

Handicaps rares : émergence d'une problématique complexe de prise en charge

par le Docteur Bernard AZEMA, conseiller technique du CREAI Languedoc Roussillon

❖ Naissance d'un concept

La loi 75-365 du 30 juin 1975 évoquait certes dans les missions du CNOSS "la création (...) d'établissements destinés à héberger des personnes atteintes de handicap rare dont la liste est fixée par décret en Conseil d'Etat" (article 3 et article R 712-16 du Code de Santé Publique), mais faute de définir cette notion le décret ne fut jamais publié.

Il fallut attendre 1994 et le rapport de l'IGAS, dit rapport Bordeloup, sur les multihandicapés pour voir réévoquée cette problématique. Le handicap rare y est alors décrit comme "une notion transversale dont l'expression même ne fait pas consensus". Cependant une incitation forte est faite pour réfléchir aux besoins posés par les "troubles associés de configuration rare".

Une circulaire DAS 96-429 du 5 juillet 1996 transmise aux DRASS et DDASS demandait de recenser les besoins en matière de handicaps rares. Force est de constater que cette circulaire a rencontré peu d'écho, puisque seule sur le territoire national, la DRASS Languedoc-Roussillon a lancé une étude régionale, confiée au CREAI Languedoc-Roussillon. Cette étude régionale portait sur la population des enfants et adolescents de cette région¹. Les résultats ont été présentés en mai 1997.

En décembre 1996, avec le rapport de la DAS, le concept de handicap rare se cristallise, une première définition est proposée : "une configu-

ration rare de troubles ou déficiences entraînant un ensemble d'incapacités nécessitant une prise en charge particulière qui ne saurait se limiter à la simple addition de techniques et moyens employés pour prendre en charge chacune des déficiences considérées". Le handicap rare est défini par un taux de prévalence très bas et des techniques particulières de prise en charge.

Cinq types de problématiques sont alors retenues : les sourds-aveugles, les aveugles multihandicapés, les sourds multi-handicapés, les dysphasiques, les handicapés porteurs d'une affection somatique grave. Il est proposé une planification interrégionale et la création de centres de ressources. Trois centres furent financés en 1997.

La loi 2002-2 décide d'un Schéma national d'organisation sociale et médico-sociale pour les handicaps rares proposé par la CNSA. Le décret du 7 septembre 2005 établit la nouvelle définition réglementaire des 5 catégories de handicap rare (art. D. 312-194) comme relevant d'une prévalence à 1 pour 10 000 et appartenant aux 5 catégories suivantes : association d'une déficience auditive grave et d'une déficience visuelle grave ; association d'une déficience visuelle grave et d'une ou plusieurs autres déficiences graves ; association d'une déficience auditive grave et d'une ou plusieurs autres déficiences graves ; une dysphasie grave associée ou non à une autre déficience ; enfin l'association d'une ou plusieurs déficiences graves et d'une affection chronique, grave ou évolutive telle qu'une affection mitochondriale, une affection métabolique, une affection évolutive du système nerveux ou une épilepsie sévère.

¹ Azéma B., Bartheye E., & Baumlin M. (1997). Etude sur les handicaps rares en Languedoc-Roussillon (enfants et adolescents). CREAI Languedoc-Roussillon, 187 p.

Le conseil scientifique de la CNSA s'est aujourd'hui saisi de cette question et a décidé de consacrer aux handicaps rares une commission spécialisée afin d'éclairer le projet de schéma national des handicaps rares et de cerner les enjeux méthodologiques et les besoins de savoir-faire et de compétences. La CNSA dresse actuellement un bilan de l'expérience des trois Centres de Ressources expérimentaux dans le cadre de ses missions de planification nationale. Les travaux de cette commission sont en cours.

❖ **A situation complexe, des réponses complexes**

L'extrême complexité de la plupart des problématiques de handicaps rares nécessite la mise en mouvement de nombreux acteurs professionnels et institutionnels autour de la personne. L'expertise et les savoir-faire disponibles en matière de handicaps rares sont portés par peu de personnes. Les familles, devenues bien souvent les meilleurs experts de la maladie et/ou du handicap rare de leur enfant sont très fortement mobilisées, au risque de l'épuisement, faute de relais.

Les compétences à construire sont en effet complexes. Il ne s'agit pas simplement d'additionner des interventions professionnelles mais de les articuler, les potentialiser de manière globale, coordonnée, ajustée dans la temporalité des troubles et proportionnée aux besoins. Il s'agit de construire la plupart du temps des réponses sur mesure. Le handicap rare est à bien des égards complexe. A titre d'exemple, l'association d'une déficience visuelle sévère et d'une déficience auditive sévère n'est pas la somme de ces deux déficiences (avec leurs besoins afférents) mais la création d'une troisième déficience originale et complexe connue de peu d'experts.

La mise en place au sein des CDAPH des plans de compensation va-t-elle changer la donne en matière de repérage des besoins spécifiques avec des équipes de MDPH déjà fortement sollicitées sur l'évaluation des besoins des personnes présentant des handicaps beaucoup moins complexes ?

❖ **Les handicaps rares : un défi technique et éthique**

Les handicaps rares interrogent les différents dispositifs d'aide et de soins. Ils se situent dans les interstices des différentes planifications. Les faibles prévalences exposent systématiquement

les personnes porteuses de tels handicaps à une mauvaise reconnaissance de leurs besoins spécifiques.

Les différents schémas d'organisation pour personnes handicapées mis en place ces dernières années n'ont pas consacré de recommandations particulières à ces problématiques de handicaps rares. En parallèle, les schémas sanitaires n'ont pas fait mieux jusqu'à l'avènement du Plan maladies rares.

Ainsi, dans notre région, seul un schéma départemental pour enfants handicapés a réservé, une recommandation sur la question des dysphasies graves. Dans un autre département, proposition a été faite de création d'un centre de référence pour personnes porteuses d'un syndrome de Usher sans que cette offre trouve un écho favorable auprès des tutelles départementales.

L'échelle départementale de la plupart des différents schémas d'organisation ne se prête pas à un repérage de troubles avec une si faible prévalence. De ce fait, les handicaps rares deviennent "invisibles", non lisibles sur le terrain et aux échelles classiques de planification.

Ce sont ainsi les personnes, parmi les plus démunies et les plus vulnérables, qui se retrouvent négligées par les différents dispositifs (médicaux, médico-éducatifs et sociaux) eux-mêmes démunis pour aborder la complexité des situations de handicaps rares.

Notre étude de 1997 avait permis de montrer la bonne connaissance des situations individuelles que les équipes des CDDES avaient, sans pour autant avoir toujours de réponses ajustées disponibles. Cet écart entre le recensement de besoins individuels et les réponses apportées en proximité reste encore aujourd'hui dommageable. Les centres de ressources nationaux sont encore mal connus des équipes de terrain et peinent à répondre à l'ensemble des sollicitations.

Est-il acceptable de délaisser des personnes présentant des besoins si complexes sans réponses ajustées (en qualité et en densité) ? Comment disposer sur le territoire national de ces réponses ? Comment s'articulent les handicaps rares avec la reconnaissance des maladies rares comme enjeu de santé publique ? Quelles sont les zones de chevauchement et de différences entre ces deux champs ?

Autant d'enjeux pour le Plan national pour les handicaps rares à venir auxquels la CNSA doit apporter des réponses attendues.