

**MINISTERE DU TRAVAIL
ET DES AFFAIRES SOCIALES**

Direction de l'Action Sociale

Sous-Direction de la Réadaptation,
de la Vieillesse et de l'Aide Sociale

REPUBLIQUE FRANCAISE

8, avenue de Ségur - 75350 PARIS SP
Tél. : 44.36.90.00 - Fax: 44.36 97.22

**RAPPORT
SUR
LES HANDICAPS RARES**

DECEMBRE 1996

SOMMAIRE

- INTRODUCTION	1
- TENTATIVE DE DEFINITION	2
- TYPOLOGIE ET SPECIFICITE DES PRISES EN CHARGE	4
* LES SOURDS-AVEUGLES	5
1 - Qu'est ce que la surdi-cécité	5
2 - Types de prise en charge	8
* LES AVEUGLES ET DEFICIENTS VISUELS ET MULT/HANDICAPES	15
1- Qui sont les aveugles et déficients visuels multihandicapés	15
2- Spécificité de la prise en charge	18
* LES SOURDS MULTIHANDICAPES	25
1 - Qui sont les sourds multihandicapés	25
2 - Types de prise en charge	29
* LES DYSPHASIES	35
1 - Qui sont les dysphasiques	35
2 - Prise en charge des dysphasiques graves	40
* PROBLEMES SOMATIQUES ET HANDICAPS RARES	43
1 - Catégories	43
2 - Spécificité de la prise en charge	47
- ORGANISATION DES REPONSES A APPORTER	52
- CONCLUSION	59
- ANNEXES	60

INTRODUCTION

La notion de handicap rare apparaît, au plan législatif et réglementaire à l'article 3 de la loi n°75-535 du 30 juin 1975 et à l'article R.712.16 du code de la santé publique relatif aux compétences de la section sociale du comité national de l'organisation sanitaire et sociale, laquelle est habilitée à examiner «les créations [...] d'établissements destinés à héberger des personnes atteintes de handicap rare et dont la liste est fixée par décret en Conseil d'Etat".

Compte-tenu des difficultés rencontrées jusqu'à présent pour définir cette notion, ce décret n'a jamais été publié.

Le rapport de l'IGAS de février 1994 ne fournit pas non plus de définition précise du handicap rare; il est toutefois mentionné que «le handicap rare est une notion transversale dont l'expression même ne fait pas l'objet d'un consensus, malgré sa présence dans plusieurs textes réglementaires ».

Ce même rapport indique que, malgré la difficulté à définir la notion de handicap rare il est indispensable de réfléchir aux besoins que posent sur le plan administratif, les troubles associés de configuration rare.

Dans ses propositions, le rapporteur souhaite la publication du décret en Conseil d'Etat fixant la liste des handicaps rares ou « à défaut, envisager la constitution d'un groupe de réflexion appelé à mieux définir ce que la notion recouvre et à proposer la nature des structures appelées à accueillir ce type de population ».

Un comité d'experts a été mis en place à la demande de Monsieur le Secrétaire d'Etat à la Santé et à la Sécurité Sociale en mai 1996 et afin d'alimenter ses réflexions une circulaire a été diffusée aux services extérieurs le 5 juillet 1996 en vue de recenser la situation et les besoins dans chaque département et région des personnes susceptibles de relever de la notion de « handicap rare ».

Le présent rapport a pour objectif de clarifier la notion de handicap rare et de proposer des modalités techniques de prise en charge ainsi que des modes de planification et de programmation propres à ces catégories de handicap.

TENTATIVE DE DEFINITION

Compte-tenu du fait que le nombre de personnes concernées est trop peu important pour relever d'une programmation départementale, régionale, l'appréciation des besoins doit se faire au moins au plan interrégional voire au niveau national.

La notion de handicap rare est directement liée à une offre médico-sociale adaptée dans un cadre extra-régional.

Autrement dit, le handicap rare :

- 1) n'est pas nécessairement lié à un degré de sévérité ou de lourdeur de la déficience,
- 2) n'est pas nécessairement lié à une combinaison de handicaps associés : bon nombre de polyhandicapés, de plurihandicapés ou de surhandicapés représentent une masse critique suffisante pour bénéficier d'une programmation départementale ou régionale,
- 3) ne doit être pris en compte que s'il implique une prise en charge particulière, selon des techniques appropriées mises en oeuvre par un personnel formé aux dites techniques (certains handicaps peuvent être rares au plan épidémiologique mais ne pas entraîner une prise en charge particulière, des établissements médico-sociaux à vocation polyvalente pouvant sans difficultés majeures assurer une bonne prise en charge).

Ainsi le handicap rare, au sens de l'article R 712-16 du code de la Santé Publique, doit être défini au regard de deux critères croisés:

- un taux de prévalence très bas (notion de masse critique)
- une technique particulière de prise en charge (notion d'accueil adapté).

Il s'agit de troubles associés de configuration rare nécessitant une prise en charge spécifique qui ne peut se résumer à la simple addition des techniques et moyens employés pour la prise en charge de chacune des déficiences considérées avec pour préoccupation commune les aspects de communication.

Le groupe de travail a isolé 5 grandes typologies de handicaps pouvant répondre à ces différents critères : il est évident qu'il ne s'agit pas d'une énumération exhaustive et que d'autres catégories de handicaps peuvent être considérées comme des "handicaps rares".

1 - LES SOURDS-AVEUGLES

II - LES AVEUGLES MULTIHANDICAPES

III - LES SOURDS MULTIHANDICAPES

IV- LES DYSPHASIQUES

V- UN GROUPE TRES HETEROGENE DE PERSONNES HANDICAPEES QUI ONT EN COMMUN L'EXISTENCE D'UN HANDICAP (MENTAL, MOTEUR, SENSORIEL) INTRIQUE ETROITEMENT A DE GRAVES PROBLEMES SOMATIQUES.

Le rapport ne traite pas le problème que pose un nombre non négligeable d'enfants porteurs d'une ou plusieurs déficiences qui ont fait l'objet à leur naissance d'un abandon légal ou de fait. Ces enfants évoluent fréquemment vers des troubles de la personnalité et des états de violence très importants, si aucune réponse affective, autre que la vie institutionnelle ne peut être trouvée.

Il semblerait que ces conséquences négatives puissent faire l'objet d'une prévention en donnant à ces enfants une inscription sociale familiale sous la forme d'une adoption ou d'un placement en famille d'accueil.

Il s'agit là d'un problème qui se trouve au confluent du handicap et de la difficulté sociale, mais qui doit être pris en compte dans sa globalité, faute de quoi, des troubles très graves peuvent se développer et conduire les personnes atteintes et leur entourage à des impasses.

TYPOLOGIE

ET

SPECIFICITE DES

PRISES EN CHARGE

LES SOURDS-AVEUGLES

1 - QU'EST CE QUE LA SURDI-CECITE

1.1 - A propos des définitions

La définition de la surdi-cécité est un sujet de discussion permanent parmi les professionnels. Il y a cependant consensus pour utiliser des critères de définition à caractère fonctionnel plutôt que strictement médical et pour considérer que la surdi-cécité est un handicap spécifique et rare, à tel point que l'IAEDB (l'Association Internationale pour l'éducation des Sourds-Aveugles) a décidé d'orthographier en un seul mot « deafblindness ».

1.1.1- définition nordique de surdi-cécité (la plus consensuelle en France)

Une personne est sourde-aveugle quand elle est atteinte très sévèrement d'un double handicap visuel et auditif. Certaines personnes sourdes-aveugles sont

.../...

totallement sourdes et aveugles, tandis que d'autres ont des restes visuels et auditifs. La gravité de la combinaison du handicap visuel et auditif signifie que la personne sourde-aveugle ne peut pas utiliser de façon automatique les services destinés aux personnes sourdes ou aux personnes aveugles. C'est pourquoi la surdi-cécité entraîne des difficultés extrêmes en ce qui concerne l'éducation, la formation, le travail, la vie sociale, les activités culturelles et l'information.

Pour ceux qui sont nés sourds-aveugles ou qui le sont devenus à un âge précoce, la situation est rendue plus complexe par le fait qu'ils ont des problèmes supplémentaires dans le domaine de la personnalité et du comportement. De telles complications réduisent d'autant leurs chances d'exploiter leurs restes visuels ou auditifs.

La surdi-cécité doit donc être considérée comme un handicap spécifique qui nécessite des méthodes de communication particulières et des méthodes spécifiques pour résoudre les problèmes de la vie quotidienne. (Définition publiée dans le guide d'information du Centre de Formation des Pays Nordiques à Donninglund au Danemark).

1.1.2 - Danish National Center of expertise

La surdi-cécité est un handicap rare et très complexe. Les méthodes de compensation du handicap et les services offerts à la personne doivent être mis au point selon le degré de handicap visuel et auditif et selon le niveau de fonctionnement de la personne. (Plaquette de présentation du Danish National Center of Expertise for the congenitally deafblind).

1.1.3 - Définition Norvégienne.

Le terme sourd-aveugle réfère à une personne atteinte à la fois d'un handicap visuel et auditif à un point tel qu'il ne peut pas bénéficier directement des services offerts aux personnes atteintes seulement de cécité ou de surdité. Le département de la Santé, de l'Education et des Affaires Sociales aux Etats-Unis utilise la définition suivante : «personnes ayant une atteinte substantielle de l'audition et de la vision dont la combinaison entraîne des difficultés extrêmes pour l'apprentissage". Jeans van *Dijk* ajouterait «et affecte clairement le comportement". (the deaf-blind in Norway. 1976/77. A survey by the health Services of Norway).

1.1.4 - Définition Canadienne

Une personne sourde-aveugle est une personne atteinte d'une perte importante de la vue et de l'ouïe, chez qui la conjugaison de ces deux états cause des difficultés extrêmes d'apprentissage des points de vue éducatif, professionnel et social. (Rapport du groupe d'étude sur les services offerts aux sourds-aveugles du Canada publié en 1984).

1.2 - L'histoire de la prise en charge des personnes sourdes-aveugles.

C'est en 1837 que le Docteur HOWE de l'école des aveugles de Perkins (près de Boston - USA) accepte de prendre en charge une sourde-aveugle : Laura Bridgman. A Larnay, près de Poitiers, la première sourde-aveugle entre en 1860. C'est en 1895 qu'est accueillie Marie Heurtin qui sera rendue célèbre par le livre de Louis Arnould « Armes en prison». An 1887, Hélien Keller entre à Perkins. D'une intelligence remarquable, elle fréquente à 17 ans un collège normal où Ann Sullivan lui épelle tous les cours. A la même époque, on commence à éduquer des enfants sourds-aveugles en Suède, Allemagne, Pays-Bas et Norvège. En 1952, la première section pour sourds-aveugles est créée en Angleterre. Des sections spécialisées sont créées en Hollande en 1952 et en France en 1969 à Larnay. A cette époque, la plupart des pays industrialisés se dotent d'écoles pour sourds-aveugles. Depuis les années 1970, se créent des systèmes de prise en charge pour les adultes sourds-aveugles congénitaux et des centres d'intervention auprès des adultes devenus sourds-aveugles.

1.3 - Les causes principales de la surdi-cécité

Si on met à part le cas des personnes devenant sourdes-aveugles en raison de l'âge (phénomène probablement amplifié par le vieillissement général de la population), on peut citer comme causes de la surdi-cécité les maladies suivantes (d'origine génétique ou non) : la rubéole, Syndrome d'Usher, Syndrome de Refsum, Syndrome de CHARGE, Syndrome polymalformatif, Maladie d'Alpert-Crouzon, Syndrome de Wardenburg, Maladie de Friedreich, Méningite, Cytomegalovirus, Prématurité etc

Il convient de mentionner particulièrement trois maladies qui occupent une place particulière dans ce tableau :

1.3.1- La rubéole.

Une grande partie des personnes atteintes de surdi-cécité congénitale le sont à cause d'une embryopathie rubéolique congénitale. Cette maladie a eu une forte incidence dans les années 1960 à 1980. Depuis, la vaccination a fait régresser ce type de cause. La rubéole implique non seulement une atteinte auditive et visuelle, mais aussi une altération des capacités motrices, cognitives et des troubles de la personnalité dont l'origine est liée à la fois au handicap lui-même et aux conséquences de celui-ci sur la dynamique relationnelle. C'est l'une des typologies les mieux connues, en raison de sa forte incidence et des nombreuses études qui ont été effectuées, en particulier dans un but pédagogique. Une grande partie des programmes pédagogiques pour les enfants ont été mis au point sur la base des problèmes spécifiques de ces personnes. Celles-ci ont en effet besoin d'une approche extrêmement particulière dans le domaine du développement de la communication. On rencontre maintenant les sourds-aveugles rubéoliques principalement dans les établissements pour adultes sourds-aveugles congénitaux et beaucoup moins dans les établissements d'enfants en raison des effets de la vaccination.

1.3.2 - Le syndrome d'Usher

Il s'agit d'une maladie congénitale qui se caractérise, en ce qui concerne la forme la plus fréquente, par une surdité à la naissance et une rétinite pigmentaire dont les effets principaux se font ressentir plus tardivement (adolescence ou âge adulte) sous la forme d'une réduction du champ visuel, d'une perte de la vision dans l'obscurité et parfois d'une cécité complète. Cette situation implique un autre type de prise en charge qui comprend en particulier un soutien psychologique pour supporter le caractère évolutif du handicap, une adaptation des systèmes de communication et une formation aux techniques permettant l'autonomie.

1.3.3 - Le syndrome de C.H.A.R.G.E.

Le syndrome de C.H.A.R.G.E. fait l'objet d'une attention particulière actuellement car il est de plus en plus fréquemment diagnostiqué. Il s'agit d'une maladie associant 4 au moins des 5 traits suivants : Colobome, atteinte cardiaque, atrésie des choanes, retard de développement, retard de développement des gonades et perte auditive. Le niveau de développement des enfants atteints de cette maladie est variable et on ne connaît pas encore bien les différentes caractéristiques de mode de développement particulier des personnes atteintes de cette maladie.

2 - TYPES DE PRISE EN CHARGE

Il convient de distinguer dans cette partie les personnes atteintes de surdi-cécité congénitale et de surdi-cécité acquise, bien qu'il existe de nombreux points communs entre ces deux catégories. En effet, les sourds-aveugles congénitaux doivent faire l'objet d'une intervention très précoce et de méthodes particulières en ce qui concerne la mise en place des processus de communication. Les personnes atteintes de surdi-cécité acquise ont besoin d'une intervention de type réadaptation basée sur l'utilisation de compétences déjà existantes dans le domaine de l'autonomie, de la communication et de la socialisation.

2.1 - Les sourds-aveugles congénitaux.

<p>0 à 6 ans</p>	<p>Diagnostic et soins médicaux Aide précoce au couple mère-enfant à l'ensemble famille-enfant à l'ensemble enfant-famille-professionnels pour la mise en place de l'activité dialogique et de la communication et l'instrumentation des capacités sensorielles et motrices.</p>
<p>Age scolaire</p>	<p>Poursuite des Interventions concernant la communication et le développement sensori-moteur. Intervention plus importante des professionnels dans la vie de l'enfant (par le biais d'institutions ou services spécialisés). Soutien à la qualité de la vie familiale et au maintien du lien famille-enfant. Développement d'aspects plus formels dans le domaine de la communication et de la connaissance: systèmes de représentation et de communication codés, développement des habiletés motrices liées à la communication, connaissance du monde extérieur, et développement de l'autonomie personnelle.</p>
<p>Adolescence</p>	<p>Les interventions destinées à développer les compétences dans le domaine de la communication, l'autonomie et de la socialisation se poursuivent en prenant en compte l'évolution des motivations qui souvent, même chez des Jeunes qui n'ont pas atteint le plus haut niveau de développement, prennent un tour nouveau et s'orientent plus vers les activités moins scolaires. Préparations aux conditions nouvelles de la vie d'adulte.</p>
<p>Age adulte</p>	<p>Définition d'un cadre de vie où les liens avec la famille sont différents, l'espace personnel est plus important Il peut y avoir orientation vers des structures de travail protégé, ou, en fonction des niveaux, vers des centres type foyer occupationnel ou foyer de vie. Il existe encore des marges d'évolution vers plus d'autonomie et de compétence professionnelle telles que des passages d'un type de structure à l'autre doivent être rendus possibles. Il y a aussi besoin de développer des services permettant le maintien à domicile quand celui-ci est possible et souhaité. Il y a aussi nécessité de mettre au point des procédures permettant de répondre aux problèmes psychiatriques qui peuvent prendre un tour aigu</p>
<p>Personnes âgées</p>	<p>Ce domaine est encore mal connu. Les services pour personnes âgées sourdes-aveugles de naissance doivent permettre la mise en place d'un projet de vie personnel qui prenne en compte la disparition des parents, l'exercice des compétences acquises, l'utilisation des motivations individuelles et la dégradation des conditions de santé.</p>

2.2 - Les personnes devenues sourdes-aveugles.

Il est clair que les problèmes se posent de façon différente selon l'âge auquel le double handicap s'installe. Toutefois on peut résumer les actions à entreprendre comme suit :

2.2.1 - Soutien psychologique.

Aide à la reconstruction de l'identité sociale. Devenir sourd-aveugle, c'est souvent faire l'expérience de l'éloignement du groupe social d'appartenance (ex: la communauté des sourds pour les personnes atteintes du syndrome de Usher). Il est donc nécessaire que la personne sourde-aveugle réorganise ses liens avec sa famille, les autres sourds-aveugles et les anciens amis. Il faut savoir que ce changement dans le système de liens sociaux et le nouveau statut représenté par le mot «sourd-aveugle» est parfois aussi douloureux que la perte de la vision et de l'audition elle-même. Cela peut conduire à des troubles graves de la personnalité. Il est important de savoir que le contact avec d'autres personnes sourdes-aveugles qui ont pu se réorganiser au niveau de leur identité et retrouver un mode de vie actif est un moyen extrêmement puissant pour surmonter cette crise.

Il est aussi important de souligner que d'autres moments critiques peuvent survenir bien après la perte de la vue et de l'ouïe. Il peut s'agir d'une aggravation du handicap ou de ses conséquences ou d'un changement dans l'environnement social (vieillesse, maladie des parents, disparition d'amis).

Enfin, un problème se pose à tous : l'angoisse de l'avenir.

2.2.2 - Information

Information sociale et juridique.

Information sur les aides techniques et humaines.

2.2.3 - Aides techniques et humaines

Celles-ci ont pour objet principal de donner à la personne sourde-aveugle le maximum de moyens d'exercer son autonomie dans les actes de la vie quotidienne et dans les décisions concernant sa propre vie et de participer à la vie sociale aussi largement que possible. Ceci implique:

Choix et mise en oeuvre des aides techniques. Formation à leur utilisation.

Mise au point d'un système d'aide humaine permettant l'exercice de relations sociales satisfaisantes : guide interprète, personne de contact, aide familiale etc...

2.2.4- Formation à l'utilisation de nouvelles techniques de communication

Il s'agit là d'un aspect fondamental. C'est le manque de communication qui provoque la plus grande souffrance. Pour que les processus de communication continuent, il est nécessaire que la personne sourde-aveugle apprenne à utiliser soit de nouveaux moyens techniques, soit des formes nouvelles d'expression du langage. Il s'agit là d'une tâche difficile pour au moins deux raisons : il est plus difficile pour des adultes d'apprendre de nouvelles techniques qui impliquent une plasticité motrice et sensorielle qui fait de plus en plus défaut ; par ailleurs, changer de système de communication signifie symboliquement un changement de statut difficile à vivre psychologiquement (ex : passage au braille ou à la langue des signes).

Il faut aussi souligner que le changement de système de communication concerne aussi l'entourage de la personne sourde-aveugle (familial ou professionnel) et ceci n'est pas la moindre des difficultés.

2.2.5 - Formation aux techniques améliorant l'autonomie

Il s'agit en particulier de l'apprentissage des techniques permettant l'autonomie dans la vie journalière (A.V.J.) et des techniques de locomotion (canne blanche, chien-guide, etc).

2.2.6 - Travail en milieu normal ou protégé et occupations.

Dans bien des cas, les activités professionnelles exercées par la personne devenant sourde-aveugle ne sont plus accessibles ou nécessitent des aménagements importants. Se posent alors les problèmes suivants :

- Recherche de formation professionnelle et d'emploi en milieu protégé ou non
- Problèmes d'activités non salariées (activités de jour, loisirs)
- Changement d'activité (exemple: C.A.T. devenu impossible).

2.3 - Les systèmes de communication.

L'élément qui, peut-être, caractérise le mieux la surdi-cécité sur le plan fonctionnel est l'usage de systèmes de communication particuliers adaptés aux possibilités sensorielles, motrices et linguistiques des personnes concernées. Deux catégories de problème sont à résoudre :

2.3.1 - Chez les sourds-aveugles congénitaux.

Avant même de penser à l'outil de communication qui pourra être utilisé avec un enfant sourd-aveugle, il convient de s'intéresser d'abord à deux éléments fondamentaux qui permettent l'usage d'une langue pour communiquer : la compétence à dialoguer et la capacité d'utiliser des systèmes symboliques. Ces deux compétences ne se développent pas facilement chez les sourds-aveugles congénitaux du fait des conséquences du handicap sensoriel sur les interactions mère-enfant qui habituellement soutiennent la mise en place de dialogues corporels non verbaux qui plus tard permettront au langage de trouver sa place et du fait d'un retard de développement qui rend difficile l'accès à la fonction symbolique. La première approche consistera donc à aider les personnes en contact avec l'enfant à soutenir un dialogue non verbal sans l'usage du regard et à introduire dans la vie quotidienne des précurseurs symboliques sous la forme de ce que l'on appelle parfois des objets de référence, à savoir des objets qui font partie d'une action donnée et qui seront présentés à l'enfant avant d'effectuer cette action pour qu'il puisse y associer une représentation mentale.

La fonction symbolique nécessite souvent pour se développer de recourir aux gestes naturels de l'enfant (son langage non verbal naturel) avant de passer à un système codé comme la langue des signes. De plus, il a souvent été constaté qu'en dépit de l'atteinte visuelle, le recours à des pictogrammes constituait souvent la première étape vers la lecture et l'écriture aussi bien que vers un système de communication codée (les pictogrammes peuvent aussi être présentés sous forme tactile). Un certain nombre de sourds-aveugles congénitaux réussissent à développer une véritable activité linguistique (c'est-à-dire utilisant des formes grammaticalement organisées et répondant à des règles pragmatiques), tandis que d'autres continuent à utiliser et reconnaître des systèmes codés qui ne présentent pas toutes les caractéristiques d'un langage pleinement fonctionnel, mais qui répondent néanmoins à la possibilité de mettre en oeuvre leurs intentions communicatives.

Les deux langues qui sont utilisées avec les sourds-aveugles de naissance sont la langue orale et la langue des signes du pays. Ces deux langues doivent être présentées et utilisées selon des modalités particulières qui répondent aux contraintes du handicap sensoriel. Ces modalités seront décrites dans le prochain paragraphe.

2.3.2 - Chez les personnes devenues sourdes-aveugles ou chez les sourds-aveugles congénitaux ayant acquis la maîtrise d'une langue et la fonction dialogique.

Il s'agit pour ces personnes de trouver le meilleur système permettant la réalisation des objectifs de communication. La liste qui suit n'est pas exhaustive, elle représente les systèmes les plus couramment rencontrés et n'épuise pas les trésors d'imagination mis en oeuvre pour surmonter les obstacles à la communication.

La dactylogogie : Il s'agit d'un alphabet manuel qui permet le codage de la langue orale (dont la connaissance doit donc être acquise) soit visuellement, soit tactilement. Il existe différents systèmes autres que celui utilisé en France (au Royaume Uni, en Allemagne et en Italie). La dactylogogie n'est pas la langue des signes.

La Langue des signes: C'est une langue spécifique utilisée par la communauté des sourds et possédant des caractéristiques particulières à chaque communauté linguistique. Sa grammaire et son lexique sont différents de la langue orale du pays considéré. Elle doit, pour être utilisée avec des sourds-aveugles, être adaptée sous forme de présentation tactile ou organisée dans un champ visuel très restreint. Elle a l'avantage d'être aussi rapide qu'une langue orale dans les conditions normales d'utilisation.

Le Braille : c'est le système d'écriture utilisé par les aveugles. Il suppose la connaissance de la langue orale. Il permet l'accès à de nombreux outils facilitant la communication en ligne ou l'accès à des documents (ordinateurs, minitel, courrier électronique et...). Il existe maintenant un nombre important d'outils informatiques adaptés à l'usage du braille.

La Parole: Il s'agit de l'utilisation de la langue orale pour recevoir ou produire des énoncés. Cela suppose l'utilisation d'outils d'amplification ou d'aides tactiles (comme la méthode TADOMA qui consiste à percevoir la parole de l'interlocuteur en posant la main sur sa bouche et sa gorge).

2.4 - Les aides techniques et humaines.

2.4.1 - Les aides techniques

Système de signalisation : Il s'agit des outils permettant à une personne sourde-aveugle d'avoir accès à des signaux de la vie quotidienne : téléalarme, réveil braille avec vibreur, détecteur de sonneries ou de bruits.

Matériel de communication : Outils permettant l'accès à l'information et la communication conversationnelle ou en réunion: minitel braille; ordinateur braille (avec liaisons E-Mail, Internet, etc...), imprimante braille ou noir (gros caractères), scanner (permettant le transcodage de caractères noirs en braille), prothèses auditives, lunettes et aides optiques.

Transport: Transports urbains adaptés, repas à domicile etc ...

2.4.2 - Les aides humaines

On peut citer :

Guide : permet les déplacements de longue ou courte distance. Doit aussi être en mesure de communiquer, sinon d'interpréter pour la personne sourde-aveugle.

Interprète/transcripteur etc : il met l'information destinée à la personne sourde-aveugle en forme perceptible et compréhensible par lui et effectue l'opération inverse (ex: interprétation langue des Signes- Français).

Guide-interprète: il a les compétences à la fois du guide et de l'interprète

Personne de contact: Il s'agit de personnes susceptibles de rencontrer la personne sourde-aveugle régulièrement pour lui tenir compagnie, lire le courrier, donner les informations sur la vie du quartier etc... Cela suppose la maîtrise du système de communication utilisé par celle-ci.

Auxiliaire de vie : Effectue des tâches ou ménagères ou d'aide à l'autonomie. Doit aussi connaître le système de communication utilisé.

Accompagnateur de loisir : permet de participer à des loisirs sans avoir recours nécessairement à un guide-interprète.

Bénévoles : peuvent effectuer un certain nombre des tâches énumérées plus haut. Se pose pour eux le problème de la formation et de l'éthique du contrat bénévole-personne handicapée.

Formateurs: ils permettent à la personne sourde-aveugle d'acquérir la maîtrise des techniques telles que la locomotion, les activités de la vie journalière, les systèmes de signalisation, les techniques de communication, les matériels de communication.

LES AVEUGLES ET DEFICIENTS VISUELS MULTIHANDICAPES

1 - QUI SONT LES AVEUGLES ET DEFICIENTS VISUELS MULTIHANDICAPES

1.1 - Définition

Comme cela a été souligné au chapitre précédent, la définition de la cécité n'est pas aussi simple qu'on pourrait le croire.

Légalement en France, la cécité est une acuité visuelle inférieure à 1/20ème du meilleur oeil. Cependant, on peut distinguer:

- des aveugles complets sans aucun reste de vision ou pratiquement totaux ne possédant plus qu'une simple perception de la lumière (reconnaissance du jour et de la nuit).
- les aveugles partiels : ils peuvent percevoir des masses et des volumes, ce qui facilite leur déplacement et leur appréhension du monde extérieur.

Pour gérer leur cécité, des aveugles congénitaux doivent comprendre et admettre les règles qui lient deux codages : le codage tactilo-kinesthésique et le codage auditif.

La synthèse entre ces deux canaux d'information, sera pour l'aveugle, le code verbal. Chez le bien-voyant, c'est la vision qui l'opère.

Dans la définition de l'amblyopie, on peut distinguer:

- les amblyopes profonds 1/20e, 1/10eme ;
- les amblyopes légers entre 1/10eme et 4/10eme.

Il faut en plus tenir compte de l'acuité visuelle de loin et de près, du champ visuel, de la vision des couleurs, de la sensibilité lumineuse, des motivations et de l'état psychologique du sujet comme de son potentiel adaptatif.

Le handicap de la vision restreinte consiste dans l'interposition d'une barrière sensorielle entre le monde qui s'offre virtuellement à la vue, et les possibilités de recueil et de traitement de cette information par le sujet.

L'enfant avec vision restreinte est un chercheur avide d'information et un transformateur acharné de cette information en signification.

La qualité de ce que l'on voit n'ayant pas autant d'importance que la signification de ce qui est perçu, un "bon" cerveau pourra en partie pallier une mauvaise vue.

A l'inverse, les difficultés seront majorées par l'existence de déficiences associées qui se potentialisent et s'aggravent mutuellement.

Les aveugles et déficients visuels multihandicapés regroupent les personnes présentant au minimum

- une déficience visuelle
- une déficience intellectuelle ; celle-ci va de la débilité légère à un niveau non chiffrable.

A ceci s'ajoute pour un certain nombre d'entre eux:

- une déficience auditive
- une déficience motrice
- des troubles du langage
- une épilepsie
- des troubles de la personnalité
- une psychose autistique

Les associations de 3,4 voire 5 déficiences sont fréquentes.

Certaines associations de déficiences se regroupent en syndromes, très rares sur le plan statistique, mais fréquents dans la population ciblée jusqu'à représenter 30 % de celle-ci. Plus généralement la déficience visuelle fait partie de la description initiale du syndrome (syndrome de Laurence Moon Bardet Biedl, de Marfan, d'Alström, de Lowe, de Peters, de Behr, de Marinesco Sjögren, de Smith-Magenis etc) parfois son association avec celui-ci est purement accidentelle (syndrome de Robin, de Lemoine, de West, de Di George, etc...).

Il faut également noter, toujours dans cette population, la présence importante des troubles de la personnalité que l'on peut estimer à plus de 50 %. Par ailleurs, 25% de cette population présente des anomalies de développement comparables à celui des enfants autistes.

1.2 - Etiologie

Dans la quasi totalité des cas, la pathologie ophtalmique s'inscrit dans le cadre d'une affection plus vaste affectant le système nerveux central.

On distingue:

1.2.1 - Les encéphalopathies fixées :

Elles peuvent être en rapport avec :

- une affection d'ordre génétique, qu'il s'agisse d'une chromosomopathie ou d'une affection génique ;
- une embryo-foetopathie d'origine infectieuse (rubéole congénitale, toxoplasmose congénitale), d'origine toxique (par exemple syndrome foeto-alcoolique), médicamenteuse (médicaments anti-épileptiques pris par la mère pendant la grossesse, par exemple) ;
- une pathologie résultant d'une souffrance cérébrale anoxo-ischémique survenue à une période anténatale, périnatale ou plus rarement post-natale.

Ces encéphalopathies fixées peuvent être encore la conséquence d'un accident (accident sur la voie publique), ou de complication d'anesthésie, ou d'un traumatisme crânien d'origine volontaire (sévices à enfant).

1.2.2 - Les encéphalopathies évolutives:

Ces encéphalopathies peuvent correspondre:

- soit à une pathologie métabolique prouvée, affection génique, concernant une enzyme qui, lorsqu'elle est anormale ou déficiente et qu'elle intervient dans le fonctionnement du système nerveux central, entraîne alors une maladie à expression neurologique.
- soit à une pathologie dite dégénérative, présumée métabolique mais pour laquelle on ne peut mettre en évidence aucun déficit enzymatique.

Concernant les maladies à expression neurologique chez l'enfant, la thérapie génique est en principe non indiquée puisque inefficace et l'évolution ne peut être qu'aggravative. Les mesures thérapeutiques sont alors purement palliatives mais sont d'une importance considérable.

Parmi les affections dégénératives, l'on peut citer la maladie de Spielmeyer-Vogt ou céréoïde lipofuscinose juvénile : Il s'agit d'une maladie métabolique rare dont l'affection en France pourrait se situer à un cas sur cent mille, (ce qui témoigne du caractère très "concentrant" de la Pépinière, entre 5 et 10 % en moyenne de sa population et ce depuis dix ans).

Cette maladie métabolique à expression essentiellement neurologique, commence par une baisse d'acuité visuelle progressive vers l'âge de 6-7 ans alors que le potentiel de l'enfant était parfaitement normal au départ. Rapidement s'installe un tableau de détérioration intellectuelle progressive qui va évoluer en quelques années (en général un dizaine) d'un niveau normal vers la déficience légère, puis moyenne et enfin profonde avec la perte du langage. Associés à cette évolution, surviennent, vers 14-15 ans, des crises d'épilepsie de type grand mal souvent rebelles à la thérapeutique, des troubles cérébelleux rendant l'équilibre et la marche impossibles, et une amyotrophie rendant nécessaire les déplacements en chariot et produisant des troubles de la déglutition.

2 - SPÉCIFICITÉ DE LA PRISE EN CHARGE

L'acte de voir recouvre bien d'autres choses que la vision elle-même (attention, affectivité, éducation, mémoire, etc....), il joue un rôle essentiel dans le développement de l'enfant (contact oeil à oeil, interaction mère-enfant, saisie d'informations, relation d'attachement, etc....).

A elle seule, la déficience visuelle privant l'enfant d'une stimulation sensorielle primordiale, devrait être considérée comme l'un des paramètres essentiels dans les retards ou anomalies de développement constatés.

L'association de cette déficience visuelle avec une ou plusieurs autres déficiences peut provoquer l'apparition et l'installation de troubles ou d'incapacités qui, à l'origine, n'étaient pas inclus dans l'étiologie ou dans le tableau clinique. Certains tableaux cliniques mentionnant des associations multiples (exemple : retard du développement sensori-moteur et intellectuel, troubles du comportement ou de la personnalité) datent parfois de plus de 30 ans, c'est-à-dire d'une époque où ces enfants n'étaient pas pris en charge de façon adaptée ou, pire, jugés inéducables.

Une action adaptée en matière de stimulation visuelle et l'utilisation de matériels spécialisés, le développement des canaux sensoriels de suppléance peuvent amener l'amélioration sinon la disparition de ces troubles ou incapacités.

De plus, une action précoce et adaptée tant dans le domaine de la sensorialité de suppléance que dans celui de la discrimination progressive des messages, de la communication, de la stabilisation psychoaffective, peut amener une amélioration parfois spectaculaire de l'efficacité visuelle.

2.1 - Le projet institutionnel : de l'organisation aux axes essentiels de prise en charge.

Les paramètres rattachés à l'âge de l'enfant ou de l'adolescent apparaissent d'emblée comme primordiaux dans l'élaboration d'une prise en charge.

L'identification des intérêts et des besoins, l'évaluation linéaire des potentialités, la congruence des rythmes que peut vivre l'enfant sont autant de composants qui déterminent les propositions et les approches.

Lors de chacune des étapes de la vie d'un enfant, de 6 à 20 ans, le processus est identique :

- évaluation des capacités actuelles et potentielles
- élaboration d'un projet individualisé
- mise en oeuvre des actions
- évaluation des actions.

Compte-tenu de l'hétérogénéité et de la gravité de certaines associations de déficiences, des priorités doivent être définies:

Il s'agit notamment de favoriser et de développer :

- la communication et l'expression : braille, pictogramme tactile, langage gestuel, etc
- la stabilisation et l'enrichissement de la sphère relationnelle
- l'amorce d'apprentissages, touchant dans un premier temps la vie quotidienne (hygiène - alimentation - déplacements - habillage etc...) et dans un second temps les domaines sensori-moteur, psychomoteur et cognitif - les activités de la vie journalière
- la locomotion : utilisation de la canne longue quand cela est possible etc...
- la préparation à l'autonomie, dont les premières applications se font à l'intérieur de l'établissement, mais qui très vite s'ouvre sur l'environnement immédiat puis sur l'environnement d'origine. Les objectifs essentiels, en tenant compte au cas par cas des possibilités de l'enfant et du fonctionnement familial, sont de permettre l'accès à une méthode de repérage devant amener la plus grande autonomie possible.

2.2 - De l'intervention spécialisée à l'approche globale.

Les enfants déficients visuels multihandicapés souffrent le plus souvent d'une carence massive en affects et en stimulations.

La rareté des expériences sensori-motrices ajoutée aux difficultés d'intégration des informations sensorielles est à l'origine:

- d'un retard de l'éveil sensoriel
- d'un retard du développement sensori-moteur
- d'un retard du développement psychomoteur.

L'enfant se trouve, de fait, placé dans une situation de passivité, d'apathie, marquée par le manque de participation, le refus de communiquer, l'absence d'interactions et le désintérêt pour toute modification de son environnement.

La passivité peut aller jusqu'à l'apragmatisme complet: enfant immobile, figé, restant assis ou debout interminablement. Le refus d'utiliser les mains est un des symptômes les plus déroutants.

Ne parvenant pas à organiser ses perceptions, l'enfant vit dans un univers de sensations, de stimulations auto-érotiques, de gestes stéréotypés.

Les mesures de prise en charge classiques ne convenant pas, les recherches pédagogiques et thérapeutiques ont permis de mettre en évidence:

- qu'une prise en charge précoce et adaptée améliorerait grandement le pronostic,
- que l'approche initiale devait être globale.

L'accent est donc mis sur l'importance des stimulations précoces, qui, dans une ambiance affective et relationnelle chaleureuse, ont pour objectif d'aider l'enfant à être réceptif à tout ce qui l'entoure, à lui apprendre à utiliser ses organes de perception en coordination avec le développement de ses activités motrices, de le faire passer du rôle de sujet passif-réceptif à celui de sujet actif-maître d'oeuvre de son développement.

Ces stimulations précoces touchent tous les domaines des besoins fondamentaux.

Il s'agit d' « éveiller » l'enfant multihandicapé en se servant de tous les canaux de suppléance, de l'amener progressivement à s'exprimer, à avoir envie d'être dans son environnement et de façon plus globale à devenir acteur de sa prise en charge.

Une stimulation quelconque est constamment en interaction avec les autres modalités sensorielles et prend du sens au travers de ces interactions, d'où l'apparition de la notion de globalité: quelle que soit la stimulation proposée, celle-ci a un retentissement sur tout l'organisme.

Ici, comme ailleurs, il faut prendre en considération ce que fait l'enfant, ce qu'il exprime, ce qu'il a déjà vécu avec d'autres personnes pour construire le programme d'activités qui doit lui permettre d'accéder au niveau immédiatement supérieur au sien.

Pour constituer, ou reconstituer, l'image de son corps, l'enfant a besoin de stimulations, somatiques, vibratoires, vestibulaires, visuelles, auditives, olfactives, gustatives et motrices.

Les techniques employées vont être très précises dans chacun des registres, évoqués, utilisant des supports matériels spécialisés (lit musical, jouets vibrants, appareils optiques et lumineux, casiers à odeurs, piscine à balle, etc...).

Certaines techniques de massage (Shantala indien, réflexologie) ont pour but non seulement de stimuler l'enfant à travers son enveloppe corporelle mais également, à travers une relation de contact, de faire jouer pour la première fois des réflexes et des fonctions.

C'est ainsi que, grâce à ces techniques, des résultats très sensibles ont été obtenus tant dans la relaxation d'enfants sujets à de fortes crises d'angoisse que dans des problèmes de transit intestinal, très fréquents parmi les enfants et adolescents accueillis.

La présence des parents lors de ces séances de stimulation, dans le cas de jeunes enfants, est importante à plusieurs titres. Tout d'abord la conception même du programme, plaçant l'enfant dans une progression à court terme, permet aux parents de vivre à nouveau une dynamique constructive. Le second bénéfice est de démystifier les techniques et, par là, de favoriser la relation entre parents et intervenants.

Le troisième apport, et non le moindre, est de permettre, à travers l'évolution des séances, l'appropriation progressive de certaines techniques, de certains gestes par les parents, ce qui leur restitue un rôle de premier plan dans l'éducation et le suivi de leur enfant et leur donne les moyens de canaliser et d'utiliser leur potentiel affectif.

Fondées tout à fois sur l'éveil, la sensorialité, la relation, la communication, le jeu, l'interaction, les apprentissages et la participation des parents, l'activité de la salle de stimulation basale peut servir d'illustration à la synthèse qui devrait être réalisée en permanence entre approches spécialisées et approche globale.

Tous les concepts évoqués précédemment constituent les axes fondamentaux de la prise en charge des enfants déficients visuels multihandicapés.

Durant les temps d'internat en IME, la toilette, les repas, l'habillage et les jeux reprennent en effet les mêmes objectifs. Le passage difficile d'une alimentation liquide à une alimentation solide est rendu possible par la fusion de gestes techniques précis (mastication- déglutition assistée) avec des attitudes et des contextes ludiques et relationnels. La toilette est autant un moment dédié à l'hygiène qu'un apprentissage sensoriel du corps, qu'un temps de verbalisation, de communication et de plaisir.

Les différents ateliers reprennent ces axes en leur donnant une tonalité et une importance respective différente :

- *atelier musique* : il influe tout naturellement sur la sensorialité (sons, vibrations, mouvements) mais les dimensions affectives, relationnelles et sociales deviennent plus importantes pour certains enfants lorsqu'ils sont amenés à faire partie d'un orchestre : les troubles de la personnalité ou du comportement sont confrontés à la discipline inhérente au travail du groupe, au respect des séquences, à la mémorisation de partitions ou de textes.

Les représentations publiques impliquent une prise de conscience des autres, d'"autres" qui regardent et écoutent, donc d'une reconnaissance de ce que l'on est et de ce que l'on est capable de reproduire ou de créer.

- *atelier jardin des senteurs*: cet espace floral et botanique créé pour favoriser l'éveil aux couleurs, aux textures, aux sons, aux goûts et aux parfums, intègre également le repérage par saisons, par sens et par utilisation. Sa conception permet à chaque enfant, qu'il soit en fauteuil ou non, aveugle ou déficient visuel, de participer à son entretien et à son enrichissement. L'apprentissage est ici aussi présent puisque des pictogrammes et inscriptions en braille et en noir ont été prévus.

- *la ludothèque*: un recueil important de livres, de cassettes et de jeux a été réalisé, il permet tout à la fois d'apprendre à jouer collectivement, d'intégrer des règles, de prendre plaisir à utiliser des jeux qui, grâce à des adaptations (repères tactiles, braille, agrandissement des symboles ou des dessins, simplification des règles) offriront à l'enfant la possibilité de jouer avec sa famille lors des retours hebdomadaires ou des vacances.

D'autres ateliers reprennent ces axes fondamentaux:

- l'activité *FERME*, avec l'équitation et l'entretien de poneys
- l'atelier *INFORMATIQUE*, où l'adaptation de programmes et de matériels permet aux enfants et adolescents de jouer et de travailler
- l'activité *SCOLAIRE* avec apprentissage du braille

Enfin, on se doit de citer la place particulière tenue par l'accueil d'enfants atteints de maladies dégénératives. Toute approche technique, aussi spécifique soit-elle, ne peut suffire dans l'élaboration d'un projet individualisé lorsqu'il s'adresse à un enfant ou à un adolescent dont les troubles sont destinés inexorablement à s'aggraver.

Seule l'implication affective des professionnels, la capacité d'utiliser leur « intelligence émotionnelle » peuvent permettre d'expliquer comment des évolutions inéluctables sur un plan théorique connaissent des rémissions ou, mieux, une stabilisation et parfois des améliorations.

Cet enrichissement du regard technique et théorique porté sur l'enfant, s'étend à l'accompagnement des familles car il ne s'agit pas seulement d'accompagner en préparant la mort ou la dégradation globale des capacités, il s'agit d'élaborer et de vivre un véritable projet qui ne prend pas en compte l'issue mais le présent et le court terme.

Ces maladies posent des problèmes extrêmement complexes et nécessitent une approche spécifique de la prise en charge lorsque l'enfant, ou l'adolescent, évolue vers un tableau de plus en plus déficitaire, avec aussi tout le retentissement que cela va entraîner au niveau de la constellation familiale.

2.3 - De l'interaction à l'interpénétration des techniques: la formation des personnels.

La réalisation d'une action de ce type n'est possible qu'à certaines conditions:

- 2.3.1 - Favoriser la qualité technique des pratiques par des moyens en personnels en nombre suffisant.
- 2.3.2 - Une formation initiale des personnels de bon niveau complétée et enrichie par des formations spécialisées.
- 2.3.3 - La recherche permanente de techniques ou de pratiques nouvelles et efficaces.
- 2.3.4 - L'assouplissement, voire la disparition des notions de "zones d'interventions" ou de "champ de compétence". Certains enfants présentant des associations sévères ne permettent pas la mise en place de rééducations ou d'actions pédagogiques classiques. Le spécialiste peut assurer l'intervention en utilisant la relation privilégiée qui s'est instaurée avec l'enfant.

L'interpénétration et la complémentarité des différentes formations, dans le respect des identités et des fonctions, permettent l'efficacité de l'action entreprise, son contrôle et la supervision indispensable. Les formations complémentaires amènent dans de nombreux cas les éducateurs à appliquer une partie de ces actions, en suppléance, en étroite collaboration et sous le contrôle des intervenants concernés.

3 - POLITIQUE DE PARTENARIAT ET DE RÉSEAUX

3.1- Partenariat avec les familles

Cela a été évoqué précédemment; la participation, l'implication des parents dans la prise en charge de leur enfant sont essentielles à plus d'un titre. Outre la démythification de l'intervention spécialisée qui amène les praticiens à la simplification et à la transparence, elles conditionnent dans un sens positif les relations entre les familles et l'Institution en mettant au rebut les notions de bonne ou de mauvaise attitude, de spoliation affective, d' « enfant-enjeu ».

Enfin, elles garantissent la cohérence et la continuité de l'action menée auprès de l'enfant.

Le partenariat avec les familles est de nature à leur donner les moyens de rompre leur isolement, de reprendre leur destin et celui de leur enfant en mains, de redevenir des acteurs dans tout ce qui concerne la vie de leur enfant.

La présence de syndromes ou de maladies dégénératives porte ce besoin à son paroxysme car la confrontation avec la mort à court ou moyen terme est présente en permanence.

L'option du partenariat est tout aussi importante lorsqu'il s'agit de préparer la sortie et la réorientation d'un jeune adulte.

Les solutions étant rares, la collaboration entre famille et équipe permet d'envisager plus sereinement et surtout plus efficacement les alternatives possibles.

3.2 - Partenariat avec d'autres structures : les bases de la création de réseaux.

La création d'un réseau, regroupant des partenaires évoluant dans des registres différents et suivant des logiques très variées (Education Nationale, CAT, structures associatives et collectivités locales), s'avère de plus en plus nécessaire au vu du déséquilibre existant entre les besoins et les réponses.

Enfin, à l'instar du partenariat avec les familles elle implique un effort d'ouverture de simplification et d'explicitation des projets et des pratiques de la part de "institution.

LES SOURDS MULTIHANDICAPES

1 - QUI SONT LES SOURDS MULTIHANDICAPES

1.1 - Définition

Les sourds multi-handicapés constituent une population très hétérogène.

La surdité s'inscrit de façon relativement fréquente dans toute une variété de tableaux pathologiques plus complexes.

Ainsi sur le plan fonctionnel, la surdité peut être associée :

- à un handicap visuel;
- à un handicap physique ;
- à une pathologie neurologique pouvant engendrer soit un handicap mental sévère soit des troubles neuro-sensoriels et cognitifs spécifiques
- à des troubles graves de la personnalité.

L'hétérogénéité des handicaps engendrés et la spécificité des besoins qui en découlent tiennent non seulement à la diversité des associations mais plus encore au caractère extrêmement multiforme que peut revêtir chacune des atteintes en cause, qu'il s'agisse de la surdité elle-même ou qu'il s'agisse des différents troubles qui lui sont associés.

Ces atteintes multiples ne peuvent se concevoir comme juxtaposition ni même comme la somme de handicaps isolés. Les différents troubles se conjuguent et se potentialisent. Ils s'aggravent mutuellement. Chaque combinaison engendre une entité pathologique particulière. Il en résulte des handicaps parfois très spécifiques, de configurations rares.

Les problèmes de communication sont constants et toujours très graves. Ils comportent un danger d'isolement majeur pour les personnes atteintes. Chez le jeune enfant le risque est grand de voir apparaître des perturbations voire des déviations majeures dans son développement psychique.

Chaque association crée des besoins propres et nécessite des prises en charges spécifiques, très individualisées. Celles-ci font appel à des techniques particulières, principalement en matière de communication et d'acquisition ou de maintien de l'autonomie.

Les principales caractéristiques de ces multi-handicaps sont :

- le nombre des variables qui interfèrent et la fréquence avec laquelle elles peuvent évoluer et se modifier, modifiant ainsi l'ensemble des problèmes;
- la fréquence de l'aggravation dans le temps d'une ou de plusieurs atteintes;
- la fréquence de leur inscription dans des maladies nécessitant un suivi constant requérant des soins de plus en plus contraignants liés à l'aggravation progressive de ces maladies.

1.2 - Les grandes catégories

Si l'on tente de regrouper les diverses associations afin d'essayer de dégager certaines constantes, trois types de regroupements peuvent être proposés :

- les associations précoces ;
- les associations potentiellement présentes à la naissance mais dont la révélation est progressive ;
- les associations dont la survenue, progressive ou non est tardive.

1.2.1 - Les associations précoces

* Surdités et troubles visuels patents (les cas les plus graves entrant d'emblée dans la population sourde-aveugle dont la spécificité a été décrite précédemment)

* Surdités et troubles moteurs à expression variable (diverses origines: le cadre dépasse celui de la seule infirmité motrice cérébrale).

* Surdités s'inscrivant dans les tableaux déficitaires sévères à expression multiple qu'ils comportent ou non des troubles psychiatriques (polyhandicap).

1.2.2 - Les associations de troubles potentiellement présents dès la naissance mais dont la révélation est progressive

Il s'agit d'enfants considérés au départ comme seulement sourds et pris en charge comme tels. C'est progressivement, au cours de leur développement que les troubles se manifestent et que la gravité de leur handicap se révèle. Ils présentent d'extrêmes difficultés dans l'accès à un mode de communication de suppléance telle que la Langue des Signes Française (L.S.F.). Ils sont en échec dans toutes les rééducations classiques et présentent des difficultés d'apprentissage.

Nous ne ferons que mentionner les enfants atteints de syndrome de Uscher (dont la surdité s'associe à une dégénérescence progressive de la rétine) qui sont donc mis en échec par l'installation des troubles visuels qui s'aggravent progressivement (voir chapitre précédent).

Parmi les autres, il faut parler des enfants qui présentent des troubles organiques des fonctions supérieures. On rencontre ceux-ci plus spécifiquement dans certaines pathologies telles que les *embryo-foetopathies infectieuses* (rubéoliques ou autres), les accidents périnataux, les méningites de l'enfant

Les atteintes peuvent avoir des localisations diverses touchant cependant volontiers une aire cérébrale plutôt qu'une autre.

En fonction de ces localisations, les difficultés de ces enfants seront dominées par une atteinte des fonctions neuro-linguistiques ou des fonctions neuro-visuelles ou des fonctions praxiques ou des fonctions mnésiques ou encore des fonctions frontales.

Selon les cas, la surdité sera par exemple aggravée par:

- *un trouble central du traitement de l'information auditive* qui complique considérablement les surdités moyennes ou sévères bien appareillées aggravant les problèmes de compréhension de manières parfois cruciales (il arrive que ces enfants soient pris pour des enfants déficients mentaux sévères ou psychotiques) ;

- *un trouble spécifique des compétences linguistiques* mettant en échec non seulement l'apprentissage du langage oral mais aussi celui de la langue des signes ainsi que celui du langage écrit. Il s'agit alors de troubles complexes du langage qui aggravent considérablement les difficultés de communication engendrées par la seule surdité ;

- *un trouble neuro-visuel* qui entrave sévèrement la mise en oeuvre des stratégies visuelles de suppléance qui se développent habituellement chez l'enfant sourd et qui met en échec la plupart des techniques rééducatives ou pédagogiques qui utilisent des supports visuels ;

- *un trouble praxique ou visuo-spatial grave* qui freine considérablement l'accès à la langue des signes. Les aspects spatiaux de cette langue ne sont pas perçus et donc pas compris ; l'expression gestuelle pose parfois des problèmes majeurs.

1.2.3 - Les associations de survenue tardive

Elles surviennent dans le cadre soit de maladies chroniques (maladies métaboliques ou génétiques dont un exemple typique est la cytopathie mitochondriale), soit de troubles de la conduite et du comportement, survenus notamment à l'adolescence.

1.2.3.1 - Maladies chroniques

La surdit  s'inscrit dans un tableau organique o  les aspects m dicaux occupent une place consid rable.

Cette surdit  peut passer de l g re   moyenne,   s v re,   profonde, g n rant des probl mes de communication de plus en plus complexes obligeant la personne   trouver sans cesse d'autres modes de communication.

Les difficult s sont encore accrues si s'installent progressivement des troubles visuels de plus en plus s v res ou (et) des troubles moteurs de plus en plus invalidants limitant les possibilit s d'expression gestuelle.

Les diff rents troubles ne s'installent pas selon la m me chronologie. Chacun d'eux  volue pour son propre compte et les aggravations ne sont pas simultan es.

Les combinaisons varient donc dans le temps induisant des besoins qui  voluent et n cessitent des adaptations constantes et une technicit  de plus en plus grande que ce soit en mati re de communication ou en mati re de maintien d'autonomie.

La complexit  des probl mes s'accro t encore   mesure que les atteintes organiques (cardiaques, r nales, respiratoires....) s' tendent et s'aggravent n cessitant des soins sp cifiques avec des s jours hospitaliers de plus en plus longs.

Au cours de son existence, le sujet passe d'une vie proche de la normale au cours de la petite enfance   une d pendance de plus en plus grande   la fois sur le plan de l'autonomie et sur celui de la communication lorsqu'il arrive   l'adolescence ou   l' ge adulte. Par surcro t sur le plan physique les limites impos es par la maladie sont de plus en plus contraignantes.

Il faut aussi mentionner ici l'existence possible d'une d gradation des diff rentes fonctions cognitives venant compliquer encore la t che du sujet.

1.2.3.2 - Troubles de la conduite et du comportement.

Certes, les enfants d ficients auditifs pr sentant de simples « particularit s de caract re » ne constituent pas une cat gorie de handicap rare. Ces particularit s sont tr s fr quentes et la plupart des  tablissements (ou classes) sp cialis s pour l'accueil des d ficients auditifs ont une pratique en la mati re.

- Sont beaucoup moins nombreux, en revanche, les cas de troubles graves de la personnalité rendant impossible l'intégration en établissement auditif, non plus que l'accueil en hôpital de jour non spécialisé dans le domaine de la surdité :
Nombre de ces enfants (et adolescents) sont actuellement sans solution.

- Ces troubles apparaissent ou s'aggravent fréquemment à l'adolescence, Certains jeunes rejettent alors leur appareillage :

* soit du fait de l'évolution de leur déficience auditive qui le rend désormais moins opérant

* soit par refus de l'image « handicap »

* soit plus globalement par difficulté d'adaptation de l'entourage ou du jeune à son entourage.

2 - TYPES DE PRISE EN CHARGE

Il convient de distinguer dans cette partie les sourds multihandicapés présentant des associations précoces et ceux qui présentent des associations de survenue tardive.

2.1 - Les associations précoces

Au départ les tableaux sont parfois atypiques et les diagnostics difficiles à faire.

Certains troubles dont la surdité sont à rechercher systématiquement. La recherche de la surdité reste aujourd'hui encore trop souvent négligée.

Généralement pris en charge par des équipes spécialisées dans l'action précoce (C.A.M.S.P. polyvalents - S.S.E.S.D...), les enfants et leurs parents bénéficient le plus souvent d'approches globales qui ignorent parfois la surdité ou bien qui ne la prennent pas suffisamment en compte.

Seuls les S.A.F.E.P. et les C.A.M.S.P. spécialisés pour sourds sont vraiment d'emblée orientés vers les problèmes de communication et prennent en compte immédiatement les besoins spécifiques liés à la surdité du jeune enfant (appareillage auditif précoce, éducation auditive adaptée, mise en place de techniques qui utilisent des suppléances). Ce sont les troubles associés qui posent problème, qu'ils soient d'ordre visuel, d'ordre moteur ou d'ordre comportemental. D'une part, ces troubles ne sont pas facilement identifiables à cet âge. Les cas ne sont détectés que s'il s'agit d'une étiologie à haut risque. D'autre part, ces troubles font échec aux techniques habituelles de prise en charge des sourds et déroutent les équipes. Ils nécessitent des prises en charge propres parfois très spécialisées.

Dans tous les cas, avec le temps, les diagnostics se complètent, les particularités se spécifient peu à peu, rendant nécessaire la mise en oeuvre progressive des techniques parfois beaucoup plus spécifiques.

Les orientations posent alors des problèmes cruciaux. En effet, il n'existe pas toujours de structure médico-pédagogique proche, pouvant offrir une solution de prise en charge suffisamment adaptée, compatible avec le maintien de l'enfant dans son milieu familial. Par ailleurs, les structures spécialisées pour enfants sourds-aveugles ou sourds I.M.C. sont particulièrement rares. Parfois un déménagement s'impose ou bien l'internat, alors que peut-être une solution plus proche pourrait être imaginée grâce au soutien d'un Centre de Ressources spécialisé qui pourrait mettre à disposition de l'équipe locale les compétences d'une équipe très expérimentée.

En ce qui concerne les enfants polyhandicapés lourds atteints notamment de surdit  ou d'hypoacousie, ils repr sentent un pourcentage important des enfants accueillis dans les  tablissements pour polyhandicap s.

Il n'est pas envisageable de cr er des  tablissements sp cifiques.

En revanche, la prise en charge individuelle ne peut ignorer la pr sence d'une surdit . Les polyhandicap s ne sont plus, comme nagu re, consid r s comme "in ducatibles". Des progr s consid rables ont  t  r alis s pour les amener   communiquer et m me   acc der, ne serait-ce que modestement,   des "acquisitions cognitives".

N anmoins, la prise en compte de leurs  ventuelles atteinte sensorielle n'est pas toujours suffisante, et les  quipes professionnelles, g n ralement tr s comp tentes ne comptent pas toujours en leur sein les comp tences en audiophonologie et en orthophonie qui seraient n cessaires.

A l'oppos , les enfants sourds atteints de troubles graves de la personnalit  exigent la mise en place de structures hautement sp cialis es (telles que l'H pital de Jour "Georges VACOLA" de Paris XIX ). Ces enfants "doublement emmur s" et souvent violents appellent, au moins pour une p riode de 2   6 ans, la conjonction tr s pragmatique des approches neuro-psychiatriques et audiophonologiques.

Trop d'entre eux ont  t  "renvoy s   r p tition d'une structure   l'autre" et le sont encore actuellement entre des  tablissements m dico- ducatifs o  leur comportement compromet sans profit pour eux leurs apprentissages des autres enfants et des h pitaux de jour o  la th rapie bute sur l'absence de langage.

En revanche, de nombreux enfants sourds dits "caract riels" peuvent  tre « int gr s »   condition de b n ficier d'une prise en compte de leurs troubles psychiques (probl me  ventuel de double prise en charge en liaison conventionnelle avec l'intersecteur de psychiatrie infanto-juv nile).

2.2 - Les associations de troubles potentiellement présents dès la naissance mais dont la révélation est progressive.

La révélation tardive des troubles neurologiques spécifiques s'explique par leur caractère développemental (maturation progressive du système nerveux et des fonctions neurologiques au cours du développement normal).

La recherche doit en être systématique chez tout enfant sourd qui se trouve peu à peu en échec par rapport aux techniques de rééducation et aux techniques pédagogiques habituelles: enfant qui interroge par une évolution inattendue et des difficultés d'apprentissage qui ne peuvent pas être rapportées à la seule surdité.

Cette recherche doit être pratiquée par des personnes qualifiées. Elle requiert en effet une grande habitude et le recours à des outils d'investigation et d'évaluation rigoureux. Il faut savoir repérer les outils dont l'enfant dispose et évaluer aussi bien ses compétences que ses incompétences. Il est important d'essayer d'analyser les mécanismes sous-jacents aux symptômes de surface.

La découverte chez un enfant sourd en difficulté d'un ou plusieurs troubles neurologiques doit impérativement conduire à changer le projet initialement mis en place. Parfois ce projet peut être aménagé dans l'établissement d'origine s'il existe des sections à petit effectif avec une équipe pluridisciplinaire. L'aide d'un Centre de ressources pourrait là être d'un grand secours.

Les cas les plus graves nécessitent une orientation en établissement ou en section spécialisée pour enfants avec handicaps associés car leur prise en charge doit être totalement repensée et modifiée, ce pour quoi les structures habituelles ne disposent en aucune façon de moyens suffisants.

On peut dire de ces enfants qu'ils présentent un handicap grave à expression multiple et de configuration rare.

2.3 - Les associations de survenue tardive

2.3.1 - Maladies chroniques.

Les besoins évoluant à mesure que les troubles s'installent ou s'aggravent, les prises en charges doivent être continuellement modifiées.

Au départ, les enfants peuvent être maintenus dans le milieu scolaire normal avec des prises en charges ambulatoires. Peu à peu cependant, leurs difficultés grandissantes vont interdire ce maintien (la compréhension linguistique est de plus en plus problématique, les acquisitions stagnent, l'autonomie physique diminue parfois, l'absentéisme est trop grand).

Les solutions de remplacement vont être trouvées au cas par cas. Rapidement cependant, c'est un établissement pour sourds pluri-handicapés qui s'impose avec le problème de la rareté de leur existence.

Il s'agit le plus souvent de les aider à acquérir des techniques palliatives de communication et à gérer leurs difficultés croissantes sur le plan de l'autonomie (en rapport avec les troubles visuels (et/ou moteurs).

Il faut maintenir les apprentissages dans tous les domaines mais aussi les soutenir eux et leur entourage, à la fois sur le plan psychologique et humain.

Que dire aussi de l'immense détresse de ces personnes ainsi que du désarroi dans lequel est plongé leur entourage ! La survenue de troubles psychologiques sévères et plus particulièrement de dépressions graves vont nécessiter un accompagnement psychologique de qualité.

2.3.2 - Troubles de la conduite et du comportement

Les enfants atteints de surdité et de troubles graves de la personnalité nécessitent une prise en charge très spécifique que peu de structures sont en mesure d'assurer.

D'une manière globale, l'accueil des enfants est actuellement dispersé au gré des situations régionales entre:

- * des IME pour déficients mentaux dont plusieurs se sont récemment ouverts (afin de maintenir leur taux d'occupation) à des cas plus lourds, mais leur surdité y est souvent négligée.

- * des établissements pour sourds qui, se sont eux aussi ouverts aux handicaps associés, mais selon deux modalités différentes :

- certains tolèrent seulement des surcharges légères,

- d'autres et notamment des instituts régionaux pour enfants sourds, se sont reconvertis dans le soutien à l'intégration scolaire et dans la formation professionnelle et ont créé des sections spécifiques pour enfants sourds plurihandicapés,

- quelques établissements sont entièrement spécialisés pour le multihandicap, tels que « la Providence » à Saint-Laurent-En-Royans, l'hôpital de jour « Georges VACOLA » ou l'IME « La Gentillommière » ou le centre pour enfants plurihandicapés de la rue Daviel (Paris).

<p>Mais de tels établissements ont alors un recrutement national, actuellement rendu difficile par la "départementalisation" surtout pour les jeunes maintenus chez eux, en application de l'amendement CRETON</p>
--

3 - L'AVENIR

Des équipes hautement spécialisées

Le secteur est marqué par une extrême diversité des thérapeutiques et des techniques à mettre en oeuvre.

Certes une majorité d'enfants malentendants pourra s'intégrer dans des établissements non spécialisés pour le multihandicap.

L'hypoacousie peut constituer une surcharge grave si elle est combinée avec une déficience mentale sévère, une infirmité motrice cérébrale ou des troubles graves de la personnalité. La négliger peut compromettre la prise en charge de manière irrémédiable.

Dans tous les cas, les handicaps conjugués avec la surdit  peuvent interdire le recours aux techniques  ducatives correspondant au niveau de d ficit auditif : l'enfant ne pourra acc der   l'oralisme ou au « fran ais sign  », ou il devra pour y acc der, passer par des  tapes interm diaires sur mesure.

Ceci implique pour chaque enfant un « projet individuel » con u   partir d'un bilan global de ses capacit s, projet et bilan beaucoup plus complexes et personnalis s que pour les autres enfants sourds.

L' quipe de professionnels devra donc  tre « multicomp tente » pour pouvoir mettre en oeuvre, en permanence, les m thodes les plus adapt es. L'approche de l'enfant sourd multihandicap  implique un pragmatisme d passant les querelles d' cole (« bilinguisme, oralisme » etc).

Un r seau plus d centralis  et au professionnalisme accentu :

* le r seau actuel est constitu  principalement:

- d'IME non sp cialis s tol rant les surcharges l g res
- de rares  tablissements hautement sp cialis s   champ de recrutement plurir gional ou national.

* Ce réseau pourrait être plus décentralisé mais à deux conditions:

- que les établissements plus proches des familles reçoivent les moyens humains financiers nécessaires pour un accueil de qualité, y compris d'enfants atteints de multihandicaps lourds.

- que les établissements pilotes nationaux puissent se reconvertir au moins partiellement en centres de ressources au service des équipes décentralisées et des cas isolés (bilans initiaux, formation en cours d'emploi des personnels spécialisés ...).

Les adultes.

Les adultes sourds multihandicapés doivent se voir offrir de réels choix d'existence en fonction de leurs capacités et de leur degré d'autonomie.

* Vie à domicile qui, pour des sourds multihandicapés, suppose à la fois des aides techniques (y compris pour communiquer à distance) et un réseau, actuellement embryonnaire et non financé, d'interprètes, voire de guides interprètes.

* Foyers d'hébergement, qui si la surdité est importante, doivent être spécifiques pour pouvoir offrir aux résidents de véritables possibilités de communication.

* Foyers de jour

* Sections de CAT (certains adultes sourds multihandicapés sont "intégrés" dans des CAT "ordinaires", où ils ne communiquent que pour les "consignes de travail". Ils sont très isolés par ailleurs).

* MAS pour les plus lourdement dépendants.

En ce qui concerne les activités de jour, elles vont, comme pour toutes les autres catégories de personnes handicapées, du travail en milieu ordinaire (mais pour une bien faible minorité de plurihandicapés) aux activités "occupationnelles".

Le travail protégé implique, pour les sourds profonds, un encadrement possédant les techniques de communication (et donc, dans la plupart des cas, des sections de CAT spécialisées pour sourds multihandicapés).

LES DYSPHASIES

1 - QUI SONT LES DYSPHASIQUES ?

1.1 - Définition

Les troubles sévères du langage constituent un ensemble de troubles très hétérogènes, tant dans leur étiologie, leurs manifestations, leur intensité et la gravité de leurs répercussions.

Schématiquement, et en excluant ici les troubles secondaires à la surdité, traités ailleurs ainsi que les troubles simples du langage on peut donc définir 3 grandes catégories de troubles du langage :

- les pathologies en lien direct avec *une déficience intellectuelle* sévère ou profonde : le trouble du langage n'est alors pas spécifique, il reflète le niveau intellectuel et psycho-affectif du sujet;

- celles en lien avec *un trouble envahissant du développement*, autisme ou psychose grave: c'est alors le versant communicationnel du langage qui est atteint, reflet du trouble global des compétences sociales et relationnelles;

- enfin les déficits spécifiques des compétences linguistiques, ou dysphasies, secondaires à des lésions ou dysfonctionnements de modules (réseaux) cérébraux spécialisés. On parle aussi quelquefois de troubles *structurels*, ce qui rend compte du caractère *durable* du trouble (et de sa persistance à vie, même si les capacités fonctionnelles du sujet peuvent s'améliorer) et de la particularité des anomalies langagières surtout *qualitatives* (notion de *déviance* linguistique: le sujet ne parle pas moins, ni comme un sujet plus jeune, il parle *différemment*).

Du fait des délais normaux de mise en place des fonctions linguistiques chez l'enfant, le diagnostic de ces troubles neuro-linguistiques n'est pas possible avant l'âge de 3 - 4 ans. C'est à partir de cet âge que la mise en évidence des perturbations linguistiques caractéristiques peut permettre le diagnostic différentiel d'avec les autres pathologies langagières.

En fait, il s'agit souvent de dysfonctionnements, non de l'ensemble des structures linguistiques, mais de sous-processus spécialisés, générant *des formes de dysphasie différentes*, aux pronostics très divers.

Il n'existe pas encore de consensus sur la physio-pathologie des différentes dysphasies, leurs étiologies, les limites de leur définition. On s'accorde cependant sur une définition "opérationnelle" des dysphasies, leurs différents symptômes et leur dénomination.

Ainsi, on distingue essentiellement:

- des dysphasies de réception (le trouble prédomine sur les voies de la compréhension, les voies "d'entrée" du message linguistique),
- et des dysphasies d'expression (le trouble prédomine sur les voies de "sortie").

1.2 - Description des différentes formes

1.2.1 - Les dysphasies d'expression

De loin les plus fréquentes, elles se traduisent par des difficultés qui touchent les 3 grandes fonctions expressives:

1- La recherche et la récupération des mots en mémoire (trouble de l'évocation des mots ou anomie, ou manque du mot, ou dysphasie mnésique) ; il ne s'agit pas d'une absence ou d'une pauvreté de vocabulaire (on peut s'en assurer en testant le vocabulaire passif de l'enfant), mais d'une indisponibilité ponctuelle -et souvent dramatique- des mots (trouble de *l'accès* au lexique) qui constitue toujours un handicap communicationnel sérieux.

2- L'organisation automatique des mots en phrase (ordre des mots, marques du temps, du pluriel, des négations, mots grammaticaux, ...) : cette phase, qui se construit essentiellement entre 2 et 4 ans, nécessite des compétences spécifiques particulièrement vulnérables. Son atteinte se traduit par *la "dys-syntaxie"* qui évoque le parler "style télégraphique". Elle s'accompagne toujours d'une *grande réduction* linguistique (énoncés très courts de type "mot-phrase", ou juxtaposition de deux mots), d'énoncés ambigus (de par l'absence ou l'utilisation non conventionnelle de marques grammaticales), et ne permet pas la transmission de messages élaborés, limitant là encore grandement les performances communicationnelles de ces sujets.

3- La mise en sons des mots, la programmation puis la réalisation des différents sons nécessaires à la production sonore de l'énoncé. Les difficultés à ce niveau, connues sous le terme de "trouble de programmation phonologique" consistent en une difficulté à réaliser la *suite séquentielle* des sons du langage, rendant *inintelligible* la parole de l'enfant, qui se présente alors comme *un jargon* au sein duquel seuls quelques mots sont éventuellement reconnaissables. Dans les cas les plus intenses, l'enfant peut être quasi-mutique.

Cette dysphasie phonologique peut être isolée ou, très souvent, associée à la précédente, réalisant la "dysphasie phonologique-syntaxique" (la plus fréquente des dysphasies de l'enfant), souvent considérée comme le prototype des dysphasies de l'enfant. Cette dysphasie, outre le trouble expressif oral majeur, induit toujours des troubles encore plus marqués en langage écrit (du fait des exigences particulières de l'écrit en matière de syntaxe et de phonologie), engendrant des échecs scolaires précoces (début du primaire) et massifs. Aussi, outre la rééducation visant à l'amélioration des capacités communicationnelles, des stratégies spécifiques d'apprentissage de la lecture/écriture doivent être mises en oeuvre, sous peine d'aboutir à un « illétrisme » (illétrisme d'origine linguistique structurel).

D'autres troubles spécifiques sont souvent associés, qui font partie intégrante de la pathologie dysphasique, par exemple: un déficit des activités séquentielles autres que phonologiques (rythmes, notions de temps), ou un déficit de la mémoire de travail (mémoire à court terme, empan mnésique).

Mais dans tous ces cas, *la compréhension* linguistique est préservée, et l'enfant cherche à établir la communication par tous les moyens possibles (gestes naturels, regards, monstrosités, attitudes, mimiques, dessins, ...).

1.2.2 - Les dysphasies de réception

Elles sont plus rares, mais aussi beaucoup plus graves puisqu'elles touchent les capacités *de décodage des sons à valeur linguistique* : elles compromettent donc la compréhension du langage et la constitution même de la langue : par voie de conséquence, ces enfants sont généralement sans expression orale.

Dans les cas graves, l'enfant ne peut *segmenter le flux oral de la chaîne parlée*, il ne peut en extraire les unités-mots. Il ne peut pas décoder *la signification de la suite sonore*, ne peut pas donner sens à l'information linguistique lorsqu'elle se présente *sous forme phonologique*. L'enfant se comporte alors, à l'égard du langage, comme un sourd profond. Les examens complémentaires (audiogrammes, PEA) confirment qu'il entend parfaitement, de même que ses interprétations pertinentes des sons non-langagiers (prosodie, intonations, bruits de la vie quotidienne, ..). L'ensemble de sa compréhension *non linguistique* est préservée (situations, gestes naturels, logique). L'enfant ne construit pas de langage oral, ou ne dit que quelques mots ou syntagmes reconnaissables.

Cette dysphasie est souvent désignée par les termes d' "agnosie verbale" ou "surdité verbale" (= "surdité" d'origine cérébrale). Elle correspond à des dysfonctionnements cérébraux focalisés (régions temporales gauches) d'origine inconnue, mais qui peuvent être très précoces (anté ou péri-nataux). En cas de lésions secondaires (par exemple, syndrome de Landau-Kleffner) on parlera plutôt d'aphasie réceptive (ou agnosie verbale).

Les premières étapes des processus de décodage du langage étant très dépendantes de la modalité d'entrée, ces enfants sont considérablement aidés par le recours à des formes linguistiques non-orales (labio-lecture, LSF, puis langage écrit). L'exposition et l'apprentissage d'une langue par voie visuelle leur permet alors, non seulement d'accéder à une communication conventionnelle, mais aussi de progresser de façon notable en expression orale.

1.2.3 - Intrication d'une dysphasie et d'un autre trouble

Il arrive que les enfants soient atteints simultanément de divers troubles: ces associations ne sont probablement pas fortuites, mais leur étiologie reste souvent inconnue. Chacune constitue de fait une configuration rare, qui nécessite un inventaire précis des compétences et incompétences de chaque enfant, et qui motive une adaptation très individualisée du projet et des modalités de prise en charge.

On peut citer:

1- Dysphasie et dyspraxies (troubles de la conception et de la réalisation du geste, d'origine cérébrale, sans paralysie ni trouble moteur "périphérique-). Cette éventualité n'est pas rare; elle le devient si l'intensité des deux symptômes est majeure. L'enfant, sans moyen -de communication (ou ne disposant que d'une communication très réduite), est également empêché d'expérimenter, de manipuler, d'écrire et dessiner, et il peut se trouver très handicapé y compris pour les gestes de la vie quotidienne (habillage, repas,...). La prise en compte de l'inter-relation entre les deux lignées de symptômes est capitale pour permettre les premières acquisitions.

2- Dysphasie et troubles mnésiques dans toutes les modalités (auditivo-verbales et visuelles). L'association de ces deux troubles conduit à des déficits massifs d'apprentissages (au sens large), qui peuvent faire évoquer à tort des troubles graves de la structuration de la personnalité ou des blocages affectifs. Les acquisitions de ces enfants sont en effet quasi-nulles, avec risque important d'évolution vers des troubles du comportement (du fait d'une composante anxieuse importante, qui fait partie intégrante des pathologies mnésiques), du moins si le diagnostic n'est pas posé et que des actions appropriées ne sont pas mises en place.

3- Dysphasie et troubles neurovisuels graves: l'agnosie visuelle, ou trouble cérébral du décodage de la signification d'une image, peut contribuer, chez cet enfant déjà en difficulté langagière à brouiller le diagnostic initial et à perturber l'ensemble des acquisitions. En effet, le recours à l'image est habituel, tant pour évaluer les troubles du langage chez l'enfant, que pour lui fournir ensuite des informations (linguistiques, ou non). La méconnaissance du trouble gnosique visuel dans ce contexte aggrave donc considérablement les difficultés de l'enfant, qui, sans l'aide des professionnels, ne pourra trouver d'échappatoires ni de palliatifs à ses troubles.

4- Dysphasie et surdité: nous n'aborderons pas ici cette association, évoquée dans le chapitre des "sourds multi-handicapés".

Dans ce cadre général des dysphasies, il convient de bien distinguer :

- D'une part, les dysphasies d'expression, relativement fréquentes⁽¹⁾, qui, du fait de l'échec scolaire massif qu'elles induisent, nécessitent le recours à des établissements adaptés. Les capacités actuelles d'accueil sont très insuffisantes. *C'est là un problème crucial mais qui, ne rentrant pas dans le cadre des handicaps rares, ne sera pas traité ici.*

- D'autre part, les dysphasies graves, intrinsèquement ou du fait des associations pré-citées, responsables d'une absence de langage oral et beaucoup plus exceptionnelles. Il convient d'y ajouter les enfants aphasiques : ce sont ceux dont les troubles linguistiques structurels sont secondaires, les terme de dysphasie étant réservé aux troubles initiaux, anté ou périnataux ; ces aphasies de l'enfant sont rares, car liées à des étiologies rares. Mais dysphasiques et aphasiques précoces présentent souvent des symptômes proches et partagent les mêmes besoins en terme de prise en charge de scolarité.

Seules ces dysphasies graves font partie du cadre des handicaps rares. En effet, non seulement il s'agit d'une population numériquement faible, mais leur prise en charge nécessite un plateau technique spécifique et la coordination de diverses actions thérapeutiques.

(1) Prévalence chez l'enfant d'âge scolaire: 0,6 à 1 % selon les auteurs. Source: «Le langage de l'enfant, aspects normaux et pathologiques », p 269, sous la direction de C1. CHEVRIE-MULLER, Masson 2d, 1996.

2 - PRISE EN CHARGE DES DYSPHASIES GRAVES

2.1 -Situation actuelle

Actuellement, la prise en charge des dysphasiques graves est très problématique et leur orientation erronée, soit parce que le diagnostic est méconnu, soit par défaut de structure adaptée.

Entre 3 et 6 ans, l'absence de langage commence à inquiéter, et selon les cas, les enfants sont adressés à une très grande diversité de structures. Très souvent, les enfants sont ensuite répertoriés et pris en charge soit comme des déficients intellectuels sévères (du fait du trouble de compréhension), soit comme des enfants présentant des troubles psychologiques (du fait de l'absence d'expression orale). Aussi, beaucoup de ces enfants sont présents dans des hôpitaux de jour, plus rarement dans des EMP, où les propositions éducatives et pédagogiques ne peuvent pas intégrer les spécificités de leur handicap. Dans un cas comme dans l'autre, l'enfant déroute, laisse les équipes démunies et les parents insatisfaits. Simultanément, l'évolution de l'enfant peut être stagnante, voire très péjorative, alors que des propositions précocement adaptées auraient pu permettre un meilleur épanouissement.

2.2 - Ce qui est souhaitable

L'existence de centres de ressources s'impose.

Le centre de ressources a un rôle d'expert par rapport aux structures qui suivent ou accueillent habituellement ces enfants en grande difficulté langagière (établissements, CAMSP, SSESD ou SESSAD, écoles, hôpitaux de jour, services hospitaliers...).

Il est en effet primordial d'améliorer le diagnostic précis de ces troubles et de leurs associations. Cela implique le recours à des examens et bilans très spécialisés que seuls peuvent pratiquer et interpréter des professionnels qualifiés et expérimentés en neuro-psychologie infantile.

En outre, il répond ponctuellement aux demandes des familles, assurant dépistage, conseils et propositions d'orientation.

Le centre de ressources apporte aux équipes en place une technicité particulière, qui contribue à repenser le suivi et à construire un projet thérapeutique véritablement individualisé et approprié, fonction du type de dysphasie et des mécanismes pathologiques en cause.

Cela peut conduire non seulement à reconsidérer le projet initial, mais aussi à modifier l'orientation antérieure.

En ce qui concerne le détail des missions et du fonctionnement des centres de ressources, se reporter au dernier chapitre de ce rapport.

- La création de structures adaptées, qui peuvent prendre diverses formes.

- Dans les grandes agglomérations régionales, on peut prévoir un regroupement de ces enfants dans des établissements spécialisés pour la dysphasie. Le projet d'établissement sera centré sur le trouble linguistique (sans exclure d'autres troubles cognitifs et neuro-perceptifs associés), et disposera d'un plateau technique spécialisé, à savoir une équipe pluridisciplinaire:

- * expérimentée pour l'évaluation et la rééducation des troubles neuro-linguistiques,

- * familiarisée avec les troubles neuro-sensoriels.

- * rodée à la pratique de la Langue des Signes Française et des pictogrammes (en raison de leur rôle dans la prise en charge des dysphasiques). Ailleurs, des petites sections spécialisées au sein d'établissements existants pourraient accueillir ces enfants, avec l'aide d'un centre de ressources.

- Dans l'hypothèse de cas géographiquement isolés, le moindre mal serait d'intégrer ces enfants, là encore avec l'aide d'un centre de ressources:

- * Soit au sein d'un établissement spécialisé "handicap moteur", s'il s'agit d'une dysphasie d'expression. Les équipes de ces établissements comportent pratiquement toujours des experts en neurologie infantile, ce qui leur permet de prendre en compte de façon adaptée les troubles neuro-linguistiques de ces enfants.

- * Soit au sein d'un établissement spécialisé pour déficients auditifs, proposant la LSF et comportant une section pour handicaps associés, s'il s'agit d'une dysphasie de réception. En effet, la LSF, combinée à la rééducation orale, peut être d'un grand secours pour ces enfants.

EN CONCLUSION

Les pathologies neuro-linguistiques graves sont des pathologies extrêmement invalidantes, qui mettent en échec les enfants à la fois dans leur communication et dans leurs acquisitions scolaires.

La rareté de ces pathologies, et les confusions possibles avec d'autres troubles de la communication, ont conduit à une prise en compte très imparfaite des problèmes particuliers de ces enfants. Il est donc urgent qu'ils soient reconnus comme porteurs d'un handicap spécifique, et que les cas les plus graves puissent entrer dans le cadre des handicaps rares.

Dans cette perspective, la création de centres de ressources est une étape essentielle pour un meilleur affinement du diagnostic, suivi de la mise en place d'actions spécifiques auprès de ces enfants souvent géographiquement isolés .

PROBLEMES SOMATIQUES ET HANDICAPS RARES

1 - PROBLEMES SOMATIQUES

1.1 - Définition

Ce chapitre tente de cerner les besoins d'une certaine catégorie très hétérogène de personnes handicapées qui ont en commun:

- l'existence d'un handicap (mental, moteur, sensoriel)
- intriqué étroitement avec une ou plusieurs déficiences retentissant gravement sur la santé physique, de façon chronique ou par épisodes aigus.

Pour ces sujets la déficience initiale (métabolique, malformative, cérébrale par exemple) peut être la cause directe du handicap. Mais son caractère évolutif, ou la complexité de la thérapeutique nécessaire aggravent notablement les conditions de prise en charge du handicap et surtout déterminent de la part des institutions des réactions de rejet, liées à l'angoisse des équipes, mais aussi au coût des soins spécifiques qui viennent se surajouter aux besoins éducatifs.

1.2 - Catégories

1.2.1 - Handicaps rares et polyhandicap

Sans doute faut-il d'emblée préciser que si ces handicaps rares comportent habituellement des déficiences et incapacités multiples, il n'y a pas lieu d'associer automatiquement l'idée de multihandicap ou celle de polyhandicap à la notion de handicap rare.

Pour exemple, certains ensembles malformatifs qui comportent une déficience mentale, des problèmes moteurs et orthopédiques, et des malformations (cardiaque, rénale) peuvent être retrouvés chez des sujets soignés dans les établissements de l'Annexe XXIV ter (la prévalence du polyhandicap est de l'ordre de 1 à 2°/°°)

On citera ici des affections moins connues dont les caractéristiques sont

- d'être rares
- de poser des problèmes nouveaux ou complexes.

1.2.2 - Les maladies mitochondriales

L'identification de ces affections est récente. Leur unité est liée à une déficience spécifique (délétion de l'ADN mitochondrial) qui entraîne des anomalies de l'énergétique cellulaire donc des perturbations diffuses pouvant intéresser n'importe quel appareil. Aucune notion de prévalence n'est actuellement connue.

Certaines formes de ces maladies associent

- des troubles neurosensoriels : surdit 
- des troubles moteurs : atteinte de type myopathique
- des crises d' pilepsie parfois
- et surtout des atteintes visc rales  volutives surtout myocardiques.

L'intelligence de ces sujets est normale.

Le caract re lentement  volutif apparente pendant un temps ces malades   des personnes mono handicap es (la surdit  est par exemple au premier plan), mais le risque de d compensation aigu  existe   tout moment et, en l'absence de th rapeutique actuelle, ces affections  volutent toujours vers une aggravation progressive.

L'investigation et le suivi de ces pathologies peuvent demander des hospitalisations r p t es.

1.2.3 - Anomalies m taboliques

Il s'agit de d ficiences diverses des syst mes enzymatiques cellulaires, protoplasmiques ou lysosomales. Les maladies connues et r pertori es sont nombreuses, chacune d'entre elles est tr s rare. La transmission est r cessive autosomique.

Certaines de ces affections n'entraînent que des désordres métaboliques nécessitant une diététique particulière: elles n'intéressent au premier chef que les services de soins.

Mais, d'autres maladies du même ordre entraînent :

- une déficience mentale plus ou moins sévère
- des troubles neurologiques
- le risque d'accidents aigus de décompensation métabolique ou vasculaire.

C'est le cas de la leucinose, de l'homocystinurie, des anomalies du cycle de l'urée, de l'acidémie méthyl-malonique.

1.2.4 - Maladies évolutives du système nerveux

Les maladies lysosomales ont pour caractère leur évolution lentement progressive, par surcharge cellulaire diffuse de métabolites non éliminés.

Les enfants atteints évoluent normalement jusqu'à un certain stade puis régressent dans leurs possibilités mentales et motrices en général au cours de la deuxième enfance. La seule notion de gravité à long terme du pronostic peut déjà les exclure de l'école. Puis apparaissent des troubles sensoriels (surdité-cataracte).

Mais les troubles du comportement éliminent rapidement ces enfants des circuits scolaires et spécialisés: instabilité, agitation psychomotrice, difficultés croissantes de communication contribuant à leur exclusion, tandis que les hôpitaux de jour et consultations médico-psychologiques sont démunis devant les handicaps sensoriels, moteurs, viscéraux et la régression sur le plan mental très variable.

L'évolution est en général lente. A un certain stade ces enfants et adolescents, jeunes adultes même, sont des sujets polyhandicapés très dépendants, susceptibles à tout moment de défaillance cardiaque ou respiratoire.

De ces maladies de surcharge on doit rapprocher d'autres affections évolutives du système nerveux, de pronostic sévère, frappant l'enfant jeune, l'adolescent ou même l'adulte. Ces maladies sont diverses, chacune d'entre elles est rare.

CHEZ L'ADULTE, des situations analogues peuvent s'observer, soit à des stades tardifs de maladies neurologiques évolutives, soit plus souvent comme séquelles d'atteintes aiguës:

- traumatismes cérébraux
- accidents vasculaires cérébraux
- anoxies prolongées.

1.2.5 - Les épilepsies sévères

L'épilepsie dans ses formes communes est une maladie fréquente (prévalence 6°/°° dans les pays développés) dont les méthodes d'exploration, de suivi et de thérapeutique évoluent continûment. C'est dire que la majorité des sujets épileptiques mène une vie quasi normale, ou peut être traitée dans les institutions adaptées à un éventuel handicap surajouté si c'est le cas.

Mais on a ici en vue un groupe de sujets épileptiques dont la maladie comporte des crises nombreuses, souvent pluriquotidiennes, crises polymorphes et invalidantes et pharmacorésistantes malgré des thérapeutiques logiques et suivies.

Ces épilepsies s'accompagnent ou sont intriquées avec des déficiences diverses:

- troubles du caractère et du comportement
- troubles cognitifs, détérioration mentale, épisodes psychotiques
- et handicap moteur très variable en fonction de la fréquence des crises.

Ce terme d'épilepsie sévère s'applique donc à des formes rares qui «dans leur présentation ou leur évolution entraînent inéluctablement des conséquences sérieuses et graves, préjudiciables pour l'individu et/ou la société».

Ce sont ces cas qui pour partie expliquent la surmortalité des épileptiques. Il s'agit d'épilepsie à début précoce (dont l'exemple pourrait être certains syndromes de West ou de Lennox Gastaut) ou de formes particulières (E. Myocloniques) ou faisant partie d'un syndrome évolutif particulier (maladie de Lafora). Les étiologies sont multiples.

2 - SPECIFICITE DE LA PRISE EN CHARGE

2.1 - Handicaps rares et polyhandicaps

Certaines configurations, au sein du multihandicap, peuvent poser de délicats problèmes d'orientation, de coordination entre les différents lieux de soins, et sont exemplaires des refus réitérés d'admission ou de l'exclusion des institutions, mises en difficultés par la fragilité de ces sujets, et leurs hospitalisations fréquentes qui grèvent les prix de journées.

Il s'agit de patients nécessitant un nursing très contraignant et des soins techniques spéciaux (oxygénothérapie permanente ou fréquente, soins vésico-rénaux, nutrition entérale continue par gastrostomie ou nutripompe, pression positive intermittente nocturne pour apnées du sommeil...).

2.2 - Maladies mitochondriales

L'ensemble des éléments suivants rend la prise en charge difficile:

- handicap sensoriel et moteur
- aggravation progressive chez des enfants dont l'intelligence est normale
- risque d'accidents aigus
- absentéisme des établissements éducatifs et médico-sociaux qui seraient théoriquement indiqués pour la prise en charge du handicap «principal».

Dans la pratique, à partir d'un certain stade, ces enfants ne trouvent plus de place dans les établissements, le retour puis le maintien en milieu familial constituant alors une charge particulièrement lourde pour les parents.

2.3 - Anomalies métaboliques

Un régime particulier parfois très coûteux, des apports vitaminiques ou des thérapeutiques agissant sur les neurotransmetteurs permettent dans certains cas de pallier les conséquences de ces perturbations métaboliques ou de limiter les accidents aigus, mais en tout état de cause la prise en charge de ces enfants est difficile, car les protocoles de soins nécessaires interfèrent avec les projets éducatifs et la vie quotidienne ce qui suppose des liaisons régulières avec les services hospitaliers spécialisés pour ce type de troubles - qui sont peu nombreux et souvent éloignés.

2.4 -Maladies évolutives du système nerveux

Au stade précoce les modes d'expression sont variables et expliquent les orientations initiales de ces enfants:

- troubles neurosensoriels (cécité progressive)
- crises d'épilepsie
- atteinte motrice (incoordination, hypotonie, amyotrophie).

Dans ces débuts, l'affinement du diagnostic va de pair avec les premières prises en charges. Les services de soins à domicile, les externats ou les centres d'éducation motrice sont appelés à suivre et soigner ces enfants au plus près de leur famille. D'autres enfants sont admis dans des sections ou des établissements de l'Annexe XXIV ter.

Dans tous les cas, il faut un soutien particulier des équipes confrontées à la régression des possibilités de l'enfant. L'expérience prouve que des projets parfois très ouverts se font jour malgré les multiples difficultés -sous condition de temps de dialogue régulier entre les familles, les équipes éducatives et médicales et les services hospitaliers.

Mais les stades très avancés de ces affections, dont l'échéance et la durée sont difficilement prévisibles, posent des problèmes croissants:

- retentissement général des incapacités sur les fonctions digestives, respiratoires, éliminatoires, nécessitant un nursing soigneux et des temps infirmiers quotidiens,
- nécessité de maintenir de façon la plus adaptée possible les efforts de communication et d'animation.

Cet ensemble de tâches n'est pas toujours à la portée des IME ou des instituts d'éducation motrice ou même des établissements pour polyhandicapés.

L'expérience suédoise d'ouverture des centres au profit d'une «normalisation» par la création de petits foyers de vie non médicalisés, a abouti à un vigoureux plaidoyer de S. HAGBERG pour la création - qui a été réalisée - d'unités spécialisées accueillant ces enfants et adolescents aux stades tardifs de ces maladies.

Sans aller dans ce sens, il serait néanmoins justifié de tenir compte dans l'équipement des institutions qui acceptent ces enfants de la nécessité de soins lourds et coûteux, donc d'une dotation suffisante en personnel médical et infirmier, au cas par cas - ce qui paraît préférable à l'hospitalisation du reste bien difficile à réaliser, et à la création d'unités sur spécialisées -

Les adultes lourdement handicapés peuvent bénéficier d'accueils plus diversifiés, éventuellement en Maisons d'accueil spécialisées (MAS), en tenant compte :

- des rééducations spécialisées nécessaires concernant non seulement la motricité mais le langage, les fonctions sphinctériennes, l'alimentation,
- de la diversité des cas individuels, certains malades graves ayant conservé des facultés intellectuelles intactes.

Pour ces malades un partenariat possible entre services de rééducation spécialisés et foyers d'accueil ou MAS serait souhaitable.

2.5 - Les épilepsies sévères

Une partie de ces patients sont d'ores et déjà admis ou suivis dans des établissements spécialisés pour épileptiques, d'autres dans des institutions accueillant des polyhandicapés, où leur place se justifie parfaitement.

Cette diversité d'accueil est souhaitable si elle s'adapte vraiment aux difficultés spécifiques de chaque personne. Mais nous savons bien que souvent l'orientation se fait en fonction de l'opportunité et non forcément des besoins de chaque patient. La qualité de suivi et l'adaptation aux phases évolutives de l'épilepsie n'est pas toujours satisfaisante. Ces sujets à la vigilance très variable, polytraumatisés lors des chutes épileptiques, sont angoissants pour les équipes et fréquemment rejetés des institutions médico-éducatives. Enfin la formation des médecins dans ce domaine particulier de l'épileptologie est fort inégale et il n'existe pas de qualification reconnue dans ce domaine.

Le Comité Social de la Ligue Française contre l'Epilepsie a proposé en 1991 une série d'orientations souhaitables pour mieux répondre aux besoins de ces patients et qui comprennent avant tout un effort de formation en direction non seulement des médecins mais aussi des travailleurs sociaux et des paramédicaux, pour améliorer les conditions de prise en charge des épileptiques dans les institutions non spécialisées. A cet égard, il existe en France un certain nombre d'établissements, certains très anciens, dont le savoir faire et l'expérience, ainsi que l'équipement matériel d'aide au diagnostic devraient bénéficier aux épileptiques suivis ou hébergés dans d'autres établissements. Ce rôle de "centre de ressources" est d'ores et déjà joué par certains d'entre eux.

On peut citer de manière non exhaustive:

- le centre de Flavigny sur Moselle,
- le centre de la Teppe,
- le centre de toul ar choat à Châteaulin
- l'IMP Léopold Bellan à Bry/Marne
- le centre Saint-Paul à Marseille.

Certains foyers de vie pour adultes semi-dépendants pourraient être repensés ou aménagés pour accueillir ces personnes épileptiques à risque:

- sécurité de l'architecture et de l'aménagement intérieur
- médicalisation plus importante
- formation des personnels à une observation fine des facteurs favorisant et des crises elles-mêmes
- meilleure adaptation aux rythmes de vie de ces patients et aux périodes de bouleversement des rythmes liées aux crises, ce qui suppose un personnel de jour présent, alors que ce n'est pas toujours le cas dans les foyers annexés à un CAT.

Pour les familles il est souligné:

- le manque de structures de relais entre les établissements spécialisés et le domicile (le problème des sorties de ces établissements est particulièrement difficile et évoqué par leurs responsables)
- les difficultés d'obtention de IALD pour ces formes sévères pour les périodes évolutives d'aggravation ou pour les premiers mois où des bilans coûteux sont nécessaires
- le souhait que des personnes qualifiées dans le domaine de l'épileptologie participent aux CDES et COTOREP.

3 - PROPOSITIONS

D'une façon générale on peut dire que les handicaps rares dont il est fait état dans ce chapitre nécessitent avant tout une coordination systématisée entre les services de santé (C.H.U, Hôpitaux Régionaux, Centres Hospitaliers Psychiatriques et secteurs de psychiatrie infantile) et les institutions médico-sociales.

Il serait donc nécessaire d'opérer à l'échelle nationale et régionale le recensement des services ou institutions pouvant jouer le rôle de centres-ressources. Suivant les domaines décrits, certains sont des services hospitaliers ou des centres d'exploration fonctionnelle spécialisés en milieu hospitalier. C'est le cas des maladies métaboliques, des affections neurologiques évolutives, des polymalformations comportant une cardiopathie ou atteinte rénale par exemple.

D'autres peuvent être des institutions médico-sociales comme dans le cas des épilepsies sévères ou de certaines rééducations particulières.

Les attributions de ces centres pourraient être

- consultations, suivis des dossiers, propositions thérapeutiques, explorations fonctionnelles
- formation et information des personnels sous forme d'exposés, de documents, de journées de formation
- mais aussi : création de systèmes souples de communication, directs ou télématiques entre les institutions ou les familles et ces centres, de façon à pallier aux urgences ou aux angoisses des personnels et des parents.

A cette condition, la création d'établissements ou de sections très spécialisées devrait rarement se justifier. Il s'agirait plutôt d'aménager et d'étoffer le personnel médical ou infirmier au cas par cas dans les institutions.

D'autres mesures faciliteraient les soins, en particulier au domicile:

- assouplissement du système des doubles prises en charge (médico-social et psychiatrique par un SSES et CMPP ou médico-sociale et sanitaire par un SSES et une hospitalisation à domicile, 'soins infirmiers à domicile).
- meilleure prise en charge de certains matériels coûteux (sondes gastriques, sondes de gastrostomie, sondes urétérales et matériel d'incontinence, oxygène, et de certains produits diététiques (qui peuvent grever le budget des établissements également),
- autorisation d'absentéisme plus élevé dans les budgets des externats ou internats accueillant des enfants susceptibles d'être fréquemment hospitalisés,
- prise en compte de la nécessaire participation des personnels des établissements aux hospitalisations des sujets très dépendants de leur entourage habituel.

**L ' ORGANISATION
DES REPONSES
A APPORTER**

1 - OBSERVATIONS PRELIMINAIRES

Une prise en charge adaptée des personnes atteintes d'un handicap rare paraît nécessiter une organisation particulière permettant d'éviter deux écueils principaux:

- * à l'exception de quelques cas très spécifiques, il convient de limiter la création d'unités spécialisées à vocation nationale, générant une concentration d'usagers sur des sites par trop éloignés de leur lieu habituel de résidence,
- * à l'inverse, il ne serait pas admissible que les institutions médico-sociales à vocation polyvalente qui accueillent des personnes atteintes d'un handicap rare ne puissent acquérir la compétence requise ou bénéficier d'interventions extérieures pour promouvoir des prises en charge individualisées réellement adaptées aux particularités des multiples incapacités et déficiences constatées.

En conséquence le dispositif à promouvoir devrait respecter les quatre principes d'organisation suivants:

- 1- La création ou le renforcement au plan régional ou interrégional de "centres de ressources" spécialisés pour chacune des cinq catégories de handicaps rares, et assurant principalement une fonction de recherche et d'expertise technique, de conseil aux familles et une mission de formation des équipes exerçant dans les établissements mentionnés au 2°.
- 2- L'individualisation de sections spécialisées à vocation régionale, au sein de quelques établissements médico-sociaux, pouvant par ailleurs contribuer au maintien à domicile de certaines personnes, dans le respect du libre choix des familles, et principalement sous forme de SES SAD ou "de services expérimentaux d'accompagnement médico-social et d'aide à domicile" (SAMSAD) pour les personnes adultes handicapées.
- 3- L'organisation d'accueils adaptés au sein d'établissements médico-sociaux à vocation polyvalente, dès lors que ces institutions auraient conclu des conventions de partenariat, soit avec un centre de ressources, soit avec un établissement doté d'une section spécialisée.

- 4- L'intégration des structures (mentionnées au 1 ° et 2°) au sein d'un réseau coordonné au plan régional ou interrégional et favorisant la coopération entre les établissements médico-sociaux concernés ainsi que la coopération entre ces institutions et les établissements de santé, notamment les services des CHU concernés par le handicap rare (par exemple les services d'ORL, d'ophtalmologie, de neuro-pédiatrie, de psychiatrie...). A cet égard, il pourra être fait recours aux instruments juridiques nouveaux créés par les ordonnances du 24 avril 1996 relatives à la maîtrise médicalisée des dépenses de santé (réseaux et filières de soins) et à la réforme de l'hospitalisation publique et privée (communautés d'établissements), sans préjudice de l'utilisation de formules de coopération telles que les GIE, GIP et les conventions.

Une mention particulière doit être faite à propos des CAMSP, structures médico-sociales qui, en raison de l'importance de la composante sanitaire de leurs interventions (dépistage et diagnostic précoce, prévention ou réduction des handicaps, cure ambulatoire et rééducation précoce, accompagnement des familles et soutien à l'intégration sociale) jouent déjà un rôle de "plaque tournante" qui les prédispose, pour la tranche d'âge qui est la leur, à être des maillons essentiels au sein de réseaux coordonnés.

2 – LES "CENTRES DE RESSOURCES"

2.1 - Définition générale proposée:

Le centre de ressources est constitué par un plateau technique rattaché à un établissement médico-social ou le cas échéant à un établissement de santé, et assurant une desserte la plupart du temps interrégionale. Ce centre peut être lié par convention avec plusieurs établissements médico-sociaux ou sanitaires. Le centre met à la disposition des familles, des personnes handicapées concernées, des diverses institutions et associations des actions d'aide, de soutien, d'information, de formation, de conseil et d'expertise, mises en oeuvre par une équipe spécialisée et expérimentée, réalisant par ailleurs des prises en charge de haute technicité et labellisées au bénéfice des personnes relevant d'un handicap rare au sein de l'établissement.

2.2 - Principales missions envisagées :

- * Elaborer une banque de données relatives aux caractéristiques du handicap et à ses méthodes de prises en charge.
- * Diffuser une information adaptée auprès des équipes techniques des CDES, et des COTOREP et des professionnels de santé.

- * Evaluer la pertinence de nouvelles méthodes de prophylaxie, de dépistage ou de traitement.
- * Porter ou affiner le diagnostic de certaines configurations rares de handicaps à la demande des équipes ou familles qui s'adressent au centre.
- * Aider et former (délivrance d'un savoir-faire) les équipes des autres établissements concernés, comportant ou non une section spécialisée à élaborer un projet d'établissement et des projets individualisés pertinents permettant aux équipes de prendre en compte en particulier l'évolutivité et les risques de régressions.
- * Etablir les protocoles nécessaires propres à prévenir les phénomènes de régression des personnes concernées lorsqu'elles parviennent à l'âge adulte.
- * Etudier les conditions techniques requises pour favoriser un maintien à domicile dès lors qu'un tel maintien répond au souhait de l'entourage.
- * Informer et conseiller les familles isolées et les mettre en contact avec les établissements précités.
- * Informer et conseiller les personnes adultes vivant à domicile et les professionnels travaillant à leur contact (auxiliaires de vie, services d'accompagnement...).

2.3 - Mode de fonctionnement proposé:

Ces centres pourraient selon les cas:

- * recevoir les équipes, les personnes handicapées et leur entourage dans ses propres locaux,
- * se déplacer dans les établissements ou services auprès desquels ils interviennent,
- * apporter in situ une aide au maintien à domicile ou en milieu ordinaire ou protégé.

Ces centres, implantés dans des établissements médico-sociaux ou le cas échéant sanitaires (IME, MAS, hôpitaux de jour relevant de disciplines somatiques ou psychiatriques, notamment...) devraient bénéficier d'un financement à la charge de l'assurance maladie sous forme d'une dotation globale et retracé dans un budget annexe de l'établissement. Les diverses prestations assurées par ces centres sont d'une nature telle qu'elles ne sauraient s'adapter à une tarification sous forme de prix de journée.

Dans le cadre de schémas de planification à caractère national ou interrégional, l'établissement d'implantation devrait solliciter une autorisation soumise à l'avis du CNOSS avec décision du ministre, soit à l'avis du CROSS avec avis du préfet de région (1) à l'issue d'une accréditation de l'institution d'implantation.

La notion de "centre de ressources", qui peut être également pertinente pour d'autres structures accueillant d'autres catégories de handicapés ou des personnes âgées, devrait recevoir une consécration législative dans le cadre de l'actualisation de la loi n° 75-535 du 30 juin 1975.

Dans cette attente, ces centres seraient agréés à titre expérimental en application de l'article 4 de la loi précitée, au vu d'un cahier des charges labélisé par le ministère et soumis à une autorisation à durée déterminée (3 ou 5 ans) renouvelable à l'aune d'une évaluation dont le protocole serait préalablement défini.

(1) L'article 3 de la loi de 1975 et l'article R 712-16 du code de la santé publique comportent une ambiguïté qu'il conviendra de lever : les structures dédiées au handicap rare relèvent de la compétence du CNOSS, sans qu'il soit précisé l'autorité compétente habilitée à délivrer l'autorisation, la rénovation de la loi de 1975 devra préciser les autorisations qui relèvent directement du Ministre et celles relevant du préfet de région.

3 - Les sections spécialisées, relevant d'établissements à vocation plus polyvalente, et accueillant des personnes atteintes de handicap rare.

Ces sections auront à mettre en oeuvre des prises en charge très spécifiques et le plus souvent lourdes. Elles devront à ce titre être animées par des équipes largement pluridisciplinaires, formées aux techniques développées et en nombre suffisant.

Ces sections devraient donc bénéficier fréquemment de taux d'encadrement adaptés pouvant déroger, au titre de l'article 4 précité, aux conditions techniques de fonctionnement généralement admises dans les établissements d'implantation.

Ce dispositif pourrait ici encore fonctionner sur un mode expérimental dans l'attente d'une validation législative par la future nouvelle loi de 1975 et de ses textes d'application, ces textes devant notamment:

- * instaurer une planification régionale et interrégionale (parfois nationale dans certains cas très précis) dans le cadre de schémas spécifiques complétant les schémas départementaux;
- * modifier notamment le décret de 1989 rénovant les annexes XXIV ainsi que le décret de 1978 sur les MAS afin de prévoir l'individualisation de sections spécialisées, élaborées au moins dans un premier temps, sous forme de structures expérimentales dont les critères seraient plus larges que ceux prévus à l'article 4 de la loi de 1975 précitée.

4 - LA CONSTITUTION DE RESEAUX COORDONNES SUR LE HANDICAP RARE

Outre les caractéristiques générales de ces réseaux mentionnés à la rubrique 1-3° ci-dessus :

- * Ces réseaux peuvent être à vocation "horizontale", centrés sur des populations atteintes de handicaps comparables et d'âges similaires. Ils peuvent être également à caractère « vertical », afin de favoriser la coopération entre les diverses institutions appelées à prendre en charge successivement, en raison de leur avancée en âge, les personnes concernées ;
- * Les établissements médico-sociaux, sièges de centres de ressources ou de sections spécialisées, ainsi que les établissements de santé concernés devraient passer entre eux des conventions de partenariat et d'échange réciproques de prestations (1).

(1) notamment les modalités de facturation des prestations hospitalières fournies aux ressortissants concernés pris en charge par les institutions médico-sociales précitée.

* Lesdits réseaux doivent également être en mesure d'apporter les prestations extérieures nécessaires à l'élaboration et la mise en oeuvre de projets individualisés au bénéfice de personnes atteintes d'un handicap rare et qu'il est opportun de maintenir soit dans une structure médico-sociale sans section spécifique ⁽¹⁾, soit à domicile ou en milieu ordinaire ou protégé.

Une information, notamment auprès des CDES et des COTOREP, devrait également être élaborée sur l'existence de ces réseaux, sous la forme de brochures de présentation précisant les modalités de fonctionnement des réseaux et les contacts à prendre.

5 - MODALITES DE MISE EN OEUVRE ET DE FINANCEMENT DU DISPOSITIF.

Un plan national d'action pluriannuel sur la prise en charge des personnes atteintes d'un handicap rare serait élaboré sous la forme d'une circulaire ministérielle, afin de construire les réseaux coordonnés mentionnés ci-dessus.

En complément des procédures de redéploiement en vigueur et d'utilisation de la fongibilité des enveloppes entre les secteurs sanitaires et médico-sociaux, une enveloppe ciblée de crédits de l'assurance maladie devra être probablement dégagée, afin de contribuer au renforcement des moyens des sections spécialisées et ériger "les centres de ressources" nécessaires pour chacun des handicaps rares précédemment définis.

Un appel d'offre national pourrait être organisé à cet effet, il serait comparable à ceux qui ont été élaborés pour la prise en charge des personnes autistes et des personnes atteintes d'un traumatisme crânien.

(1) étant entendu que la structure doit disposer de moyens financiers pour couvrir le coût de ces interventions.

CONCLUSION GENERALE

Le présent rapport s'est efforcé de donner un contenu tangible à la notion de handicap rare, laquelle a reçu une consécration législative et réglementaire, sans toutefois bénéficier d'une définition précise, ni d'un plan d'action adapté à la spécificité des prises en charge nécessaires.

C'est la première fois, qu'un groupe national d'experts, organisé autour d'un comité de pilotage (cf. compositions figurant en annexe), a formulé des propositions concrètes sur un tel thème.

Les travaux entrepris, retracés dans ce rapport, ont notamment permis:

1°) de valider une définition générale du handicap rare, telle qu'elle est mentionnée dans la circulaire DAS/RVAS n° 96-429 du 5 juillet 1996, jointe en annexe;

2°) de rattacher à cette définition cinq grandes catégories de personnes handicapées qui sont:

- les sourds-aveugles;
- les aveugles multihandicapés ;
- les sourds multihandicapés ;
- les dysphasiques ;
- les handicapés par ailleurs porteur d'un problème somatique grave.

Chacune de ces catégories a fait l'objet de définitions tant de ses caractéristiques que de la nature des prises en charge spécifiques et adaptées.

3°) de proposer un plan d'action cohérent, s'appuyant principalement sur

- une planification interrégionale;
- la création de "centres de ressources", le plus souvent au plan interrégional;
- l'individualisation de sections spécialisés à vocation régionale au sein des quelques établissements médico-sociaux;
- la constitution de réseaux coordonnés par types de handicaps rares.

Le groupe d'experts propose enfin que les présentes propositions fassent l'objet d'un plan national d'action en faveur du handicap rare.

ANNEXES

Annexe I - Eléments statistiques

Annexe II - Circulaire DAS/RVAS du 5 juillet 1996

Annexes III - Glossaire des sigles

**Annexes IV - Composition du groupe de travail, du
comité de pilotage et coordonnées
téléphoniques**

- Annexe I -

ELEMENTS

STATISTIQUES

Les outils épidémiologiques pour lister les handicaps rares sont quasi inexistant.

1- L'ENQUETE QUADRIENNALE DE CLIENTELE DU SESI (ENQUETE ES)

Cette enquête repère 155 établissements d'éducation spéciale pour déficients sensoriels :

- 34 instituts d'éducation sensorielle pour enfants atteints de déficiences visuelles,
- 94 instituts d'éducation sensorielle pour enfants atteints de déficiences auditives
- 27 instituts d'éducation sensorielle mixte.

Au 1er janvier 1992, sont accueillis 13 000 enfants présentant une déficience sensorielle :

- 116 sont sourds-aveugles
- 1 414 présentent une déficience auditive avec déficience associée
- 1 000 présentent une déficience visuelle avec déficience associée.

Cette enquête, exhaustive au regard des placements ne prend par définition pas en compte les cas pour lesquels aucune solution de placement n'a pu être trouvée par les COES ou les COTOREP

2- L'ENQUETE "HANDICAPS" RÉALISÉE EN 1992-1993 DANS 3 DÉPARTEMENTS SUR 6100 ENFANTS AYANT UNE PRISE EN CHARGE CDES, REPÈRE 3 ENFANTS ATTEINTS DE SURDI-CÉCITÉ ASSOCIÉE À UNE DÉBILITÉ ET DES TROUBLES MOTEURS.

151 enfants ont une amblyopie associée à des déficiences auditives.

Sur cet ensemble, 45 ont des troubles moteurs

Parmi ces 45 enfants, 38 ont un retard mental sévère, 2 sont instables, 5 ont un retard mental de niveau non spécifié.

La qualité hétérogène des données issues des CDES, ainsi que la dimension de l'échantillon rendent difficile une extrapolation nationale.

3- REGISTRE DES HANDICAPS DE L'ENFANT EN ISÈRE

Cette étude porte sur 7 générations étudiées de 1980 à 1986 et concerne 783 enfants porteurs d'au moins une déficience sévère rapportés à 103 467 enfants du même âge (7 ans) résidents en Isère.

1 - Enfants avec déficience motrice (n : 303)

Au total, parmi les enfants avec déficience motrice

- la proportion ayant une déficience auditive sévère associée est de 3 %, leur prévalence pour 10 000 enfants résidents est de : 0,9

- la proportion d'enfants ayant une déficience visuelle sévère associée est de 7,6%, leur prévalence pour 10 000 enfants résidents est de 2,2.

2 - Enfants avec retard mental sévère (n : 292).

Au total, parmi les enfants avec retard mental sévère

- la proportion ayant une déficience auditive sévère est de 2,7 %, leur prévalence pour 10 000 enfants résidents est de : 0,8

- la proportion d'enfants ayant une déficience visuelle sévère associée est de 6,5 %, leur prévalence pour 10 000 enfants résidents est de : 1,8

3 - Enfants avec troubles psychiatriques sévères.

Au total, parmi les enfants avec des troubles psychiatriques sévères, la proportion d'enfants ayant une déficience auditive ou visuelle sévère est de 1 %

Leur prévalence pour 10 000 enfants résidents est de 0,2 en cas de déficience auditive sévère associée et de 0,1 en cas de déficience visuelle sévère associée.

4 - Enfants polyhandicapés.

Au total, parmi les enfants polyhandicapés, la proportion ayant une déficience auditive ou visuelle sévère est de 12,7 % ou 40,4 % respectivement.

Leur prévalence pour 10 000 enfants résidents est de 0,9 en cas de déficience auditive sévère associée et de 1,8 en cas de déficience visuelle sévère associée.

Compte-tenu de la dimension de l'échantillon, il est également difficile de proposer une extrapolation nationale.

4- EXPLOITATION DE L'ENQUETE EFFECTUEE DANS LES SERVICES EXTERIEURS

- Exploitation de l'enquête effectuée dans les services extérieurs dernier trimestre 1996

10 régions ont répondu à l'enquête

Il ressort des réponses fournies que la majorité des régions n'est pas en mesure de recenser les personnes susceptibles d'être comptabilisées dans cette catégorie de handicap.

Le recueil des données n'a pu être exhaustif, par manque de temps, par la difficulté à s'approprier le concept de "handicap rare" de manière identique pour tous les partenaires concernés, par l'insuffisance du système d'informations: l'informatisation médicale des CDES est encore expérimentale et celle des COTOREP inexistante.

Essai de quantification

Plusieurs cas de personnes atteintes des handicaps lourds entraînant un besoin de prise en charge conséquente nous ont été rapportés alors qu'ils relèvent plus d'une logique de moyens (nécessité de disposer de moyens humains et matériels suffisants pour une prise en charge correcte) que d'une inadaptation de la réponse proposée.

Différents tableaux pouvant s'apparenter à la notion de -handicap rare- ont été décrits par les responsables des établissements interrogés, les CDES et les COTOREP :

- * Cécité associée à des troubles neurologiques (épilepsie- encéphalopathie - IMC - retard psychomoteur)
- * Pathologie psychiatrique associée à des troubles neurologiques (comitialité-tétraplégie...)
- * Autisme sévère
- * Séquelles graves de traumatismes crânio-cérébraux
- * Polyhandicapés adultes avec -handicap social"
- * Pathologie psychiatrique associée à des troubles carentiels

- * Troubles respiratoires sévères associés à des troubles neurologiques
- * Sourds et aveugles, avec des troubles neurologiques et/ou psychiatriques
- * Sourds et déficients intellectuels
- * Dysphasie sévère
- * Maladie neurologique évolutive
- * Déficit mental sévère associés à une scoliose grave
- * Syndromes rares tels que syndrome de PELIZAEUS MERZBACHER, maladie de MOROUIO, Muccopolysaccharidose, Agénésie du corps calleux.

Pour exemple, l'exploitation des données de la CD ES du Nord a donné les résultats suivants :

1) Sur les catégories d'enfants sans placement :

Sur 99 enfants en proposition de placement depuis mai 1995 et présentant un plurihandicap, on note :

- 5 enfants déficients intellectuels et auditifs
- 13 enfants déficients intellectuels et visuels
- 49 enfants déficients intellectuels et moteurs
- 5 enfants associant déficiences intellectuelle, motrice et visuelle

2) Sur les enfants placés hors région :

Sur les 57 enfants plurihandicapés placés en Belgique ou qui fréquentent une école spécialisée belge, on peut dénombrer :

- 5 enfants déficients intellectuels et auditifs
- 13 enfants déficients intellectuels et visuels
- 26 enfants déficients intellectuels et moteurs
- 3 enfants déficients intellectuels, moteurs et auditifs
- 2 enfants sourds-aveugles et déficients intellectuels

Pour les enfants placés hors région, les statistiques ne sont pas disponibles car leurs dossiers médicaux ne sont pas encore informatisés.

5- ELÉMENTS STATISTIQUES CONCERNANT LES SOURDS AVEUGLES

On ne possède actuellement aucun chiffre définitif sur le nombre des sourds-aveugles en France. Quelques études opérées à l'étranger permettant de se faire une idée d'un taux de prévalence probable.

5.1 - Danemark

Selon le Danish National Center of Expertise, dont le nombre de sourds-aveugles au Danemark serait 15/100 000 de la population (soit entre 800 et 1000 personnes) dont 20 % sont des sourds-aveugles congénitaux (200-250 personnes). Une étude plus récente évalue la prévalence à 25/100 000 (dont 14 % de sourds-aveugles congénitaux).

5.2 - Norvège

Selon une étude publiée en 1976/77, la proportion de sourds-aveugles dans la population totale serait de 5/100 000 (0.005 %), parmi lesquels on compte:

Nés sourds-aveugles	14,4 %
Devenus sourds-aveugles	44,1 %
Nés sourds	35,1 %
nés aveugles	5,4 %
Non classés	1,90 %
TOTAL	100%

La moyenne d'âge est 54,8 ans et plus du quart ont plus de 70 ans. Si on écarte le groupe des personnes nées sourdes-aveugles, les trois autres groupes ont une moyenne d'âge de 60 ans.

Ces éléments sont tirés de : «The deaf-blind in Norway. 1976/77. "A survey by the Health Services of Norway».

5.3 - Suède.

Une étude de 1984 fait mention de 818 sourds-aveugles (presque 10 pour 100 000)

5.4 - Canada

Le rapport du groupe d'étude sur les services offerts aux sourds-aveugles au Canada (1984) situe le nombre des sourds-aveugles entre 1500 et 2000 (soit entre 6 et 8/100 000) dont plus de la moitié sont des personnes âgées.

5.5 - Etats-Unis

En 1985, le Helen Keller National Center fait état d'une population de 42 219 sourds-aveugles aux Etats-Unis, soit un taux prévalence de 19/100 000.

5.6 - Hollande

Une étude mise en place par Sticing Doof-Blinden fait état de 2 250 sourds aveugles en Hollande, soit une prévalence de 15/100 000 (dont 1 600 personnes âgées).

Conclusion

Le taux de prévalence enregistré dans ces différentes études varie de 5/100 000 à 25/100 000. Les variations sont sans doute dues à la nature des critères utilisés et à l'attention plus ou moins grande portée aux personnes âgées. Il y a cependant consensus sur le fait que la moitié environ des personnes âgées et qu'environ 15 % sont des sourds-aveugles congénitaux. L'étude la plus serrée (et remise à jour en permanence) est l'étude norvégienne. Elle peut être considérée comme représentant le minimum en terme de niveau de prévalence. Une projection de ces données sur la population française donnerait les chiffres suivants:

	EN NORVEGE	Projection en France (Base de 60 millions d'habitants)
Nés sourds-aveugles	14,4%	432
Devenus sourds-aveugles	44,1 %	1323
Nés sourds	35,1 %	1053
Nés aveugles	5,4%	162
Non classés	1,90 %	57
TOTAL	100 %	3027
Dont personnes âgées		1513

6- ELEMENTS STATISTIQUES CONCERNANT LES SOURDS MULTIHANDICAPES

1 - Pays-Bas

Résultat global de l'étude que vient de faire (1996) le Gouvernement Néerlandais sur ce sujet.

- Effectif total des personnes atteintes simultanément :

- * d'un handicap auditif)
-) 6 943 personnes dont 4 255 en internat
- * d'un "niveau intellectuel retardé")

- Rapprochés de la population néerlandaise totale (16 millions d'habitants), ces effectifs représentent respectivement :

- * sourds multihandicapés 0,43/1000
- * dont en internat 0,266/1000

* Ces établissements sont:

- soit des établissements spécialisés
- soit des établissements dits « de résidence générale » auxquels les établissements spécialisés doivent apporter leur support.

2 - Rapprochement avec les statistiques françaises

- Effectifs concernés: CESAP (Dr. Salbreux) et INSERM (Pr. Tomkiewicz) classes d'âge dans les années 65-66 : 5613 enfants atteints simultanément de déficience mentale et de surdité soit, par rapport à la population infanto-juvénile de l'époque (12 millions) : 0,467 /1000.

- Personnes accueillies en établissements, étude de la FISAF (Fédération des Instituts pour Sourds et Aveugles de France) en 1984 : 580 (dont 80 sourds-aveugles sur 2500 enfants « plurihandicapés » recensés. A noter que ces effectifs ne comprennent pas les enfants sourds accueillis dans les IME pour enfants déficients mentaux ni ceux en hôpitaux de jour ou hôpitaux psychiatriques.

- Etude RHEOPS (Isère).

Taux de prévalence pour enfants sourds multihandicapés 0,54/1 000. Ce chiffre est à rapprocher de 0,467 /1000 des études INSERM-CESAP et de 0,43/1000 de l'étude des Pays-bas 1996.

7- HANDICAPS RARES ET PROBLEMES SOMATIQUES

L'incidence globale des anomalies métaboliques est estimée à 1/5000 naissances, ce qui donne une prévalence faible, puisque certaines de ces anomalies ne sont pas compatibles avec une survie prolongée.

L'épilepsie dans ses formes communes est une maladie fréquente (prévalence 6 ‰ dans les pays développés) dont les méthodes d'exploration, de suivi et de thérapeutique évoluent continuellement.

La fréquence des épilepsies sévères pourrait être entre 5 et 20 ‰ des cas prévalents d'épilepsie (soit entre 20 000 et 80 000 personnes intéressées en France).

Annexe II

LE SECRÉTAIRE D'ÉTAT À LA SANTÉ ET À LA SÉCURITÉ
SOCIALE

à

Messieurs les Préfets de Région

Directions Régionales des Affaires Sanitaires et Sociales (*Pour
mise en oeuvre*)

Mesdames et Messieurs les Préfets de Département Directions

Départementales des Affaires Sanitaires et Sociales
(*Pour mise en oeuvre*)

Circulaire DAS/RVAS n° 96-429 du 5 juillet 1996 relative au recensement de la situation et des besoins dans chaque département et région des personnes susceptibles de relever de la notion de "handicap rare".

Date d'application : immédiate

Résumé: Il est actuellement malaisé de définir le handicap rare. Pour tenter d'y parvenir, un groupe d'experts remettra un rapport sur ce thème en décembre 1996. Afin d'alimenter ses réflexions il vous est demandé de recenser pour le 30 octobre prochain, sous forme d'une synthèse régionale, les besoins qui vous paraissent relever du handicap rare et auxquels il pourrait être notamment répondu au plan interrégional ou national.

Mots clés : Handicap rare - Taux de prévalence - Prises en charge adaptées - Comité d'experts - Evaluation des besoins - Synthèse régionale.

Principaux textes et documents de référence :

- Article 3 de la loi n° 75-535 du 30 juin 1975 relative aux institutions sociales et médico-sociales
- Article R 712-16 du code de la santé publique
 - Circulaire n° 86-13 du 6 mars 1986 relative aux enfants atteints de handicaps associés graves
- Annexe XXIV Ter modifiée du décret du 9 mars 1956
 - Circulaire n° 93-3613 du 23 novembre 1993 relative aux modalités de mise en oeuvre du guide-barème du handicap
 - Rapport de l'IGAS n° 94 010 relatif aux conditions d'amélioration de l'accueil des multi-handicapés
- Février 1994

1 - Le handicap rare : une notion difficilement cernable

La notion de handicap rare apparaît, au plan législatif et réglementaire, à l'article 3 de la loi n° 75-535 du 30 juin 1975 et à l'article R 712-16 du code de la santé publique, relatif aux compétences de la section sociale du comité national de l'organisation sanitaire et sociale, laquelle est habilitée à examiner « *Les créations [...] d'établissements destinés à héberger des personnes atteintes de handicap rare et dont la liste est fixée par décret en Conseil d'Etat* ».

Compte tenu des difficultés rencontrées jusqu'à présent pour définir cette notion, ce décret n'a jamais été publié.

En effet les divers décrets, circulaires, réflexions ou enquêtes relatifs aux handicapés n'abordent jamais la rareté du handicap mais exclusivement son niveau de gravité ou sa nature plus ou moins complexe.

A - Les textes réglementaires en vigueur

Outre les deux articles précités, deux textes définissent certaines notions plus larges que celles du handicap rare :

- la circulaire n° 86-13 du 6 mars 1986 définit pour les enfants *filles handicaps associés graves* selon trois catégories: les *"plurihandicapés"*, les *"polyhandicapés atteints d'un handicap grave à expression multiple"* et les *"surhandicapés"* ;

- le décret n° 89-798 du 27 octobre 1989 redéfinit la notion de *"polyhandicap"* à l'article 1er de l'annexe XXIV Ter;

B - Le rapport de l'IGAS de février 1994 sur les multi-handicapés

Ce rapport ne fournit pas non plus de définition précise du handicap rare, ce qui n'était d'ailleurs pas son objectif.

Il est toutefois mentionné que :

- *"le handicap rare est une notion transversale dont l'expression même ne fait pas l'objet d'un consensus, malgré sa présence dans plusieurs textes réglementaires"*.

- Ce même rapport indique que *"malgré la difficulté à définir la notion de handicap rare, il est indispensable de réfléchir aux besoins que posent sur le plan administratif les troubles associés de configuration rare"*.

Dans ses propositions le rapporteur souhaite la publication du décret en Conseil d'Etat fixant la liste des handicaps rares ou *"à défaut, envisager la constitution d'un groupe de réflexion appelé à mieux définir ce que la notion recouvre et à proposer la nature des structures appelées à accueillir ce type de population"*.

C - Les enquêtes épidémiologiques ou de clientèles

Les principaux outils disponibles sont au nombre de deux :

1. L'étude épidémiologique de l'INSERM (unité 149) sur le polyhandicap des enfants dans 14 départements

Réalisée en 1990 cette étude porte sur 5 513 enfants polyhandicapés pour une population de référence de 418 016 enfants, à partir des données fournies par les CDES.

Toutefois il convient de préciser que :

- la qualité hétérogène des données issues des CDES ainsi que la dimension de l'échantillon rendent difficile une extrapolation nationale, de l'aveu même des auteurs.
- les handicaps les plus rares ne sont pas individualisés, du fait de l'utilisation dans cette enquête d'une classification internationale des maladies (CIM 9) peu adaptée à ce repérage.

2. L'enquête quadriennale de clientèle du SESI (Enquête ES)

Au 1er janvier 1992 cette enquête repère notamment 48 580 enfants présentant une déficience principale et une déficience associée sur un total de 124 469 enfants placés en institution médicosociale.

Par définition cette enquête, exhaustive au regard des placements, ne prend pas en compte les cas pour lesquels aucune solution de placement n'a pu être trouvée par les CDES ou les COTOREP.

Au regard de la prévalence réelle des handicaps rares, cela peut constituer un biais important si l'on fait l'hypothèse que ces catégories de handicapés peuvent avoir de grandes difficultés à trouver place dans une institution.

Toutefois cette enquête donne quelques indications utiles à la détermination de certains handicaps pouvant être considérés comme rares au plan statistique.

A titre d'exemple, les enfants dont la déficience principale est la surdi-cécité représentent 0,09 % de l'ensemble des handicapés accueillis.

II - L'élaboration d'une doctrine sur le handicap rare

Compte tenu de l'absence ou de l'imprécision des outils disponibles adaptés au handicap rare, il a été décidé d'élaborer avant la fin de cette année une doctrine claire en la matière, portant notamment sur les définitions, les modalités techniques de prise en charge ainsi que sur les modes de planification et de programmation propres à ces catégories de handicapés.

Pour ce faire deux principales actions complémentaires ont été retenues :

A - La constitution d'un comité d'experts

Un tel comité vient d'être constitué au plan national et se réunira jusqu'au mois de novembre 1996 afin notamment de préciser « *les diverses incapacités résultant des déficiences à configuration rare* » et justifiant des prises en charge spécifiques dans un milieu adapté.

Ce groupe est notamment composé de représentants de la DAS, du SESI, de la CNAMTS, des services déconcentrés, du CTNERID, de l'INSERM, de l'UNAPEI, de l'ANPEA, de l'HANDAS, du CLAPEAHA, de représentants des CREA ainsi que de personnalités qualifiées.

Ce groupe sera notamment tenu de remettre son rapport au plus tard en décembre 1996.

B - L'évaluation par vos soins de la situation et des besoins rencontrés au plan local en matière de handicap rare

Afin de nourrir la réflexion du groupe d'experts précité, il vous est demandé d'organiser dans chaque région et département un recensement des besoins relatif aux handicaps rares selon la méthodologie suivante :

1. Définition provisoire du handicap rare :

Dans l'attente de la définition définitive qui sera adoptée par le groupe d'experts il est proposé une définition générale du handicap rare comme étant :

"une configuration (1) 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 des techniques et moyens employés pour prendre en charge chacune des déficiences considérées",

2. Critères à prendre en compte pour cerner les handicaps rares

Le fait d'avoir confié au CNOSS une compétence consultative relative à la création de structures accueillant ces formes de handicap entraîne ipso facto que le nombre de personnes concernées est trop peu important pour relever systématiquement d'une programmation départementale ou régionale, l'appréciation des besoins devant s'effectuer fréquemment au plan interrégional, voire au niveau national.

(1) degré d'atteinte et/ou association de déficiences ou incapacités et/ou évolutivité des troubles .

Ainsi le handicap rare, au sens de l'article R 712-16 du code de la santé publique, doit être défini au regard de deux critères croisés :

- un taux de prévalence très bas,
- des techniques particulières de prise en charge.

La combinaison de ces deux critères doit pouvoir alors permettre de répondre à la question :

Pour quels types de handicaps rares est-il nécessaire de programmer au plan interrégional voire national quelques institutions (ou sections d'institutions) qui leur soient spécifiquement dédiés?

Il convient tout particulièrement de souligner que le handicap rare :

- n'est pas systématiquement lié au seul degré de sévérité ou de lourdeur de la déficience ;
- ne résulte pas dans tous les cas d'une combinaison de handicaps associés: bon nombre de polyhandicapés, de plurihandicapés ou de surhandicapés sont cependant suffisamment nombreux pour bénéficier d'une programmation départementale ou régionale ;
- ne doit être pris en compte que s'il implique une prise en charge particulière, selon des techniques appropriées, très spécifiques, mises en oeuvre par un personnel formé aux dites techniques (certains handicaps peuvent être rares au plan épidémiologique mais ne pas entraîner une prise en charge particulière, les établissements médico-sociaux à vocation polyvalente pouvant sans difficulté majeure assurer une bonne prise en charge).

3. Méthode de connaissance des besoins

A partir des éléments disponibles dans les CDES et les COTOREP et dans vos services (DDASS et DRASS), il vous est demandé d'élaborer une synthèse régionale récapitulant tant pour les enfants que pour les adultes sur les deux dernières années :

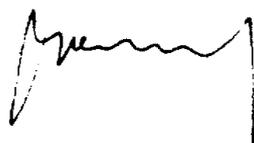
- les catégories de personnes handicapées, répondant aux critères définis au 2 ci-dessus, pour lesquelles aucune solution de placement n'a pu être trouvée ;
- la typologie des personnes handicapées pour lesquelles un placement a pu être trouvé par la CDES ou la COTOREP dans la région mais qui ne bénéficient pas d'une prise en charge adaptée pourtant nécessaire, compte tenu notamment de leur faible nombre ;
- si possible, le nombre et la typologie des personnes handicapées pour lesquelles la spécificité des incapacités ou des prises en charge vous a conduit à procéder à un placement hors région, voire dans un autre pays européen ;
- le nombre, l'identité et la capacité des institutions (ou sections d'institutions) très spécialisées existant dans votre région et pouvant être qualifiées comme accueillant des personnes atteintes d'un handicap rare ;

▪ vos appréciations sur les types de handicapés et leur nombre qui pourraient justifier ultérieurement d'un plan national d'action en faveur des handicaps rares et qui pourrait être soumis à l'avis de la section sociale du CNOSS.

*

* *

Je vous saurais tout particulièrement gré de me faire parvenir pour le 30 octobre prochain, délai de rigueur, la synthèse régionale précitée afin que le comité d'experts sur le handicap rare puisse tenir compte de vos analyses et évaluations des besoins dans son rapport définitif qui me sera remis en décembre 1996.



Le Secrétaire d'Etat à la Santé
et à la Sécurité Sociale

Hervé GAYMARD



Le Ministre du Travail
et des Affaires Sociales

Jacques BARROT

ANNEXE

Personnes que vous pouvez contacter pour tout renseignement ou précision complémentaire concernant la présente circulaire:

- Mme le Dr TAVÉ  44.36.96.82
- M. BAUDURET  44.36.95.46

- Annexe III -

GLOSSAIRE DES SIGLES

★ ★ ★ ★ ★ ★ ★ ★

C.A.T	: Centre d'aide par le travail
M.A.S	: Maison d'accueil spécialisée
I.M.E	: Institut Médico Educatif
LS.F	: Langue des Signes Française
C.A.M.S.P	: Centre d'action médico sociale
S.A.F.E.P	: Service d'accompagnement familial et d'éducation précoce
S.S.E.S.A.D	: Service d'éducation spéciale et de soins à domicile
I.M.C.	: Infirmes moteurs cérébraux
P.E.A	: Potentiels évoqués auditifs
C.D.E.S	: Commission départementale d'éducation spéciale
C.O.T.O.R.E.P	: Commission technique d'orientation et de reclassement professionnel
A.L.D	: Affections de longue durée

- Annexe IV -

COMPOSITION DU GROUPE D'EXPERTS

★★★★★★

ADMINISTRATION

* Direction de l'Action Sociale

Monsieur BAUDURET J.F. : Chargé de mission auprès du DAS :

Madame MAREL M.C. : Chef du bureau RV1

Madame TAVE-JEANNIN M. : Conseiller médical auprès de la *SID* RVAS

* Direction Générale de la Santé.

Madame PINTEAUX A. : Conseiller médical

* SESI

Monsieur WOINTRAIN E. : Bureau ST7

* DDASS

Madame JUZEAU Dominique. : Médecin - DDASS 59 -

* C.N.A.M.T.S

Madame VUILLEMIN : Médecin

Monsieur ROUGET J.F. : DESMES

* INSERM U 149

Docteur RUMEAU-ROUQUETTE C.

*** PARTENAIRES ASSOCIATIFS**

CTNERHI : Madame le Docteur DEVEAU A.
CREAI PAYS DE LOIRE : Madame DUPERRAY P.
CREAI RHONE-ALPES : Madame CORBET E.

*** ASSOCIATIONS**

A.N.P.E.A. : Madame DUCHATEAU M.
A.N.P.S.A. : Monsieur FAIVRE J.
Association HANDAS : Monsieur GAUDON Ph.
C.L.A.P.E.A.H.A. : Monsieur FAIVRE H.
U.N.A.P.E.1. : Monsieur COQUEBERT L.
: Madame GAMBRELLE A.

*** PROFESSIONNELS**

Monsieur COTTIN B : Directeur IME La Providence St-Laurent-en-Royans
Docteur DUMOULIN M. : Médecin Directeur centre pour enfants
plurihandicapés - Paris XIIIème
Docteur MAZEAU M. : Centre pour plurihandicapés - Paris XIIIème
Docteur GAYDA M. : Hôpital de Jour "G. VACOLA" - Paris XIXème
Docteur GEORGES-JANET L. : L.E.S.A.P.
Madame Paul M.F. : A.D.C. - ENSP
Monsieur SOURIAU J. : Directeur Centre d'éducation spécialisée pour
sourds aveugles - Larnay 86 - Biard
Monsieur WATTEL M. : Directeur IME "La Pépinière" - 59

*** MEMBRES DU COMITE DE PILOTAGE**

Rapporteurs:

Monsieur BAUDURET J.F.

Madame le Docteur DUMOULIN M.

Monsieur FAIVRE H.

Madame le Docteur GEORGES-JANET L.

Monsieur SOURIAU J.

Madame le Docteur TAVE-JEANNIN M.

Monsieur WATTEL M.