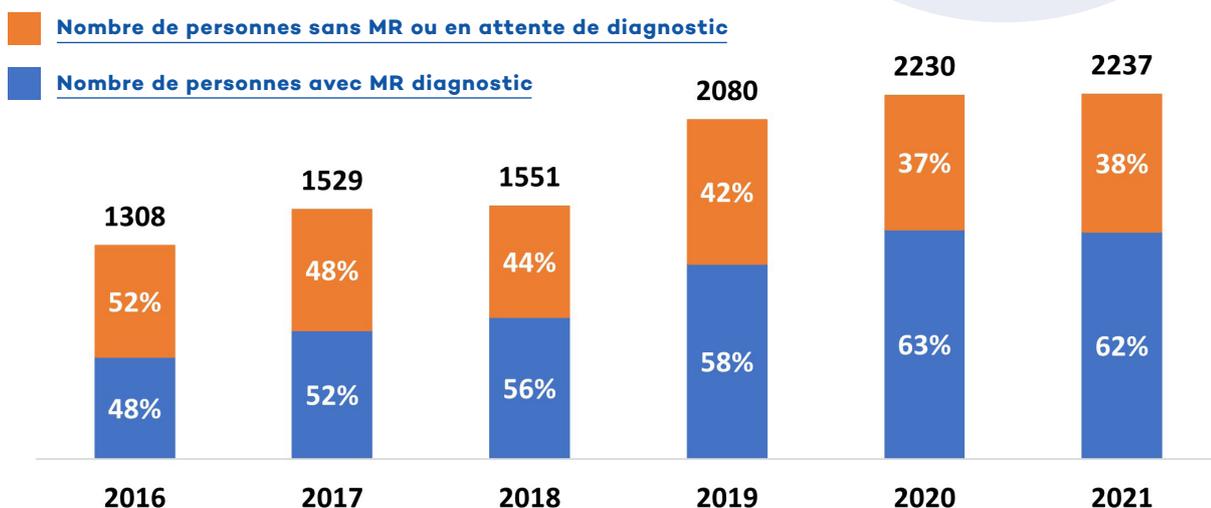
Cette proportion concerne 1 393 personnes suivies en 2021. Elle est stable par rapport à 2020 versus 61% en 2019. Toutes les personnes qui ont un handicap rare n'ont pas comme origine de ce handicap une maladie rare et toutes les personnes qui ont une maladie rare n'ont pas nécessairement un handicap rare. A noter, le diagnostic est inconnu pour 12% soit 268 personnes suivies par les ERHR en 2021. Parmi les personnes sans diagnostic, 33 personnes sont en cours de diagnostic et d'autres dans une période d'errance diagnostique.

Parmi les personnes suivies, les ERHR et CNRHR ont identifié plusieurs centaines de maladies rares différentes (soit 242 maladies rares au total) dont 11% (soit 153 personnes) sont porteurs d'un syndrome rare unique.

Le nom de la maladie rare n'a pas pu être identifié chez 301 personnes suivies soit 22% des situations avec une maladie rare diagnostiquée ou syndrome. Pour 161 situations, le nom de la maladie rare n'a pu être identifiée par l'ERHR. Pour les 140 autres situations, la maladie rare saisie relève des problèmes génétiques (mutations, délétions, duplications, translocations, déficits, anomalies chromosomiques etc.), des encéphalopathies, etc.

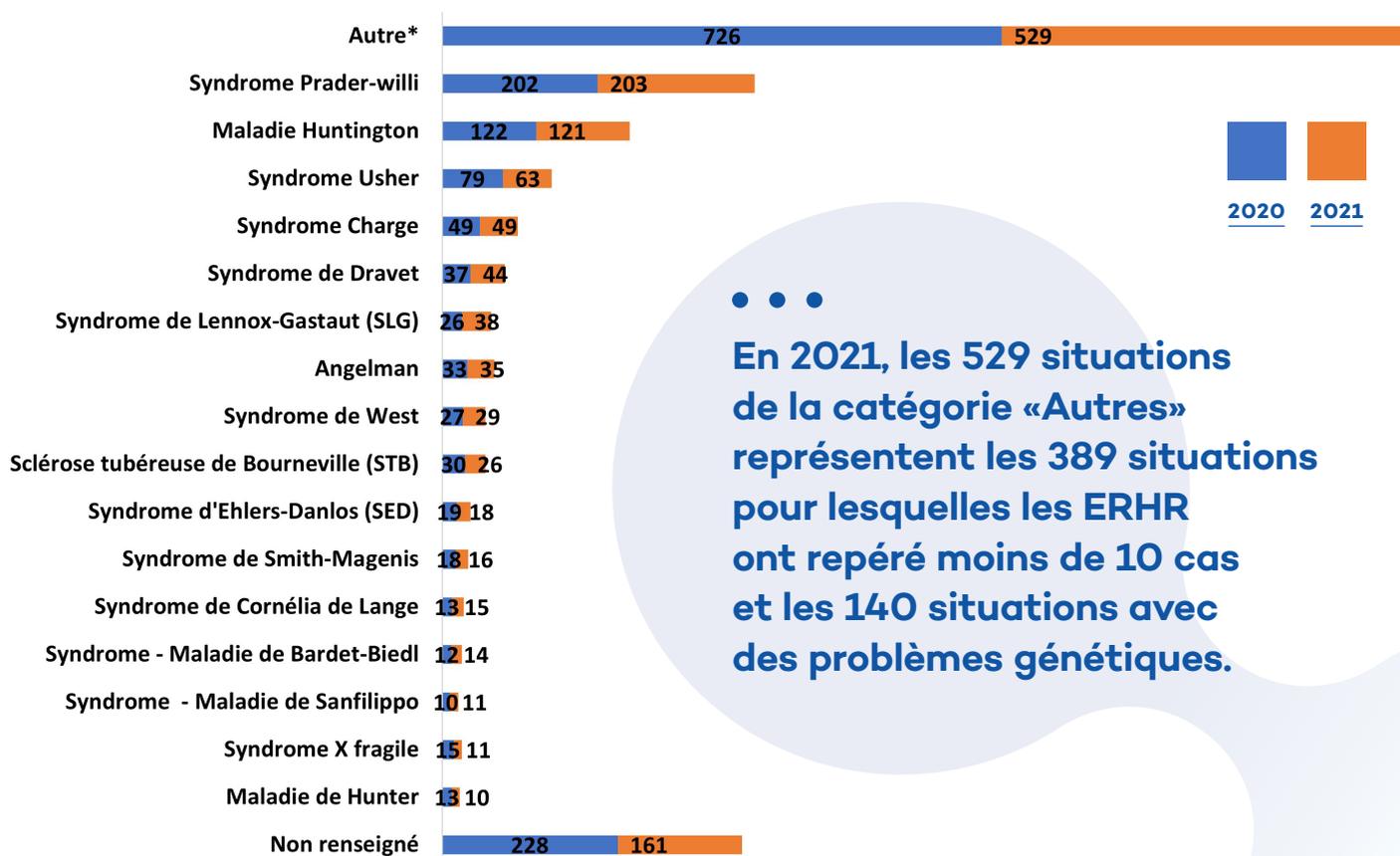
• • •

62%
des personnes suivies par les ERHR sont porteuses d'une maladie rare diagnostiquée



Public suivi par les ERHR en situation de handicap rare avec pour origine une maladie rare diagnostiquée

**Cette infographie présente les maladies répertoriées
parmi les personnes suivies par les ERHR.**



En 2021, les 529 situations de la catégorie «Autres» représentent les 389 situations pour lesquelles les ERHR ont repéré moins de 10 cas et les 140 situations avec des problèmes génétiques.

*Autres = Situations pour lesquelles les ERHR ont repéré moins de 10 cas. Elles représentent 38% des maladies rares et/ou syndromes repérées chez les personnes suivies par les ERHR vs. 51% en 2020 et 48% en 2019.

Cette diversité des maladies et de leurs conséquences implique bien souvent une diversité des situations et par conséquent une diversité des réponses à apporter et des solutions sur-mesure à mettre en place.

La catégorie «Autres» représentent les 389 situations pour lesquelles les ERHR ont repéré moins de 10 cas et les 140 situations avec des problèmes génétiques. Les 389 situations totalisent 226 sur les 242 maladies rares et syndromes identifiées par les ERHR.

L'intégration dans l'outil métier Mediateam de la liste tenue depuis 2016 des maladies rares identifiées par les ERHR, a eu un effet très positif et facilitateur pour les professionnels. Elle a permis aux professionnels de trouver facilement les noms des maladies rares, d'améliorer et de rendre la saisie beaucoup plus complète. Sur la saisie des noms des maladies rares, les données manquantes présentent une baisse significative de 29%. Elles passent de 161 en 2021 versus 228 en 2020.



FOCUS SUR

la catégorisation des personnes avec les syndromes ou maladies rares les plus fréquents identifiés par les équipes relais : **Prader-willi**

Chez les personnes accompagnées par les équipes relais en 2021, 203 personnes en situation de handicap rare ont un syndrome de Prader-Willi diagnostiqué.

Chaque équipe relais est concerné par au moins une personne atteinte du syndrome de Prader-Willi qui concerne 9% des personnes suivies par les équipes relais et 15% des personnes suivies avec une maladie rare diagnostiquée ou syndrome.

Il y a une forte disparité entre les équipes relais allant d'1 à 70 personnes suivies. En 2021, toutes les ERHR, sauf deux, accompagnement des personnes avec le syndrome Huntington soit 121 personnes, c'est à dire 5% des personnes suivies par les ERHR et 9% des personnes avec maladie rare diagnostiquée. Il y a une disparité moins marquée par rapport au SPW entre les équipes relais allant d'1 à 29 personnes suivies.

Catégorie de HR des personnes suivies avec Prader-Willi

Rappel de la définition :

Le syndrome de Prader-Willi (SPW) est une maladie génétique rare, qui se caractérise par un dysfonctionnement hypothalamohypophysaire associé à une hypotonie majeure pendant la période néonatale et les deux premières années de vie. De l'enfance à l'âge adulte, les problèmes principaux sont l'apparition d'une hyperphagie avec le risque d'obésité morbide, des difficultés d'apprentissage et des troubles du comportement, voire des troubles psychiatriques majeurs.

Source Orphanet (https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?lng=fr&Expert=739)

Chez les 203 personnes avec un syndrome de Prader-Willi suivies en 2021, il y a une distorsion sur les catégories de handicap rare renseignées par les ERHR. 2/3 soit 135 personnes avec un syndrome de Prader-willi sont dans la catégorie « Affection du métabolisme ». Ce qui implique également que les 135 personnes présentent **une association d'une ou plusieurs déficiences graves et d'une affection du métabolisme.**

Les autres situations sont réparties dans les catégories comme suit :

- 62 personnes dans la catégorie « Autres »
- 3 personnes dans la catégorie « Affection mitochondriale »
- 2 personnes dans la catégorie « Affection évolutive du système nerveux »
- 1 personne « DV et autres déficiences »

La sous-catégorie « autres » reste un choix par défaut de la 5^e catégorie. Il existe une distorsion sur la logique de catégorisation qui doit être posé pour se demander s'il est possible d'harmoniser la saisie pour mieux cerner les besoins des personnes avec le SPW.



FOCUS SUR

la catégorisation des personnes avec les syndromes ou maladies rares les plus fréquents identifiés par les équipes relais : **Huntington**

Catégorie de HR des personnes suivies avec maladie de Huntington

Rappel de la définition

« La maladie de Huntington est une affection neurodégénérative du système nerveux central, rare et héréditaire. Elle se manifeste par des troubles moteurs, cognitifs et psychiatriques qui s'aggravent progressivement jusqu'à la grabatisation et la détérioration intellectuelle sévère. »

<https://www.inserm.fr/dossier/huntington-maladie/>

Chez les personnes accompagnées par les équipes relais en 2021, 121 personnes en situation de handicap rare ont une maladie d'Huntington diagnostiquée. 115 personnes parmi les 121 présentent une association d'une ou plusieurs déficiences graves et d'une affection évolutive du système nerveux. Pour les 6 autres personnes, la classification « autres » a été choisie.

>> Recommandations :

Pour éviter que la sous-catégorie « Autres » soit le choix par défaut et pouvoir l'analyser de manière qualitative, converger sur une saisie cohérente et réduire la différence de catégorisation des recommandations :

Reco 1 - « Affection du métabolisme » pour toute personne avec un syndrome de Prader-Willi diagnostiqué avec une ou plusieurs déficiences graves

Reco 2 - « Affection évolutive du système nerveux » pour toute personne avec une maladie Huntington diagnostiquée avec une ou plusieurs déficiences graves

Attention : Ce choix n'est pas systématique et peut dépendre de la complexité de la situation de la personne concernée et du jugement du médecin de l'équipe.

Ces recommandations excluent les situations jugées hors catégorie par le professionnel qui rencontre une difficulté pour acter un choix. De ce fait, la sous-catégorie « Autres » reste possible.

FOCUS SUR LE « CLUB HUNTINGTON » EN NOUVELLE AQUITAINE

D'après le centre de référence maladies rares « Neurogénétique », 350 à près de 600 personnes seraient concernées par la maladie de Huntington en Nouvelle Aquitaine.

Le 30 Novembre 2021, le « club régional Huntington Nouvelle Aquitaine » a vu le jour à l'initiative de l'ARS Nouvelle Aquitaine qui a structuré un maillage régional avec les objectifs suivants :

- Organiser un parcours coordonné sans rupture de prise en charge au sein d'une approche globale de la personne.
- de promouvoir la transversalité par une approche des politiques du handicap, des maladies neurodégénératives et des maladies rares, en coordination avec la psychiatrie.
- de coconstruire la démarche avec les associations d'usagers, les experts et les établissements en vue d'un dispositif modulaire garantissant une approche domiciliaire inclusive.
- d'identifier les ressources du territoire pour ce maillage.
- d'améliorer la qualité des prises en charge.
- de déstigmatiser la maladie auprès des professionnels.
- de soutenir et proposer du répit aux aidants.

L'équipe relais nouvelle Aquitaine a rejoint les différents membres du Club Huntington issus des champs :

- Associatif (associations « un arc en ciel pour les malades » / Huntington France)
- Sanitaire de la grande région (Centre de Référence Maladies Rares de Bordeaux/Hôpital Marin d'Hendaye/ Centre de Compétence Maladies Rares de Poitiers).
- Médico-social (Maisons d'Accueil Spécialisées de Tresse (33), du Perthuis (17), du Parc (86) et la MAS-Service Penuel John Bost (24).

Les membres devront travailler en pleine coresponsabilité à la structuration d'une offre territoriale graduée et diversifiée, sous l'animation de de la coordinatrice du Club régional Huntington.

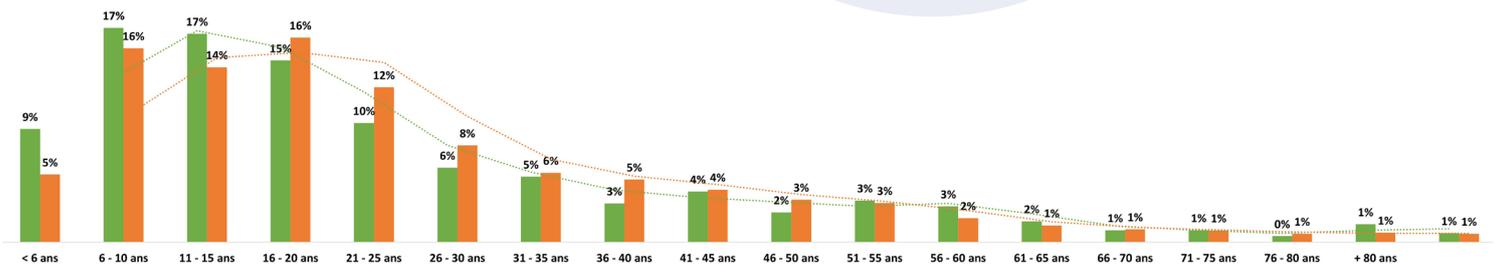
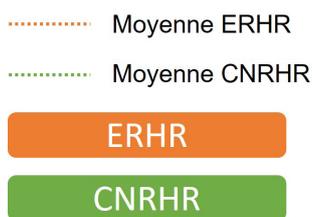
> Quel âge ont les personnes suivies ?

Les ERHR et CNRHR suivent des personnes de tous les âges. Les équipes sont confrontées tant aux problématiques des enfants que celles des adultes.

Cependant, les phases de transition sont des moments charnières pendant lesquels les ERHR et les CNRHR sont très souvent sollicités :

- les 7-15 ans représentent à eux seuls 27% (versus 28% en 2020, 30% en 2019) des personnes suivies par les ERHR versus 31% des personnes suivies par les CNRHR qui interviennent beaucoup chez les enfants de moins de 16 ans tandis que les équipes relais sont sollicitées à partir de l'âge de 16 ans.

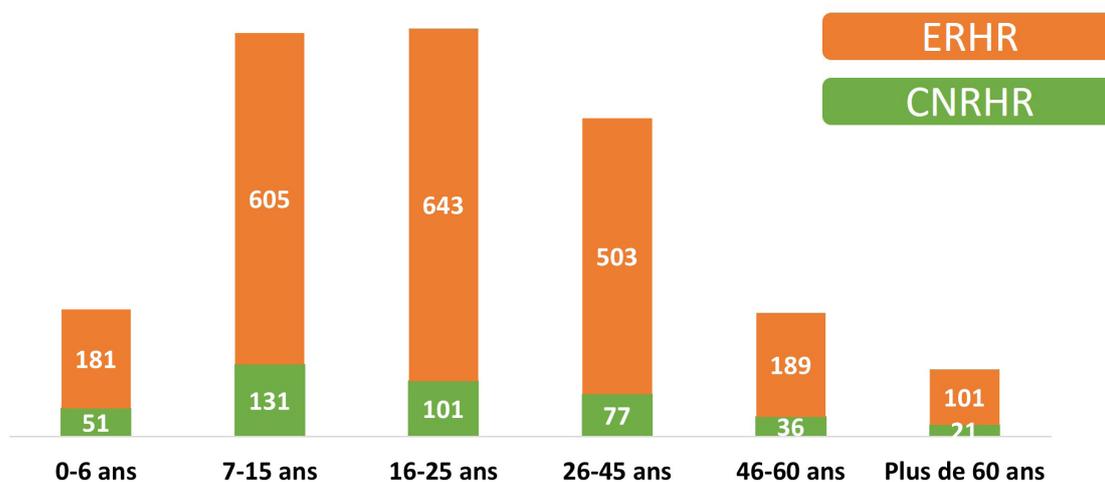
- les 16-25 représentent 29% (versus 27% en 2020) des personnes suivies par les ERHR versus 24% des personnes suivies par les CNRHR.
- Sur la période charnière entre 21-25 ans marquée souvent par les ruptures de parcours, les sollicitations auprès des ERHR étaient plus importantes en 2020 soit 12% versus 7% pour les CNRHR qui sont sollicités pour leur expertise. En 2021, les proportions restent comparables entre les ERHR et les CNRHR (12% versus 10%) avec une augmentation des sollicitations de 3 points des CNRHR à cause de l'aggravation de pathologies et des situations lors de la période sanitaire.
- L'âge moyen est de 25 ans en 2021 pour les personnes suivies par les ERHR versus 23 ans pour les personnes suivies par les CNRHR. L'âge est stable depuis plusieurs années.



L'âge moyen est de 25 ans en 2021 pour les personnes suivies par les ERHR versus 23 ans pour les personnes suivies par les CNRHR.

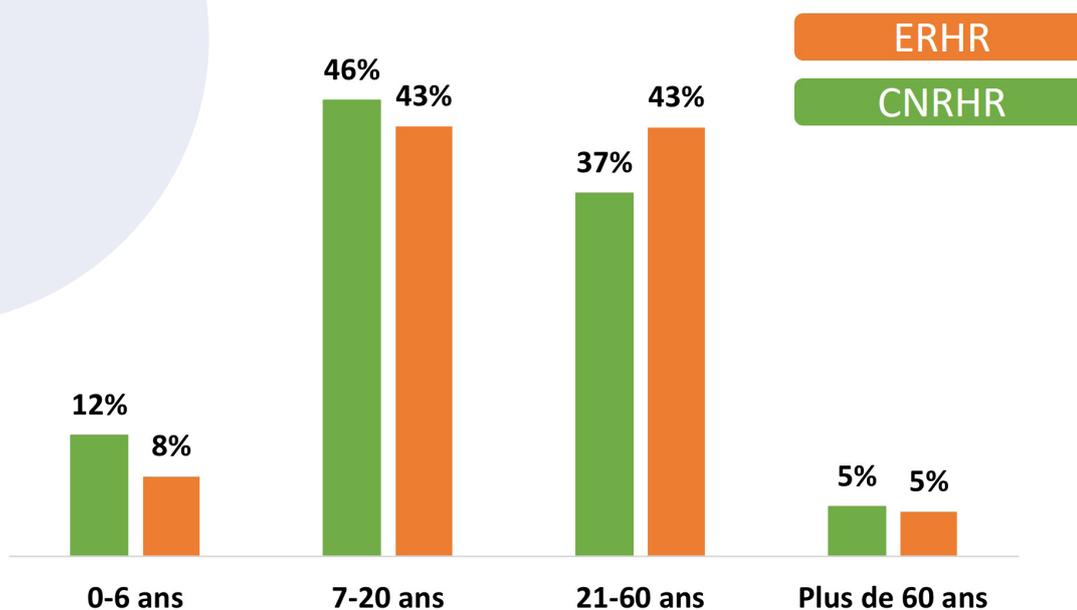
Répartition de l'âge des personnes suivies en 2021

Répartition de l'âge des personnes suivies en 2021 par les ERHR et les CNRHR



Chez les CNRHR, il y a autant de personnes suivies qui ont plus de 19 ans que moins de 19 ans (médiane). Ce chiffre reste stable par rapport à 2019. Néanmoins, ce chiffre est en nette hausse de 4 ans pour les personnes suivies en 2021 par les ERHR. Il passe de 20 à 24 ans.

Nombre de personnes suivies par les ERHR et les CNRHR par tranche d'âge selon l'âge à 20 ans



En synthèse, plus d'une 1/3 des personnes accompagnées par les ERHR en 2021 a moins de 16 ans soit 35% versus 44% par les CNRHR pour leur expertise. Les proportions sont comparables entre CNRHR et ERHR. Plus de 50% des personnes suivies ont moins de 20 ans (51% pour les ERHR vs. 58% pour les CNRHR), la limite d'âge prévue sur l'autorisation d'un établissement ou service d'éducation adaptée hormis certaines dispositions.

> Où vivent les personnes suivies par les ERHR ?

Plus de trois personnes sur quatre vivent à domicile soit 77% des personnes suivies par les ERHR en 2021 (-1 point stable par rapport à 2020).

En fonction de l'âge, il s'agit du domicile de leur parent, de leur famille ou encore dans quelques cas celui de la personne ou du couple :

- 1129 personnes résident chez leurs parents soit 1 personne sur 2 suivie par les ERHR en 2021: stable par rapport à 2020. Cette proportion représente 66% soit 2 personnes sur 3 à domicile.
- 264 personnes sont en famille (12% des personnes suivies soit 15% des personnes à domicile) : baisse de 2 points par rapport à 2020 et 4 points par rapport à 2019
- 148 personnes vivent seules (7% des personnes suivies soit 9% des personnes à domicile) : stable par rapport à 2020
- 79 personnes sont en couple (4% des personnes suivies soit 6% des personnes à domicile) : baisse d'1 point par rapport à 2020.

Les proportions restent stables par rapport à 2020. Néanmoins, il y a une hausse du nombre de personnes âgées entre 21-60 ans avec des hébergements mixtes (73% versus 69% en 2020). Ce phénomène semble être une conséquence de la crise sanitaire avec l'aggravation de pathologies ou des situations, l'épuisement des aidants, plus de familles optent pour un hébergement mixte.

Il y a autant de personnes à domicile suivies qui ont plus de 18 ans que moins de 18 ans (médiane) en 2021. Parmi ces personnes à domicile, 11% ont plus de 45 ans soit une baisse de 1 point par rapport à 2020. Ce qui montre l'importance d'aborder la problématique du vieillissement des parents et des personnes en situation de handicap rare. A noter que 29% des personnes à domicile ont plus de 25 ans. Cette proportion passe à 41% pour les personnes âgées de plus de 20 ans à domicile. A noter que 117 personnes âgées de 46 - 60 ans et 76 personnes âgées de plus de 60 ans vivent à domicile.

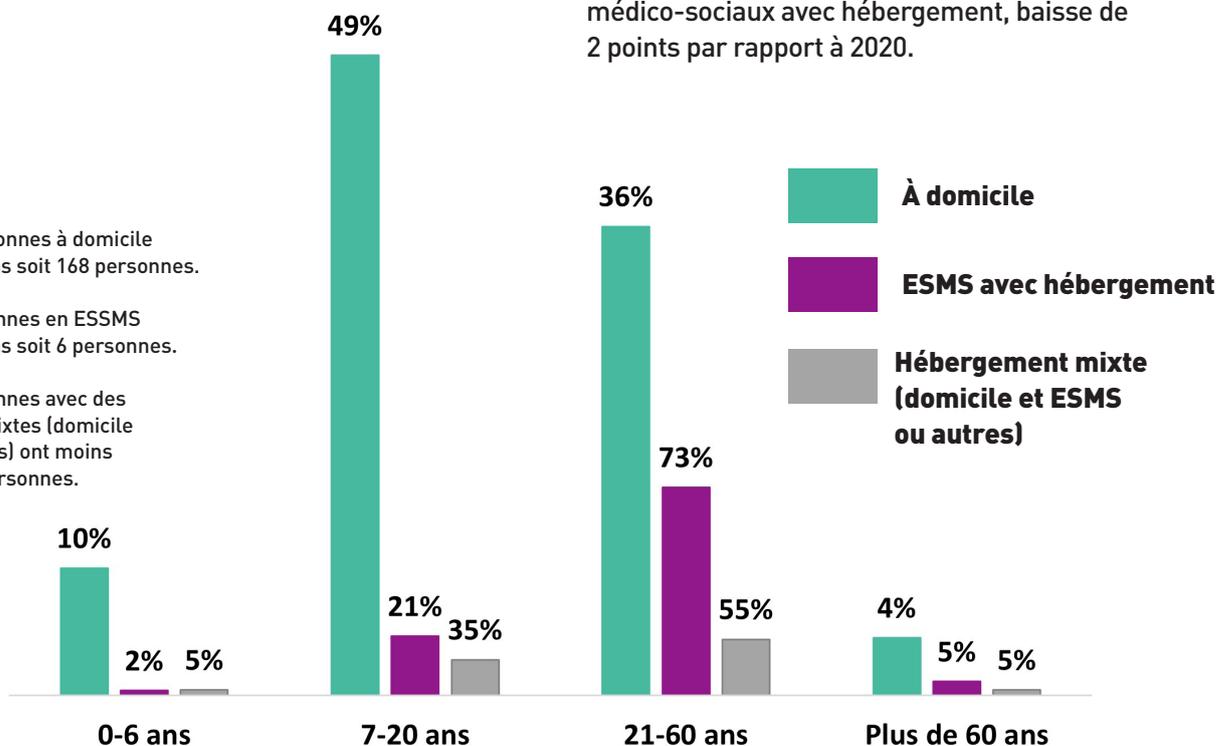
Des enfants et des jeunes de moins de 20 ans (22%) sont accueillis dans les établissements et services médico-sociaux avec hébergement, baisse de 2 points par rapport à 2020.



10% des personnes à domicile ont moins de 7 ans soit 168 personnes.

2% des personnes en ESSMS ont moins de 7 ans soit 6 personnes.

5% des personnes avec des hébergements mixtes (domicile et ESSMS ou autres) ont moins de 7 ans soit 7 personnes.



Public suivi par les ERHR - Hébergement à domicile ou en ESMS avec hébergement, répartition par âge

(3) Famille = fratrie, famille hors parents

> Des personnes sans solution ou avec des solutions insatisfaisantes

29% soit 649 personnes suivies par les ERHR sont déclarées « sans solution » (-3 points par rapport à 2020 soit 723 personnes). Elles sont en attente de place et/ou dans des situations de solutions insatisfaisantes. Toutes les tranches d'âge sont concernées, indépendamment du lieu d'hébergement. Parmi elles, 371 personnes déclarent être en attente de place disponible versus 447 personnes en 2020. Cela représente 57% des personnes sans solution versus 62% en 2020 et 17% du total des personnes suivies par les ERHR soit une baisse de 3 points par rapport à 2020.

Toutes les régions sont touchées par les personnes sans solution ou avec des solutions insatisfaisantes avec une disparité entre ERHR allant de 2 à 259 personnes. Il y a une prépondérance de 40% des « sans solution et solutions insatisfaisantes » dans la région d'Ile de France (259 personnes) soit 12% de la population totale suivie par les ERHR. Parmi ces 259 personnes, 239 sont en attente de

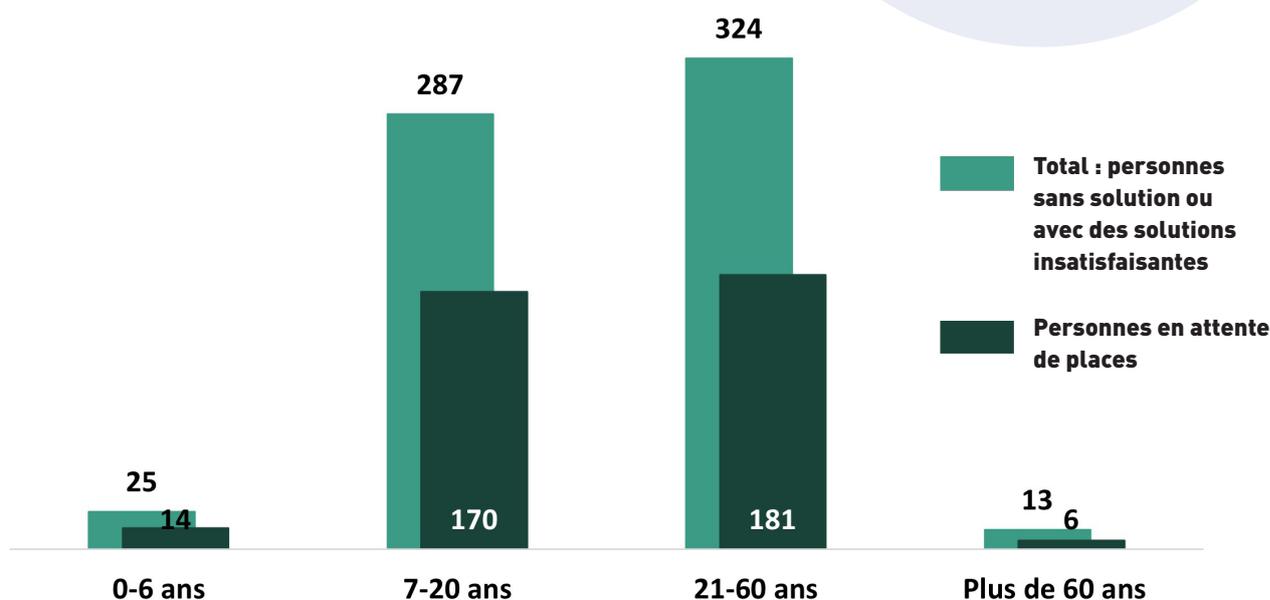
place disponible. Ce chiffre est suivi par la région Grand-Est avec 78 personnes sans solution ou avec des solutions insatisfaisantes dont 13 sont en attente de place disponible, Nouvelle-Aquitaine avec 66 personnes sans solution ou avec des solutions insatisfaisantes dont 26 sont en attente de place disponible.

Toutes les régions sont également touchées par le manque de place pour les situations HR (excepté la Corse) avec une disparité allant de 2 à 239 personnes. Les proportions restent faibles excepté la région Ile de France qui compte 239 personnes en attente de place soit plus 10% de la population totale suivie par les ERHR.

• • •

371

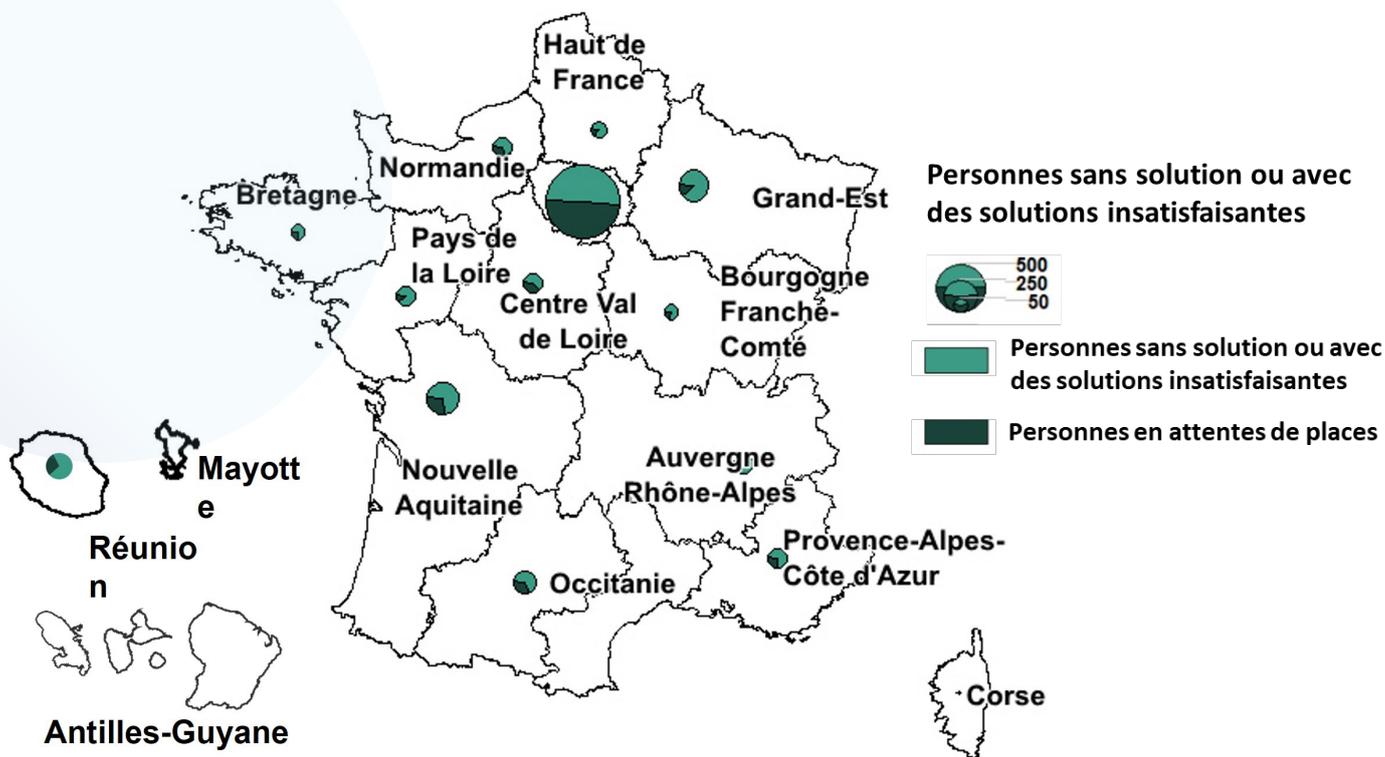
personnes sont
en attente de place
disponible



Public suivi par les ERHR

Personnes sans solution ou avec des solutions insatisfaisantes

(6) Depuis les conclusions du rapport de Denis Piveteau «Zéro sans solution» et de la démarche «une réponse accompagnée pour tous», l'article 89 de la loi de modernisation de notre système de santé, adoptée en 2016 prévoit que si l'orientation cible faite à une personne handicapée ne peut pas être mise en œuvre immédiatement (manque de disponibilité, pas adaptée ou situation complexe) que le PPC (plan personnalisé de compensation) soit complété par un PAG (plan d'accompagnement global).



Nombre de personnes sans solution, solution insatisfaisante et en attente de places parmi les personnes suivies.

En 2021, il y a 119 personnes âgées de 21-25 ans tout hébergement confondu qui déclarent être sans solution ou avec des solutions insatisfaisantes. Cela représente 43% personnes suivies âgées de 21-25 ans (une baisse de 10 points par rapport à 2020) et 5% de la population totale suivie par les ERHR en 2020 (une baisse de 1 point par rapport à 2020). Parmi ces 119 personnes, 77 sont en attente de place disponible contre 92 personnes en 2020. Malgré une proportion toujours importante des personnes âgées de 21-25 ans sans solution ou solutions insatisfaisantes, il y a une amélioration par rapport à 2020.

Ce nombre augmente et passe à 249 personnes âgées de 16-25 ans tout hébergement confondu sans solution ou avec des solutions déclarées insatisfaisantes (versus 306 personnes en 2020). Cela représente 39% personnes suivies âgées de 16-25 ans (une baisse de 11 points par rapport à 2020) et 11% de la population totale suivie par les ERHR (soit une baisse de 3 points par rapport

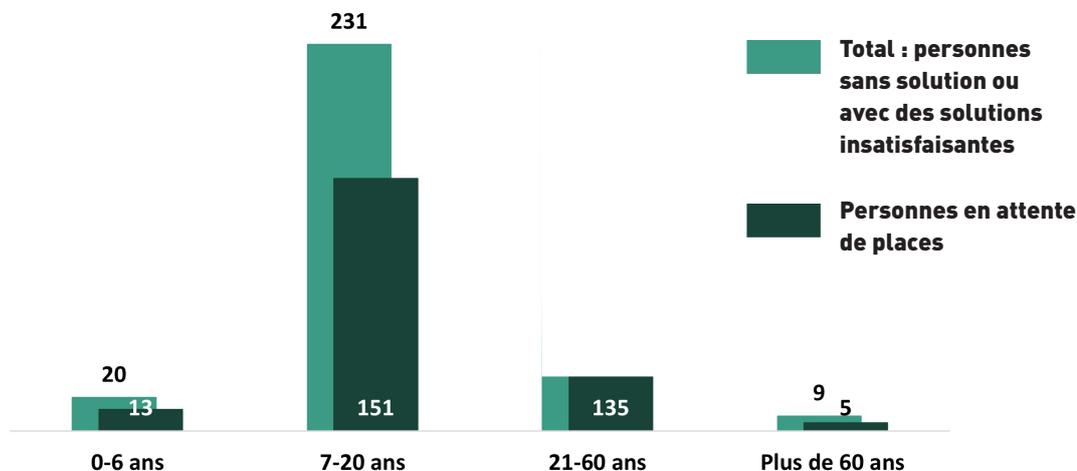
à 2020). Parmi ces personnes, 152 expriment être en attente de place en ESMS contre 194 personnes en 2020.

Chez les plus de 20 ans tout hébergement, 337 personnes sont sans solution ou des solutions insatisfaisantes. Cela représente 31% personnes suivies âgées de plus de 20 ans et 15% de la population totale suivie par les équipes relais. Parmi ces personnes, 187 expriment être en attente de place en ESMS.

• • •

337
personnes de plus de 20 ans
tout hébergement,
sont sans solution ou des
solutions insatisfaisantes

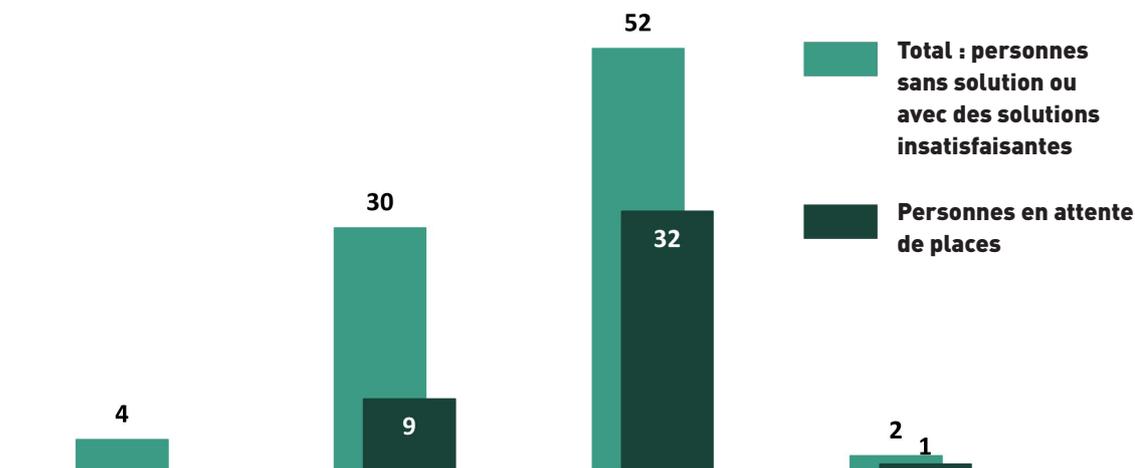
FOCUS : Public suivi par les ERHR - Personnes à domicile sans solution



En 2021, 487 personnes suivies à domicile sont citées par les ERHR étant sans solution soit 3/4 (75%) des personnes sans solution. Elles représentent 22% des personnes suivies par les ERHR et 28% des personnes à domicile. (+1pt \ à 2020 avec 463 personnes). Parmi ce nombre, 304 personnes sont en attente de place soit environ 82% personnes en attente de place disponible tout hébergement

confondu et 14% des personnes suivies par les ERHR. Tous les âges sont concernés, les enfants comme les adultes à domicile sont sans solution ou avec des solutions insatisfaisantes. Ils sont en attente de place malgré leur jeune âge ou à un âge avancé. Chez les personnes âgées de 7-20 ans, les sans solutions sont plus nombreuses et le manque de place concerne 151 personnes.

**FOCUS : Public suivi par les ERHR
Personnes en ESSMS avec des solutions insatisfaisantes**



Malgré une faible proportion, 88 personnes en ESSMS ont déclaré leur solution insatisfaisante soit 14% des personnes sans solution ou avec des solutions insatisfaisantes. Elles représentent 4% des personnes suivies par les ERHR et 23% des personnes en ESSMS. Et ceci touche tous les âges (légère baisse par rapport à 2020 : 82 personnes concernées). Il y a 18 personnes âgées de 21-25 ans en ESSMS qui déclarent leurs solutions insatisfaisantes soit 31% des personnes âgées de 21-25 ans en ESSMS. Parmi ces 18 personnes, 13 sont en attente de place disponible. Ce nombre augmente et passe à 38 personnes âgées de 16-25 ans en ESSMS avec des

solutions déclarées insatisfaisantes soit 37% des personnes âgées de 21-25 ans en ESSMS (une hausse de 4 points par rapport à 2020). Parmi ces 38 personnes, 19 sont en attente de place disponible (versus 16 en 2020). La proportion diminue pour la limite d'âge autorisé à plus de 20 ans malgré un nombre élevé de personnes concernées : il y a 54 personnes âgées de plus de 20 ans en ESSMS qui déclarent leurs solutions insatisfaisantes soit 18% des personnes âgées de 20 ans en ESSMS et 2% de la population suivie par les ERHR. Parmi ces 54 personnes, 33 sont en attente de place disponible.

> Les facteurs aggravants

Le logiciel commun SCIDI permet la saisie des facteurs aggravants sans que toutefois cette saisie ne soit obligatoire ou systématique.

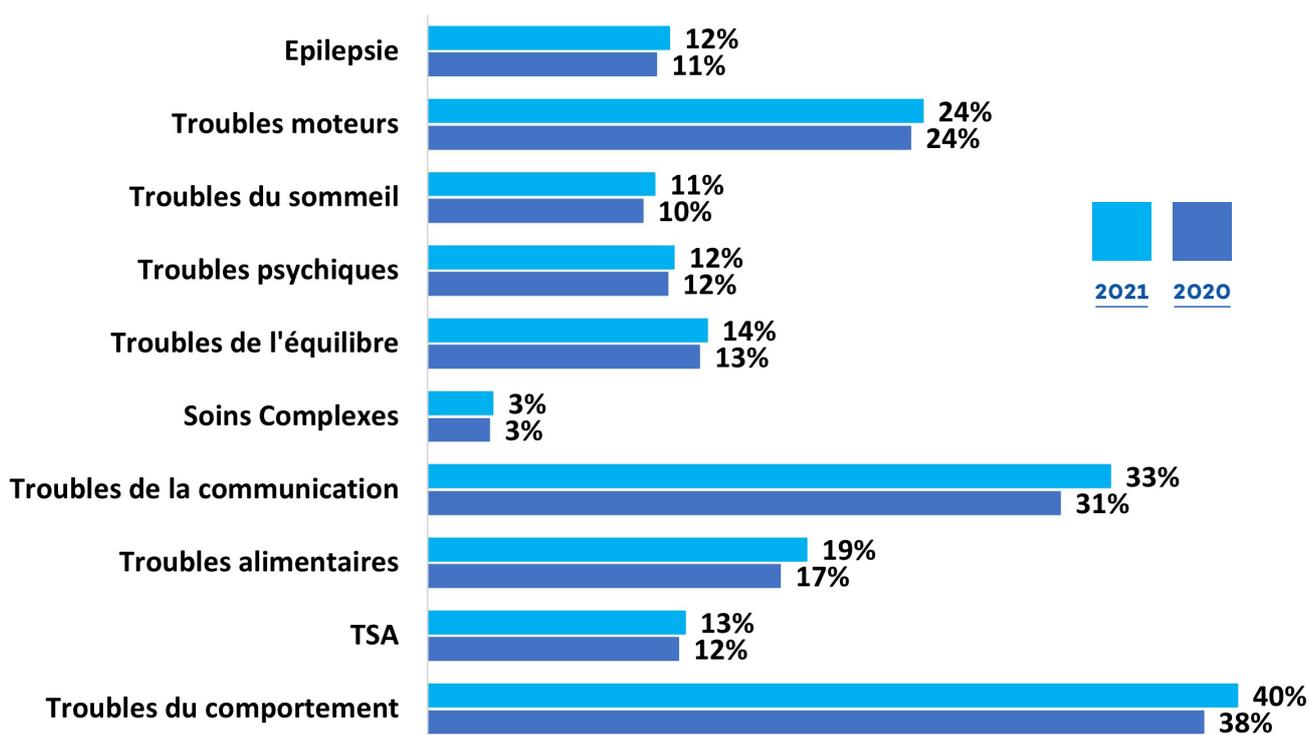
Les facteurs aggravants représentent les difficultés/ conséquences repérées dans le cadre de l'accompagnement d'une personne en situation de handicap rare. Cela concerne 80% soit 1792 personnes suivies par les ERHR. A noter que la saisie est nettement meilleure avec l'intégration du critère « non concerné » dans les choix possibles. Par conséquent, la proportion de données non renseignée de 8% reste faible. Les situations de handicap rare ne sont toujours combinées avec un facteur aggravant, 267 personnes ne sont pas concernées par les facteurs aggravants proposés dans la liste à choix multiples.

La figure, ci-après, présente la liste des facteurs aggravants repérés dans le SCIDI. L'analyse de ce critère révèle que 40% des personnes suivies par les ERHR présentent des comportements-problèmes (885 personnes).

Ce chiffre est en faible hausse par rapport à 2020 avec 845 personnes (+2 points) et à 2019 (+ 6 points). Malgré quelques petites hausses en 2021, les chiffres restent stables par rapport à 2020 et 2019. (exceptée une hausse de 6 points pour les troubles de la communication).

Ces nombreuses sollicitations s'expliquent par le fait que les troubles du comportement, qu'il s'agisse de personnes à domicile ou en ESMS mettent à mal, voire peuvent menacer la pérennité des accompagnements.

Public suivi par les ERHR - Répartition des facteurs aggravants



Nous notons également que les comportements dits problèmes ou défis sont souvent associés aux « TSA » qui peuvent, par exemple, être annoncés par nos interlocuteurs lors de leurs appels. Au moins 33% des personnes suivies par les ERHR ont un trouble de la communication considéré comme un facteur aggravant (746 personnes). Le trouble du spectre autistique (TSA) est un facteur aggravant dans 13% des situations suivies (281 personnes) avec une faible baisse d'1 point par rapport à 2020. Ces facteurs n'étant pas un critère rempli systématiquement, il faut considérer qu'au moins 13% des personnes ont un TSA. Les TSA disposent de ressources dédiées, pourtant nous sommes fréquemment interpellés en l'absence de diagnostic ou en raison des délais souvent très longs à les obtenir. D'autres facteurs aggravants que les troubles du comportement, les TSA ou les troubles de la communication sont signalés pour 416 personnes suivies par les ERHR. C'est le cas par exemple des soins complexes qui peuvent être associés à ceux du polyhandicap. On voit ainsi la porosité de la catégorie « handicap rare ».

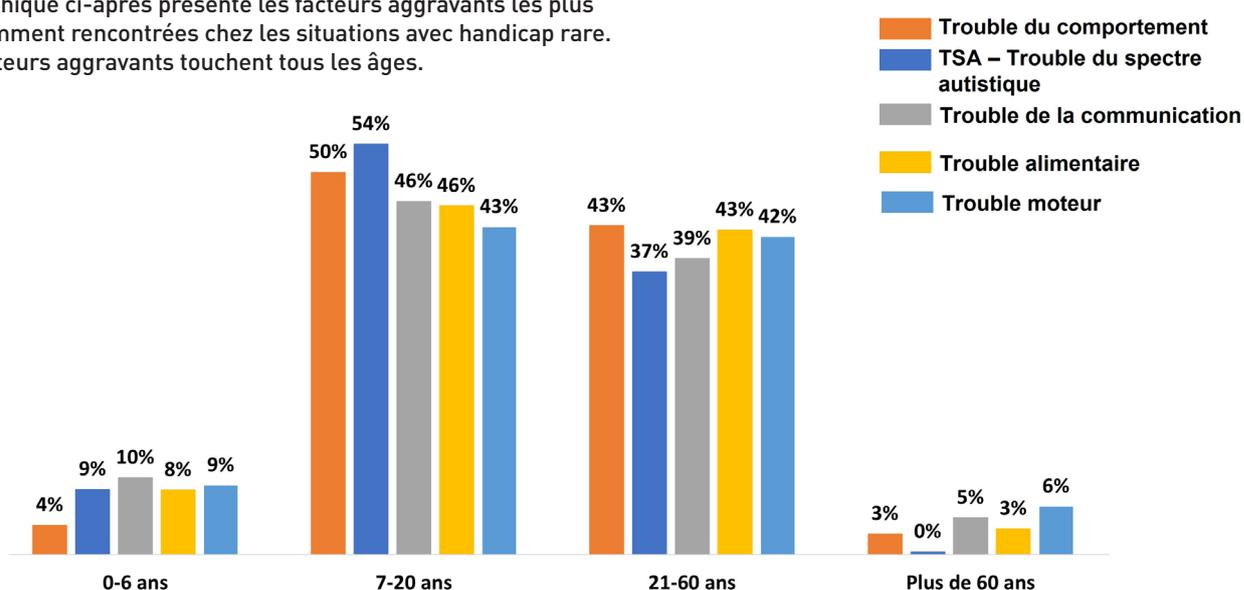
A noter qu'au moins 19% des personnes suivies par les ERHR ont un trouble alimentaire considéré comme un facteur aggravant (414 personnes) et 24% présentent des troubles moteurs (24%).



Ces facteurs aggravants ne constituent pas des difficultés majeures en soi mais bien plus souvent des arguments avancés par les ESMS pressentis pour expliquer leur appréhension frilosité à accueillir la personne (épilepsie : « on n'est pas adapté », troubles du comportement : « met en péril le collectif » ...). Parfois, lors des GOS, l'ERHR parvient à infléchir cette position en arguant de sa notre capacité à accompagner les équipes et lever ces freins.

FOCUS : Facteurs aggravants et âge des personnes suivies

Le graphique ci-après présente les facteurs aggravants les plus fréquemment rencontrés chez les situations avec handicap rare. Les facteurs aggravants touchent tous les âges.



Note de lecture :

Une couleur représente un facteur aggravant. La somme des chiffres par couleur est égale à 100%.

Exemple : 4% des personnes avec trouble du comportement sont âgées de moins de 7 ans. Ce chiffre monte à 50% chez les personnes âgées de 7-20 ans et 43% chez les 21-60 ans.

➤ Les accompagnements proposés aux personnes et aux familles

Pour rappel :

Les types d'accompagnement proposés par les ERHR correspondent à leurs missions initiales telles que la CNSA les avaient définies dans le 2e Schéma des handicaps rares. Afin de réaliser un bilan commun, les CNRHR ont adopté cette nomenclature par la suite en ajoutant les accompagnements supplémentaires correspondant à leur offre de service spécialisé. Il n'y a pas eu de changement par rapport à 2020.

Les types d'accompagnement :

Les accompagnements initiaux :

Information, Conseil et Documentation :

« Consiste à envoyer une documentation ou à apporter une information sociale, médicale, ou technique (aides techniques, fournisseurs, liste d'établissements, service particulier) ou d'orientation de la demande vers une ressource potentielle. L'information n'est pas individualisée tout en étant ciblée. »

Evaluation de la situation et des besoins :

« Le diagnostic fonctionnel porte sur les déficiences et leur conséquence sur les limitations d'activités et restriction de participation sociale de la personne dans son environnement. Elle porte tout autant sur les capacités, habilités et potentialités de la personne. Cf. «Evaluation capacitaire».

L'évaluation est :

- réalisée dans le milieu de vie de l'enfant ou adulte (écologique) ou dans un lieu spécifique (CNRHR, Plateaux techniques sanitaires ou médico-sociaux, etc.) ;
- multidimensionnelle ou partielle lorsqu'elle porte sur un point particulier.



Le processus peut varier d'une ERHR à l'autre en restant toutefois globalement dans le schéma général donné ci-dessous.



Modalités d'intervention des ERHR

L'observation est réalisée par une équipe transdisciplinaire ou par un professionnel expert, l'évaluation donne toujours lieu à synthèse (croisement des regards et échanges) et un compte-rendu formalisé.

L'évaluation de la situation de handicap prenant en compte l'interaction avec l'environnement, les évaluateurs repèrent spécialement les obstacles à l'autonomie journalière et à la participation sociale et a contrario les facilitateurs. Ils mettent en évidence les besoins auxquels on devra répondre et aussi les leviers et pistes pour agir, propres à la personne et à son environnement. La personne elle-même et son entourage sont parties prenantes du processus.»

Préconisations et propositions d'intervention :

« La prestation permet d'appuyer la mise en place du projet de la personne, en proposant par exemple :

- Conseils et aide à la co-élaboration d'un projet personnel individualisé (PPI)
- Aide à l'orientation (accompagnement des transitions ou des évolutions de la situation de handicap : changement d'établissement, de lieu de vie, accident de la vie etc.)
- Recherche et mise en application d'aides techniques ou remédiations
- Démarches de communication, préconisation pour les déplacements, l'accès aux informations, etc.

Le handicap et la situation de la personne étant assez souvent très évolutifs, une réévaluation sera alors nécessaire pour donner suite à une réinterpellation. »

Soutien à l'accompagnement et au suivi de parcours :

« La prestation permet d'apporter un soutien à la personne et/ou à son environnement professionnel ou personnel :

Soutien psychologique

- Soutien à l'autonomie dans la vie quotidienne
- Soutien juridique
- Aide à la recherche de financements liés aux projets ou aux besoins de la personne
- Aide à l'accès aux droits
- Accompagnement et soutien à la scolarité
- Accompagnement et soutien à l'insertion sociale et professionnelle
- Organisation de loisirs et vie sociale

Soutien à l'entourage et l'environnement

- Accompagnement et soutien des familles
- Soutien de l'entourage
- Entretiens parents-professionnels (groupe d'échanges de paroles)
- Accompagnement et soutien des professionnels. »

Ajouts par les CNRHR :

- Evaluation fonctionnelle
- Développement des compétences autour d'une situation
- Co-Construction avec les personnes/familles/aidants

Par ailleurs, afin que chaque structure puisse rendre compte de l'intégralité de son activité, une catégorie « autres » a été ajoutée.

Elle correspond dans les faits principalement à l'ensemble des démarches administratives associées à une situation. (Interventions pour le recueil des données autour de la demande, instruction du dossier (demande de consentement, précisions, fiche de 1er contact, prise de rendez-vous), échanges informels au sujet de la situation (tél, mail, envoi de questionnaire, ...), envoi du dossier unique d'admission, mise en lien avec une ressource ou formalisation de synthèse, de compte rendu...).

Quand une ERHR est sollicitée, un processus d'intervention est mis en œuvre. L'intervention se décompose en différentes étapes.



• • •
 Environ
67585
 interventions
 ont été réalisées
 en 2021
 par les ERHR
 et les CNRHR.

Mediateam, l'outil métier utilisé par les ERHR et les CNRHR pour tracer leur activité permet la saisie des interventions à travers des fiches d'intervention sans que toutefois cette saisie ne soit obligatoire ou systématique. Il peut y avoir plusieurs interventions saisies dans une seule fiche d'intervention Mediateam dès lors qu'un contact est établi ou un déplacement dans le cadre de l'accompagnement de la personne concernée. Les interventions ont lieu à domicile, sur les sites des établissements, par téléphone ou par e-mail. **A noter pour qu'une personne soit considérée comme suivie, il faut au moins une fiche d'intervention créée pour cette personne dans l'année considérée.**

Environ 67585 interventions ont été réalisées en 2021 par les ERHR et les CNRHR. Ce nombre d'interventions représente 46 852 types d'interventions (= fiche d'intervention dans Mediateam) allant de 1014 à 6604 fiches par ERHR

(excepté une ERHR avec 219 fiches) et 1 926 types d'interventions allant de 294 à 672 fiches par CNRHR.

Cela représente plus 8 interventions pour 50% des personnes suivies par les ERHR (soit 20 interventions en moyenne) avec une très forte disparité allant d'1 à 314 interventions pour une personne. Certaines équipes relais utilisent Mediateam pour tracer toutes les actions réalisées dans le cadre de l'accompagnement de la personne alors que d'autres équipes relais ont adopté des stratégies très différentes en accord avec leur porteur et ARS en privilégiant de saisir que des interventions spécifiques dans le cadre de l'accompagnement des situations HR. Ce chiffre est beaucoup plus faible avec 3 interventions pour 50% des personnes suivies par les CNRHR avec une forte disparité allant de 1 à 64 interventions pour une personne.

La figure, ci-dessous, permet de montrer les différentes interventions des ERHR et des CNRHR. Ce graphique montre surtout que la répartition de toutes ces missions est globalement similaire entre les CNRHR et ERHR. Néanmoins, les différences de missions sont visibles :

Par exemple, le domaine d'intervention « Soutien à l'accompagnement et au suivi du parcours » est deux fois plus exercé par les ERHR en baisse de 10 points pour les missions des CNRHR (26% en 2021 versus 36% en 2020). Les CNRHR exercent le développement des compétences autour d'une situation, la co-construction avec les personnes, familles et aidants et l'évaluation fonctionnelle qui relèvent de leurs missions initiales. En 2021, les CNRHR exercent le domaine d'intervention « Information, Conseil et de documentation » au même niveau que les ERHR (successivement à 20% et 14%). Idem pour l'évaluation de la situation et des besoins. Dans le cadre de l'accompagnement, la co-construction avec les personnes, familles

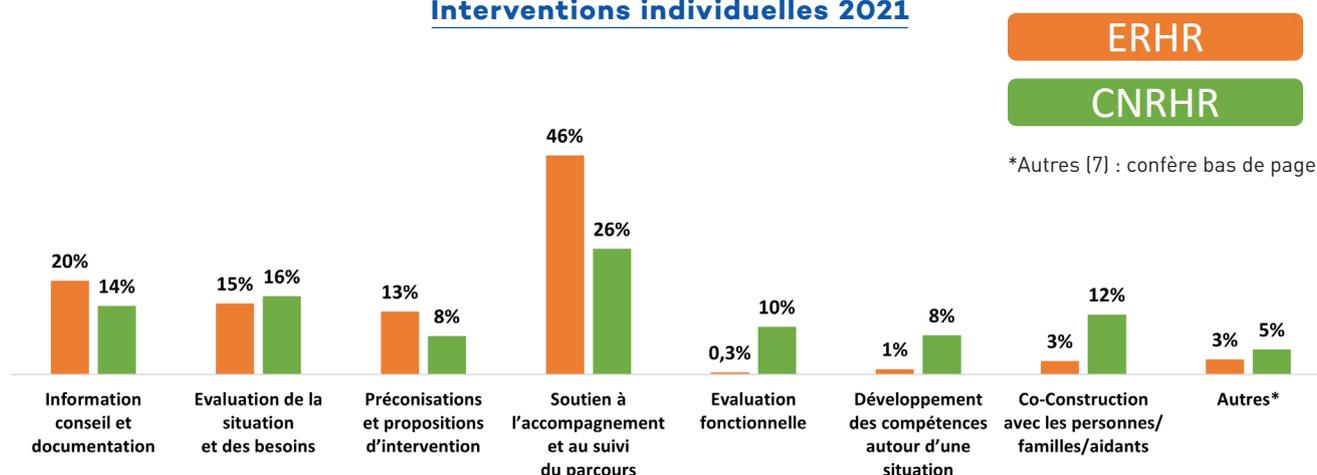


Les visites à domicile et en établissement représentent 2% des interventions des ERHR soit 1 174 interventions

et aidants consiste à la mise en place d'un outil de communication, de la formalisation de leurs projets et à l'exercice de leurs droits. Cela représente près d'une personne sur quatre accompagnée en 2021 par les CNRHR (99 situations concernées). **Elle concerne 15% des personnes suivies par les ERHR soit 326 situations.**

Les visites à domicile et en établissement représentent 2% des interventions des ERHR soit 1 174 interventions et 4% pour les CNRHR soit 79 interventions (+1pt par rapport à 2020). Elles concernent 27% des personnes suivies par les ERHR (611 personnes) et 14% des personnes suivies par les CNRHR (60 personnes).

Interventions individuelles 2021



- (7) - Au recueil des données autour de la demande,
 - A l'instruction du dossier (demande de consentement, précisions, fiche de 1^{er} contact, prise de rendez-vous,
 - Aux échanges informels autour de la situation (tél, mail, envoi de questionnaire, ...),
 - A l'envoi du dossier unique d'admission
 - En plus pour les ERHR :
 • Mise en lien avec une ressource.
 • Formalisation de synthèse, de compte rendu.

FOCUS - Co-Construction avec les personnes/familles/aidants réalisées par les CNRHR

Les CNRHR ont réalisées 325 actions de co-construction au bénéfice de **99 personnes en situation de HR soit 24% de la population suivie**. Parmi ces actions, six (6) ont été réalisées avec une autre structure du DIHR **au bénéfice de 5 personnes en situation de HR**.

Mobilisation des autres structures du DIHR

91 actions d'intervention (domaines d'intervention) en 2021 des CNRHR sont réalisées en collaboration avec d'autres structures du DIHR. Ces actions concernant 65* personnes en SHR, soit 15% de la population suivie en 2021.

Visite à domicile et en établissement

79 visites à domicile et en établissements effectuées en 2021 par les CNRHR pour 60 personnes en SHR soit 14% de la population suivie. Parmi ces actions, douze (12) sont des actions de Co-Construction avec les personnes/familles/aidants **au bénéfice de 11 personnes en situation de HR soit 3% des personnes suivies**. La crise sanitaire COVID a continué d'influer sur les déplacements en 2021 des professionnels qui ont réduit le nombre de déplacements chez certaines équipes.

Service de discussion

Le CNRHR CRESAM a mis en place un service de discussion dont l'objectif était de proposer une interaction sociale et de permettre la communication afin de rompre l'isolement durant la pandémie et les confinements. Le service de discussion initié dès le début de la pandémie a été arrêté en novembre 2021, en raison d'une moindre sollicitation et de la reprise des déplacements et des suivis en présentiel.

FOCUS - Soutien à l'accompagnement et au suivi du parcours réalisés par les ERHR

Une des missions principales des ERHR relève du domaine du « Soutien à l'accompagnement et au suivi du parcours ». Elles ont réalisé environ 29 505 actions au bénéfice de **1 821 personnes en situation de HR soit 4 personnes sur 5 de la population suivie en 2021 (80%)**. Parmi ces actions, 465 ont été réalisées avec une autre structure du DIHR **au bénéfice de 127 personnes en situation de HR soit 6% de la population suivie**.

Ces actions nécessitent des déplacements à domicile ou sur les sites des établissements au bénéfice de 397 personnes dans le cadre du soutien à l'accompagnement et au suivi réalisés par les ERHR (18% de la population suivie par les ERHR).

FOCUS - Co-Intervention entre une équipe relais et un CNRHR

Plusieurs ERHR mobilisent les CNRHR sur certains dossiers pour leur expertise mais également leur implantation territoriale. Cette sollicitation devient de plus en plus des co-interventions à cause de la complexité de la situation.

Néanmoins, elle permet aux CNRHR :

- d'asseoir une vision nationale sur les différentes situations,
- de travailler avec d'autres équipes pour développer des actions de partage, de diffusion, de capitalisation et de montée en compétences des professionnels des CNRHR,
- d'avoir sur un regard pluridisciplinaire sur une situation.

Ces co-interventions peuvent prendre deux formes, qui illustrent la complémentarité entre CNRHR et ERHR.

* une personne peut bénéficier d'une co-intervention sur un ou plusieurs domaines d'intervention.



TEMOIGNAGES



TEMOIGNAGE de l'ERHR Midi-Pyrénées sur la co-intervention

Sur des formations, par exemple avec FAHRES, le CNRHR intervient en première ligne pour l'animation des sessions et la transmission de connaissances, de méthodes et d'outils, tandis que l'ERHR peut assurer par son lien de proximité la mobilisation large des équipes à ces sessions et s'assurer par la suite de l'appropriation de ces outils dans les pratiques.

Sur des évaluations, par exemple avec le CRESAM, on peut solliciter une observation et un éclairage complémentaires du CNRHR en lien avec leur connaissance de situations rares sur le territoire national, tandis que l'ERHR rassemble les éléments de connaissance sur la situation particulière et la nature du partenariat et de la coordination autour.

TEMOIGNAGE sur une collaboration entre plusieurs équipes du DIHR ou comment passer à l'âge adulte sans encombre ?

Pierre est un jeune homme âgé de 23 ans, aveugle, présente une épilepsie sévère, avec un handicap moteur et des troubles apparentés du spectre autistique. Il dépend de son entourage pour tous les gestes de la vie quotidienne et n'a pas de langage verbal. Le CNRHR avait réalisé des bilans pendant son enfance.

Au moment du confinement, Pierre a quitté l'IME, pour passer en MAS, en secteur adulte. Suite à ce changement d'établissement jugé rapide et brusque selon la famille, Pierre a développé des troubles du comportement et de l'automutilation depuis son arrivée dans la nouvelle structure. La famille s'inquiète et interpelle le CNRHR La Pépinière en 2021. L'épilepsie sévère n'étant pas en premier lieu le questionnement de la famille, il n'y avait pas encore eu d'intervention directe du Centre de Ressources FAHRES.

INTERVENTION DU CNRHR

TEMOIGNAGE d'Alice FAUCON, conseillère technique au CNRHR La Pépinière

Il a fallu faire preuve de beaucoup de tact lors du premier contact avec l'établissement. J'ai présenté les missions du CNRHR, nos missions, nos possibilités d'actions et de formation. L'équipe a très bien compris cette démarche. Parfois, il n'est pas facile d'emmener une équipe de professionnels vers un soutien d'accompagnement quand la demande provient des parents. C'est avec l'aide de l'Equipe Relais Pays de la Loire que nous avons pu travailler sereinement face à cette situation complexe. L'objectif était de faire un état des lieux de la situation, de façon objective. J'ai pris le temps d'écouter la famille, écouter les professionnels, contacter les cadres... En effet, en creusant un peu, l'équipe a vite exprimé la difficulté pour adapter leur accompagnement, car ils se sentaient démunis face à la déficience visuelle et à l'épilepsie sévère. J'ai donc sensibilisé toute l'équipe sur l'accompagnement d'une personne déficiente visuelle avec handicap rare, j'ai réalisé un compte rendu complet, illustré, avec de nombreuses préconisations.

J'ai donc joué un rôle de supervision d'équipe, et un rôle de médiation avec la famille. L'Equipe Relais Pays de la Loire a aidé dans l'organisation des échanges et pour ma visite en établissement. L'équipe FAHRES a pris le relais pour sensibiliser l'équipe aux gestes de prévention face aux crises d'épilepsie de Pierre. Il peut à présent bénéficier d'une structuration de lieu, d'une structuration du temps, avec une mise en place de rituels, réflexions autour d'activités bien-être et socialisantes... La famille est rassurée, les troubles du comportement ont diminué, et la famille communique davantage avec l'établissement.

FOCUS : Niveaux d'intervention / de coordination :

A travers leurs missions de coordination, les ERHR organisent leurs interventions en mettant en place des niveaux d'intervention différents d'une situation à l'autre, allant de la liaison à la gestion de parcours. Les niveaux d'intervention sont répartis comme suit :

- la fonction de liaison
- l'appui conseil
- la coordination
- la gestion de parcours.

Ces niveaux de coordination permettent aux ERHR d'apporter des réponses individuelles, graduées, flexibles et modulaires pour accompagner les personnes en situation de Handicap Rare dans l'élaboration de leur projet de vie, favoriser l'accessibilité aux services de droit commun, les aider à s'autonomiser et à trouver des réponses à leurs besoins et attentes dans le respect de la subsidiarité.

> Extrait RA Nouvelle-Aquitaine, site Bordeaux, page 21 :

LA FONCTION LIAISON

L'ERHR est reconnue comme un interlocuteur privilégié et un facilitateur afin de permettre l'accès aux ressources des personnes en situation de Handicap Rare. L'expérience et la connaissance plus fine des territoires permettent à l'ERHR site de Bordeaux de développer ce niveau d'intervention. Ses liens avec les MDPH permettent aussi un gain de temps et de réactivité dans les réponses apportées aux personnes en situation de Handicap Rare.

> Extrait RA ERHR antenne Alsace, page 12 :

SITUATION DE NIVEAU 1**L'APPUI CONSEIL**

Mathilde est une jeune fille âgée de 18 ans, scolarisée en établissement spécialisé à 200 kms de son domicile. Elle a un syndrome diagnostiqué

faisant apparaître une déficience visuelle avec une perte progressive de la vision pouvant aller jusqu'à la cécité, une déficience intellectuelle modérée, des difficultés motrices, un profil comportemental particulier. Le souhait des parents et de la jeune est d'arrêter sa scolarisation et de poursuivre des stages en ESAT proche de son domicile pour aboutir à une admission.

Sollicitée par la famille, L'ERHR Alsace a mis en place les actions suivantes :

- Etude du dossier
- Explication des démarches à effectuer auprès de la famille
- Courrier d'appui auprès de la MDPH
- Mise en lien avec des lieux de stage

1 an après :

- Essai concluant lors d'un stage en ESAT
- Proposition auprès de l'ESAT et du foyer d'hébergement de sensibiliser l'équipe au syndrome et en particulier au handicap visuel.

> Extrait RA ERHR Alsace, page 12 :

SITUATION DE NIVEAU 2**LA COORDINATION**

Léo, 6 ans, scolarisé en école maternelle atteint d'une maladie génétique qui engendre un handicap rare. Léo présente un retard de développement en lien avec un syndrome de Prader-Willi. Son état de santé est impacté par son obésité, des troubles respiratoires qui demandent un traitement de fond quotidien et une surveillance médicale effective.

Sollicitée par le référent Education Nationale, L'ERHR antenne Alsace a mis en place les actions suivantes :

- Evaluation fonctionnelle ; expertise de la situation.
- Coordination entre le parcours de soin, le parcours de vie et le parcours associatif (relais, étayage, partage des données ...)

- Prise en compte du contexte familial et de soutien à la famille
- Lien avec la MDPH pour la mise en place des notifications complémentaires
- Mobilisé les partenaires suivants : CAMSP, école maternelle, centre de compétence de Strasbourg, le médecin traitant, MDPH, l'association Prader-Willi France

1 an après :

- demande et admission au programme d'éducation thérapeutique
- Proposition de sensibiliser les acteurs intervenant autour de Léo sur le syndrome Prader Willi
- Maintenir le lien avec les différents intervenants.

> Extrait RA ERHR Alsace, page 12 :

SITUATION DE NIVEAU 3

LA GESTION DE PARCOURS

Michel, un jeune homme âgé de 21 ans est accueilli en Maison d'Accueil Spécialisée (MAS). Michel est atteint du syndrome CHARGE et se retrouve dans une situation de handicap rare qui nécessite une approche multidisciplinaire (impliquant un diététicien, gastroentérologue, cardiologue) associant une prise en charge sensorielle, une ergothérapie, une kinésithérapie, de l'orthophonie, une thérapie comportementale et un conseil psychologique.

Le cadre de service de la MAS a sollicité, L'ERHR antenne Alsace suite à l'incompréhension des professionnels sur un changement de comportement soudain de Michel et un questionnement permanent : douleur physique ou mal être psychique.

L'ERHR antenne Alsace a mis en place les actions suivantes :

- Evaluation des capacités, des désirs et des difficultés à la MAS
- Recueil du projet de la cellule familiale

- recueil des savoirs profanes au profit de l'établissement
- Coordination du médecin de l'ERHR avec les différents services hospitaliers : ophtalmologique, ORL, ...
- Evaluation réalisée par le CNRHR CRESAM
- Formation des professionnels de la MAS à la communication tactile par le CNRHR CRESAM
- Conseils et coordination conjointe avec les professionnels de la MAS
- Coordination entre les différents acteurs (sanitaire, médico-social, CNRHR, ...)

L'enjeu majeur dont tout découle :

Le comprendre et se faire comprendre ?

- Une communication si particulière.
- Le partenariat entre le CNRHR CRESAM pour la formation au long cours des professionnels
- Partager les savoirs et les pratiques : l'accompagnement est une responsabilité collective.

03

Les actions collectives

Les actions collectives concernent les interventions et les prestations de l'ERHR ou du CNRHR auprès d'un établissement, d'un service, d'une école, d'un groupe, d'une association ou autre structure au bénéfice d'une ou de plusieurs situations de handicap rare. Il s'agit de toutes les actions pour lesquelles les équipes ont agi.

Pour apporter des réponses adaptées aux personnes et aux familles, les structures du DIHR doivent accompagner les personnes mais également contribuer à augmenter le niveau de connaissance et de compétences des professionnels des ESMS pour l'accueil et l'accompagnement des personnes avec des handicaps rares. Elles interviennent également auprès d'un établissement, d'un service, d'une école, d'un groupe, d'une association ou autre structure au bénéfice d'une ou de plusieurs situations HR. Il s'agit de toutes les actions pour lesquelles les équipes ont agi.

L'ensemble de ces actions est regroupé sous le terme d'actions collectives.

L'outil de saisie des actions collective suivant une nomenclature commune et co-construite

avec les ERHR et CNRHR en 2018 est conservé pour 2021 avec une mise à jour chaque année. Les actions sont classées en trois grands domaines :

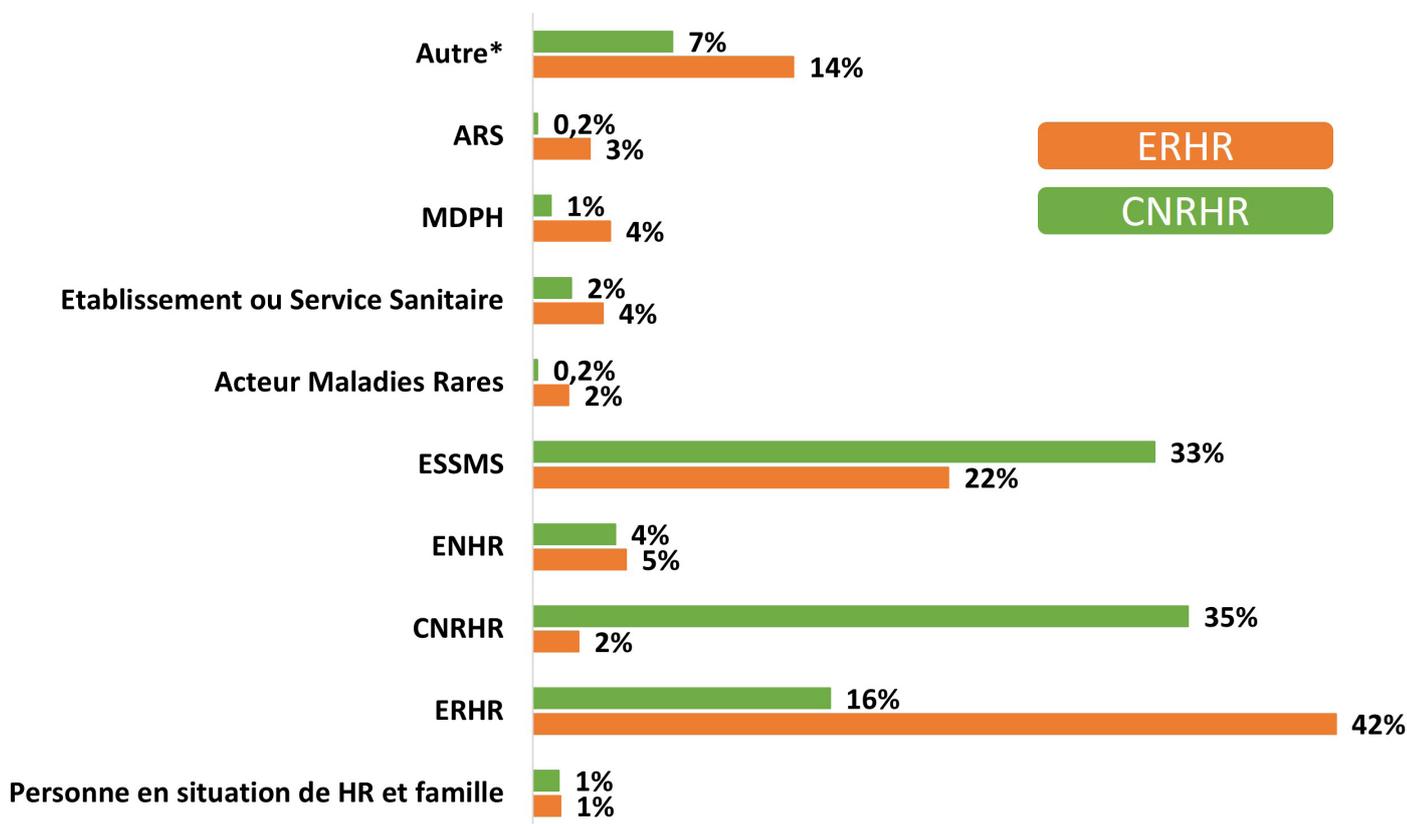
- Etude, recherche, innovation
- Dynamique réseau, dispositif Intégré
- Diffusion de connaissance, développement de compétences

Ces domaines présentent des sous-domaines qui permettent un suivi de toutes les actions collectives d'une structure.

Comme les années précédentes, les ERHR et CNRHR continuent à agir de façon proactive sur leur territoire. La majorité des actions collectives a été initiée par les ERHR et les CNRHR.

Origine des Sollicitations -

* Association non gestionnaire, professionnel libéral, acteur de la formation, etc.



ÉTUDE, RECHERCHE ET INNOVATION

> Projets de recherche : Focus sur des projets de recherche en cours en 2021

Grille Référentielle d'Observation du Jeune Enfant Déficient visuel et aveugle avec Développement Atypique ou Inhabituel (GROJEDDAI)

CNRHR La Pépinière

Le GROJEDDAI est un outil d'évaluation à destination de très jeunes enfants déficients visuels et aveugles dont le développement est atypique et pour lesquels les accompagnants s'interrogent sur la présence ou non de handicaps associés difficilement évaluables par les outils existants. Il est le petit frère de TEATSA, non adapté aux très jeunes enfants. L'objectif de GROJEDDAI est de réaliser des observations afin de réaliser les 1^{res} préconisations aux besoins prioritaires de la jeune personne. Les résultats peuvent être partagés avec la famille

et les professionnels accompagnant l'enfant pour coconstruire un projet éducatif.

Projet européen MEDIAPLUS

CNRHR Robert Laplane

Dans le cadre de la modélisation de formations expérientielles innovantes, le CNHR Robert Laplane a participé **au projet européen MEDIAPLUS**, en coopération avec cinq partenaires européens: Espagne, Suède, Roumanie, Allemagne et l'Université de Paris, et de deux conseillers Québécois. Ce projet a permis de réaliser :

- L'expérimentation et modélisation de formations expérientielles
- La construction d'une grille d'évaluation de l'impact de la démarche de CAA.
- Un référentiel de compétences des professionnels et des aidants dans le cadre d'une thèse appliquée

Ce projet est une continuité dans le développement des compétences individuelles et collectives, à tous les niveaux au bénéfice des situations HR qui nécessitent par leur complexité et singularité, en complémentarité des savoirs et des compétences.



CASEPRA aidants

ERHR Nord-Est

Recherche en sciences humaines et sociales sur les configurations d'aides et situations d'emplois pour les proches aidants d'enfants atteints de maladies rares avec déficience intellectuelle (Projets CASEPRA-Pil et CASEPRA).

«

Cette recherche pluridisciplinaire et participative vise à identifier, décrire et analyser les situations d'aide apportée par les parents-aidants aux enfants atteints de Maladies Rares (MR) avec Déficience Intellectuelle (DI ; dont certains sont porteurs de Handicap Rare, HR) et les répercussions de cette aide sur la situation d'emploi et la vie professionnelle des aidants. Le phénomène de « rareté » et/ou ses impacts sera particulièrement investigué puisque les MR et les HR sont souvent associés à la rareté des expertises et des réponses (notamment médicales et médico-sociales), à la rareté de l'aide mobilisable (notamment due à la complexité du handicap), à l'incertitude et au délai du diagnostic - autant de situations de nature à influencer les configurations d'aides dites informelles et la situation d'emploi du parent-aidant.

.... »

Le projet CASEPRA s'étend lui sur 30 mois. Il est financé par la CNSA dans le cadre de l'appel à projets « Blanc (session 11) » 2020 de l'IRéSP. Les résultats permettront notamment de mettre en évidence les leviers et les obstacles à la reconnaissance du rôle des parents-aidants et à la conciliation aide-vie professionnelle. Par extension à d'autres populations fragiles, ils permettront également d'éclairer leurs situations d'aides et nourrir des questionnements communs.

Pour aller plus loin :

- **Le projet de recherche** : <https://ledi.u-bourgogne.fr/toute-lactualite/451-projets-de-recherche-caseprapil-et-casepra.html>
- **Lauréat** : <https://www.iresp.net/wp-content/uploads/2020/12/11.12.2020-Laureats-tous-AAP.pdf>
- **Le projet** : https://fondation-maladiesrares.org/wp-content/uploads/2021/05/Projets_FMR_2020.pdf

Capitalisation des savoirs d'expérience en épilepsies (CAPSE)

par Vanessa REMERY, Fabrice ROUBLLOT, Myriam MEUWLY-BONTE, Université de Genève (Laboratoire RIFT) - CNRHR FAHRES avec les communautés de pratiques Epilepsie et Handicap en collaboration avec les ERHR Bretagne et ERHR Pays de la Loire.

Ce projet permet de « Construire ensemble des ressources, à partir des savoirs, du vécu, et de l'expérience de chacun (e) ».

Pour aller plus loin : <https://bretagne.erhr.fr/wp-content/uploads/sites/10/2020/11/capse-plaquette-2020-21.pdf>

NEXTHEP (Nouvelle Expertise Territoriale pour les situations de Handicap avec Épilepsie) est une recherche portée par le CNRHR FAHRES. NEXTHEP a pour finalité de :

- sécuriser les parcours d'enfants et adultes ayant une épilepsie
- favoriser leur inclusion en soutenant la mobilisation, le développement et le maillage, sur l'ensemble du territoire, de ressources expertes en épilepsie.

NEXTHEP vise à accompagner les établissements et services médicosociaux à se positionner sur leur capacité à projeter de l'expertise sur leur territoire, ou sur leur besoin en expertise dans l'accompagnement. Les résultats de la recherche sont attendus pour fin 2022.

Recherche-action COORD+PRADER

L'ERHR IDF, l'association Prader-Willi France, le centre de référence obésité syndromique de La Pitié-Salpêtrière rattaché à la filière maladies rares DéfiScience, ont lancé conjointement un projet de recherche-action sur la coordination renforcée auprès des personnes porteuses du syndrome de Prader-Willi (SPW). Ce projet est basé sur une approche systémique et consiste à mettre en place une coordination renforcée auprès de 16 personnes ayant un SPW dont la situation est reconnue complexe (rupture de parcours, troubles du comportement alimentaire, comportements-défi, retentissements psychiatriques, etc. Les résultats sont attendus pour fin 2022.



> Enquête et d'études

Les équipes relais contribuent aux actions de recherche à travers la transmission de données pour des études de recherche, la diffusion d'enquête à travers le réseau des familles. Elles participent à la formalisation du protocole de recherche au bénéfice des situations dites handicaps rares.

Quelques exemples d'enquête et d'études :

- État des lieux des établissements et services médico-sociaux accompagnant des situations de handicaps rares région PACA porté par le CREAL en partenariat avec l'ERHR.
- Lancement d'un stage de diplôme d'Etat ingénierie sociale (DEIS) sur l'impact de l'ERHR AuRA.
- Etude sur la « Conceptualisation d'un indicateur d'activité mesurant le Temps Actif Mobilisable DIRECT » pour le site de Bordeaux - avec ERHR NA Bordeaux.
- Enquête pour identifier les souhaits en matière d'ouverture de l'outil MEDIATEAM à d'autres partenaires – avec le GNCHR.

> La formalisation de l'expertise

Cette action doit aboutir à la création d'un outil spécifique pour les situations handicaps rares ou d'une bibliographie thématique. L'ERHR AuRA a réalisé plus de 20 bibliographies.

La documentation

L'ERHR AuRA a réalisé plus de 20 bibliographies et des recherches documentaires sur des maladies, syndromes, la législation, les outils.

Projet « Entre-aidants » : acte II

Le GNCHR a déposé une réponse à l'appel à projets de la CNSA relatif aux aidants, sous forme de feuille de route, pour simplifier et rendre lisible tout ce qui existe en matière d'aides aux aidants tout en répondant aux spécificités qui les concernent soit le handicap rare. Une liste

de ressources pour les aidants (sites Internet et bibliographie) a été proposée par le réseau de documentalistes handicaps rares et adossée à la réponse à l'appel à projets.

Projet WANKA - CNRHR CRESAM

Ce projet a pour finalité d'éditer un livret pédagogique à destination des professionnels, pour leur permettre de mieux comprendre les besoins spécifiques des personnes accompagnées et des familles. En 2021, une réflexion s'est tenue sur la possibilité de faire un livret de ce type en français.

DYNAMIQUES DU RÉSEAU

> Des outils communs

Le GNCHR, dans le cadre de ses missions, crée, administre et maintient des outils communs à disposition des membres du DIHR. Élément de communication communs : Sites internet Wordpress des ERHR, CNRHR et GNCHR, charte graphique du DIHR, plaquettes de présentation des ERHR et messagerie «@erhr.fr» pour chaque professionnel des équipes relais etc. Ces outils permettent aux équipes relais et centres nationaux de s'identifier en tant que réseau.



L'outil MEDIATEAM

Le logiciel métier MEDIATEAM est l'outil de saisie des ERHR et des CNRHR pour le suivi des situations individuelles des personnes qu'ils accompagnent.

La plateforme collaborative des handicaps rares :

<https://plateforme.handicapsrares.fr>

Le GNCHR a créé une plateforme collaborative d'échanges et de partage numérique.

GNCHR

Réseau doc handicaps rares

Rechercher CRESAM ERHR AuRA FAHRES La Pépinière Robert Laplane

Accueil / CRESAM

Nouveautés

Dire l'indicible
Rencontre avec des patients pas...

L'épreuve du temps
Accidents, répétitions, rythmes et handicap

Handicap et relations aux pairs : la solitude n'es...

Handicap à vendre

Se connecter

identifiant

Mot de passe

Mot de passe oublié ?

Panier (0)

Historique des recherches

RÉSEAUDOC

A travers l'outil PMB (le logiciel documentaire commun), le DIHR dispose d'un portail documentaire : Réseau doc handicaps rares.

<https://doc.handicapsrares.fr>

Accessible à tous, le site mutualise les ressources documentaires des 4 CNRHR (CRESAM, FAHRES, La Pépinière et Robert Laplane) ainsi que celles de l'ERHR AuRA. Il permet à chacun d'effectuer des recherches documentaires via une fonctionnalité dédiée.

Pour aller plus loin, le rapport d'activité 2021 du GNCHR est à consulter ici :

https://www.gnchr.fr/wp-content/uploads/sites/17/2022/04/RA-2021_GNCHR.pdf

TÉMOIGNAGE des documentalistes sur le travail réalisé dans le champ de l'aide aux aidants

En septembre 2021, les documentalistes ont réalisé un travail sur l'identification des ressources pour les aidants à travers une sélection de sites Internet et une bibliographie proposant des articles, essais et rapports parus ces quatre dernières années.

La liste des informations est accessible dans le catalogue à l'adresse suivante: doc.handicapsrares.fr.

Ce travail a permis de mettre en lumière les plateformes et également des formations généralistes et thématiques en ligne proposées aux aidants. Les documentalistes peuvent être sollicités via le mail suivant : documentation@gnchr.fr.

> La dynamique sur les territoires

Les ERHR continuent à mobiliser et à s'appuyer sur les ressources de son territoire pour réaliser la majorité de ses interventions selon le principe de subsidiarité au bénéfice de la personne. Chaque CNRHR a mis en place des communautés de pratiques (CoP) handicaps rares en collaboration avec les équipes relais. Des équipes relais ont mis en place des communautés de pratiques selon les ressources et spécificités de leur territoire.

Ces communautés regroupent des acteurs de multiples horizons partageant un intérêt commun pour la qualité de vie des personnes en situation de handicap rare. Elles permettent de coconstruire entre professionnels et familles et de débattre, partager leurs savoirs, expériences sur des thèmes divers afin de forger une intelligence collective. L'objectif est de capitaliser sur les connaissances, savoir-faire, les compétences pour produire des ressources sur les handicaps rares.

Plusieurs communautés de pratiques (CoP) sont actives au sein du DIHR :

- CoP Surdicécité (CNRHR CRESAM et ERHR Bretagne)
- CoP Epilepsie et handicap en Pays de la Loire et en Bretagne (CNRHR FAHRES, ERHR Bretagne et ERHR Pays de la Loire)
- CoP TSA-Déficience visuelle (CNRHR La Pépinière)
- CoP Stimulation visuelle (CNRHR La Pépinière)
- CoP Neuro-visuelle (CNRHR La Pépinière)
- Groupe de travail des professionnels sourds (CNRHR Robert Laplane)
- CoP Psychomotriciens (CNRHR Robert Laplane)
- CoP Psychologues (CNRHR Robert Laplane)
- Groupe de travail Professionnels sourds (CNRHR Robert Laplane)
- Groupes de travail syndrome de Prader-Willi (ERHR AuRA)
- CoP Maladie de Huntington (ERHR Bretagne)
- CoP Prader-Willi (ERHR Bretagne)

FOCUS : Projet Cepapho

Collectifs d'Echanges pour les Professionnels et Aidants familiaux de Personnes en situation de Handicap rare en Occitanie déployé par les ERHR Languedoc-Roussillon et Midi-Pyrénées et financé par l'ARS Occitanie. Le projet propose aux familles et/ou professionnels de pouvoir partager leurs expériences lors de temps d'échanges.

Il a vocation à soutenir la place et la fonction des proches aidants, d'offrir un espace de prise de recul, de questionnement, de doute, de partage d'expériences, de permettre aux proches aidants et aux professionnels de mieux comprendre et appréhender ce qui se joue dans les situations qu'ils vivent avec la personne en situation de handicap rare.

FOCUS - CoP Trouble du Spectre Autistique (TSA) - Déficience visuelle (DV) - CNRHR La Pépinière

Cette communauté à l'initiative du CNRHR La Pépinière née en novembre 2018 est un réseau national TSA/DV pour divers professionnels, d'horizons et pratiques différentes, accompagnant des situations de handicap rare présentant des troubles du spectre autistique ou troubles apparentés associés à une déficience visuelle ou une cécité. L'année 2021 est marquée par une transformation pour créer un outil à destination des professionnels, afin de proposer une meilleure compréhension et prise en charge de cette population.

DIFFUSION DES CONNAISSANCES, DÉVELOPPEMENT DE COMPÉTENCES

Au niveau national les principaux indicateurs concernent le nombre d'actions de formation et de sensibilisation, les actions d'appui et de conseil présentées sur le tableau suivant.

Les actions de formation contribuent à la diffusion des connaissances sur les handicaps rares et à la montée en compétences collective des acteurs de terrain.

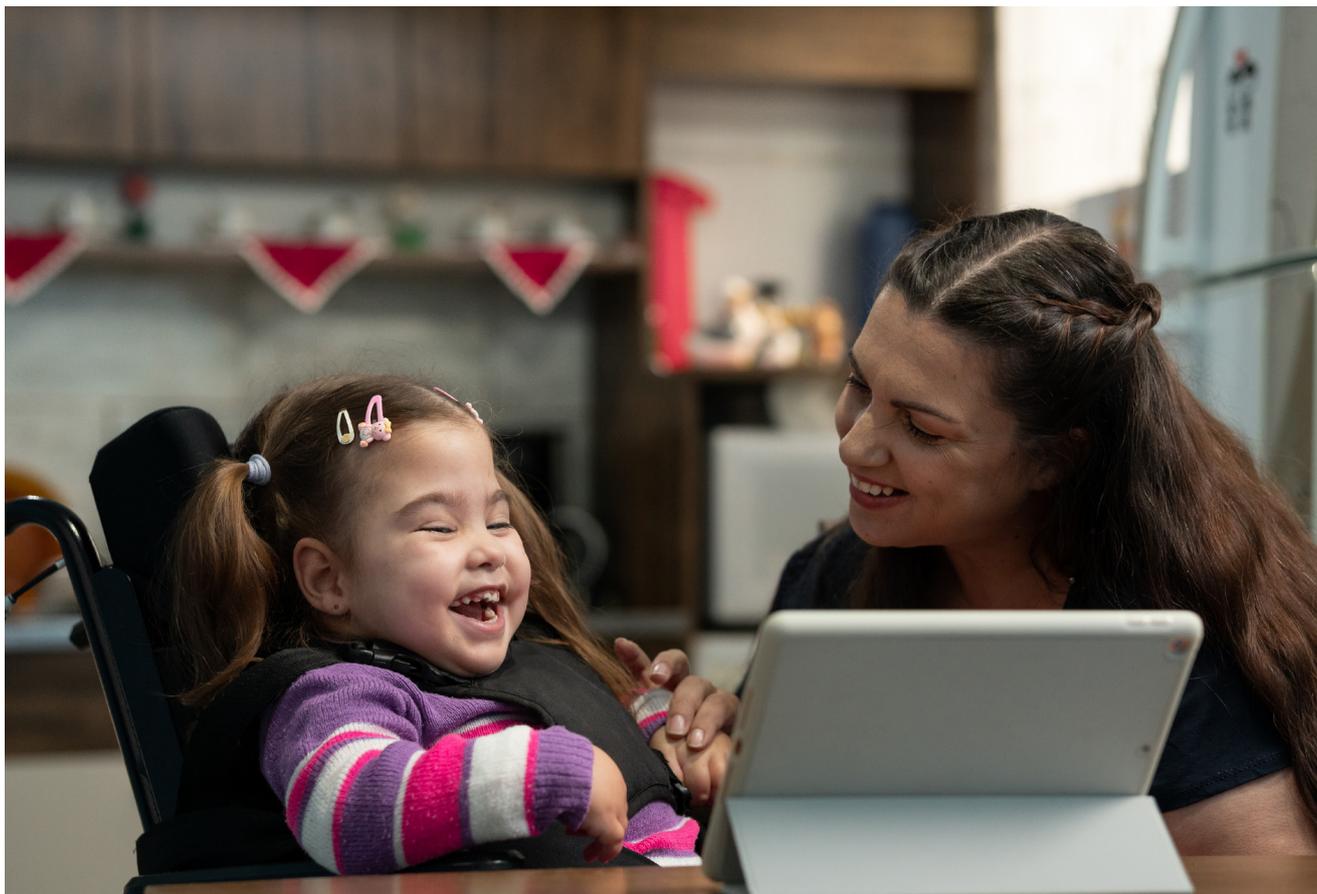
Dans le cadre de leurs missions, les Equipes Relais accompagnent et soutiennent les ESMS dans l'évolution de leurs pratiques, la mise en place de méthodes ou démarches spécifiques, l'évolution des projets d'établissements et services médicosociaux.

Intervention en appui conseil Sollicitation de l'ERHR AuRA par IME AFIPH pour (demande initiale) :

- travailler des projets de sortie de jeunes (19 ans et plus) vers des établissements adultes,
- bénéficier l'expertise sur l'accompagnement de jeunes en situation de handicap rare pour soutenir l'équipe éducative de l'unité HR de l'IME
- mettre en place une formation spécifique à l'accompagnement des troubles du comportement à destination de l'équipe éducative
- travailler à la rédaction de «passeport d'accompagnement» visant à une meilleure transmission d'information et qualité d'accompagnement par d'autres équipes dans le cadre d'accueil de WE et vacances au sein de MAS, FAM,
- Demande initiale retravaillée avec Direction d'établissement selon cadre intervention ERHR.

Actions animées ou co-animées avec des durées renseignées en 2021	ERHR		CNRHR		ERHR + CNRHR	
	Nombre	Durée (en jour)	Nombre	Durée (en jour)	Nombre	Durée (en jour)
SENSIBILISATION	290	159	59	34,5	349	193,5
Colloque, séminaire, conférence, symposium	52	67	5	3	57	70
Webinaire	30	19	11	14,5	41	33,5
Café/atelier des aidants	11	7,5	0	0	11	7,5
Réunion thématique	197	65,5	43	17	240	82,5
FORMATION	42	75,5	455	294	497	369,5
Formation professionnelle continue classique	24	44	223	155,5	247	199,5
Analyse ou échange de pratiques	17	31	223	134	240	165
Formation initiale	1	0,5	9	4,5	10	5
TOTAL	332	234,5	514	328,5	846	563

Actions collectives animées ou coanimées en 2021



Les actions collectives en chiffres

>>349 actions animées ou coanimées de sensibilisation, de développement des compétences et des connaissances

Plus de 7.800 personnes ont participé à une action de sensibilisation (conférence, réunion thématique, webinaire, café/atelier des aidants) soit une augmentation de 50% de participants.

>> 497 actions animées ou coanimées de formation

Plus de 2.900 personnes ont bénéficié d'une formation en 2021 organisée par les CNRHR (92%) et les ERHR (8%). En 2021, les ERHR ont réalisé moins de formation pour se mobiliser sur leurs missions de coordination des ressources, de l'accompagnement des personnes et d'appui conseil aux partenaires. Alors que les CNRHR ont développé leur mission sur la transmission des compétences et des savoirs expérientielles en multipliant par 2 les actions de formation au bénéfice des personnes, familles et professionnels.

>> 401 actions d'appui conseil sur des projets d'établissements, d'aménagement et de mise en place de démarches spécifiques par les ERHR (73%) et les CNRHR (27%). Les ERHR sont de plus en plus sollicitées pour leurs expertises pour soutenir les partenaires avec 2 fois plus d'actions par rapport à 2020.

> Focus sur la formation

Formation expérientielle - CNRHR Robert Laplane

Le CNRHR Robert Laplane a pu dégager dans le cadre de la formation expérientielle trois grands principes :

1. Placer la personne en situation de handicap en tant que co-actrice des échanges
2. Susciter le questionnement des professionnels
3. Développer la compétence collective

« Lors de ces formations dites « expérientielles » une rencontre s'opère en présence de la personne en situation de handicap. L'objectif premier n'est pas de lui montrer ou de lui transmettre quelque chose, mais il est bien d'échanger, de co-créeer du sens avec elle, à partir de ses centres d'intérêt, de ce qu'elle a envie d'échanger avec nous à ce moment-là. La plus grande attention est portée à la posture du professionnel qui interagit avec la personne en situation de handicap rare. » Pour que cette rencontre soit possible, le professionnel doit

- « Créer une situation d'échange symétrique avec la personne »
- « Lui faire crédit qu'elle a quelque chose à dire »
- « Présumer de ses compétences »

Accompagner les personnes épileptiques et les situations complexes de handicap épileptique en structure médico-sociale - CNRHR FAHRES

« Un module de formation consacré à l'accompagnement des personnes épileptiques en structures médico-sociales permet aux professionnels d'accéder à une compréhension de base sur l'épilepsie et ses conséquences et d'élaborer des pistes d'accompagnement et d'intervention adaptés aux personnes concernées et aux différentes situations rencontrées.

D'autres modules s'adressent plus particulièrement aux professionnels accompagnant des personnes souffrant d'épilepsie non stabilisée ou d'épilepsie sévère pharmaco- résistante et qui souhaitent acquérir des connaissances techniques leur permettant de développer des modalités et des outils d'accompagnement spécifiques. »

Les autres formations dispensées par le CNRHR FAHRES sont disponibles dans leur catalogue de formation <https://www.fahres.fr/formations>

Introduction aux surdicécités - CNRHR CRESAM

Le terme surdicécité désigne les personnes en situation de double déficience sensorielle, visuelle et auditive, il souligne le caractère unique et spécifique du handicap. Toutes les personnes concernées ne sont pas totalement dépourvues

d'audition et de vision, pourtant en raison de la complexité de leurs déficiences sensorielles, elles ont à faire face à un handicap rare et unique qui nécessite une approche spécifique. Les atteintes fonctionnelles touchent principalement les domaines de la communication, du déplacement et de l'accès à l'information. Les conséquences et les impacts de la double déficience sensorielle varient considérablement pour chaque personne. D'où l'importance de mieux identifier les différents types de surdicécités afin de proposer un accompagnement ajusté.

Cette formation est un prérequis aux formations « **Communication et surdicécité primaire** » et « **Communication et surdicécité secondaire** ». **D'autres formations dispensées par le CNRHR CRESAM sont disponibles dans leur catalogue de formation reconduite en 2022**

<https://www.cresam.org/wp-content/uploads/sites/18/2022/01/CRESAM-Catalogue-de- formations-2022.pdf>

Stimulation visuelle - CNRHR La pépinière

La formation permet de mettre en évidence l'efficacité visuelle de personnes (enfant ou adulte) en situation de handicap rare ou complexe pour adapter et améliorer l'accompagnement de ces personnes.

Les objectifs sont multiples :

- A partir du bilan d'efficacité visuelle, **dégager des objectifs** de travail pour la stimulation visuelle.
- **Créer et animer un atelier** de stimulation visuelle au sein d'un établissement ou service spécialisée pour des personnes en situation de déficience visuelle avec handicaps associés.
- **Enrichir les connaissances** des participants sur le fonctionnement de la vision.

Les objectifs pédagogiques reposent sur le fonctionnement de la vision et la stimulation visuelle.

Pour aller plus loin, confère le site :

<https://www.cnrlapepiniere.fr/formations/formation-stimulation-visuelle>

Voici le lien pour accéder aux formations du CNRHR La Pépinière

<https://www.cnrlapepiniere.fr/formations>



Troubles neurovisuels et troubles associés - CNRHR La pépinière

La formation permet l'étude des fonctions neurovisuelles et oculomotrices aux préconisations dans le suivi des enfants et adolescents. Elle est destinée à tout acteur (médecin, paramédical, équipe enseignante, éducative et soignante) qui s'interroge sur l'incidence des troubles neurovisuels sur la vie quotidienne et les divers apprentissages scolaires et éducatifs. Les objectifs sont multiples :

- Analyser les besoins et les ressources des personnes ; les intégrer comme éléments structurants de l'accompagnement.
- Se questionner sur sa pratique au quotidien.
- Retenir la nécessité d'un travail en transdisciplinarité, pour évaluer la globalité d'une situation, en prenant conscience

notamment de la diversité des outils que chaque professionnel d'une équipe a à sa disposition.

- Pouvoir réaliser une observation afin d'être en mesure d'identifier les difficultés neurovisuelles et oculomotrices.
- Proposer des pistes de réflexion en lien avec le projet individuel d'accompagnement.
- Acquérir les postures et compétences professionnelles nécessaires à la transposition de la démarche vers d'autres situations de jeunes.

Pour aller plus loin, confère le site :

<https://www.cnrlapepiniere.fr/formations/formations-etude-des-fonctions-neurovisuelles-et-oculomotrices>

Conclusion

Depuis la création des Équipes Relais Handicaps Rares (ERHR) en 2015, dans la droite ligne des conclusions du rapport de Denis Piveteau intitulé « Zéro sans solution », les missions des ERHR et des CNRHR se conduisent en cohérence avec le projet de vie de la personne et en la prenant en compte dans sa globalité.

Le présent bilan rappelle, que les ERHR et les CNRHR sont d'ailleurs mobilisés pour suivre des situations complexes puisqu'au moins 40% des personnes accompagnées ont des troubles du comportement, au moins 33% ont des troubles complexes du langage et 62% ont, en 2021, une maladie rare diagnostiquée.

Malheureusement, 29% d'entre-elles restent sans solution ou avec une solution insatisfaisante. Depuis 2019, les chiffres restent stables pourtant, l'environnement s'étant élargi à travers la création de services et de dispositifs dédiés aux handicaps rares ou plus généralistes : équipes mobiles, pôles ressources, plateformes, services d'accompagnement, PCPE, communautés 360, DAC, les plateformes d'expertises maladies rares etc. Ces évolutions pourraient laisser à penser

que « l'absorption » des besoins allaient en être facilités. Néanmoins, ils amènent plutôt à un certain nombre de questionnements qui restent en suspens : en quoi ces dispositifs se complètent et en quoi favorisent-ils la coopération entre tous les acteurs dont les organismes gestionnaires ? Comment mesurer les impacts de ces dispositifs dans l'amélioration de parcours des personnes ? Que révèle la mesure de la satisfaction des personnes accompagnées par ces dispositifs lorsque celle-ci est recueillie ? Est-ce lisible pour les familles et les personnes concernées ?

Le DIHR a ainsi cette double pertinence : il est un modèle pour comprendre les évolutions, freins, et apports de la coordination de parcours mais aussi pour agir directement sur l'amélioration de la qualité de vie des personnes en situation de handicaps rares et de leur entourage en proposant un accompagnement de la personne, en travaillant sur la montée en compétences des acteurs par la formalisation d'actions collectives (sensibilisation, formation, étude-recherche etc.) et la coordination pour faciliter la coopération entre acteurs d'un territoire.



Groupement National
de Coopération Handicaps Rares (GNCHR)

2 rue Mozart, 92110 Clichy

www.gnchr.fr