



Agence nationale de l'évaluation et  
de la qualité des établissements et  
services sociaux et médico-sociaux

**Centres Nationaux de Ressources  
sur le Handicap Rare  
RAPPORT FINAL D'ÉVALUATION**

## SOMMAIRE

<b>1</b>	<b><u>PRESENTATION DES OBJECTIFS ET DU CADRE EVALUATIF.....</u></b>	<b>5</b>
1.1	CONTEXTE DE L'EVALUATION.....	5
1.2	CADRE EVALUATIF ET METHODES.....	7
1.2.1	Cadre évaluatif .....	7
1.2.2	Méthode .....	9
1.3	LES PRINCIPALES EVOLUTIONS DU CONTEXTE.....	10
1.3.1	Les évolutions réglementaires et institutionnelles .....	10
1.3.2	Les évolutions médicales et technologiques .....	11
<b>2</b>	<b><u>LE CENTRE DE RESSOURCES EXPERIMENTAL ROBERT LAPLANE .....</u></b>	<b>12</b>
2.1	LA POPULATION CIBLE DU CENTRE .....	12
2.1.1	Deux populations cibles .....	12
2.1.2	Des sous-populations nécessitant des stratégies de développement différenciées ..	12
2.1.3	Une pluralité d'étiologies .....	14
2.2	LE STATUT ET LE FONCTIONNEMENT DU CENTRE DE RESSOURCES .....	15
2.2.1	L'association gestionnaire.....	15
2.2.2	La constitution de l'équipe .....	16
2.2.3	Les moyens matériels et financiers.....	17
2.2.4	Les actions individuelles .....	18
2.2.5	L'organisation de l'activité.....	18
2.3	LA DECLINAISON DES MISSIONS INITIALES PAR LE CENTRE DE RESSOURCES AU REGARD DES AGREMENTS ET DES RAPPORTS D'ACTIVITE.....	19
2.3.1	Le traitement global des missions initiales .....	19
2.3.2	Les actions d'ensemble à destination des professionnels .....	29
2.4	ANALYSE DETAILLEE DES ACTIVITES DU CENTRE ROBERT LAPLANE .....	34
2.4.1	Affiner le diagnostic, favoriser l'organisation du parcours .....	34
2.4.2	Proposer un appui technique aux professionnels.....	39
2.4.3	Capitaliser les connaissances constituées.....	44
2.4.4	Synthèse .....	46
<b>3</b>	<b><u>LE CENTRE DE RESSOURCES NATIONAL LA PEPINIERE.....</u></b>	<b>48</b>
3.1	LA POPULATION CIBLE DU CENTRE .....	48
3.1.1	Les types de handicaps associés à la déficience visuelle .....	48
3.1.2	Les principales caractéristiques du public suivi par le Centre de Ressources expérimental la Pépinière .....	48
3.2	LE STATUT ET LE FONCTIONNEMENT DU CENTRE DE RESSOURCES .....	51
3.2.1	L'association gestionnaire.....	51
3.2.2	La constitution de l'équipe .....	51
3.2.3	Les moyens matériels et financiers.....	52
3.2.4	L'organisation de l'activité.....	53
3.3	LA DECLINAISON DES MISSIONS INITIALES PAR LE CENTRE DE RESSOURCES EXPERIMENTAL LA PEPINIERE AU REGARD DES AGREMENTS ET DES RAPPORTS D'ACTIVITE .....	54
3.3.1	Le projet de création et la demande d'agrément de 1998 .....	54
3.3.2	Les actions individuelles .....	55
3.3.3	Les actions d'ensemble .....	61

<b>3.4 ANALYSE DETAILLEE DES ACTIVITES DU CENTRE DE RESSOURCES EXPERIMENTAL LA PEPINIERE.....</b>	<b>66</b>
3.4.1 Affiner le diagnostic, favoriser l'organisation du parcours .....	66
3.4.2 Proposer un appui technique aux professionnels.....	70
3.4.3 Capitaliser les connaissances constituées.....	72
3.4.4 Synthèse .....	75
<b>4 LE CRESAM .....</b>	<b>76</b>
<b>4.1 LA POPULATION CIBLE DU CENTRE .....</b>	<b>76</b>
4.1.1 Une définition de la surdicécité .....	76
4.1.2 Des maladies évolutives qui nécessitent un suivi régulier .....	77
4.1.3 Une pluralité d'étiologies .....	78
<b>4.2 LE STATUT ET LE FONCTIONNEMENT DU CENTRE DE RESSOURCES .....</b>	<b>79</b>
4.2.1 L'association gestionnaire.....	79
4.2.2 La constitution de l'équipe .....	80
4.2.3 Les moyens matériels et financiers.....	82
4.2.4 L'organisation de l'activité.....	82
<b>4.3 LA DECLINAISON DES MISSIONS INITIALES PAR LE CENTRE DE RESSOURCES AU REGARD DES AGREMENTS ET DES RAPPORTS D'ACTIVITE.....</b>	<b>83</b>
4.3.1 Le traitement global des missions initiales .....	83
4.3.2 Les actions individuelles .....	84
4.3.3 Les actions d'ensemble à destination des professionnels .....	88
4.3.4 Les actions d'ensemble à destination des usagers, et de leur famille, de leurs associations représentatives .....	92
<b>4.4 AFFINER LE DIAGNOSTIC, FAVORISER L'ORGANISATION DU PARCOURS.....</b>	<b>93</b>
4.4.1 La définition et les enjeux .....	93
<b>4.5 PROPOSER UN APPUI TECHNIQUE AUX PROFESSIONNELS.....</b>	<b>98</b>
4.5.1 L'organisation de l'appui aux intervenants directs.....	98
4.5.2 Le soutien à la constitution de pôles régionaux et la sensibilisation des relais locaux.....	99
4.5.3 Le développement d'actions qui visent à l'insertion professionnelle.....	99
4.5.4 La mise à disposition d'aides techniques .....	99
4.5.5 L'organisation de colloques et les publications .....	100
4.5.6 Capitaliser les connaissances constituées.....	101
4.5.7 Synthèse .....	102
<b>5 SYNTHESE ET PRECONISATIONS.....</b>	<b>104</b>
<b>5.1 BILAN CROISE DES REALISATIONS DES TROIS CENTRES .....</b>	<b>104</b>
5.1.1 Les conditions de réalisation des missions .....	104
5.1.2 Les points communs des centres de ressources .....	105
<b>5.2 LA CAPITALISATION ET LA DIFFUSION DES CONNAISSANCES : PRECONISATIONS.....</b>	<b>110</b>
5.2.1 Une constitution de savoirs théoriques et pratiques indéniables .....	110
5.2.2 Système d'information et NTIC .....	111
5.2.3 Des contours de la notion de handicap rare qui restent à préciser.....	112
5.2.4 Proposition de domaines à consolider .....	113
5.2.5 Lacunes identifiées dans les modalités de constitution des savoirs .....	114
<b>5.3 L'ORGANISATION DE LA DIFFUSION DE SAVOIRS AUPRES DES PROFESSIONNELS, LA STRUCTURATION DE RELAIS.....</b>	<b>115</b>
5.3.1 L'amélioration des fonctions de repérage .....	116

5.3.2	L'amélioration de la qualité des prises en charge en établissements spécialisés et en milieu ordinaire.....	116
<b>5.4</b>	<b>LE REDEPLOIEMENT DES FONCTIONS D'INTERVENTIONS INDIVIDUELLES.....</b>	<b>117</b>
<b>5.5</b>	<b>ENTRE MUTUALISATION ET TRANSFERT DE COMPETENCES, UN REDEPLOIEMENT MODULE DES MISSIONS POUR UN COEUR DE METIER RENFORCE .....</b>	<b>118</b>
<b>6</b>	<b><u>ANNEXES.....</u></b>	<b><u>121</u></b>

# **1 Présentation des objectifs et du cadre évaluatif**

## **1.1 Contexte de l'évaluation**

En 1996, à la demande d'associations, le Ministère du Travail et des Affaires Sociales réunit un groupe de travail chargé d'étudier les lacunes graves de la prise en charge des personnes atteintes de « handicaps rares. »

Le rapport issu de ce groupe de travail, élaboré la même année, propose un plan d'action interrégional avec notamment la création de centres ressources, à titre expérimental pendant cinq ans, et la constitution de réseaux coordonnés par type de handicap rare.

C'est en juin 1998 que les autorisations sont données pour la création, à titre expérimental, des Centres de Ressources par le Directeur de l'Action Sociale.

Selon l'arrêté ministériel du 8 août 2000, le handicap rare est défini comme la « configuration rare de déficiences ou de troubles de faible prévalence pour lesquels la prise en charge nécessite la mise en œuvre de protocoles particuliers qui ne sont pas la simple addition des techniques et moyens employés pour compenser chacune des déficiences considérées. ».

Parmi les catégories rattachées à cette définition figurent :

- les personnes sourdes et aveugles ou gravement malvoyantes ;
- les personnes déficientes visuelles qui présentent des déficiences associées ;
- les personnes sourdes qui présentent des déficiences associées ;
- Les personnes qui présentent une dysphasie grave associée ou non à une autre déficience
- les personnes handicapées porteuses d'une maladie somatique grave.

Ainsi, trois centres de ressources nationaux sur le handicap rare ont été créés en 1998, à titre expérimental :

- **Le Centre de Ressources expérimental Robert Laplane** pour enfants, adolescents et jeunes adultes qui présentent l'association d'une déficience auditive et d'autres déficiences, et pour enfants dysphasiques multi-handicapés. Il est situé à Paris et est géré par la Ligue Fraternelle des Enfants de France.

- **Le Centre de Ressources expérimental La Pépinière** pour enfants et adultes déficients visuels avec handicaps associés, situé à Loos Les Lille, dans le Nord. Il est géré par l'Association Nationale de Parents d'Enfants Aveugles ou gravement déficients visuels avec ou sans handicaps associés (ANPEA), association qui, par ailleurs, était à l'initiative et membre du groupe de travail sur le handicap rare. Le Centre de Ressources est rattaché à l'IME La Pépinière et s'est appuyé sur son expérience.

- **Le Centre de Ressources expérimental pour enfants et adultes sourds aveugles et sourds malvoyants** (CRESAM), situé à Migné-Auxances dans la Vienne, est géré par l'Association de Patronage pour Sourds, Aveugles et Sourds-aveugles du Centre Ouest de la France (APSA). Il intervient auprès des enfants et adultes atteints de surdicécité acquise ou congénitale.

## Historique

**1970-1996** : mobilisation des associations pour la prise en compte du handicap rare

**1996** : groupe de travail - élaboration de la définition du handicap rare

**1998** : ouverture de centres de ressources nationaux à titre expérimental

**2000** : arrêté ministériel définissant le handicap rare

**2003** : reconduction des centres de ressources nationaux à titre expérimental

A l'origine de leur création, neuf missions ont été attribuées aux centres de ressources sur le handicap rare :

- élaborer une banque de données des caractéristiques du handicap rare ainsi que des méthodes de prise en charge ;
- diffuser une information adaptée auprès des équipes techniques des CDES, des COTOREP et des professionnels de santé ;
- évaluer la pertinence des 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 aux centres;
- 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 régression ;
- établir les protocoles nécessaires propres à prévenir les phénomènes de régression des personnes concernées lorsqu'elles parviennent à l'âge adulte ;
- étudier les conditions techniques 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...).

### **Ces missions peuvent être regroupées selon les principaux axes suivants :**

- l'élaboration ou l'affinement du diagnostic médical, l'élaboration d'un diagnostic fonctionnel approfondi de la personne (mission 4) ;
- l'élaboration, sur cette base, d'une stratégie de prise en charge adaptée, l'élaboration et la coordination du projet individuel, l'organisation du parcours de la personne (missions 2, 3, 4 et 5) ;
- l'appui technique aux professionnels par la diffusion d'informations et la proposition de formations (missions 6, 7, 8, 9) ;
- la constitution de savoirs, notamment à partir de la constitution de bases de données sur les populations suivies, le développement et l'évaluation des techniques d'apprentissage, de communication et d'accompagnement développées auprès des personnes (missions 7, 8).

### **Ces missions impliquent donc trois niveaux de déploiement :**

- **Les actions à caractère individuel** regroupant les interventions directes auprès des personnes atteintes de handicap rare et incluant le repérage, le diagnostic, le bilan approfondi des déficiences fonctionnelles, l'élaboration d'une stratégie de prise en charge adaptée ;
- **Les actions d'ensemble ou collectives** regroupant principalement les actions d'information et de formation à l'attention des professionnels et la création de relais professionnels pour l'orientation des familles, le repérage de ces formes de handicap et le déploiement de stratégies adaptées d'apprentissage et d'accompagnement (en établissement et au domicile) ;

- **Les actions de capitalisation, d'approfondissement et de recherche**, à partir de l'expérimentation et des actions individuelles, tenter de capitaliser les techniques ou démarches accumulées par la constitution de données et de savoirs mais aussi de théoriser la pratique auprès des personnes handicapées.

Les interventions à caractère individuel incluent près de la moitié des missions confiées initialement aux centres ressources nationaux. Cette importance traduit l'absence de dispositifs spécifiques de proximité pour les personnes en situation de handicap rare au moment de la création des centres. D'emblée cependant, les centres de ressources nationaux sont également appelés à déployer des actions collectives à l'attention des professionnels et à alimenter la constitution de savoirs visant une meilleure caractérisation des formes de handicaps rares, ainsi qu'une amélioration des connaissances sur les méthodes et techniques d'accompagnement les plus adaptées. Du fait du manque de savoirs constitués sur le handicap rare au moment de la création des centres et en raison du manque initial de dispositifs et de relais répondant à un repérage et un accompagnement spécifiques, c'est essentiellement de l'articulation entre les interventions à caractère individuel et les actions collectives et de recherche que va dépendre le déploiement effectif des centres de ressources nationaux.

## **1.2 Cadre évaluatif et méthodes**

### **1.2.1 Cadre évaluatif**

L'évaluation du dispositif expérimental fournit des éléments d'analyse et de synthèse sur la mise en œuvre, par les trois structures et globalement, des principales missions inscrites dans l'autorisation des centres au regard du cadre légal et réglementaire que constitue l'arrêté ministériel du 8 août 2000. Elle met en évidence les réalisations et, dans la mesure du possible, leurs effets.

- Elle intègre une analyse des évolutions du contexte dans lequel les centres de ressources ont mené leur action et une évaluation actualisée des besoins des usagers (professionnels et personnes handicapées).

- Elle vise à mettre en exergue les points forts et les difficultés de cette expérimentation, et propose, sur la base de l'analyse des réalisations déployées par chacun des centres, des points d'amélioration pour optimiser la réponse à l'ensemble des missions et aux besoins identifiés.

L'évaluation a porté sur l'analyse détaillée des activités déployées par chaque centre, de leur pertinence au regard des missions initiales de diagnostic, d'organisation de l'accompagnement, d'appui aux professionnels et de capitalisation des connaissances. Elle en précise les modalités d'organisation et de fonctionnement, le rayonnement géographique, les moyens alloués. Sur la base de l'analyse opérée au niveau de chaque centre, une analyse globale de la réponse des trois centres aux missions imparties (mettant en exergue les points de différence et de convergence entre chaque centre ressources) est proposée.

Une enquête auprès des trois types d'usagers des centres ressources - personnes en situation de handicap rare (enfants, adultes), familles et professionnels impliqués dans la prise en charge - a été réalisée en appui de cette analyse.

L'évaluation propose enfin, sur la base de l'analyse des réalisations, de la mise en exergue de points forts et de points faibles, des préconisations sur le redéploiement des activités des centres de ressources et l'identification d'axes d'amélioration.

Les données ont été traitées de manière à réaliser, dans un premier temps, une **analyse générale de l'activité de chacun des centres**, en ce qui concerne :

- l'appropriation des missions dévolues à chaque centre à travers les rapports d'activité;
- les populations ciblées par chaque Centre de Ressources et leurs éventuelles fluctuations dans le temps ;
- le statut de chaque structure et ses conditions générales de fonctionnement.

Dans un second temps a été réalisée une **analyse détaillée, pour chacun des centres, des trois principaux axes d'action** identifiés : affiner le diagnostic et favoriser l'organisation des parcours ; proposer un appui aux professionnels ; capitaliser les connaissances constituées.

Les questions évaluatives ont porté sur en particulier sur les points suivants :

**La mise en œuvre du projet de centre ressources national :**

- les modalités de portage, d'animation et d'organisation des centres ;
- les moyens humains et financiers mobilisés ;
- les compétences professionnelles mobilisées ;
- les orientations et choix de chaque centre ;
- les acteurs associés ou non associés au déploiement des missions ;
- les stratégies de communication et d'information ;

**Les réalisations, au regard des missions confiées :**

- la caractérisation du public accompagné, la nature des demandes, les types de handicaps couverts ;
- l'analyse de l'activité et de l'investissement de chaque centre sur chacun des axes des missions ;
- la détermination de la nature des réalisations auprès des usagers des centres, qu'ils soient des personnes handicapées et leurs familles, des professionnels ou des partenaires ;
- les partenariats investis et déployés, les facteurs de blocage ou de facilitation ;
- l'articulation entre les centres au niveau national ;

**Les effets constatés :**

- la spécification du service rendu aux personnes en situation de handicap rare et à leur famille ;
- la spécification du contenu et des destinataires des formations et informations délivrées ;
- l'effectivité des réseaux et partenariats éventuels constitués pour l'optimisation du repérage, de l'adéquation de la prise en charge ;
- le niveau de capitalisation des connaissances constituées, leur diffusion.

Pour compléter cette analyse, **les conditions de réalisation** des trois centres de ressources ont été analysées dans les registres suivants :

- les moyens humains et les compétences disponibles (motivation, capacité d'initiative et d'adaptation, compétence et savoir-faire, effectifs, temps disponible, ...) pour mettre en œuvre le dispositif ;
- les méthodes de travail, l'organisation et le management ;
- les moyens matériels, logistiques et financiers ;
- les modalités de communication internes, externes, la lisibilité du dispositif ;
- l'environnement du projet : contexte plus ou moins facilitant, soutien ou opposition, partenariats mobilisables : la qualité des relations avec les professionnels médicaux, les MDPH, les établissements médico-sociaux, les professionnels de la rééducation, les professionnels libéraux.

### 1.2.2 Méthode

L'évaluation a été réalisée à partir des sources suivantes :

#### **1- l'analyse de données issues des centres de ressources**

- Une analyse des documents/supports produits par les centres retraçant leur activité depuis dix ans de fonctionnement (liste en annexe) ;
- la réalisation d'entretiens avec la direction et le personnel de chaque centre (guide d'entretien en annexe).

#### **2- la réalisation d'une enquête qualitative (guides d'entretien en annexe), auprès de 49 usagers professionnels**

Une enquête a été réalisée auprès des professionnels et des établissements ayant eu recours aux centres de ressources :

- 25 professionnels exerçant en établissement médico-social (MAS, IME, FAM, CAMSP, CMPP...) ; Les interlocuteurs principaux ont été des directeurs et chefs de service mais également des éducateurs spécialisés ;
- 8 professionnels exerçant en établissement hospitalier (service de pédiatrie, de neuropédiatrie, unité d'accueil et de soins pour sourds, centre de référence pour les affections sensorielles génétiques, centre de référence pour le langage) ;
- 3 professionnels de santé exerçant en libéral ;
- 7 directeurs généraux ou présidents d'association ;
- 2 enseignants spécialisés exerçant en dispositif d'intégration scolaire (SAAIS, SEFIS...) ; un partenaire international.

#### **3- la réalisation d'une enquête, par voie de questionnaires et entretiens, auprès de 23 personnes atteintes de handicap rare et auprès de leur famille (questionnaire et guide d'entretien en annexe)**

En outre, un inspecteur de la DDASS, le président de l'ANPEA et le Directeur Général de l'APSA ont été interrogés (liste des personnes interrogées en annexe du présent rapport).

Concernant les personnes en situation de handicap rare et de leurs familles, un recrutement en deux temps a été réalisé : un premier recrutement de personnes dont les coordonnées ont été transmises par les centres eux-mêmes ; un second recrutement par l'intermédiaire des associations de parents d'enfants en situation de handicap rare. Le recueil a pu être réalisé par mail avec plusieurs personnes sourdes et sourdes-malvoyantes et par téléphone avec d'autres.

Concernant les partenaires et publics professionnels, le recrutement a également été réalisé en deux temps. Un premier recrutement a été réalisé à partir d'une liste de partenaires et interlocuteurs principaux fournis par chacun des centres ressources. Les partenaires désignés comme essentiels par chacun des centres ont été contactés ; les interlocuteurs désignés de manière égale par l'ensemble des trois centres ressources (notamment au sein de certains services hospitaliers et centres de référence maladies rares) ont été systématiquement inclus.

Un second recrutement a visé des acteurs locaux et régionaux non désignés par les centres ressources, notamment au sein de régions définies par un ou plusieurs centres ressources comme ayant présenté des difficultés d'intervention et de déploiement de réseaux, notamment : les partenaires d'un réseau langage en cours de constitution en Bourgogne et des représentants d'une association régionale pour personnes sourdes et aveugles intervenant dans un secteur géographique peu couvert par les centres.

## 1.3 Les principales évolutions du contexte

Durant les dix années de fonctionnement des centres, le contexte réglementaire, institutionnel et scientifique dans lequel s'inscrivent les projets des centres ressources a fortement évolué. Certains aspects méritent d'être brièvement rappelés, car ils mettent en exergue de nouveaux enjeux d'intervention, de mobilisation, de constitution de relais professionnels, diversement investis par les centres dans la réalisation de leurs missions.

### 1.3.1 Les évolutions réglementaires et institutionnelles

La loi du 2 janvier 2002 introduit des changements importants dans l'organisation et le fonctionnement des ESSMS. Parmi ceux-ci figure l'obligation d'élaborer un **projet individuel** renforcé par le projet personnalisé introduit par la loi du 11 février 2005. Les centres de ressources ont été sollicités par les ESSMS pour une aide à l'élaboration de projets personnalisés.

La loi du 11 février 2005 repose sur le principe d'intégration : l'accueil des enfants handicapés doit se faire en priorité en milieu ordinaire et chaque enfant bénéficier d'un projet personnalisé de scolarisation. Les interventions en milieu scolaire ordinaire impliquent de nouveaux interlocuteurs et modalités d'intervention : auxiliaires de vie scolaire (AVS) notamment, instituteurs, directeurs d'établissements scolaires. Pour les centres ressources, l'impact de cette loi réside cependant plus encore dans le déplacement des populations qu'elle entraîne : passage d'enfants « mono-handicapés » vers le milieu scolaire ordinaire et **ouverture des ESSMS spécialisés dans l'accompagnement d'enfants porteurs de handicaps sensoriels uniques à des enfants avec handicaps associés**, dont des handicaps rares. Ainsi par exemple, parmi les 150 établissements accueillant des enfants sourds, près de la moitié ont aujourd'hui opté pour la constitution de sections d'enfants présentant des « handicaps complexes » ou « associés » (source centre Robert Laplane). La nécessité d'un renouvellement de l'approche éducative, pédagogique et soignante et de forts besoins en formation est apparue au sein de ces structures.

Enfin la création des **Maisons Départementales des Personnes Handicapées (MDPH)** vise à offrir, dans chaque département, un accès unifié aux droits et prestations prévus pour les personnes handicapées. Elle constitue un nouveau dispositif à prendre en compte dans le déploiement d'actions d'amélioration du repérage, de l'orientation et de l'ajustement de l'accompagnement de personnes en situation de handicap rare.

Plusieurs autres types de dispositifs voient le jour ou se multiplient au cours de la décennie d'expérimentation des centres ressources sur le handicap rare. Ils constituent également des partenaires institutionnels potentiels de ces centres, diversement pris en compte par ces derniers.

Ainsi, en 1995, les premières **unités d'accueil et de soins pour sourds et malentendants** sont créées dans le secteur hospitalier : l'objectif de ces unités est d'offrir au public sourd un accueil spécifique en langue des signes lors d'une consultation de médecine générale (médecin signeur), de coordonner la présence d'un interprète lors des consultations spécialisées et d'assurer un accompagnement des patients sourds lors de leur passage à l'hôpital. Ils sont particulièrement sensibles à la présence de déficits associés et constituent potentiellement un nouvel acteur mobilisable pour des actions de repérage.

En mars 2001, le gouvernement lance un vaste plan d'action contre les troubles du langage et de l'apprentissage. Celui-ci permet notamment la mise en place de centres **référents régionaux** dans toute la France. Ils sont dédiés à l'information, au diagnostic et à l'orientation des patients. On en dénombre 44 aujourd'hui (source INPES).

**Le Plan National Maladies Rares 2004-2008**, inscrit dans la loi relative à la politique de santé publique du 9 août 2004, vient développer, renforcer et donner une cohérence à ces différentes initiatives. Il décline dix axes stratégiques, parmi lesquels : la labellisation nationale d'une centaine de **centres de référence pour les maladies rares**.

Le développement d'**hôpitaux de jour autisme**, puis plus récemment la constitution de **centres ressources autisme** constituent également des partenaires potentiels, au vu de l'importance des personnes présentant, parmi les populations visées par les centres ressources sur le handicap rare, une association avec un « autisme » ou un « TED », que celui-ci soit avéré ou supposé.

### **1.3.2 Les évolutions médicales et technologiques**

Les dix dernières années ont connu un progrès important des connaissances dans le domaine des neurosciences et des sciences cognitives, des technologies médicales (implants cochléaires), d'imagerie, d'assistance, de réadaptation et de NTIC.

Ces progrès associés à ceux de la recherche sur les maladies génétiques permettent des avancées significatives en matière de connaissance et de repérage de certains syndromes. Ils offrent également de nouveaux potentiels en termes de déploiement de techniques d'apprentissage et de communication auprès des enfants et adultes en situation de handicap rare. Concernant les personnes présentant une déficience auditive, le développement des implants cochléaires constitue une évolution majeure, car il permet globalement un meilleur repérage des déficiences associées. L'augmentation du nombre d'enfants nés grands prématurés entraîne pour sa part de nouvelles formes de handicap rare, caractérisés par une ou plusieurs déficiences sensorielles associées à d'autres types de déficiences.

## **2 Le Centre de Ressources expérimental Robert Laplane**

### **2.1 La population cible du centre**

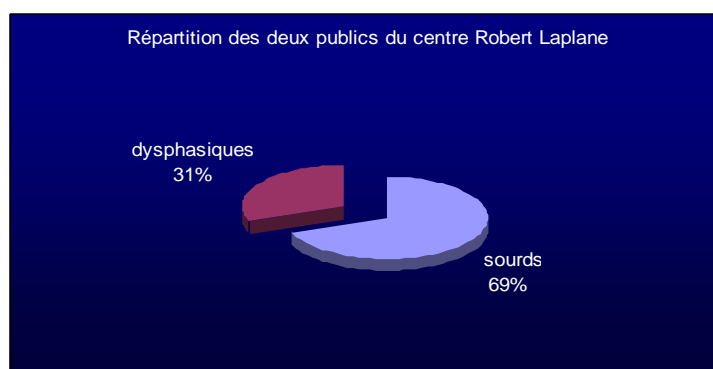
#### **2.1.1 Deux populations cibles**

En 1998 le Centre de Ressources Robert Laplane a été ouvert à titre expérimental pour deux catégories de personnes :

- les enfants et jeunes adultes qui associent une déficience auditive grave et une ou plusieurs autres déficiences ;
- les enfants et jeunes adultes atteints de déficiences linguistiques graves associées ou non à d'autres déficiences.

Les deux populations ont pour point commun de présenter des pathologies linguistiques graves.

La répartition des deux types de population, s'est développée au profit des enfants sourds atteints de handicaps associés, avec le maintien d'une proportion, respectivement de 70 % et 30 %, depuis 2003. Cette évolution correspond à la montée en charge des centres de référence régionaux du langage, qui prennent en charge les dysphasies simples et n'orientent vers le centre ressources que les cas complexes. Le Centre de Ressources et les centres de référence régionaux bénéficient d'une bonne connaissance réciproque.



#### **2.1.2 Des sous-populations nécessitant des stratégies de développement différenciées**

L'absence de nosologie précise concernant les déficiences associées au sein des deux populations suivies initialement par le centre, a conduit celui-ci à s'investir largement, dans un premier temps, dans l'élaboration fine de diagnostics médicaux et fonctionnels. Tout au long de la période expérimentale, le centre a ainsi élaboré des typologies de déficiences fonctionnelles, à partir desquelles il a exploré, puis consolidé, un certain nombre de stratégies de développement. L'approche du centre est principalement caractérisée par une très forte articulation entre l'identification des sièges des déficiences et l'élaboration de stratégies de développement cognitif et de communication adaptées, face à une population initialement mal caractérisée.

Sur le plan fonctionnel, le centre distingue deux grands types de déficiences, qui vont engendrer des problématiques de développement et donc des stratégies totalement différentes :

- les déficiences qui affectent les systèmes récepteurs : accès à l'information, décodage de l'information linguistique et élaboration de sens sont perturbés (exemple : agnosies audito-verbales, dysphasies et aphasies de réception) ; ces atteintes sont globalement plus graves et se manifestent plus précocement. Le parcours des enfants touchés s'arrête en milieu scolaire ordinaire à la fin de la maternelle ; le développement psychique peut être gravement perturbé, car l'enfant est hors du langage ;
- les déficiences qui affectent les systèmes moteurs effecteurs et la motricité : elles limitent les moyens d'expression (exemple : dyspraxies verbales). Les enfants touchés présentent moins de troubles psychiques ; leur compréhension verbale n'est pas affectée.

Les problématiques réceptives et expressives ont des pronostics scolaires différents. Les problématiques réceptives sont en général plus graves et plus invalidantes.

Globalement, le centre a élaboré une typologie fine des deux populations suivies, correspondant aux associations de déficiences les plus récurrentes, impliquant des stratégies de développement très différenciées. Ce travail est des aboutissements majeurs de la période expérimentale. Le tableau ci-dessous en présente un aperçu simplifié :

Type de handicap	Atteintes des systèmes récepteurs	Atteintes des systèmes effecteurs
<b>Troubles complexes du langage</b>	-agnosies audito-verbales  -dysphasies et aphasies de réception  -dysphasies mnésiques	-malformations cérébrales circonscrites touchant la production verbale (ex. : anarthries cérébelleuses) : prothèses de parole ou langue des signes possibles  -dyspraxies verbales touchant soit la programmation du langage soit la production verbale (troubles moteurs sévères des organes phonatoires)
<b>Enfants sourds</b>	-déficiences audito-verbales : reconnaissance des sons altérée (ex. : gnosies verbales)	-déficiences motrices graves : enfants sourds IMC (tenus pour polyhandicapés alors qu'ils disposent de potentialités intellectuelles)
	-déficiences visuelle périphérique et centrale (affecte l'élaboration du sens)	-atteintes vestibulaires (souvent méconnues car les troubles de l'effection ne sont pas visibles)
	-déficiences vestibulaires (affecte le traitement visuo-spatial)	

A l'occasion de l'identification de l'origine des atteintes affectant le développement et la communication, l'équipe du centre a développé une bonne connaissance de l'âge de manifestation des déficiences.

Sur le plan évolutif, trois types de situations peuvent se présenter :

- les associations de déficiences sont présentes à la naissance, et une surdité est dépistée tardivement (exemple : surdité avec atteintes visuelles ou troubles moteurs) ;
- les associations de déficiences sont potentiellement présentes dès la naissance et se révèlent au cours du développement (troubles d'origine neurologique qui engendrent des problèmes instrumentaux ou cognitifs) ;
- les associations surviennent plus tardivement (maladies évolutives ou traumatismes accidentels).

La surdité favorise une identification tardive des déficiences associées. Selon le Centre de Ressources, ces surdités complexes, tout comme les troubles complexes du langage, ne permettent un repérage que vers 4-5 ans, avec une consolidation du diagnostic de déficience associée ou de trouble complexe du langage vers 6-7 ans. L'ensemble des enfants suivis par le centre Robert Laplane se caractérisent donc par une révélation tardive de leur handicap. La classe d'âge la plus représentée au moment du premier contact avec le centre est celle des 7-15 ans, ce qui signe un certain retard diagnostic face aux possibilités estimées par le centre. Certains parcours préscolaires et scolaires ou institutionnels types sont récurrents, cette connaissance devrait permettre le déploiement de stratégies de repérage et d'orientation plus systématiques (aujourd'hui non développées par le centre).

Pour exemple, toute évolution linguistique problématique chez un enfant avec implant cochléaire doit faire suspecter un trouble associé et donner lieu à une investigation approfondie.

Par ailleurs, le centre note que deux parcours typiques marquent la situation des enfants présentant des troubles complexes du langage : soit les troubles sont massifs et sont reconnus vers 5-6 ans (avant le passage en CP) ; soit les enfants présentent des altérations plus légères et moins repérées et c'est l'échec scolaire qui devient « symptomatique » après 3 ou 4 redoublements en primaire.

Pour tous les enfants, la question du retard diagnostique est cruciale, car beaucoup de stratégies de développement ne fonctionnent que sur la précocité de l'identification des obstacles au développement et la plasticité cérébrale ainsi mobilisable.

L'expérience du Centre de Ressources mériterait d'être utilisée pour le déploiement d'actions de repérage ciblées plus volontariste, notamment dans les situations d'échec scolaire.

Il est à souligner que la concomitance initiale des deux populations a rencontré progressivement aujourd'hui une évolution des structures spécialisées de prises en charge : les structures pour sourds se sont ouvertes à l'approche des enfants souffrant de troubles complexes du langage ; les professionnels de la rééducation qui assurent la prise en charge des deux populations sont identiques (orthophonistes, neuropsychologues, psychomotriciens...)

### **2.1.3 Une pluralité d'étiologies**

La prévalence des atteintes de l'audition est estimée à 2 pour 1000 naissances. La moitié des atteintes est congénitale, l'autre moitié acquise.

La prévalence des situations de déficiences associées à ces atteintes auditives est estimée aujourd'hui à 20 - 25% des enfants présentant une surdité à la naissance, soit 0,5 / 1000 naissances.

Toutes les étiologies à l'origine de la surdité sont susceptibles de générer chez l'enfant sourd des déficiences multiples. Les étiologies susceptibles d'entraîner surdité et atteintes neurologiques les plus fréquemment rencontrées sont les atteintes infectieuses anténatales (exemple : rubéole congénitale) et post natales (méningites, encéphalites), des souffrances cérébrales néo-, péri- ou postnatales (anoxie, comitialité, hémorragies cérébro-méningées), les grandes prématurités, les associations Charge.

En ce qui concerne les enfants sourds atteints de déficiences associées, l'augmentation du nombre d'implants cochléaires (réalisés précocement) a favorisé, ces dernières années, un repérage plus important et plus précoce des déficiences associées.

Ce premier aperçu de la population cible du centre Robert Laplane appelle deux remarques :

- Le Centre de Ressources a pu élaborer au cours de sa période d'expérimentation une typologie détaillée de la population rencontrée. Cette connaissance différentielle est l'aboutissement d'un travail approfondi de plusieurs années. Ce diagnostic fonctionnel précis fournit la base du développement d'une stratégie d'apprentissage et d'accompagnement, qui est ensuite formulée par le centre lors de ses interventions. Elle gagnerait à être diffusée aujourd'hui plus largement, en particulier au sein des établissements accueillant des enfants sourds.
- La forte prévalence des troubles associés à la surdité congénitale, leur manifestation plus précoce avec le développement, ces dernières années, des implants cochléaires, mettent en exergue l'intérêt d'une stratégie de sensibilisation plus offensive, notamment à l'attention des médecins et pédiatres assurant le suivi médical de ces enfants, lorsque ces derniers sont encore en bas âge. De même, la connaissance des trajectoires scolaires typiques des enfants atteints de troubles complexes du langage permettrait d'initier des actions de sensibilisation pour un repérage plus précoce, notamment auprès des médecins scolaires, des PMI, des orthophonistes libéraux.

## **2.2 Le statut et le fonctionnement du Centre de Ressources**

### **2.2.1 L'association gestionnaire**

Le Centre de Ressources Robert Laplane est géré par la Ligue Fraternelle des Enfants de France.

Fondée en 1895, la Ligue est une association loi 1901 qui prend en 1970 une nouvelle orientation en transformant son dispensaire en Centre Médico-Psycho-Pédagogique pour enfants déficients sensoriels.

En 1986 la Ligue, sous la présidence de Monsieur le Préfet Jean MORIN, décide de créer un centre pour enfants sourds ou atteints de troubles neurolinguistiques graves, dans un contexte de pluri-handicap : ce sera le Centre pour Enfants Pluri-handicapés, toujours en fonctionnement, et qui accueille aujourd'hui 35 enfants de 4 à 14 ans.

C'est grâce à l'expérience acquise dans ce centre que la Ligue se voit confier, en 1998, la gestion du Centre de Ressources Expérimental Robert Laplane. Elle ne dispose pas d'autorisation de siège.

Les professionnels du Centre de Ressources travaillent ou ont travaillé, pour la plupart, dans les établissements de la Ligue fraternelle. Le centre est adossé à un de ces établissements.

Cette proximité a d'abord été un atout important dans la constitution de l'expérience et des compétences professionnelles.

Elle l'est un peu moins dès lors que le centre a acquis une légitimité et doit déployer son activité au niveau national.

### **2.2.2 La constitution de l'équipe**

Le personnel du Centre de Ressources Robert Laplane compte 5,15 ETP, soit 9 personnes, dont l'âge moyen est de 58 ans.

Composition de l'équipe :

Médecin Directeur 0.85 ETP

Médecin phoniatre 0.40 ETP

Psychologues 1 ETP

Neuropsychologue 1 ETP

Orthophonistes 0.90 ETP

Secrétaire 1 ETP

Orthoptiste : vacances

Intervenant en langue des signes : vacances.

- Le Médecin Directeur est pédiatre de formation, puis s'est rapidement dirigé vers la phoniatry et l'audiophonologie infantile. Elle a eu une carrière hospitalière longue et diversifiée dont 20 ans d'audiophonologie dans le service ORL de l'hôpital Trousseau. Elle a exercé à la fois en CAMSP (Centre d'Action Médico-social Précoce) et en institution. Elle a créé et dirigé le Centre pour Enfants Pluri-handicapés de la Ligue Fraternelle des Enfants de France, centre auquel est adossé le Centre de Ressources. Elle a appris la pratique de la neuropsychologie infantile aux côtés de Madame le Docteur Michèle Mazeau. En 1996, Monique Dumoulin a participé au groupe de travail sur le handicap rare et a contribué à l'écriture du rapport ministériel de décembre 1996 sur le handicap rare (texte qui est à l'origine du dispositif des centres de ressources nationaux).

- Le médecin phoniatre, titulaire d'un DU de neuropsychologie, a une expérience clinique aussi bien dans le domaine de la surdité que dans celui des troubles du langage. Elle exerce à la fois en milieu hospitalier et en institution où elle a acquis une grande expérience au niveau de la mise en œuvre et de l'accompagnement des prises en charge. Elle est appelée à remplacer le Docteur Dumoulin à la direction du Centre ressources à son départ en retraite.

- La psychologue présente une expérience professionnelle très diversifiée. L'expérience acquise auprès de personnes atteintes d'infirmité motrice cérébrale et de maladies neuromusculaires lui a donné une solide connaissance des troubles d'origine neurologique et de leurs effets sur le développement.

- La neuropsychologue, psychomotricienne de formation, est titulaire d'un DEA en neuropsychologie. Son expérience professionnelle auprès d'enfants sourds-aveugles, sourds multi-handicapés et d'enfants sourds dysphasiques multi-handicapés lui a permis d'acquérir un savoir-faire étendu. Elle a mené un travail de recherche clinique sur les enfants atteints du syndrome « Charge » et, à ce titre, est rattachée à une unité INSERM (Hôpital Necker - Enfants Malades - U669).

- Une orthophoniste combine une expérience clinique et une expérience de direction d'un établissement pour enfants sourds. Titulaire d'un DEA en linguistique, ses connaissances en linguistique ont orienté sa recherche sur la langue des signes. Elle anime, directement en

LSF, une formation auprès des professionnels sourds rencontrés dans les établissements partenaires et en charge d'enfants sourds avec troubles associés.

- Une seconde orthophoniste prend en charge un certain nombre d'enfants qu'elle suit en rééducation et auxquels elle propose des protocoles de communication alternative dont elle étudie l'efficacité. Elle travaille à l'application des technologies nouvelles à notre population. Elle consacre ce temps à la recherche et au développement d'outils venant des nouvelles technologies. Elle étudie leur intérêt pour la prise en charge de certaines problématiques complexes du langage oral et écrit. Elle conseille des équipes dans ce domaine.

- La troisième travaille depuis 1999 au Centre pour Enfants Pluri-handicapés de la Ligue Fraternelle des Enfants de France. Son temps de présence au Centre de Ressources étant très restreint, son travail porte plus spécifiquement sur l'adaptation d'outils d'évaluation et de techniques rééducatives à destination d'enfants dont l'approche est particulièrement complexe.

Le centre est composé d'une équipe unique qui constitue un plateau technique axé sur l'approche des problématiques linguistiques. Cette équipe a développé un éventail de connaissances mobilisables dès lors que l'acquisition du langage ou la possibilité de communiquer et d'apprendre sont en cause que ce soit les personnes sourdes avec un trouble associé ou les personnes souffrant de troubles complexes du langage.

### **2.2.3 Les moyens matériels et financiers**

Le Centre de Ressources Robert Laplane est situé à Paris dans le 13<sup>ème</sup> arrondissement. Il présente une bonne accessibilité. Il est mitoyen d'un établissement de la Ligue fraternelle.

Le Centre de Ressources dispose du matériel vidéo et informatique nécessaire à son activité.

Les outils pédagogiques sont des créations et des adaptations d'outils existants, notamment les batteries psychométriques. Les professionnels ont participé à la création de dictionnaires en langue des signes. Une personne est en charge de la veille technologique et de l'adaptation d'outils existants. Les recherches bibliographiques sont essentielles à l'approfondissement des connaissances et la bibliothèque est gérée collectivement.

Le site internet du centre ressources a été ouvert en septembre 2008.

#### **Le budget est stable depuis 10 ans :**

**1998** Budget prévisionnel 2 754 352 francs soit 419 872,65 euros  
Au prorata des 47 jours de fonctionnement : 354 670 francs soit 5 407 euros  
Financement par élévation du prix de journée du centre pour enfants.

**2003** Prévisionnel : 480 821 euros  
Dépensé : 462 865 euros

**2007** Attribué : 486 731 euros  
Dépensé : 467 757 euros  
200 000 euros attribués par la CNSA fin décembre 2007  
50 000 euros pérennes  
150 000 euros non pérennes

L'activité du Centre de Ressources est marquée par la stabilité des moyens financiers et la stabilité d'un personnel très spécialisé dans l'approche des troubles de la communication et de l'acquisition du langage. Cet état de fait a orienté l'activité du centre et ses choix de développement.

L'approche du centre est focalisée sur l'articulation entre une recherche plus fondamentale sur le siège des déficiences (basée en particulier sur les neurosciences) et les stratégies d'aide au développement cognitif et à l'acquisition du langage. Cette approche a rencontré progressivement les enjeux des structures spécialisées qui accueillent les enfants sourds et diversifient leur public en ouvrant des unités pour enfants avec handicap associé ou souffrant de trouble complexe du langage. Ils disposent en effet d'un plateau technique en phase avec les connaissances développées au Centre de Ressources.

## **2.2.4 Les actions individuelles**

### ***2.2.4.1 Demandes d'interventions individuelles adressées au centre et décisions d'intervention***

Au cours de ses dix ans d'activité, l'équipe du centre Robert Laplane a étudié et traité des demandes d'intervention pour **1076 personnes**. Parmi elles, **897** enfants et jeunes adultes ont fait l'objet d'un suivi, c'est-à-dire ont bénéficié de plus d'une intervention.

- Les demandes inadaptées sont comptabilisées en tant que telles dans les rapports depuis 2003 : leur nombre ne dépasse pas 4 par an.
- Les demandes adressées au centre passent par le filtre d'un entretien téléphonique avec deux personnes qui assurent une permanence : de profession orthophoniste et psychologue, elles sont en situation d'apprécier la pertinence de la demande, de la réorienter le cas échéant (cf. chapitre précédent).

Les rapports d'activité annuels du Centre de Ressources Robert Laplane mettent en exergue :

- Le nombre total annuel de personnes pour lesquelles a été réalisée **une intervention** : suivis antérieurs, expertises de nouvelles situations, traitement sans rencontre de l'enfant.
- Le nombre total de personnes ayant fait l'objet **d'un suivi**, pour lesquelles des suites sont données à la première interpellation.

## **2.2.5 L'organisation de l'activité**

**Le centre ressources n'est généralement pas l'instigateur d'un contact**, ce sont les familles et les professionnels qui s'adressent au centre. Les activités de ce dernier sont donc organisées de manière majoritairement réactive. Le premier contact avec le centre a généralement lieu par téléphone. Celui-ci est effectué par une orthophoniste et une psychologue qui tiennent des permanences ; une appréciation est portée par ces professionnels sur la pertinence de la demande et son niveau d'élaboration.

L'équipe met ainsi en œuvre une **stratégie sélective** en écartant des demandes inadaptées ou non portées institutionnellement (c'est à dire qui ne font pas l'objet d'une demande d'avis ou d'intervention du directeur ou du médecin de la structure). Lorsque la demande est recevable, la préparation de l'intervention comprend la phase de recueil des données, de traitement des informations recueillies, d'hypothèses sur le diagnostic réel. La préparation de l'intervention a un double niveau : en interne, puis avec l'équipe demandeuse. La première intervention a pour objectif de préciser les différentes atteintes et de rechercher les domaines de compétences qui permettent de mettre en œuvre des stratégies de suppléance.

Cet examen est la plupart du temps mené par une personne seule (par défaut de moyens affirme l'équipe). Les examens qui nécessitent un déplacement sont effectués par l'ensemble de l'équipe. La synthèse est collective, sur la base des observations réalisées par la personne qui s'est déplacée, et permet de suggérer des pistes de travail.

Les suites peuvent être la rédaction d'un compte rendu qui comprend des orientations de travail, la proposition d'un suivi de l'enfant au téléphone ou sur place, la proposition d'un suivi de l'équipe à distance ou sur place.

## **2.3 La déclinaison des missions initiales par le Centre de Ressources au regard des agréments et des rapports d'activité**

### **2.3.1 Le traitement global des missions initiales**

Le Centre de Ressources Robert Laplane « est destiné aux enfants et adolescents sourds multi-handicapés et aux enfants et adolescents dysphasiques multi-handicapés de 0 à 25 ans ». Les missions du Centre de Ressources sont celles qui ont été définies dans le rapport sur le handicap rare et mentionnées précédemment.

Dans le projet de création, on remarque que **les missions initiales sont d'emblée regroupées en deux grandes catégories :**

- les actions centrées sur le sujet handicapé et son entourage,  
- les actions d'ensemble, destinées à mieux faire connaître les deux handicaps rares en question. » (extrait du projet de création du Centre de Ressources Robert Laplane de 1998).

Selon le dossier de demande d'agrément, examiné par le CNOSS en 1998, le Centre Robert Laplane a été chargé des missions suivantes :

- se déplacer à la rencontre des enfants, des équipes et des familles, et apporter des réponses personnalisées,
  - en précisant, pour chaque enfant, la nature des atteintes, la gravité du handicap linguistique, le retentissement sur la qualité des échanges, le développement psychique et les apprentissages ;
  - en appréciant ce qui relève de la rééducation et ce qui relève des moyens de communication substitutifs à mettre en œuvre ;
  - en construisant, avec les équipes, un projet adapté régulièrement réévalué ;
- travailler en réseau sur un plan interrégional :
  - en favorisant la mise en commun des expériences locales ;
  - en dégageant les axes principaux d'une réflexion fondamentale et des actions à promouvoir ;
- faire remonter les besoins auprès du Ministère :
  - en analysant ces besoins et en faisant ressortir les problématiques essentielles
  - en appuyant le développement de sections spécialisées
  - en suscitant la création de Centres de Ressources régionaux.

La lecture des rapports d'activité permet de mettre en évidence un certain nombre de grandes tendances dans l'appréciation des missions initiales par le centre. **L'activité du centre Robert Laplane est principalement tournée vers la prise en considération des**

**situations individuelles.** Le déplacement à la rencontre des familles, des jeunes et par ce biais des équipes assurant la prise en charge étant considéré comme la « vocation des centres » (Rapport d'activité de 2004, 2005).

	2001	2003	2004	2005	2007	Moyenne 5 ans de référence
Interventions	169	185	224	194	185	191
Suivis	117	133	147	152	150	139
Proportion de personnes suivies	69%	72%	66%	78%	81%	

Source : rapports d'activité des années citées

Les données mettent en évidence l'augmentation régulière de la proportion des situations qui donnent lieu à un suivi. On note également une stabilité des interventions individuelles, après un pic en 2004.

Depuis 2005, l'activité s'est plus nettement développée vers les actions d'ensemble et la production d'articles de fond. Ces aspects contribuent sans doute à expliquer ces tendances.

**Le déploiement d'un axe de travail majeur autour de l'intervention individuelle** est un aspect global commun aux trois centres de ressources. Cette tendance lourde s'explique par différents facteurs, notamment par le manque de savoirs consolidés, tant sur les différentes formes de handicaps rares suivies que sur l'optimisation des stratégies d'aide au développement et de communication, au moment de la création des centres. L'intervention individuelle a constitué un passage obligé de production d'observations et de savoirs.

En ce qui concerne le centre Robert Laplane, cette tendance lourde est renforcée par le fait que les populations suivies se situent à des âges de manifestation du handicap rare associé plus tardive (l'âge de manifestation des troubles complexes du langage et des déficiences associées à une surdité se situe vers 4-5 ans et permet un diagnostic consolidé vers 6-7 ans) que par exemple pour les enfants présentant des déficiences visuelles avec troubles associés (population du centre ressources La Pépinière) ou présentant un syndrome plus clairement défini (population de personnes présentant une surdicécité congénitale, maladie de Usher ou un syndrome Charge, suivies principalement par le Centre de Ressources du CRESAM). La focalisation sur la réponse, au demeurant, sélective, aux demandes d'intervention individuelles procède également d'un choix stratégique du centre, qui ne s'explique pas uniquement par les moyens humains et matériels à disposition.

### 2.3.1.1 Les nouvelles demandes

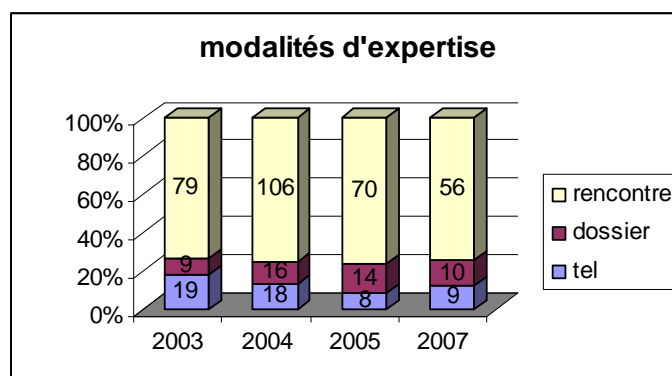
	2003	2004	2005	2007
Interventions	185	194	194	185
Nouvelles demandes traitées	79	140	98	81
Taux de renouvellement	43%	72%	51%	44%

Le taux de renouvellement du public est en légère diminution sur les trois dernières années. Ces évolutions sont le reflet d'une orientation du centre qui mène une politique volontairement sélective afin de concentrer ses collaborations avec des partenaires en situation de mettre en œuvre les préconisations effectuées après le bilan.

L'équipe du centre s'assure dans le cadre du suivi que la mise en œuvre est effective.

Evolution du traitement des nouvelles demandes de 2003 à 2007 (source : rapports d'activités des années citées) :

	2003	2004	2005	2007
Sans objet	4	4	1	1
En cours	0	13	5	5
Règlement rapide téléphone	19	18	8	9
Sur dossier sans rencontre	9	16	14	10
Rencontre évaluation synthèse	79	106	56	70
<b>Total</b>	<b>111</b>	<b>157</b>	<b>98</b>	<b>81</b>



20 % des situations nouvelles chaque année sont évaluées sans rencontre : par téléphone ou sur dossier.

**La capacité progressive du centre à mener ces interventions à distance est le fruit d'une expérience capitalisée et théorisée.**

**Les données des rapports d'activité montrent qu'après une montée en charge des actions individuelles jusqu'en 2004, cette partie de l'activité du centre connaît une certaine stabilité :**

- sur le plan quantitatif, que l'intervention soit ponctuelle ou suivie ;
- sur le plan qualitatif : dans un contexte de stabilité d'activité, le renouvellement des personnes suivies en diminution signifie que les personnes sont suivies plus longtemps ;
- La capitalisation de l'expérience acquise favorise la réalisation d'expertises sur dossier ou à distance.

Cette stabilité fait écho à la stabilité des moyens (l'argument est développé dans les rapports d'activité), mais permet surtout de mettre en évidence les effets d'une stratégie volontariste du centre :

- le choix de canaliser les demandes individuelles en les soumettant à des critères

d'engagement de collaboration et de suivi de la part des établissements et services ;  
 - le déploiement, plus important à partir de 2005, d'activités de diffusion, de formations, au sein de groupes de travail professionnels et la rédaction d'articles de capitalisation de l'expérience acquise.

**Ne serait-ce que pour les personnes atteintes de surdité avec déficiences associées, le nombre de cas rencontrés par le centre au cours des dix dernières années semble bien évidemment très inférieur au taux de prévalence estimé pour cette combinaison de déficiences aujourd'hui.**

### 2.3.1.2 L'origine institutionnelle et professionnelle des demandes

Qui sollicite le centre ? (source : rapports d'activité des années citées)

Année	2000		2001		2004		2005		2006	
Nb situations suivies	65	%		169		224		194		175
Familles	10	15%	18	<b>10%</b>	20	<b>9%</b>	18	<b>9%</b>	33	<b>18%</b>
Médecins	38	<b>58%</b>	62	<b>56%</b>	113	<b>50%</b>	110	71%	71	<b>40%</b>
Directeurs de structure	10	15%	25	14%	68	<b>30%</b>	58	<b>39%</b>	39	<b>22%</b>
Psychologues et orthophonistes	5	7,5%	18	10%	13	5,5%	13	7%	25	11%

Parmi les professionnels, entre 2000 et 2006, les médecins représentent la moitié des demandeurs ; leur nombre est en diminution au cours des années.

Les premiers rapports d'activité ne permettent pas de distinguer l'appartenance institutionnelle des professionnels qui sollicitent le centre.

Il est noté dans les rapports de 2004 et 2005 que « le plus gros contingent des demandes provient des établissements spécialisés pour déficients auditifs, soit par les médecins sensibilisés à la démarche clinique, soit par les chefs d'établissements ».

Le Centre de Ressources demande en effet que les demandes adressées par les établissements soient portées et relayées institutionnellement. Cette politique a pour objet de garantir la mise en œuvre des préconisations effectuées qui engagent souvent les moyens et la responsabilité des chefs d'établissement.

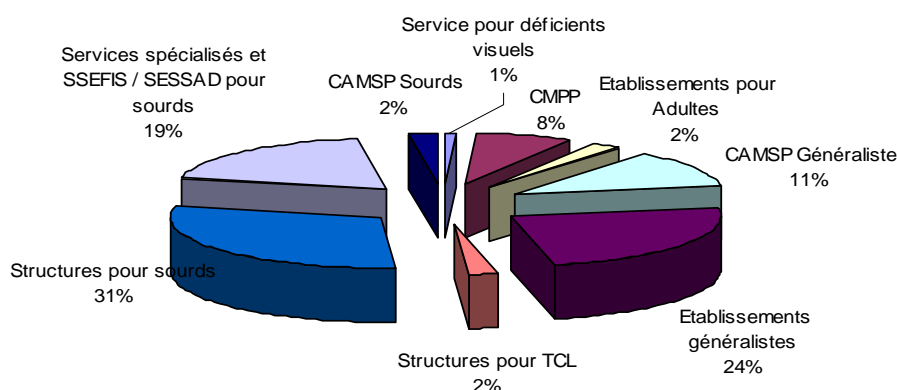
Dans le rapport d'activité de 2007, une distinction est introduite.

Elle permet de préciser que pour les **185** enfants et jeunes adultes qui ont fait l'objet d'un suivi cette année là, la demande avait pour origine :

- **136 structures médico-sociales, soit 73% des demandes** (répartition ci-dessous)  
 Dans les structures, les enfants sont adressés :
  - Soit par les médecins (58 enfants)
  - Soit par les chefs d'établissements (31 enfants) ou les chefs de service (28 enfants)
  - Soit par les psychologues (19 enfants).
- **12 structures hospitalières soit 6%**
- **35 familles soit 18%.**

Le Centre de Ressources Robert Laplane a été en contact avec environ 250 partenaires institutionnels et professionnels au cours de ses 10 années d'activité, dont 52 % sont des **établissements médico-sociaux** (liste des partenaires fournie par le centre), soit **130 structures**. Parmi ces 130 structures, la moitié (**71**) sont des établissements et services spécialisés pour déficients auditifs.

*Répartition des 130 structures médico-sociales en relation avec le centre Robert Laplane*



Les autres demandes proviennent de professionnels orthophonistes, psychologues.

Les **services hospitaliers** sont principalement  
 les centres de référence des surdités congénitales et héréditaires  
 les unités d'accueil et de soin pour sourds.

Le nombre de **familles** qui ont interpellé directement le centre se stabilise à 18% des demandes depuis 2006, ce qui représente **une trentaine** de situations par an :

En 2001 :	10 sur 169 personnes accompagnées soit	<b>17%</b>
En 2005 :	18 sur 194 personnes accompagnées soit	<b>9%</b>
En 2006 :	33 sur 175 personnes accompagnées soit	<b>18%</b>
En 2007 :	35 sur 185 personnes accompagnées soit	<b>18%.</b>

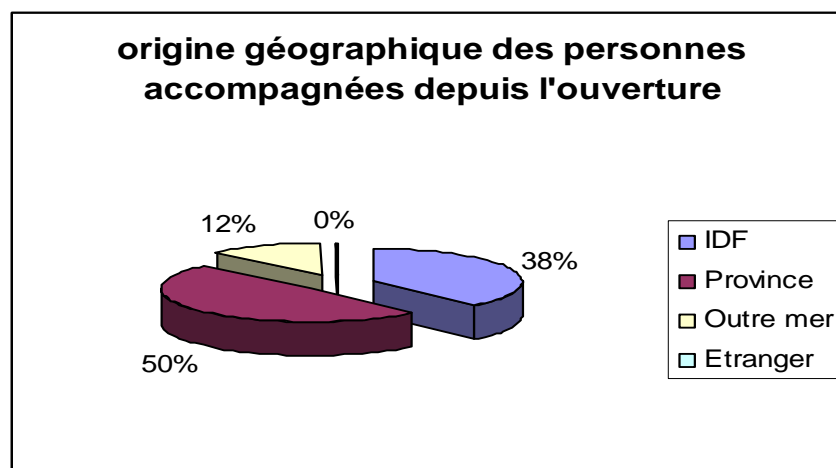
Ces familles habitent l'Île de France dans une proportion plus importante.  
 L'activité de 2007 en Ile de France montre en effet que les demandes provenant des parents représentent 38% au lieu des 18 % du total.

### 2.3.1.3 La couverture géographique du Centre de Ressources

Le degré de pénétration géographique du centre peut être apprécié à partir de deux types de données : les lieux d'habitation des usagers auprès desquels le centre est intervenu (qui constitue un critère d'appréciation indirect, car les personnes peuvent vivre ou être institutionnalisées ailleurs) et l'implantation départementale des institutions partenaires du centre.

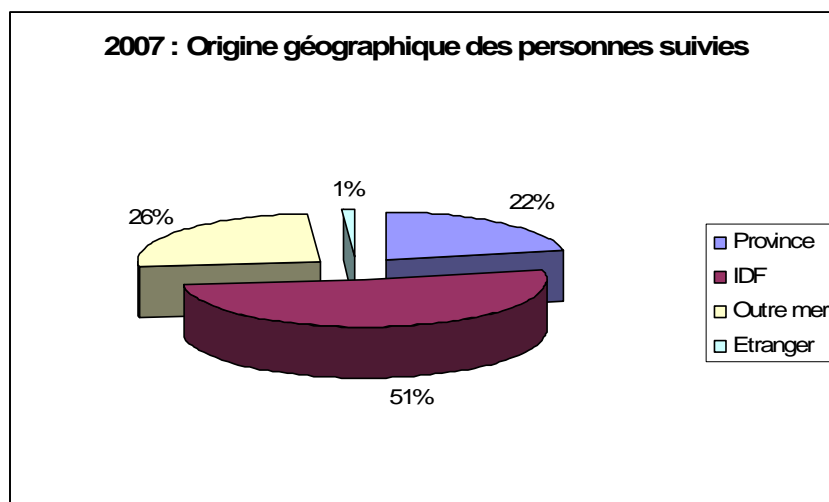
► L'origine géographique des personnes auprès de qui le Centre de Ressources intervient depuis 10 ans montre une part de l'Île de France nettement supérieure au poids démographique de la région : 50 % des demandes pour 21% de la population. (Voir carte p. 136). Le poids des demandes émanant des départements d'Outre mer est très important (12% de l'activité pour 3 % de la population totale France et DOM).

La demande en province est répartie en 76 départements, **certains territoires ne sont pas du tout représentés : Sud Aquitaine, Limousin, Champagne Ardennes.**



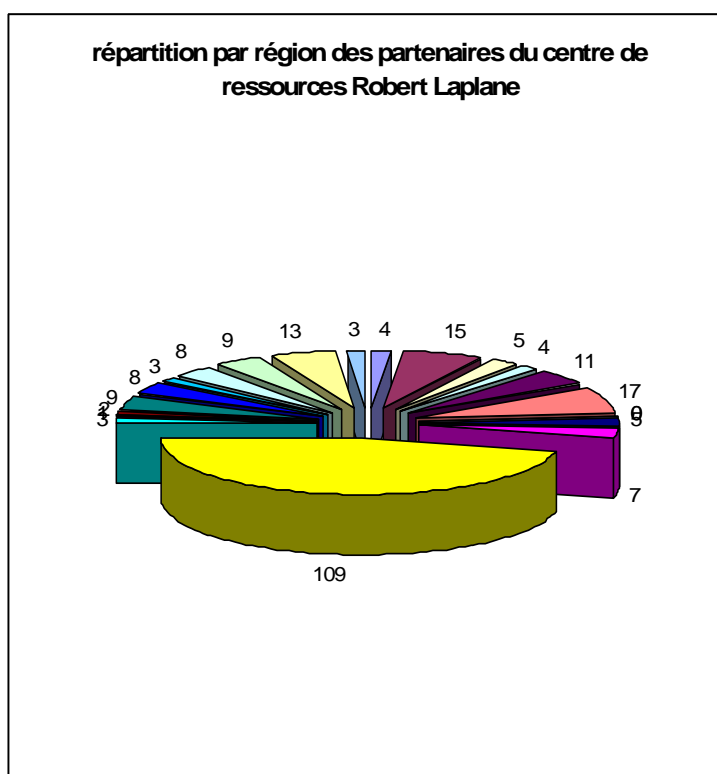
La situation des départements d'Outre mer se caractérise par une intrication de facteurs : prévalence de maladies génétiques, consanguinité, manque de prise en charge et facteurs socio-économiques aggravant l'accès aux soins. Les collaborations développées avec le centre Robert Laplane sont anciennes et conjuguent interventions sur place (Réunion et Guyane essentiellement), suivis à distance et rencontres à l'occasion des visites en métropole des enfants ou des professionnels.

« En 2007, deux déplacements ont été effectués ; l'un par le Docteur Monique Dumoulin, à l'Île de la Réunion (12 jours), l'autre par Elisabeth Lasserre en Guyane (15 jours). Les professionnels qui prennent en charge les enfants font un gros effort de formation. Sur place, le travail est très dense (expertises d'enfants, mise en route des projets individuels, formation, etc.) » (Rapport d'activité 2007). Ils peuvent expliquer la structure exceptionnelle de l'activité 2007.



► Les 250 partenaires déclarés du centre (qui représente une compilation des ESSMS services hospitaliers, centres de références, centres de rééducation fonctionnelle, voir paragraphe 2.4.2.1) sont répartis de la manière suivante sur le territoire :

Alsace	4
Aquitaine	15
Basse Normandie	5
Bourgogne	4
Bretagne	11
Centre	17
Champagne Ardennes	0
Corse	0
Franche Comté	5
Haute Normandie	7
Ile de France	109
Languedoc Roussillon	3
Lorraine	1
Midi Pyrénées	2
Nord Pas de Calais	9
Pays de Loire	8
Picardie	3
Poitou Charentes	8
PACA	9
Rhône Alpes	13



\*source liste des partenaires du centre

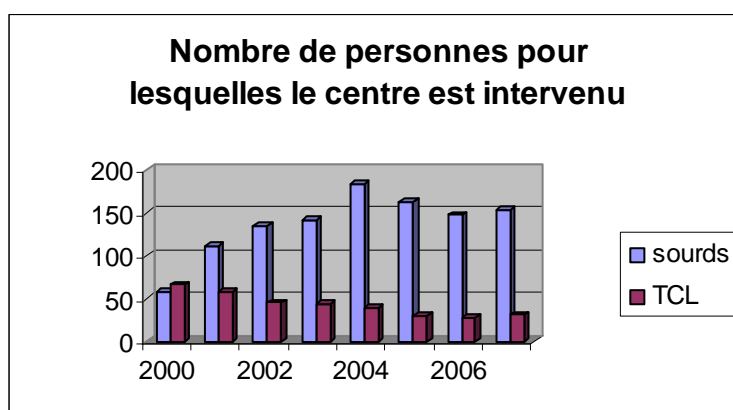
En dehors de l'Ile de France, une grande dispersion sur le territoire marque la couverture territoriale. Rhône Alpes, le Centre et le Nord de l'Aquitaine représentent des potentialités de réseau, compte tenu du nombre d'acteurs qu'y rencontre le Centre de Ressources. Le centre n'a toutefois pas été à l'initiative de leur constitution et a développé une autre stratégie de mise en réseau.

### 2.3.1.4 Nature des demandes d'interventions

L'action en direction des personnes représente environ **400** interventions annuelles auprès des 190 enfants ou jeunes adultes accompagnés en moyenne à l'année. (Chiffres stables depuis 2004, source rapports d'activité 2004, 2005, 2006, 2007).

Elles sont effectuées sous forme de **340** rencontres « hors Centre de Ressources » (c'est-à-dire sur site ou sur site et au centre) en moyenne par année, soit **85%** des modes de rencontre relevant des actions individuelles.

Les deux types de public (enfants et adolescents sourds multi-handicapés et enfants et adolescents dysphasiques multi-handicapés) sont représentés dans une proportion stable depuis 2004.



La création des centres de référence du langage et les relations de travail engagées avec eux, conduisent à ce que le Centre de Ressources soit aujourd'hui sollicité pour les cas les plus complexes d'enfants présentant des dysphasies. Une bonne connaissance réciproque qui est confirmée dans les entretiens de part et d'autre.

Les rapports d'activité évoquent le constat réitéré que **les familles** qui font appel directement sont très souvent en difficulté d'orientation de leur enfant ou adolescent.

La demande **des établissements** est une demande d'aide dans la prise en charge d'enfants qualifiés par ces derniers de « déroutants ».

Les hypothèses développées dans les rapports d'activité, documents et entretiens sont liées à la spécificité des deux catégories du public de ce centre :

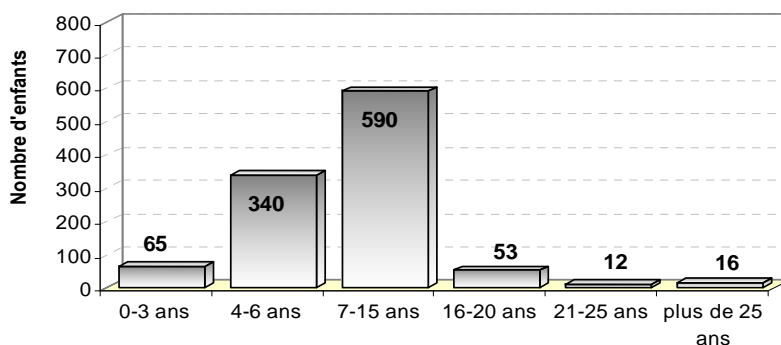
- La surdité est globalement plus difficile à diagnostiquer que la malvoyance ou la cécité par exemple.
- Elle ne se détecte parfois qu'à la manifestation des difficultés d'acquisition du langage. Ses conséquences rendent très difficile le repérage de déficiences éventuellement associées.
- Les syndromes sont évolutifs et parfois de manifestation tardive.
- Les troubles linguistiques sévères sont révélés tardivement, souvent vers 4-5ans. Ils génèrent un handicap scolaire, état de fait souvent tardivement reconnu.

- La méconnaissance des troubles associés entraîne des prises en charge inadaptées qui génèrent des difficultés de comportement<sup>1</sup>.

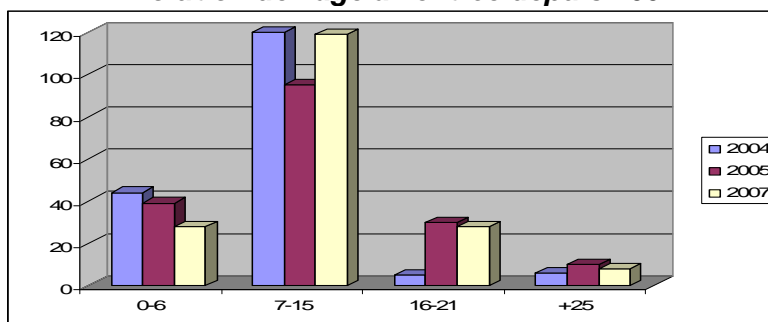
Le centre est donc majoritairement sollicité lorsque les difficultés d'apprentissage de la langue sont manifestes, vers 4-5 ans ; lorsque se produit une exclusion scolaire (après 7 ans) sur un constat d'échec ou lorsque le comportement du jeune devient « insupportable » à l'établissement, autour de l'adolescence et au passage à l'âge adulte par défaut d'orientation.

Ces affirmations sont à mettre en perspective avec l'âge des enfants et jeunes suivis au moment de la demande. Source : données du centre Robert Laplane.

**Age des 1076 enfants au moment de la demande**



**Evolution de l'âge à l'entrée depuis 2004**



Le nombre des enfants de 7 à 15 ans reste en effet le plus élevé.  
Le nombre des plus jeunes a tendance à diminuer.

<sup>1</sup> « Il s'agit souvent d'enfants qui n'inquiètent pas à la naissance et dont le développement, au départ, n'a rien de préoccupant. Leur surdité est dépistée plutôt précocement et leur appareillage auditif très vite adapté. Une prise en charge appropriée est mise en route rapidement et se déroule en général sans problème.

C'est progressivement que l'évolution de ces enfants pose question. Lorsqu'ils atteignent l'âge de 5, 6 ou 7 ans (parfois plus tôt), on découvre que, malgré une rééducation bien conduite, leurs acquisitions linguistiques restent très pauvres ou, même, sont quasi nulles et que leurs apprentissages stagnent dans les autres domaines.

Avec le temps, le travail des rééducateurs devient de plus en plus laborieux. Professionnels et parents sont déçus et s'inquiètent. Les enfants les plus atypiques parviennent à dérouter des professionnels même très chevronnés et à susciter des doutes sur la conduite à adopter. Des divergences parfois profondes peuvent surgir au sein des équipes et devenir parfois conflictuelles.

Il s'en suit le plus souvent l'exclusion des enfants. Pour eux commence alors un parcours d'errance. Ils passent d'établissement en établissement et finissent par être totalement exclus du système pour cause de troubles du comportement ou de conduites qui deviennent inacceptables. Ces jeunes là, nous les retrouvons aujourd'hui, dans le cadre de notre Centre de Ressources, à l'âge de 18, 20 ou 25 ans. Leur solitude et leur détresse sont considérables et le désarroi de leurs familles immense » (in Colloque de l'ACFOS, novembre 2000).

Des moments clés et des situations récurrentes sont repérables à travers les demandes faites au centre

- situation d'exclusion ou de difficulté scolaires, entre 6 et 15 ans
- situation d'exclusion d'un établissement spécialisé, sans orientation
- demandes provenant de familles dont le jeune (adolescent ou adulte) semble rester au domicile « par défaut ».

Ces moments de « rupture » constituent des opportunités d'interpellation du centre ressources ; ils mettent en évidence des dysfonctionnements massifs dans le dépistage et l'orientation, mais pointent également des **leviers d'action potentiels** pour initier une intervention plus anticipatrice et générique, impliquant non plus une arrivée tardive et réactive du centre ressources par rapport à une situation de crise, mais l'orchestration d'un repérage et d'un accès à un diagnostic spécifique par le biais de différents partenaires :

-actions de sensibilisation en direction des familles et associations de parents sur les risques de troubles associés à la surdité

-actions de sensibilisation en direction des établissements et des MDPH

-développement d'un repérage et accès au diagnostic par le centre chez des enfants sourds à la « carrière » pré-scolaire marquée par des redoublements ;

-pertinence d'une « instance locale relais » qui se saisisse et informe les MDPH des situations de jeunes atteints d'une déficience sensorielle ou linguistique exclus, pour cause de « comportement », sans orientation ni prise en charge ;

-un rôle de repérage par les structures d'aide à l'intégration scolaire, notamment les SSEFIS et SSEES, pourrait être joué à partir de l'identification de trajectoires scolaires d'échec, notamment pour les enfants atteints de TCL.

L'approche de nature clinique du Centre de Ressources n'a aujourd'hui pas fait place au déploiement d'actions de diffusion et de vulgarisation des connaissances en matière de troubles complexes de l'audition ou du langage.

### **Synthèse des données des rapports d'activité concernant les actions individuelles**

Cet axe du projet a été fortement investi au départ et a permis de constituer le corpus de connaissances nécessaire à une approche plus fine des caractéristiques et typologies de déficiences. Il constitue aussi une aide directe apportée aux personnes concernées, leur famille et aux intervenants. Une évolution de l'activité vers les actions d'ensemble est sensible depuis 2005. Cependant cette stratégie est délibérément une réponse sélective aux professionnels et aux demandes d'expertise.

La sélectivité restreint le nombre de personnes suivies et d'établissements partenaires mais a pour objet de garantir la mise en œuvre des préconisations d'amélioration de la qualité de vie et de communication, dont le centre s'assure dans le cadre de ses suivis.

Quelle que soit la personne qui se déplace, la relation avec le Centre de Ressources est globalement très personnalisée.

Le centre a développé au cours de la période expérimentale, une capacité à traiter des situations par dossiers ou à distance grâce à l'acquisition de connaissances lui permettant une reconnaissance et classification sur la base des difficultés décrites par les professionnels des structures ; ce niveau de connaissances permet un traitement « allégé » pour le centre d'un certain nombre de cas.

### 2.3.2 Les actions d'ensemble à destination des professionnels

Les actions d'ensemble à destination des professionnels relèvent de l'appui technique par la diffusion d'informations et de la proposition de formations (missions 6, 7, 8, 9).

Le déploiement d'actions collectives n'est quasiment jamais réalisé d'emblée. Il est consécutif et s'inscrit dans le prolongement d'interventions individuelles.

- Sur l'ensemble des dix années de fonctionnement du Centre de Ressources, on constate une évolution en deux temps de ces actions.

Des groupes régionaux ont été initiés en 2000 et 2001 en vue de la constitution de réseaux régionaux. Ils ont constitué une première approche des actions de sensibilisation collectives, avec l'ambition de la création de couvertures régionales. Ils ont été très chronophages et dans les faits, les professionnels sollicités, sans expérience de « cas » préalable, se sont avérés difficiles à mobiliser. Ces initiatives ont été rapidement abandonnées.

Elles reprennent nettement plus tardivement, à **partir de 2005**, mais au profit **d'actions de formation cette fois plus ciblées, ressortant directement de la confrontation à des cas individuels de prise en charge ou à une ambition de développement de sections spécialisées au sein d'un établissement**. Ces actions de formation plus ciblées n'ont pris de l'ampleur qu'au cours des trois dernières années. Cette émergence plus tardive signe sans doute, au-delà d'une limitation de ce type d'actions en raison d'un manque de moyens, un temps de constitution de savoirs long du centre sur les stratégies d'apprentissage les plus porteuses.

De l'avis du centre, cette émergence rend également compte d'un **renouveau des cultures professionnelles au sein de certains établissements, permettant le déploiement d'un intérêt pour les situations complexes**. Sont évoqués en particulier une sensibilisation des médecins de ces structures et la mobilisation de professionnels paramédicaux investissant progressivement ces établissements (neuropsychologues, ergothérapeutes, orthophonistes, psychomotriciens, psychologues) autour d'un effort partagé de lutte contre le « sur-handicap » des enfants touchés par des déficiences complexes.

La sélectivité du Centre de Ressources dans ses actions d'ensemble signe une exigence sur le niveau de connaissances nécessaires pour que soient transmis les éléments fondamentaux des stratégies à développer auprès des personnes handicapées, diagnostic et accompagnement.

Cette sélectivité exclut les actions de sensibilisation ou de vulgarisation telles que les développent les autres centres de ressources. Des actions préventive de l'exclusion scolaire ou des établissements, qu'il s'agit aujourd'hui de déployer en amont au regard des constats du centres lui-même.

- Il est possible de distinguer trois grands types d'actions déployées par le centre Robert Laplane en direction des professionnels :

- Les actions de formation et de supervision **au sein des établissements** dédiés aux enfants sourds ;
- Les actions de formation à destination de **groupes professionnels** ;
- L'accompagnement d'établissements et de structures dans l'évolution ou la **refonte de leur projet**.

En outre, le centre ressources a également déployé les actions suivantes :

- Les partenariats avec les associations de parents ;
- Les interventions dans les formations professionnelles et universitaires, la participation à des colloques.

### **2.3.2.1 Les actions de formation et de supervision au sein des établissements dédiés aux enfants sourds**

*Ces actions s'inscrivent dans la continuité des interventions individuelles sur sites et prennent appui sur ces dernières. C'est le mode premier de déploiement d'activités plus collectives du centre ressources Robert Laplane.*

L'objectif déclaré du centre ressources est de catalyser une transformation des pratiques professionnelles auprès des enfants déficients auditifs avec troubles associés et des enfants présentant des troubles complexes du langage **et de favoriser ainsi l'élargissement de l'accueil, dans ces structures, des enfants présentant ce type de troubles.**

Le choix de l'équipe du centre Robert Laplane a été de se déplacer vers les structures. Les modalités pédagogiques développées dans ce cadre prennent la forme de formations à partir d'études de cas. Les déplacements annuels ou pluriannuels d'un professionnel du centre durent généralement un à deux jours.

Dans la très grande majorité des cas, cette action de formation collective vient prolonger une intervention sur un « cas » réalisée précédemment.

Cette action collective constitue une formation qui se déroule de nouveau à partir d'observations et d'études de situations et peut associer toutes les catégories de personnel : l'amélioration des interactions des enfants avec leur environnement est entendue de manière globale.

Les rapports d'activité font mention des difficultés rencontrées dans la transmission des savoirs et stratégies adaptées de prise en charge. Les hypothèses avancées par le centre sont :

- les difficultés spécifiques des ESSMS dans la conduite des changements
- les résistances fréquentes à l'approche par les neurosciences.

Une analyse des conditions de cette transmission est développée ci-dessous dans la description plus détaillée des activités du centre.

Aussi, cette proposition de travail n'est faite qu'aux équipes qui s'engagent à tous les niveaux hiérarchiques dans la démarche d'observation et de conduite du changement telle qu'elle est proposée par le centre.

On note des refus de collaboration du Centre de Ressources en cas de désaccord sur la façon d'intervenir. Un établissement a par ailleurs interrompu sa collaboration parce que manquant des moyens humains nécessaires à la mise en place d'une mission d'observation-diagnostic.

**Le nombre d'établissements ayant bénéficié de ce type de formation approfondie est de l'ordre de dix en dix ans.** Ce nombre restreint illustre la stratégie sélective du Centre de Ressources qui se concentre sur le cœur de ses missions auprès des personnes atteintes de handicap sensoriel ou linguistique rare et sur des établissements engagés dans une rénovation de leur projet de prise en charge.

Des évolutions sont intervenues en Ile de France : les sollicitations directes ont diminué, notamment concernant les enfants atteints de TCL. Elles se concentrent sur les profils

évolutifs particulièrement atypiques et inhabituels. **Le centre intervient désormais sous forme de supervision auprès de 25 établissements de la région parisienne** (rapports d'activité de 2004 et 2005, 2007). Cette activité développée ponctuellement s'inscrit dans des collaborations antérieures à la création du centre.

### **2.3.2.2 Les actions de formation à destination de groupes professionnels pour leur mise en réseau**

Ces formations sont proposées à des professionnels travaillant auprès des publics concernés par l'action du Centre de Ressources. Elles visent à assurer les relais à l'action du centre au sein des ESSMS par des actions non réalisées in situ et à initier des réseaux professionnels régionaux ou interrégionaux.

**Elles sont un moyen privilégié de transmission des savoirs théoriques et pratiques, que l'équipe a consolidé depuis 2005. Cette stratégie a pour objet la mise en réseau de professionnels de toutes régions.**

Ces formations concernent des professionnels en nombre limité avec qui la relation de confiance dans le travail s'est forgée au cours des interventions citées au paragraphe précédent.

Sont répertoriées ci-dessous les principales actions de formation de groupes professionnels réalisées au cours de dix dernières années :

#### **- Formation pour les professionnels sourds travaillant au sein d'ESSMS auprès d'enfants sourds avec handicaps associés**

Conçue dès 2002, cette formation s'adresse à des personnes sourdes signantes qui travaillent auprès d'enfants suivis par le centre. Au cours des cinq dernières années, 31 personnes ont été formées ou sont en cours de formation. Ces personnes proviennent de 17 établissements, situés dans 9 régions différentes.

Les directeurs d'ESSMS ont constaté une plus grande participation des professionnels sourds lors des réunions de synthèse et une capacité d'analyse beaucoup plus fine des troubles linguistiques que présentent ces enfants en LSF (*évaluation réalisée par le Centre de Ressources*).

#### **- Formation de médecins à la neuropsychologie clinique**

Conçue conjointement par le Centre de Ressources et L'ADAPT<sup>2</sup> et organisée par l'ADAPT, ce deuxième type de formation est une offre interrégionale destinée initialement à des médecins hospitaliers et à des médecins d'établissements. Elle a fonctionné pendant près de 4 ans, de 2001 à 2005. Elle a été secondairement ouverte à des professionnels paramédicaux et des psychologues et s'est arrêtée en janvier 2005.

#### **- Formation de professionnels d'ESSMS à l'utilisation de logiciels particuliers**

Cette offre plus récente du centre Robert Laplane vise à former des professionnels d'ESSMS à l'utilisation de logiciels spécifiques, adaptés pour le public du centre et plus largement de l'association la Ligue fraternelle. D'une manière générale, le développement et l'accès aux technologies informatiques les plus avancées est l'aboutissement d'une mutualisation du travail et des moyens menée au niveau de l'association la Ligue fraternelle.

**- Un groupe réunissant médecins et psychologues de différentes régions** (Paris et Ile de France, Lyon, Besançon) a été constitué avec l'objectif de créer un réseau médical de compétences. Ce groupe de médecins et psychologues fonctionne aujourd'hui uniquement à l'échelle de l'Ile de France et compte une quinzaine de participants réguliers. Un groupe de

---

<sup>2</sup> ADAPT : Association pour l'insertion professionnelle des personnes handicapées

travail traite de la démarche diagnostique et des outils mobilisables pour rechercher et étudier certaines déficiences associées.

- **Un groupe de psychologues réunissant des participants d'Ile de France** uniquement, a vu le jour en 2006. Il réunit, à ce jour, 7 psychologues cliniciens appartenant à 4 établissements de la région. La réflexion porte sur la place de l'évaluation psychométrique et neuropsychologique dans le travail d'accompagnement psychologique mené par ces professionnels au sein des établissements.

- **Un groupe interrégional de psychomotriciens** fonctionne depuis 2004 à raison d'une journée tous les deux mois. Il regroupe 15 personnes venant de 7 régions : Calvados, Picardie, Ile de France, Bourgogne, Auvergne, Savoie et Languedoc.

Ces personnels, souvent isolés dans leur travail, sont susceptibles de relayer, dans les établissements, le travail du Centre de Ressources.

Les objectifs de ce groupe de travail sont multiples : rassembler les connaissances, mutualiser les expériences, approfondir un certain nombre de questions et les rattacher à des références théoriques. Ce groupe de travail interrégional constitue une amorce de réseau et une manière de travailler qui pourrait servir de modèle et être développée plus largement.

- **Deux groupes d'orthophonistes** réunissent régulièrement 12 personnes depuis 2004.

Ces deux groupes, composés chacun de 6 personnes, se réunissent une fois par trimestre sous la responsabilité de deux orthophonistes du Centre de Ressources et poursuivent des échanges via internet entre les réunions.

- **Un groupe de travail régulier avec l'ensemble des équipes de cadres des structures de la région Ile de France (directeurs d'une part, médecins et psychologues d'autre part).** L'activité a été reprise en 2007 avec le soutien de la DDASS Paris. Elle signe le démarrage d'une action de formation à caractère plus systématique, limitée à la région Ile de France et limitrophes, visant à harmoniser les modes de prise en charge des enfants sourds avec déficiences associées.

- **Un groupe composé de 17 professionnels de 6 établissements** (Ile de France, Oise, Pas de Calais) s'est réuni 4 fois depuis mai 2007. Il vise directement la transmission de techniques d'utilisation d'un code pictographique pour le développement de la communication, comme support à la rééducation orthophonique et comme introduction à l'écrit chez les enfants présentant des déficiences associées.

### ***2.3.2.3 L'accompagnement d'établissements et structures dans l'évolution ou la refonte de leur projet***

Près de **vingt-neuf structures pour enfants et adolescents sourds ont été concernées** (rapport d'activité 2007). Ces actions sont réalisées à la demande des chefs d'établissements ou sur proposition du Centre de Ressources. Il s'agit du suivi de certains projets de création et/ou de mise en conformité d'établissements et / ou d'accompagnement du changement des pratiques professionnelles.

**Concernant un établissement pour enfants, adolescents et adultes sourds avec déficiences associées graves et troubles du comportement :**

L'intervention au CJDA du PUY en VELAY a constitué l'aboutissement d'une collaboration longue à partir de sollicitations pour des « cas » individuels et de formations des professionnels. Elle a porté sur la finalisation du projet de réorientation de l'activité et de

remise en conformité entre 2005 et 2007 et s'appuie sur des collaborations régulières depuis 2001 (Rapport d'activité 2006).

### **Concernant des structures qui s'ouvrent à des jeunes qui présentent des troubles complexes du langage et des déficiences linguistiques graves :**

Le travail institutionnel est ici relatif à l'accueil des enfants qui présentent des troubles associés dans les établissements pour déficients auditifs, à l'évaluation et à la compréhension de ces troubles associés et à leur prise en charge. En général ce travail débouche sur une réflexion plus large autour du projet individuel.

Le centre est sollicité au titre de conseil (Rapport d'Activité 2007 Centre de Ressources Robert Laplane). Il propose des journées de formation sur les troubles linguistiques d'origine neurologique à l'ensemble des personnels concernés. On peut citer pour exemple les interventions au sein des établissements suivants :

- le CROP de Caen.
- « Les Hirondelles » à Marseille,
- « La Ressource » à Sainte Marie et à Sainte Suzanne (Ile de la Réunion).

### **Le projet de Centre de Ressources interrégional Rhône Alpes/ Paca/ Ile de la Réunion**

Le Centre de Ressources Robert Laplane a participé, avec d'autres, au démarrage de la réflexion du groupe sud-est, au sein du conseil scientifique.

Les orientations préconisées par le groupe (ouverture d'une plate forme régionale multi handicap) ne correspondent pas aujourd'hui aux attentes du Centre de Ressources.

#### **2.3.2.4 Les autres actions d'ensemble**

##### **Il s'agit d'une part des partenariats développés avec les associations de parents.**

Deux associations de parents en particulier sont concernées : les actions ont consisté à accompagner la réflexion collective concernant les réponses spécifiques à apporter à certains enfants et à organiser des colloques (2).

##### **Il s'agit d'autre part d'interventions dans des formations universitaires ou à des colloques.**

Comme le montre la liste ci-dessous, il s'agit principalement d'interventions en région parisienne pour la formation universitaire s'adressant à de futurs spécialistes médicaux et paramédicaux :

- DU d'audiophonologie de l'Hôpital Trousseau à Paris,
- DU d'audiophonologie du CHU de Besançon,
- DU d'accompagnement des personnes atteintes de maladies génétiques et de leur familles Hôpital de la Salpêtrière à Paris
- Diplôme de psychomotricité à Paris VI
- Master professionnel de psychologie « troubles de la cognition et du langage » Paris VI.

Interventions en colloque :

- Contribution à un programme de formation sur les questions afférentes aux Troubles Complexes du Langage (TCL)<sup>3</sup>... avec la FISAF<sup>4</sup>entre 2000 et 2002.
- Contribution à plusieurs colloques et/ou ateliers entre 2000 et 2008, avec l'ACFOS<sup>5</sup>.

---

<sup>3</sup> TCL : Troubles complexes du Langage.

<sup>4</sup> FISAF : Fédération pour l'insertion des personnes sourdes et des personnes aveugles en France.

<sup>5</sup> ACFOS : Action Connaissance, Formations pour la Surdit .

- Contribution à plusieurs colloques organisés à Châtillon d'Azergues dans le Rhône autour des enfants TCL, avec l'OVE<sup>6</sup>
- Contribution au colloque sur les personnes atteintes de Syndrome de Usher, autres...), avec l'association RAMSES<sup>7</sup>.
- Journées « Syndrome Charge », organisées à Poitiers conjointement par l'Hôpital des Enfants Malades (Mme. Le Pr. V. Abadie) et le CRESAM.

#### **Les actions d'ensemble :**

Le nombre d'établissements et de professionnels concernés est restreint, la fréquence des groupes parfois basse. Elle est souvent compensée par des échanges via internet.

La stratégie sélective du Centre de Ressources dans le choix de ses interlocuteurs et donc de ses investissements se manifeste ici dans la recherche de complémentarités efficaces avec les professionnels des ESSMS.

#### **Le regroupement de professionnels par métier, fonction ou par région constitue la principale stratégie de mise en réseau.**

Les tentatives de regroupement d'acteurs par région ont été jugées chronophages et peu efficaces. Une initiative récente en Ile de France reçoit aujourd'hui le soutien de la DDASS de Paris.

L'investissement dans les formations approfondies est la caractéristique de cette partie de l'activité du centre. Elles se situent à deux niveaux :

- déplacement dans les institutions et rencontre des équipes pluridisciplinaires
- invitation de certaines professions spécialisées à approfondir les concepts et l'échange empirique.

Elles sont une opportunité majeure que se donne l'équipe du centre pour présenter et transmettre un corpus de connaissances maintenant constitué dont les enjeux sont détaillés au chapitre suivant et poser les bases de réseaux professionnels.

Les limites évidentes dans le développement de l'activité et de la connaissance du centre par les acteurs sont connues et assumées par le Centre de Ressources. Elles le sont au profit d'une intervention estimée plus efficace. Les formations initiées auprès de différents groupes professionnels apparaissent désormais en situation d'être déployées.

## **2.4 Analyse détaillée des activités du centre Robert Laplane**

### **2.4.1 Affiner le diagnostic, favoriser l'organisation du parcours**

#### **2.4.1.1 La définition et les enjeux vus par le centre**

La catégorisation des populations rencontrées par le centre, décrite au chapitre 2.1, a été élaborée grâce aux très nombreuses observations réalisées par le Centre de Ressources, qui a développé une approche spécifique et des outils pour mener les diagnostics fonctionnels attendus.

<sup>6</sup> OVE : Œuvre des Villages d'Enfants qui gère, en particulier, les structures pour jeunes déficients auditifs de Lyon.  
<sup>7</sup> RAMSES : Réseau d'Actions Médico-psychologiques et Sociales pour Enfants Sourds

L'enjeu de l'examen est le développement des possibilités et des compétences. A l'articulation entre approche médicale et prise en charge, il vise à donner une explication la plus globale possible du fonctionnement de la personne, à formuler des hypothèses sur l'origine des déficiences qui débouchent sur des hypothèses de prise en charge.

Cette approche est novatrice à plusieurs niveaux :

- pour toute personne présentant un handicap complexe, le morcellement de l'expertise médicale n'aide pas à la réalisation d'une synthèse fonctionnelle globale, laquelle est pourtant un point de départ nécessaire à l'élaboration d'une stratégie de prise en charge pertinente ;
- l'énoncé d'un diagnostic de fonctionnement global est une fonction originale et nouvelle en particulier pour les enfants sourds.

Le diagnostic est axé sur **les compétences** des personnes, l'observation de leurs interactions avec l'environnement. Le centre a largement emprunté à des instruments d'évaluation préexistants (les batteries psychométriques, par exemple) pour identifier les processus lésionnels et du développement. Le Centre de Ressources les a adaptés aux enfants présentant une surdité avec troubles associés ; il a surtout développé une lecture positive de ces tests, visant à cerner les capacités à développer plutôt qu'à établir un bilan déficitaire.

L'équipe élabore des propositions d'amélioration de la prise en charge, notamment par l'adaptation et le développement des modes de communication.

#### **2.4.1.2 Le point de vue des familles**

La posture adoptée par l'équipe du Centre de Ressources lors du diagnostic ou de l'expertise est remarquée pour sa capacité à « ouvrir » sur les compétences des enfants et des jeunes<sup>8</sup>.

Ces situations (qui n'ont pas de valeur statistique) tendent à montrer que les conséquences des atteintes virales ont été sous estimées, voire négligées, pour deux des personnes adultes aujourd'hui. Les récits d'errance diagnostique semblent globalement nettement plus fréquents chez les personnes aujourd'hui adultes. Les plus jeunes ont bénéficié d'un diagnostic plus complet et plus précoce. L'accès au centre est également différent : familial pour les cas plus âgés, il devient le fait d'une orientation par des structures de prise en charge pour les plus jeunes (crèche, centre de référence maladies rares).

Cinq des 6 familles interrogées dans le cadre de cette étude ont répondu que leur attente était de disposer d'un **bilan global**. Viennent ensuite le souhait d'être conseillé (3), de définir les besoins en prise en charge (2), d'appréhender les déficiences associées (1), de disposer d'un avis tiers (2), d'être conseillé pour l'orientation (1).

La posture adoptée par l'équipe du Centre de Ressources lors du diagnostic ou de l'expertise est remarquée pour sa capacité à « ouvrir » sur les compétences des enfants et des jeunes :

*« Ici ils nous ont dit que notre fille est « capable de », ils ont approfondi leur recherche à propos d'un symptôme que je décrivais, pas de jugement » ;*

---

<sup>8</sup> Six familles suivies par le centre Robert Laplane ont répondu à l'enquête, cinq réponses sont exploitées. Les situations représentées sont les suivantes. Quatre personnes sont sourdes avec des handicaps associés des suites de rubéole ou virus pendant la grossesse, une personne est atteinte de dysphasie suite à une lésion cérébrale. Parmi les six personnes interviewées, 5 sont en établissement et une, est au domicile.

« J'ai eu des précisions sur la dyspraxie et sur d'autres types d'accompagnement (ergothérapie par exemple). Cela a permis un réajustement de nos attentes par rapport à notre enfant, distinguer ce qu'il veut ou peut faire ».

Le tableau clinique de jeunes sourds avec handicap associé est souvent celui de l'autisme ou de la déficience mentale : la découverte et le développement de la communication et de l'échange constitue dans tous les récits un tournant fondamental des parcours.

Le diagnostic d'autisme a été porté pour 4 de ces 6 jeunes à un moment de leur vie. Il s'est avéré faux pour 2 au moins. Les enfants plus jeunes semblent mieux dépistés et subissent moins souvent les diagnostics « jugeant » sur l'autisme ou la « déficience profonde » supposée, selon les parents interrogés.

Le centre Robert Laplane n'a cependant pas développé, à ce jour, de collaboration particulière avec des hôpitaux de jour autisme ou des centres de ressources sur l'autisme.

### **2.4.1.3 Le point de vue des professionnels sur la fonction diagnostique**

Les professionnels hospitaliers interrogés sur la fonction diagnostique du Centre de Ressources Robert Laplane font état, globalement, d'une connaissance du centre et d'une pratique sélective d'orientation des cas les plus complexes. Pour autant, aucun partenariat formalisé n'existe à ce jour.

En dix ans, le centre a été en contact avec 57 services hospitaliers (*source Centre de Ressources*). En 2007, le Centre de Ressources a eu des contacts avec 12 structures hospitalières (*rapport d'activité*).

- **Le centre de référence des surdités** congénitales et héréditaires, (unité de génétique médicale, Hôpital Trousseau) pratique le dépistage, le diagnostic et l'appareillage des enfants concernés. Il pose des implants et assure le suivi. Cette équipe fait appel au médecin directeur du Centre de Ressources en particulier pour distinguer les surdités des troubles du langage dans les situations complexes ; contribuer à certains bilans neurolinguistiques ; ou pour demander un avis complémentaire sans pour autant orienter.

Lorsque le centre de référence des surdités congénitales et héréditaire souhaite *un bilan complémentaire du sien, l'initiative appartient à la famille qui n'ose pas toujours*.

Le traitement peut se faire sur dossier ou sur le lieu de la prise en charge de rééducation.

- **Les unités d'accueil de soins pour sourds** : Il en existe 14 en France, 3 responsables ont été consultés dans le cadre de cette enquête. Ces unités offrent un accueil hospitalier adapté aux personnes sourdes. Leurs équipes sont sensibilisées à la question des déficits associés à la surdité : sourds malvoyants, avec déficit psychique, déficits mentaux ou troubles neurologiques.

Les approches cognitives sont valorisées dans le mode de travail de ces professionnels qui constatent le fréquent « étiquetage » de « repli autistique » pour les enfants isolés.

« *le salut d'un enfant sourd ne passe pas forcément par l'audition, la déficience auditive laisse des compétences visio-gestuelles, le champ des compétences passe par le regard...* ». Le souhait est exprimé d'un partenariat plus formalisé aujourd'hui avec le centre Robert Laplane.

L'intérêt du travail de diagnostic approfondi du centre apparaît globalement comme légitime et établie pour les services hospitaliers qui aujourd'hui orientent vers le centre ressources. Au regard des prévalences de troubles associés estimées, une action de sensibilisation beaucoup plus générale et le développement de partenariats formalisés avec certains types de structures hospitalières, en particulier les centres de référence travaillant auprès d'enfants sourds, les unités procédant à la mise en place et au suivi d'implants cochléaires et les hôpitaux de jour autisme, apparaissent porteuses.

- **Au sein des ESSMS**, la situation est plus contrastée. La démarche d'observation et d'évaluation clinique et fonctionnelle y est peu développée, ces structures manquant de méthodes et d'outils pour la conduire. Ce constat émane des établissements comme du centre.

Cependant, les établissements spécialisés pour enfants sourds, en particulier, constatent d'importantes modifications dans leur recrutement, dues à la scolarisation en milieu ordinaire des enfants mono-handicapés depuis 2005.

Le centre estime à la moitié la proportion des établissements pour sourds qui accueillent désormais des enfants souffrant de troubles complexes du langage. Cette évolution fait écho au choix du Centre de Ressources d'une équipe unique pour sa propre organisation : les stratégies d'apprentissage adoptées pour les enfants sont différenciées mais font appel au même type de compétences professionnelles. Cette perspective paraît essentielle dans la prévention de la marginalisation de ces enfants aux profils atypiques.

Les témoignages recueillis auprès des professionnels des ESSMS font état d'un intérêt grandissant pour la fonction diagnostique assurée par le centre Robert Laplane. En même temps, le dernier exemple cité ci-dessous (IJS de Chambéry) pointe l'intérêt du développement, par le biais du centre, de compétences diagnostiques de relais en ESSMS par un travail plus systématique auprès de certains groupes professionnels (médecins, neuropsychologues, orthophonistes), afin de consolider les compétences de repérage susceptibles d'assurer un relais plus structuré avec le centre ressources, voire d'assumer dans certains cas tout ou partie de la fonction diagnostique :

- Le directeur de quatre structures de l'OVE dans le Rhône (deux SSEFIS, 40 places, des appartements éducatifs 15 places, et un semi internat de 50 places) constate une évolution de la population accompagnée. Le semi-internat accueille de plus en plus d'enfants sourds avec des troubles associés, du fait de la scolarisation des enfants de 5-6 ans dans la proximité depuis 2005. Or les professionnels peinent à identifier les dysphasies et dyslexies. Une formation est conduite par la responsable du Centre de Ressources Robert Laplane. Elle a pour objet d'aider à mieux comprendre et préparer à l'observation des enfants dans les registres éducatifs et scolaires. Le médecin directeur du centre Robert Laplane se déplace 5 fois 2 jours pour observer, chaque fois, 3 ou 4 situations d'enfants. Cette formation associe familles, intervenants, médecin. Les échanges se poursuivent par lettre et téléphone.

*« Les interventions pour lesquelles nous avons eu recours au Centre de Ressources, présentaient une problématique complexe, avec une histoire souvent douloureuse et un parcours familial éprouvant, à la recherche de solutions de places adaptées. La plupart du temps il y a peu ou pas d'éléments diagnostic suffisant ou utilisable. Il était indispensable de pouvoir décrypter une situation globale... »*

- Un médecin ORL intervenant en IME affirme que *« la nécessité de faire appel au Centre de Ressources est d'aider à mieux comprendre les troubles neuropsychologiques pour certains enfants sourds, en particulier ceux présentant des handicaps associés et pour lesquels un diagnostic précis n'a pu être fait »*.

*« La motivation pour coopérer avec le centre a été d'apprendre à observer un enfant et faire un bilan opérationnel entre niveau de développement, aspects neurologiques, bilans et prise en charge. Pouvoir compléter des éléments de bilan... »* (Institut de jeunes sourds à Marseille).

- L'institut national de jeunes sourds de Chambéry, structure publique (255 élèves bénéficiant de différents types d'enseignement, 250 agents), a structuré une collaboration avec le Centre Robert Laplane depuis 2001, qui s'est rendu dans l'établissement deux fois

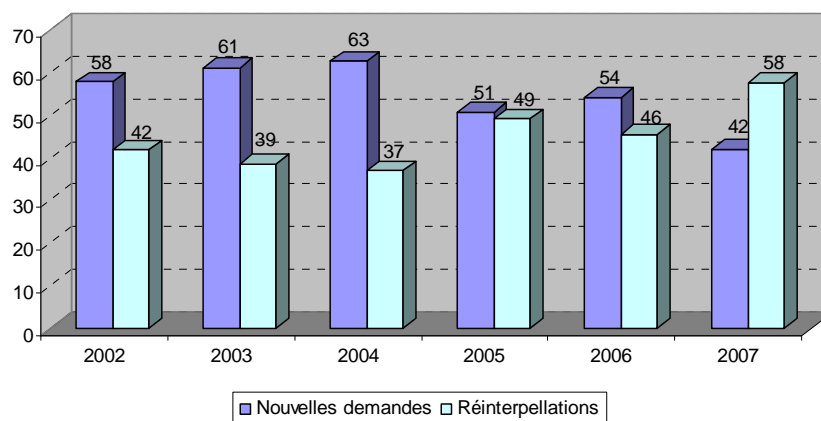
par an entre 2002 et 2006. A l'origine de cette collaboration, une initiative du directeur des études qui avait repéré les enfants sourds en difficulté d'apprentissage, mais ne disposait pas de classe spécialisée. Au cours de ses visites, le médecin responsable du Centre de Ressources rencontre des enfants et les équipes, effectue des observations et les transmet aux professionnels. Le suivi est désormais discontinu, le directeur de l'institut ayant renforcé les compétences internes en matière d'approche neuropsychologique.

Le développement des implants cochléaires, l'évolution des publics des institutions pour jeunes sourds sont des éléments de contexte déterminants, qui offrent des perspectives d'action de sensibilisation et/ou de formation plus générique du Centre de Ressources.

#### 2.4.1.4 Le suivi dans la durée et l'organisation des parcours

Durant les dix années d'existence du centre ressources, 83% des demandes adressées ont non seulement fait l'objet d'une évaluation ou d'un bilan, mais également d'un suivi. La part des « ré interpellations » a augmenté progressivement : alors qu'elle représentait 42% de l'activité en 2002, elle en représente 58% en 2007.

Comparaison entre le nombre de nouvelles demandes et le nombre de ré- interpellations Centre Robert Laplane (%)



C'est ainsi que l'équipe considère qu'il n'y a que très peu de « sorties » du dispositif<sup>9</sup>.

- Le dossier ne peut être clôturé dans la mesure où le centre ressources est parfois ré interpellé quatre ans après ses premières interventions.
- L'accompagnement peut être intensif ou plus lâche, la disponibilité du centre et sa réactivité est, du point de vue des usagers, un atout essentiel et un gage de confiance.

Sur le plan des parcours de prise en charge, ces exemples montrent que ceux-ci sont fréquemment émaillés de ruptures et de choix par défaut. Cette récurrence est confortée par la lecture de dossiers.

<sup>9</sup> A titre d'exemple, la lecture d'un tableau de suivi sur 9 ans, de 29 enfants « entrés » en 1998 et 1999 au Centre de Ressources Robert Laplane permet de formuler plusieurs constats sur l'irrégularité du nombre d'interventions et sur l'aspect aléatoire des ré-interpellations :

- 7 interpellations ont nécessité une intervention du centre soit 1/4 ;
- 1 enfant a connu l'intervention du centre au moins une fois chaque année depuis 9 ans
- 3 situations ont pu faire l'objet d'une vingtaine d'interventions du centre par année ;
- l'intervention n'est pas continue : 5 dossiers de ce panel restent fermés pendant 4 à 8 ans ;
- 5 situations font l'objet d'intervention au moins une fois par an pendant au moins 6 ans

La démarche d'expertise du centre qui consiste en l'élaboration d'un diagnostic fonctionnel, puis une proposition d'amélioration de l'intégration de chaque personne dans son environnement sur la base de ses capacités, constituent un ensemble :

- elle concerne souvent la vie et les relations avec l'entourage
- elle favorise ou étaye une orientation de prise en charge.

Elle constitue une relation suivie et fiable dans la vie des familles éprouvées par des expériences aléatoires.

Basée sur une approche qui permet de comprendre, de faire des liens, à travers l'écoute des proches (familles et professionnels) et la synthèse d'éléments de tous ordres, la phase bilan ou diagnostic permet de recréer la confiance.

### **Deux catégories de situations pouvant conduire à un suivi avec un établissement peuvent être distinguées :**

- La structure est spécialisée pour enfants sourds et le plateau technique est adapté.

Sa demande doit être précise. Elle concerne le plus souvent des enfants sourds dont l'évolution ne répond pas aux prévisions initiales.

Le centre va généralement proposer de spécifier les troubles et leur retentissement fonctionnel et de redéfinir le projet à mettre en œuvre.

A terme, l'aide du centre peut porter sur un soutien au maintien dans la structure ou une aide à l'orientation si le projet individuel est trop complexe.

Dans le cas où la transmission d'un savoir faire est nécessaire, une collaboration entre professionnels dans le lieu de prise en charge est mise en place.

- La structure n'est pas spécialisée pour enfants sourds

Le handicap associé est repéré comme principal (IMC, pathologie psychiatrique ou handicap mental). La demande porte généralement sur l'analyse de l'intrication des différents troubles.

Les propositions du centre sont d'aider au maintien de l'enfant avec recherche de ressources locales pour compléter le plateau technique ou la recherche d'une orientation la plus adaptée possible.

- Ces situations sont celles qui mobilisent le plus l'équipe du centre dans la régularité et la continuité (auprès des familles, des équipes, des partenaires locaux).
- L'éloignement et l'absence d'échelon régional intermédiaire dans le suivi est un inconvénient majeur à l'organisation des relais.

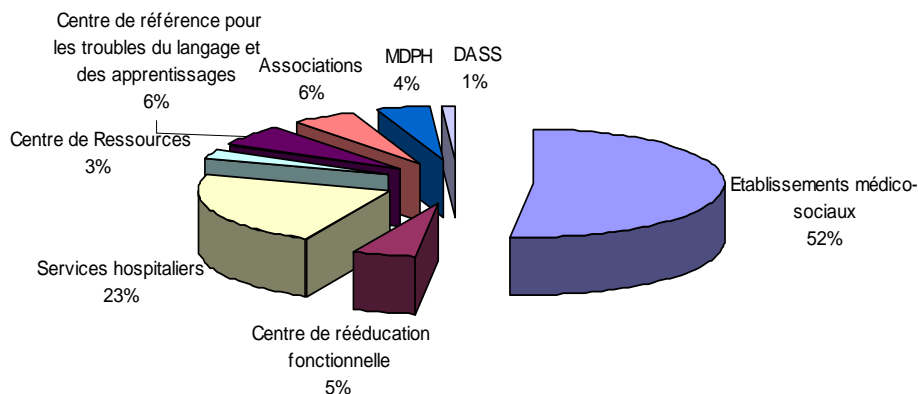
## **2.4.2 Proposer un appui technique aux professionnels**

### **2.4.2.1 Le public professionnel**

#### **Quelles sont les appartenances institutionnelles ?**

Le Centre de Ressources Robert Laplane a été en contact avec plus de 250 partenaires professionnels et institutionnels au cours des 10 ans d'activité. Les partenariats les plus développés sont ceux créés avec les établissements médico-sociaux et les services hospitaliers.

Ils sont les demandeurs dans 79 % des situations suivies en 2007.



(source liste fournie par le centre).

Les demandeurs sont expressément des cadres hiérarchiques ou techniques (directeurs, médecins, psychologues) selon des modalités imposées par le centre. Son intervention doit être portée institutionnellement pour produire des effets.

L'appui technique proposé par le centre se déploie :

- au cours des expertises et de la formulation d'hypothèses de prise en charge ;
- au cours du suivi des situations individuelles ;
- au cours de formations qui approfondissent ou conceptualisent les premières interventions ;
- au cours de groupes de travail constituant des réseaux professionnels ou territoriaux.

Il vise principalement le renforcement des compétences collectives et individuelles **des établissements pour sourds et structures d'accueil enfants souffrant de troubles du langage**\_(dont de nombreuses ont été ouvertes au sein de ces établissements pour enfants sourds)

La démarche d'observation et d'évaluation clinique et fonctionnelle est peu développée dans les ESSMS qui manquent de méthodes et d'outils pour la conduire. Ce constat émane des établissements comme du centre. Les établissements spécialisés pour enfants sourds constatent cependant d'importantes modifications dans leur recrutement, dues à la scolarisation en milieu ordinaire des enfants déficients auditifs « simples ».

Les interventions du centre ressources font obligatoirement appel à des connaissances neurophysiologiques et neuropsychologiques sur le développement et le fonctionnement humain ainsi que sur les dysfonctionnements possibles.

Ces connaissances doivent être mises à la portée des différents personnels des établissements ; elles peuvent être mises rapidement en œuvre auprès des jeunes.

L'investissement du centre se concentre donc sur les établissements pour sourds : ces derniers disposent d'un plateau technique en capacité de mettre en perspective leur expérience des difficultés linguistiques.

Ces actions ont été développées sous forme d'interventions à destination de **l'ensemble des professionnels** d'une équipe : observer, comprendre les manifestations, adapter les locaux et le matériels, adapter les modes de réponse<sup>10</sup>.

Cette pratique vise à l'autonomisation des équipes par la transmission de savoirs faire et a des effets sur les institutions : à terme l'accompagnement du centre diminue et devient ponctuel.

Parmi les effets constatés, les professionnels interrogés citent :

- des recrutements différents, notamment de neuropsychologues ;
- la montée en compétence en interne sur les fonctions observation ;
- l'engagement de certains professionnels dans des formations complémentaires : avec le Centre de Ressources ou formations universitaires (DU neuropsychologie par exemple) ;
- la création d'unité observation ou diagnostic ;
- l'accompagnement de l'évolution des projets.

- L'institut national de jeunes sourds de Chambéry, structure publique, (255 élèves bénéficiant de différents types d'enseignement, 250 agents) a structuré une collaboration avec le Centre Robert Laplane depuis 2001. Le centre s'est rendu dans l'établissement deux fois par an entre 2002 et 2006. A l'origine de cette collaboration, une initiative du directeur des études qui avaient repérés les enfants sourds en difficulté d'apprentissage, mais ne disposait pas de classe spécialisée. Au cours de ses visites, le médecin responsable du Centre de Ressources rencontre des enfants et les équipes, effectue des observations et les transmet aux professionnels. Le suivi est désormais discontinu, le directeur ayant renforcé les compétences internes en matière d'approche neuropsychologique.

- Le directeur de quatre structures de l'OVE dans le Rhône (deux SSEFIS, 40 places, des appartements éducatifs 15 places, et un semi internat de 50 places) constate une évolution de la population accompagnée. Le semi internat accueille de plus en plus d'enfants sourds avec des troubles associés, du fait de la scolarisation des enfants de 5-6 ans dans la proximité depuis 2005. Or les professionnels peinent à identifier les dysphasies et dyslexies. Une formation est conduite par la responsable du Centre de Ressources Robert Laplane. Elle a pour objet d'aider à mieux comprendre et préparer à l'observation des enfants dans les registres éducatifs et scolaires.

Le médecin directeur du centre Robert Laplane se déplace 5 fois 2 jours pour observer 3 ou 4 situations d'enfants à chaque fois. Cette formation associe familles, intervenants, médecin. Les échanges se poursuivent par lettre et téléphone.

---

<sup>10</sup> « La réunion de synthèse occupe une place importante dans les interventions. Elle est un véritable lieu de formation pour les personnels. Tous les professionnels concernés par l'enfant en présence des cadres pédagogiques, éducatifs, et rééducatifs et du psychologue sont réunis. Si possible aussi, en présence du médecin référent et du chef d'établissement. Au cours de cette réunion, sont exposées les conclusions de l'observation (examen) ainsi que les hypothèses diagnostiques en y apportant toutes les explications nécessaires et exposant un certain nombre d'arguments d'ordre scientifique et/ou médical. Les grandes lignes du travail avec l'enfant sont exposées. Une réflexion s'engage alors. La portée de cette réflexion dépasse le cas du seul enfant en cause et débouche sur diverses questions qui demandent à être traitées dans un autre temps. Les professionnels sont en demande de réponses qui s'inscrivent très directement dans leur pratique professionnelle quotidienne.

C'est alors que peut être mis sur pied les bases d'un travail à plus long terme destiné à apporter un éclairage complémentaire aux différentes questions soulevées. Cet éclairage concerne à la fois les fonctionnements et dysfonctionnements cognitifs spécifiques et les désordres comportementaux engendrés par les diverses pathologies rencontrées.

De ce travail de réflexion théorique découle un travail plus directement lié aux questions relatives aux pratiques pédagogiques et/ou à l'utilisation de certaines techniques de rééducation ou encore une réflexion autour de questions qui concernent plus spécifiquement les objectifs poursuivis par l'établissement.

De nouvelles rencontres sont programmées autour de ces objectifs de travail. Différents types de regroupements sont soigneusement préparés avec les cadres et les chefs d'établissements et un travail en partenariat peut s'instaurer dans la durée. L'expérience indique très clairement que ce partenariat ne s'instaure valablement qu'à la seule condition que les chefs d'établissements soient totalement partie-prenante » (document du Centre de Ressources)

« Le médecin que j'ai remplacé m'a informée que notre établissement pouvait demander des bilans auprès du Centre de Ressources Robert Laplane. Nous le faisons pour des cas d'enfants dont l'évolution nous préoccupe ou n'évolue pas comme attendue ou présente des symptômes qui nous interrogent. Les interventions du centre permettent l'analyse des difficultés d'un enfant particulier et donc adaptation de sa prise en charge pluridisciplinaire. Depuis quelques mois a été mise en place, pour le médecin et la psychologue, une formation plus spécifique pour savoir mieux analyser ces troubles neuropsychologiques et donc adapter les prises en charge spécifiques. Nous cherchons à améliorer le travail pluridisciplinaire en interne par rapport à ces situations et permettre une adaptation de la prise en charge. Notre attente porte surtout sur le fait d'avoir un éclairage diagnostique et donc thérapeutique devant des enfants dont l'évolution nous préoccupe et également de bénéficier d'une formation pour savoir mieux aborder ces troubles spécifiques ». (Médecin ORL et psychologue d'un IJS)

**Les interventions du centre auprès des établissements généralistes** (pour personnes polyhandicapées, IMC, hôpitaux de jour, MAS...)

Il s'agit d'établissements qui accueillent des enfants dont le handicap associé est très lourd, d'ordre physique ou mental. « *La surdit  de ces jeunes n'est que tr s exceptionnellement trait e et aucune prise en charge sp cifique de la communication et du langage ne peut r ellement  tre mise en place, faute de moyens. Ces jeunes sont sans moyen d'expression et sont fortement expos s au sur-handicap* ». (Centre de Ressources)

Les interventions du centre sont g n ralement limit es   une expertise et des conseils d'adaptation de la prise en charge. L'intervention du centre ne s' tend pas   une approche institutionnelle : les comp tences des professionnels concern s ne permettent pas d'approfondir les cons quences sur le plan de la communication et sur celui du d veloppement. « *Chaque fois que nous nous effor ons de mettre en place un travail dans ce type de structure, sa port e nous semble d risoire.* » (rapports d'activit  2004, 2005 et 2007)

### **Les structures avec lesquelles le centre ne travaille pas**

La relation entre le Centre ressources et les  tablissements m dico-sociaux est complexe. Tout comme les autres centres ressources, le centre Robert Laplane suscite   la fois une forte demande et des formes de rejet.

- Une difficult  d'ordre « id ologique » ne peut  tre n glig e : l'approche fonctionnelle et neuropsychologique est parfois assimil e   une approche comportementaliste et suscite de tr s vives oppositions dans des  tablissements aux approches plus psychanalytiques. Plusieurs familles font  tat de travail avec le Centre de Ressources « en cachette » de l' tablissement.

- D'autres questions de fond traversent le milieu des sourds (oralit  ou langage des signes, implants syst matiques), qui, elles, ne traversent pas le centre : les strat gies d'apprentissage sont d ploy es et les moyens sont mobilis s en fonction des potentialit s des comp tences du sujet et de son environnement.

- Le double ph nom ne d' volution des publics des ESSMS et de l' volution des connaissances  voqu s dans le premier chapitre a des effets tr s importants sur les  quipes, qui ressentent un sentiment d' chec et d'impuissance. L'intervention du centre peut alors  tre v cue comme une remise en cause dans des  quipes fragilis es.

L'équipe du Centre de Ressources ne s'attendait pas à rencontrer tant de difficultés dans la transmission de ses acquis.

Il faut de nombreuses conditions pour que cette transmission ait lieu, notamment :

-une équipe dirigeante engagée et convaincue ;

-une équipe de professionnels suffisamment sécurisée et prête à faire évoluer ses pratiques.

Ces éléments signent une évolution culturelle au sein des structures ; le Centre de Ressources a choisi d'en faire ses conditions d'intervention.

► **Certaines associations qui travaillent dans le domaine des sourds et des aveugles** ont un plateau technique et des compétences internes estimées suffisantes. Elles organisent des formations localement (c'est le cas de l'Aquitaine notamment).

La méconnaissance réciproque des apports possibles est flagrante. (Pour exemple, des expériences d'insertion professionnelle probante de l'IRSA en Aquitaine ne sont pas connues du Centre de Ressources.) Ces associations qui organisent de nombreuses formations sur site ou dans leur locaux et disposent de modules interviennent beaucoup dans les lieux de formation initiale des professions paramédicales.

► **Les établissements psychiatriques** sont peu touchés par l'action du centre, et seulement au détour de situations individuelles. Une expérience qui laisse présager qu'un grand nombre de personnes hospitalisées sont sourdes et qu'elles ne bénéficient d'aucune aide adaptée à la communication. Contrairement aux deux autres centres de ressources, qui ont développé des actions majeures auprès de personnes adultes au sein de leur population cible, le centre Robert Laplane a limité ses interventions au moins de 25 ans, tel que stipulé à l'origine de sa création.

► Le travail avec les **MDPH** n'est développé que ponctuellement dans la gestion de situations individuelles.

Les enfants et adolescents suivis par le Centre de Ressources expérimental Robert Laplane sont très peu souvent scolarisés en milieu ordinaire ou en CLIS. Le centre note la très grande difficulté de mobiliser les **auxiliaires de vie scolaire**, qui ne disposent d'aucun des savoirs de base nécessaires. Aujourd'hui, l'équipe propose son appui aux professionnels des SSEFIS et SEES qui accompagnent l'intégration scolaire en milieu ordinaire ou spécialisé

L'investissement essentiel du Centre de Ressources Robert Laplane est dirigé vers les établissements et services pour sourds qui ouvrent des sections pour sourds avec handicap associé ou troubles complexes du langage. Cet investissement prend alors la forme d'un accompagnement collectif, peut se poursuivre auprès de professionnels ciblés (médicaux et paramédicaux) voire aboutir à la refonte de projets d'établissements.

La sélectivité assumée du centre a pour objet l'efficacité de la transmission des savoirs et savoirs faire.

Ce choix a pour corolaire l'abandon de certaines formes d'action auprès d'établissements qui accueillent un public concerné par l'activité du centre (handicapés moteur et autres) : les actions s'y mènent uniquement au titre des suivis individuels.

Les formations à destination des groupes professionnels qui visent à approfondir et conceptualiser les connaissances sont expressément destinées aux professions médicales et paramédicales : médecins, psychologues, psychomotriciens, orthophonistes.

Les formations concernant la communication par pictogrammes ou l'utilisation des outils informatiques sont proposées à un public professionnel plus large. Les professions socio éducatives sont globalement peu touchées par les formations délivrées par le centre. ( AVS, éducateurs et instituteurs spécialisés)

Le centre réalise un constat argumenté sur la nécessité d'agir précocement dans le domaine du diagnostic des troubles associés à la surdité et des troubles complexes du langage ; ce constat ne s'est pas, à ce jour, poursuivi dans des actions d'ensemble d'information ou de prévention en direction des familles, de leurs associations ou des professionnels de la petite enfance.

### **2.4.3 Capitaliser les connaissances constituées**

#### **2.4.3.1 Le développement d'outils**

Les outils développés par le centre relèvent principalement de trois fonctions : les outils d'aide à l'élaboration du diagnostic fonctionnel par l'adaptation de batteries psychométriques, voire leur traduction en LSF, l'élaboration des modules de formation (contenu et pédagogie) dont les thématiques ont été décrites au chapitre précédent et les adaptations des outils de communication (dont informatiques) et leur diffusion.

Leur transférabilité et leur pertinence a été testée au cours des formations et interventions que le centre a menées.

Outils d'évaluation fonctionnelle et cognitive. (Professionnels)

- L'équipe du centre a généralement adapté des outils existants. (Epreuves de la WIPSI et du WISC, épreuves du KABC, épreuves de la NEPSY, de la NP-Mot...

Outils de communication. (Parents et professionnels)

- LSF (elle est parfois proposée dans le cas d'enfants non sourds qui présentent de troubles définitifs de la parole),
- Codes pictographiques, logiciels de communication
- Logiciels de pédagogie adaptée (professionnels).

#### **2.4.3.2 La communication et l'information**

La communication du centre sur ses activités a été volontairement limitée.

Le site web va donner une visibilité au centre, l'équipe redoute de devoir faire face à un afflux de demandes.

L'équipe a privilégié sa capacité à répondre dans un délai respectueux des personnes en demande, ce qu'il fait de l'avis unanime des interlocuteurs rencontrés.

Le nombre de situations examinées a toutefois permis un travail de théorisation en cohérence avec l'objectif d'approfondissement des connaissances.

**Les plaquettes** ont été diffusées systématiquement à toutes les COTOREP et CDES de l'époque, aux associations et aux structures les plus concernées et depuis à la demande.

En septembre 2008, l'ouverture du **site internet** du centre est communiquée à tous les partenaires.

### 2.4.3.3 Les enjeux de la contribution à la recherche et les réalisations

Le centre possède aujourd'hui de nombreuses données à partir desquelles des études pourraient être effectuées et une réflexion interdisciplinaire menée.

A ce jour le centre n'a pas engagé de collaboration ou d'action au niveau international. Au niveau national, une collaboration est engagée avec l'unité INSERM U669 de l'hôpital Necker-Enfants Malades à Paris, collaboration renforcée grâce à un travail de recherche effectué en vue d'un mémoire de DEA de neuropsychologie de la neuropsychologue du centre. Ce travail a porté sur les troubles vestibulaires chez les enfants qui présentent un syndrome Charge, sur les effets de ces troubles sur leur comportement et leurs capacités d'apprentissage et sur les solutions possibles de prise en charge. Le Centre de Ressources n'a pas été à l'initiative de travaux d'étude ou de recherche en tant que tels. Il privilégie le travail collaboratif.<sup>11</sup>

On note, comme pour les autres centres, l'absence de constitution de données systématiques ou croisées entre données administratives et données contenues dans les dossiers de suivi.

Le travail de l'équipe du Centre de Ressources expérimental Robert Laplane a porté sur les déficiences et les effets de leurs combinaisons avec les différentes formes de surdit . Il permet de mieux comprendre les différents profils neuropsychologiques, cognitifs et linguistiques des enfants qui présentent certaines combinaisons de déficiences avec leur surdit . Les réalisations ont porté en priorité sur la caractérisation des déficiences rencontrées dans le cadre de son activité.

Un objectif immédiatement investi a été de travailler à élaborer le savoir qui manquait concernant les populations confiées. Ceci par l'étude et la compréhension :

- des différents types de déficiences susceptibles de se combiner avec la surdit  ;
- des effets produits par ces combinaisons sur le développement cognitif et les possibilités de communication ;
- de la nature des différents désordres et/ou handicaps susceptibles d'en résulter.

L'attention a été notamment concentrée sur les déficiences associées suivantes :

- les déficiences neurolinguistiques, très difficiles à mettre en évidence chez le sujet sourd ;
- les déficiences visuelles d'origine centrale, « aux effets redoutables mais particulièrement trompeurs » ;
- les déficits vestibulaires et les différents types de troubles du mouvement qui pénalisent en général très sévèrement le sujet sourd.

La démarche s'est inspirée au départ de la neuropsychologie qui était pratiquée dans le domaine de l'« aphasiologie » de l'adulte qui permettait de disposer rapidement de

---

<sup>11</sup> « Une collaboration s'est ainsi mise en place avec Madame le Pr. V. Abadie, Madame L. Vaivre Douret, responsable de l'unité INSERM U669 de l'hôpital Necker-Enfants Malades à Paris. Cette collaboration s'est renforcée grâce à un travail de recherche effectué en vue d'un mémoire de DEA de neuropsychologie de notre neuropsychologue. Ce travail a porté sur la nature des troubles vestibulaires chez les enfants qui présentent un syndrome Charge, sur les effets de ces troubles sur leur comportement et leurs capacités d'apprentissage et sur les solutions possibles de prise en charge. Aujourd'hui, cette personne fait partie intégrante de cette unité INSERM. A la suite de ce travail, des contacts se sont également noués avec le Professeur Alain Berthoz qui dirige un laboratoire de recherche au Collège de France à Paris et qui effectue depuis plusieurs années des recherches sur la fonction vestibulaire chez le sujet normal. Les travaux d'A. Berthoz éclairent en particulier sur le rôle du vestibule, en particulier dans la gestion motrice du regard et le traitement visuospatial. Ce sujet est particulièrement d'actualité chez certains enfants sourds qui présentent des syndromes vestibulaires et qui ont des difficultés à prendre l'information par voie visuelle du fait d'un trouble des mouvements du regard. En retour, nos observations sur les rapports entre certaines pathologies vestibulaires et certains troubles du regard, entre ces troubles du regard et les difficultés de ces enfants à lire sur les lèvres ou à gérer les énoncés signés, ont suscité de l'intérêt chez A. Berthoz car elles sont venues conforter, d'une autre manière et comme le ferait le négatif d'une photographie, certains résultats de ses recherches. On voit donc bien comment recherche fondamentale et recherche clinique sur les pathologies peuvent s'étayer mutuellement. »

protocoles d'examen efficaces. Elle a ensuite été enrichie des approches de la neuropsychologie développementale.

L'équipe du centre estime que la recherche en matière de handicap rare conduit à quitter le domaine purement biomédical et l'étude des maladies et affections proprement dites pour entrer :

- dans le domaine de la neurophysiologie et de la physiopathologie neurosensorielle et linguistique ;
- dans le domaine du développement, de la neuropsychologie et de la psychopathologie ;
- dans les stratégies d'apprentissage, le développement cognitif et linguistique ;
- dans la pédagogie et la rééducation et les technologies à y associer.

Elle a privilégié une approche différentielle fine des déficiences associées, en développant différents niveaux de savoirs articulés entre eux, de la compréhension du siège des déficiences aux stratégies d'accompagnement les plus adéquates. Le centre dispose aujourd'hui d'un savoir constitué, qui selon les interlocuteurs, peut déployer l'ensemble des niveaux de connaissances, se concentrer sur l'élaboration du diagnostic différentiel ou privilégier la transmission d'outils d'apprentissage.

#### 2.4.4 Synthèse

• **Un apport de connaissance incontestable** : le développement de l'activité du Centre de Ressources expérimental Robert Laplane au cours de ces dix années de fonctionnement se caractérise par l'approfondissement de la connaissance des deux populations affectées au centre. Celle-ci a été rendue possible par la rencontre et l'observation de très nombreuses situations individuelles.

Ce temps d'élaboration autour de populations mal identifiées et peu connues était nécessaire, il a été rendu possible grâce aux compétences spécifiques développées par les professionnels du centre dans le registre médical et de la neuropsychologie.

C'est à partir des difficultés linguistiques et de leur origine que l'équipe du centre différencie les difficultés de développement et les stratégies de compensation à déployer.

Cette approche constitue une avancée dans la connaissance et la reconnaissance des handicaps rares liés à la surdité et aux troubles complexes du langage. Elle a ouvert des perspectives dans le domaine de la prise en charge, notamment en permettant à des établissements pour enfants sourds d'élargir leur capacité d'accueil

- aux enfants avec troubles associés,
- aux enfants souffrant de troubles complexes du langage.

• **Une stratégie sélective de transmission** aux ESSMS spécialisés qui disposent de plateaux techniques pouvant capitaliser l'expérience du Centre de Ressources. L'expérience du centre montre que les professions concernées par ces deux handicaps sont les mêmes, les bases de connaissance nécessaires sont semblables, la logique des ESSMS en est confortée et offre une perspective de prise en charge plus adaptée à des enfants que leur handicap exclut même des structures pour handicapés.

La transmission des connaissances constituées par le centre est assurée au cours des actions d'ensemble aujourd'hui ciblées : les relais professionnels sont ciblés et choisis pour leur capacité à relayer au sein des ESSMS et au sein du réseau professionnel l'expertise

développée par le centre. Cette forme d'appui aux professionnels existe depuis 2001 mais se développe plus spécifiquement depuis 2004.

La préparation et l'élaboration de ces formations constituent un capital pédagogique et méthodologique aujourd'hui prêt à être déployé et diffusé. Ce corpus théorique fait par ailleurs l'objet de communications écrites et de présentations en colloques.

• **En conséquence**, dans un contexte de stabilité absolue des moyens affectés au centre depuis 10 ans, ce choix stratégique s'est accompagné du renoncement à certaines autres missions dévolues à l'origine. L'investissement des établissements généralistes pour enfants handicapés est limité au suivi des situations individuelles. Il en est de même pour le suivi en milieu scolaire ordinaire et l'accompagnement des AVS. Les actions d'information et de sensibilisation en direction des familles et des professionnels de la prévention, n'ont pas été développées de manière systématique.

## 3 Le Centre de Ressources national la Pépinière

### 3.1 La population cible du centre

#### 3.1.1 Les types de handicaps associés à la déficience visuelle

La définition de la population suivie par le Centre de Ressources est structurée par **l'approche du multi-handicap et des combinaisons possibles** dont on trouve trace dès l'origine du centre dans la présentation du public. (*source document projet de 1998*).

« Les aveugles et déficients visuels multi-handicapés regroupent les personnes présentant au minimum :

- Une déficience visuelle
- Une déficience intellectuelle

A ceci s'ajoute

- Une déficience auditive
- Une déficience motrice
- Des troubles du langage
- Une épilepsie
- Des troubles de la personnalité
- Une psychose autistique

Les associations de 4 voire 5 déficiences sont fréquentes. »

Certaines associations de déficiences se regroupent en syndromes, rares sur le plan statistique, mais fréquents dans la population ciblée. Généralement la déficience visuelle fait partie de la description initiale du syndrome, parfois son association est purement accidentelle.

Cette population se distingue par la présence importante de **troubles de la personnalité** pour une part que le centre ressources estime, dès 1998, à 75%. Un quart de cette population présente des anomalies de développement comparables à celui des enfants **autistes**.

La pathologie ophtalmique s'inscrit dans la quasi-totalité des cas dans le cadre d'une affection plus vaste **affectant le système nerveux central** (*source : Centre de Ressources*).

Le centre distingue enfin *les encéphalopathies fixées* (affection d'ordre génétique, embryofetopathie d'origine infectieuse, pathologie résultant d'une souffrance cérébrale anoxo-ischémique) des *encéphalopathies évolutives* qui correspondent à une pathologie métabolique qui peut entraîner une maladie à expression neurologique ou à une pathologie dégénérative.

#### 3.1.2 Les principales caractéristiques du public suivi par le Centre de Ressources expérimental la Pépinière

Le centre de la Pépinière accompagne des enfants (80%) et des adultes (20%) souffrant de déficience visuelle avec handicap(s) associé(s).

Il s'agit d'une population difficile à cerner, dont le handicap ne relève pas d'une étiologie principale mais de la combinaison de déficiences.

C'est pourquoi la catégorisation du public adoptée par le Centre de Ressources expérimental de la Pépinière, permet d'éclairer sur **les principaux obstacles au développement** que les enfants ou adultes vont rencontrer.

Ce sont ces obstacles que les éducateurs vont prendre en considération pour améliorer les moyens de communication et de relation des sujets. Cette lecture est cohérente avec **l'approche psycho-éducative** développée par le Centre de Ressources et les compétences professionnelles très spécialisées disponibles dans ce registre.

**Les personnes suivies sont principalement malvoyantes.** Cette première caractéristique concerne le trouble central, le déficit visuel :

- 15 % des personnes sont aveugles complets ;
- 85 % souffrent de malvoyances sévères ou troubles neurovisuels.

Les professionnels qui s'adressent au centre expriment plus souvent leur difficulté à cerner la malvoyance ou les troubles neurovisuels que la cécité : les stratégies sont beaucoup plus variables d'un sujet à l'autre et les signes extérieurs plus complexes.

**Des déficiences intellectuelles, de légère à profonde,** affectent la majorité des adultes et des enfants.

Pour nombre d'entre eux s'ajoutent un ou plusieurs handicaps ou troubles associés :

**Les troubles de la relation et de la communication,** très fréquents chez les enfants déficients visuels, représentent en 2007, 54 % des enfants auprès desquels le centre est intervenu, dont 15 % souffrent de **troubles autistiques.**

**Un handicap moteur ou une déficience motrice concerne plus de 60% de la population suivie par le centre.** Les origines, l'évolution, la topologie sont variables.

### ***Des étiologies multiples***

Le centre ne dispose pas des moyens techniques pour approfondir et croiser les données sur les pathologies associées. Un aperçu de la complexité et de la diversité des situations est donné dans la description des pathologies associées des 164 personnes suivies en 2006 :

- déficience mentale (46 personnes)
- comitialité (25 personnes)
- maladies rares (26 personnes)
- troubles orthopédiques (4 personnes)
- infirmité motrice cérébrale et hémiplégie (9 personnes)
- encéphalopathie néonatale (souffrance fœtale – anoxie néonatale – encéphalite – méningite) (19 personnes)
- T.E.D. Autisme – psychose (14 personnes)
- troubles névrotiques – états limites – fragilité narcissique (10 personnes)
- prématurité (9 personnes)
- autres (troubles caractériels, déficit moteur localisé, syndrome cérébelleux, macrocéphalie – microcéphalie, polyhandicap lourd, tumeur cérébrale, traumatisme crânien, hydrocéphalie, encéphalite postnatale, encéphalite – méningite...).

Le centre dispose d'une étude nationale sur **la prématurité** réalisée par le service de médecine néonatale du centre hospitalier de Cochin à Paris. Y est mis en évidence que 40 % des infirmités motrices d'origine cérébrale sont observées chez des enfants prématurés nés avant 37 semaines. **La fréquence des troubles neurovisuels** est clairement établie

parmi cette population, elle **approche 92 %**. Ces troubles sont oculomoteurs, gnosiques ou praxiques, ils ont toujours d'importantes conséquences sur les apprentissages. Parmi la population suivie par le Centre de Ressources et née prématurément, la moitié présente des troubles neurovisuels.

L'observatoire régional de la santé des Pays de Loire a publié en juillet 2005 une étude dirigée par Marie Sylvie Sander sur « la population en situation de handicap visuel en France : importance, caractéristiques, incapacités fonctionnelles et difficultés sociales ».

D'après cette enquête, environ 2,9% de la population, soit 1 700 000 personnes, seraient déficientes visuelles selon la définition adoptée pour l'étude. Parmi elles 207 000 seraient aveugles ou malvoyantes profondes. La prévalence de la déficience visuelle augmente fortement avec l'âge et cette étude ne permet pas de renseigner la prévalence en dessous de 10 ans. En revanche, elle apporte des éléments sur les handicaps associés.

Les constats montrent que les déficiences visuelles sont fréquemment associées à une autre déficience : tous degré de sévérité de déficience visuelle et tous âges confondus, **les déficiences associées le plus fréquemment déclarées** sont les déficiences viscérales ou métaboliques (46%), les déficiences motrices (43%), les déficiences intellectuelles ou du psychisme (41%), ainsi que les déficiences auditives (35%).

Toutes déficiences visuelles confondues, le cumul des déficiences associées majore les incapacités sévères dans la vie quotidienne. L'étude montre que les aides techniques visuelles et humaines constituent un outil essentiel de la compensation du handicap visuel.

Ce premier aperçu de la population cible du Centre de Ressources la Pépinière appelle trois remarques :

- La principale difficulté qu'affrontent les personnes suivies par le centre relève de la malvoyance et de troubles neurovisuels plus que de la cécité.
- Il s'agit d'une population difficilement repérable : selon la définition déployée par le centre, la déficience visuelle devient un handicap rare dès lors qu'elle est associée à d'autres troubles : intellectuels, comportementaux ou moteurs. C'est leur intrication et leur association qui vont, en fonction de l'environnement et du contexte, placer la personne dans une situation complexe relevant de cette définition.

Or ces troubles ne sont pas toujours issus de l'étiologie mais souvent de la situation de privation du sens de la vue qui provoque carence en affects et en stimulation : le sujet se trouve dans une situation de passivité, marquée par le manque de participation, le refus de communiquer qui peut aller jusqu'à l'apragmatisme complet.

- Les atteintes visuelles sont globalement remarqués plus tôt dans le développement de l'enfant (elles sont manifestes plus tôt que les troubles auditifs ou linguistiques). Le centre développe donc une importante action de sensibilisation auprès des structures de dépistage et de diagnostic précoce. Il privilégie les interventions en CAMSP et ses interventions en région mettent en relation les acteurs de la petite enfance de manière privilégiée.

## **3.2 Le statut et le fonctionnement du Centre de Ressources**

### **3.2.1 L'association gestionnaire**

Le Centre de Ressources de la Pépinière fait partie d'un établissement (le centre éducatif de la Pépinière de Loos), lui-même établissement de l'Association Nationale de Parents d'Enfants Aveugles ou gravement déficients visuels avec ou sans autres handicaps (ANPEA). Cette association à vocation nationale emploie environ 600 salariés et ne dispose pas d'une autorisation pour un siège.

Pour son Président, le rattachement du Centre de Ressources à l'association est source d'enrichissement mutuel : l'expertise du Centre de Ressources s'est construite à partir de l'expérience des professionnels acquise dans les établissements de l'association, elle est aujourd'hui précieuse pour les IME de l'association.

Cette appartenance du centre est porteuse de reconnaissance et de fierté pour l'association et renforce la confiance des parents adhérents. L'association a soutenu et financé des investissements conséquents, notamment en locaux, pour le Centre de Ressources.

La responsable du Centre de Ressources a le titre de directrice de service. L'ensemble du personnel du centre ressources est sous l'autorité hiérarchique de la direction du centre éducatif de la Pépinière de Loos, qui comprend un IME, un SAFEP et un S3AIS.

### **3.2.2 La constitution de l'équipe**

Le personnel du centre La Pépinière rassemble 6.07 ETP, soit 14 personnes, dont l'âge moyen est de 51 ans.

Composition de l'équipe :

Directrice de service	1 ETP
Secrétaire de direction	1 ETP
Chef de service paramédical	0.13 ETP
Maîtresse de maison	0.25 ETP
Conseillère technique (éducatif)	1 ETP
Conseillère technique (éducatif)	1 ETP
Conseillère technique (documentation)	0.50 ETP
Psychologue	0.50 ETP
Ergothérapeute	0.14 ETP
Orthoptiste	0.23 ETP
Orthophoniste	0.13 ETP
Médecin Psychiatre	0.07 ETP
Médecin Ophtalmologue	0.05 ETP
Médecin Pédiatre	0.05 ETP (poste vacant)
Médecin de rééducation fonctionnelle	0.03 ETP

- La Directrice de service, éducatrice spécialisée de formation initiale, a exercé à l'IME la Pépinière depuis 1982, en tant que chef de service depuis 1985. Elle dirige les équipes du Centre de Ressources depuis son ouverture en 1998 et s'occupe plus particulièrement des personnes adultes atteintes de handicap rare. Elle a été associée dès 1996 aux travaux du groupe de travail préalable à la constitution des Centres de Ressources nationaux.

- Les deux conseillères techniques, éducatrices spécialisées, ont précédemment exercé au sein de l'IME La Pépinière et sont chargées d'accompagner les enfants atteints d'un handicap rare. Cette expérience leur confère le savoir faire nécessaire à l'éducation de la communication, de la locomotion, de l'aide à la vie journalière, du braille, de la déglutition, etc. Elles élaborent le projet individualisé en collaboration avec les familles et avec tous les professionnels concernés.

Elles ont un rôle de formation et d'information auprès des familles et des professionnels dans la gestion globale des problèmes spécifiques que pose la déficience visuelle associée au multihandicap.

- Le psychologue exerce à mi-temps au centre depuis son ouverture en 1998. Il a précédemment travaillé au sein de l'IME La Pépinière depuis 1977.

Il intervient auprès des familles, en fonction de leur demande, pour apporter un soutien psychologique, auprès des enfants à l'occasion des bilans et pour mener des évaluations psychométriques ; et enfin auprès des membres de l'équipe pour aider à l'analyse éducative et thérapeutique.

- La conseillère technique chargée de la documentation a également développé un savoir et une expertise spécifique sur la question des enfants autistes. Elle est amenée à intervenir sur certaines de ces situations et contribue à développer le travail en réseau. Outre son rôle central qui consiste à transmettre des informations précises sur le handicap rare, elle peut ponctuellement être sollicitée pour diffuser des outils pédagogiques ou des codes de communication aux professionnels et aux structures qui le demandent. Elle a également mis en place une base de données et a constitué des dossiers thématiques sur de nombreuses problématiques relevant de la compétence du Centre. Elle est éducatrice spécialisée à mi-temps à l'IME.

- La secrétaire assure la gestion administrative du service. Elle est la personne en charge de répondre à toutes les demandes téléphoniques et oriente les interlocuteurs.

### **3.2.3 Les moyens matériels et financiers**

#### **Les équipements :**

Le Centre de Ressources La Pépinière est nouvellement équipé d'un matériel technologique de pointe. L'équipe a créé des supports pédagogiques. La fonction de documentaliste est assurée par une éducatrice de l'IME à mi temps.

#### **La localisation :**

Le Centre de Ressources La Pépinière est installé dans l'agglomération de Lille et est facilement accessible : l'équipe se déplace systématiquement pour accueillir les visiteurs à la station de métro ou dans une des gares du centre-ville. Il dispose depuis peu d'un lieu d'hébergement, dans des locaux neufs et adaptés, afin que les personnes et les familles puissent séjourner quelques jours pour un bilan complet. Environ un tiers des familles se déplace avec des professionnels pour effectuer des bilans au Centre de Ressources. Les professionnels en formation ou accompagnant des familles peuvent désormais être hébergés dans ces locaux.

Le centre est situé à proximité immédiate des principales structures sanitaires de la région : centre hospitalier régional, Centre de Ressources autisme, pôle de recherche génétique notamment, ce qui facilite les liens de partenariat.

Les locaux de la Pépinière ont fait l'objet d'un investissement associatif important il y a un an. Auparavant, le Centre de Ressources était implanté dans les locaux de l'IME, ce qui prêtait à confusion.

Ces locaux neufs de 800 m<sup>2</sup> (financés par la dotation aux investissements de l'IME) sont totalement pensés par rapport à la population de personnes mal voyantes.

Le centre a donc à sa disposition une dizaine de chambres adaptées pour héberger les familles qui viennent quelques jours pour un bilan. Une participation aux charges de fonctionnement est prélevée sur le budget de du Centre de Ressources pour l'utilisation de ces locaux.

### Le budget

	1999		2003		2007	
	attribué	dépensé	attribué	dépensé	attribué	dépensé
<b>La Pépinière</b>	403 244	357 876	419 508	377 066	453 539	449 091

Montant des fonds propres investis par l'ANPEA :

1 852 080.50 € : travaux de construction des locaux du CNDR mis à disposition par le CME La Pépinière

20 466.16 € : travaux d'extension.

217 532.56 € : investissements.

*Le centre éducatif la Pépinière est en cours de contractualisation avec les autorités compétentes (CPOM), le centre national de ressources devrait être intégré dans le contrat d'objectifs et de moyens. Le représentant de la DDASS du Nord reconnaît que les budgets sont serrés et estime que la Directrice de l'IME et du Centre de Ressources la Pépinière gèrent ces structures de façon efficace en prenant pleinement en compte les contraintes d'optimisation des coûts.*

### 3.2.4 L'organisation de l'activité

La répartition du travail est la suivante : les demandes d'information ou d'intervention sont traitées par la secrétaire de direction du centre qui synthétise chaque demande sur un support dédié (fiche d'appel) et les transmet selon un premier tri sommaire. Chaque lundi, les demandes sont examinées et réparties entre les conseillers techniques. La directrice de centre a en charge spécifiquement les adultes. Les demandes sont priorisées selon trois principaux critères : l'âge, la situation critique (isolement, par exemple), et l'environnement (connaissance du réseau local).

Dans certains cas, les dossiers sont traités dans un délai de trois semaines. En moyenne, les premières interventions sont programmées **deux mois** après la première interpellation. Entre-temps, la famille ou la structure qui prend en charge la personne sont informées du délai d'attente et de l'interlocuteur désigné sur le dossier.

Le développement du Centre de Ressources a bénéficié de l'expérience et du soutien du centre éducatif et le l'Association. Les expertises professionnelles et institutionnelles se sont renforcées. Le centre éducatif développant les missions d'accompagnement à l'intégration grâce au SAFEP/SAAAIS, il n'y a pas eu de confusion quant au rôle local du Centre de Ressources expérimental.

Le rattachement à un établissement et à une association de parents gestionnaire présente bien des avantages matériels et logistiques, mais comporte certains freins :

- au déploiement de l'ensemble des missions d'origine du Centre de Ressources, notamment l'investissement d'une dimension internationale qui s'est interrompu à l'occasion du changement de direction ;
- la spécificité du Centre de Ressources en tant que structure innovante expérimentale peine à y être reconnue et entre en contradiction avec la politique, légitime, d'harmonisation des pratiques associatives pour les établissements.

Par ailleurs, il apparaît au cours de l'enquête que le statut d'association de parents peut être un frein à la collaboration avec certains établissements ou partenaires. Ces derniers auront tendance à ne pas mettre en exergue les difficultés à prendre en charge des enfants déficients visuels multihandicapés devant une équipe intervenante, identifiée non comme issue d'un centre national de ressources mais essentiellement comme appartenant à une association « concurrente ».

L'équipe du Centre de Ressources de la Pépinière dispose de très peu de temps de médecins. Ce qui était un choix du directeur à la création s'avère à l'expérience, une difficulté réelle dans le fonctionnement du centre. Le temps d'orthoptiste, en particulier, ne permet pas que ce spécialiste se déplace vers les usagers.

### **3.3 La déclinaison des missions initiales par le Centre de Ressources expérimental la Pépinière au regard des agréments et des rapports d'activité**

#### **3.3.1 Le projet de création et la demande d'agrément de 1998**

Le Centre de Ressources de la Pépinière est administrativement un service du Centre Médico Educatif la Pépinière, établissement de l'Association Nationale de Parents d'Enfants Aveugles ou gravement déficients visuels, avec ou sans handicaps associés, ANPEA. Le projet de création du Centre de Ressources de 1998 s'appuie explicitement sur l'analyse des besoins potentiels repérés dans le cadre de l'activité de l'IME qui accueille des enfants déficients visuels et multihandicapés.

Ce projet de création énonce deux finalités essentielles au Centre de Ressources expérimental pour enfants et adultes déficients visuels multi handicapés :

- assurer la recherche, l'élaboration et la mise en œuvre de réponses de proximité afin d'éviter à la personne visuellement multihandicapée l'éloignement ou la séparation systématique avec sa famille (conditions qui favorisent le sur-handicap) ;
- créer des pôles régionaux, en association étroite avec les structures existantes et les parents, susceptibles de devenir à moyen terme eux-mêmes centres de ressources.

L'IME du centre éducatif de la Pépinière a reçu un agrément pour un Centre Ressources pour " handicaps rares " créés par le Ministère des Affaires Sociales après décision du CNOSS du 23 juin 1998 ; l'ouverture a eu lieu en septembre 1998. Le projet associatif de l'ANPEA précise les objectifs et missions du Centre de Ressources tels qu'ils ont été définis lors de sa création :

- **Rompre l'isolement** des familles, des adolescents et des adultes, quel que soit le lieu de résidence ;
- **Etudier les conditions techniques** requises pour favoriser un maintien à domicile ;

- **Intervenir directement** auprès des personnes multi handicapées pour évaluer les besoins et participer à l'élaboration du projet individualisé ;
- **Répondre aux demandes** d'information émanant des familles ;
- **Etablir une banque de données** concernant les techniques de prise en charge spécialisées élaborées en France et à l'étranger ;
- **Créer et maintenir une dynamique de recherche** sur les problèmes posés par le multi handicap ;
- **Susciter, provoquer, créer la mise en place de réseaux** d'information et de collaborations ;
- **Recenser** précisément les besoins.

**Le déploiement d'un axe de travail majeur autour de l'intervention individuelle** est un aspect global commun aux trois centres de ressources. L'intervention individuelle a constitué un passage obligé de production d'observations et de savoirs. En ce qui concerne le Centre de Ressources la Pépinière, sa création s'inscrit dans la continuité de l'activité de l'IME qui répondait depuis plusieurs années à des demandes multiples émanant d'institutions, de professionnels et de familles dans le registre de l'accompagnement. Une observation des besoins avait pu être réalisée, étayant la demande d'autorisation (source projet de création).

**La lecture des rapports d'activité permet de mettre en évidence les grandes tendances** dans l'investissement de ses missions par le Centre de Ressources expérimental de la Pépinière : une action dominante tournée vers la prise en compte des **situations individuelles**, conjuguée au développement d'une stratégie volontariste **d'informer et former les structures de dépistage et de prise en charge précoce**. Cette articulation a conduit à la formalisation de nombreux **outils pédagogiques**. (*rapports d'activités 2006 et 2007, documents du centre*).

La focalisation du centre sur cette stratégie d'approche des structures pour tout petits tient aux spécificités de l'association des handicaps à la déficience visuelle. Celle-ci prive le sujet d'une stimulation sensorielle primordiale et doit être considérée comme un **paramètre essentiel dans les retards ou anomalies** de développement constatées très tôt chez l'enfant (exemple : par manque de sollicitation visuelle, l'enfant présente un retard du développement moteur repérable par le fait qu'il ne tient pas sa tête à 3 mois). L'association de cette déficience visuelle à une ou plusieurs autres déficiences peut provoquer l'apparition de troubles qui, à l'origine, n'étaient pas inclus dans l'étiologie ou le tableau clinique (exemple : un enfant de 9 mois présentant une malvoyance et une hypotonie manifeste des troubles de type autistique par manque de stimulation). C'est là l'enjeu majeur et cohérent de l'action fortement orientée du Centre de Ressources expérimental vers les plus jeunes et leurs accompagnants.

### 3.3.2 Les actions individuelles

#### 3.3.2.1 Demandes d'interventions individuelles adressées au centre

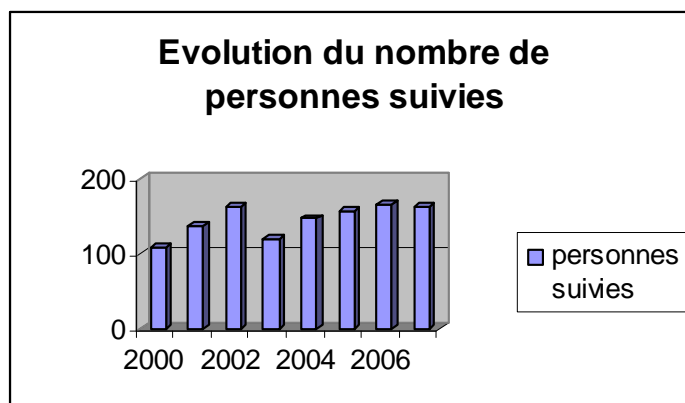
Au cours de ses dix ans d'activité, l'équipe du Centre de Ressources expérimental de la Pépinière a étudié et traité des demandes d'intervention pour **1261 personnes**. Parmi elles, **1104 personnes** ont fait l'objet d'un suivi, c'est-à-dire de plus d'une rencontre au domicile ou dans les locaux du centre de ressource (*sources rapports d'activité 2006 et 2007, rapport commun des centres de ressources expérimentaux de 2005<sup>12</sup>*).

---

<sup>12</sup> *Rapport des centres de ressources nationaux sur les Particularités propres au handicap rare et sur l'action menée depuis 8 ans.2005*

Les interpellations qui restent sans suite sont faibles : elles s'élèvent au nombre de 4 en 2006 et de 9 en 2007.

**Le nombre de personnes suivies annuellement** dans le cadre d'action individuelles est stable depuis 3 ans : la moyenne est de 160 personnes pour les trois dernières années.



**Les nouvelles demandes représentent 40% de l'activité** : ce constat est à mettre en perspective avec l'âge du public concerné et ses caractéristiques : il est composé **pour 80 %** d'enfants de **moins de 15 ans** et **pour presque 50 %** d'enfants de **moins de 6 ans**.

Une tendance se dessine dans la structure de la demande : **le nombre de nouvelles demandes augmente**.

Les ré interpellations sont structurellement moins importantes que dans les autres centres en relation avec la durée du parcours.

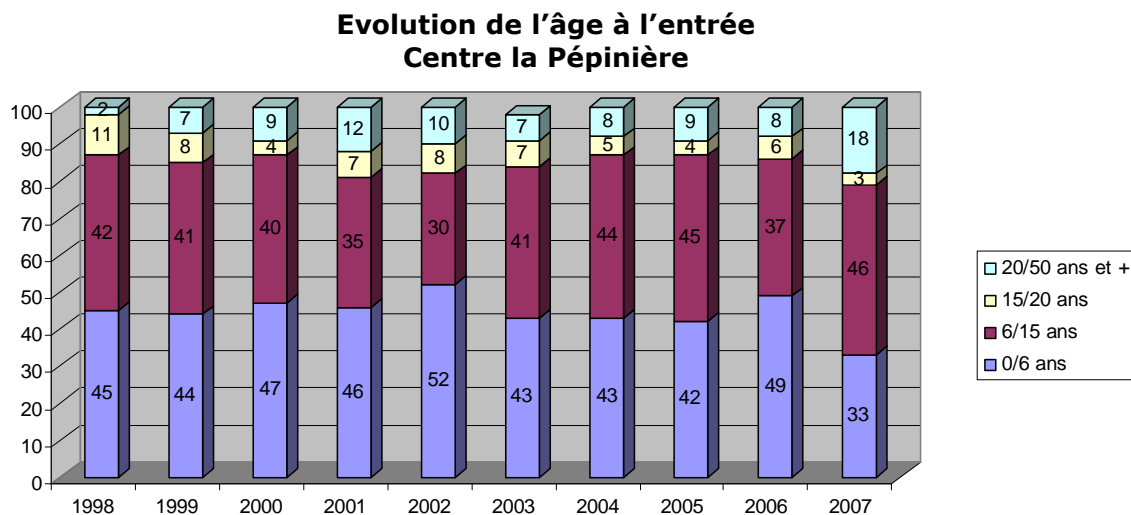
	2003	2004	2005	2007
Suivis	121	147	157	162
Nouvelles demandes traitées	66	64	57	64

### L'évolution de l'âge auquel est faite la demande et de la situation des personnes

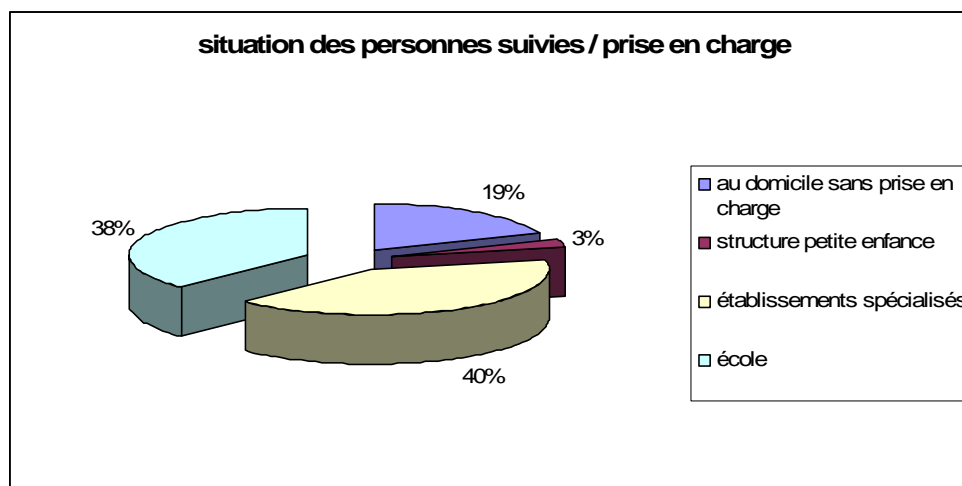
La lecture des rapports d'activité montre **la stabilité globale de la part des moins de 15 ans**, mais également une forte augmentation des **adultes** (+ 20 ans), dont la **proportion a doublé** en pourcentage depuis 2000, passant de 9 à 18% environ, soit 30 personnes.

L'augmentation des demandes relatives au public adulte s'explique notamment par les évolutions réglementaires (loi 2002-2 et loi du 11 février 2005), entraînant la mise en place de projets individualisés et engageant ainsi les équipes éducatives à approfondir leur connaissance des potentialités des personnes accueillies. Tel est le constat réalisé par l'équipe du centre au regard des demandes qui lui sont adressées. **28 des 30 adultes suivis par le centre vivent en Maison d'accueil spécialisée, foyer de vie ou travaillent en ESAT.**

Au sein de la population des moins de 15 ans, **les moins de 6 ans** occupent une place constante toujours majoritaire en nombre (à l'exception de 2007).

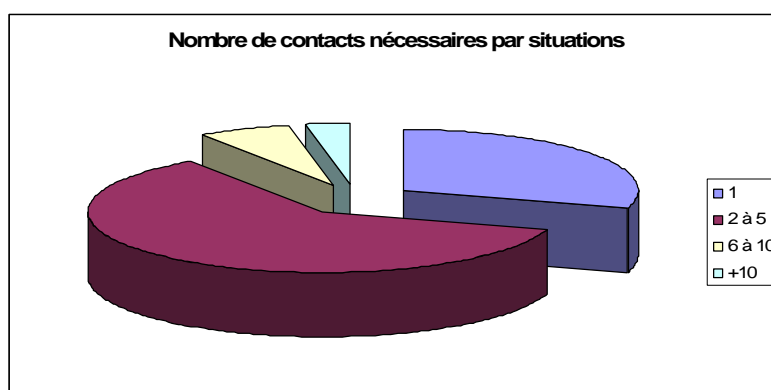


**La situation des personnes suivies en 2007** permet d'illustrer une caractéristique de l'activité du centre : **une forte proportion d'enfants sont scolarisés en milieu ordinaire**, situation que l'on ne retrouve pas de manière aussi importante dans l'activité des autres centres.



### 3.3.2.2 Le rythme et les modalités d'intervention

L'équipe du centre se déplace à la rencontre des personnes et des établissements. L'élaboration du bilan global suivi de préconisations d'accompagnement, nécessite en règle générale de **2 à 5 contacts par situation** (les contacts représentent les visites, les démarches entreprises auprès de la personne et de sa famille, des professionnels concernés ou de l'administration. Cette illustration concerne l'année 2007.

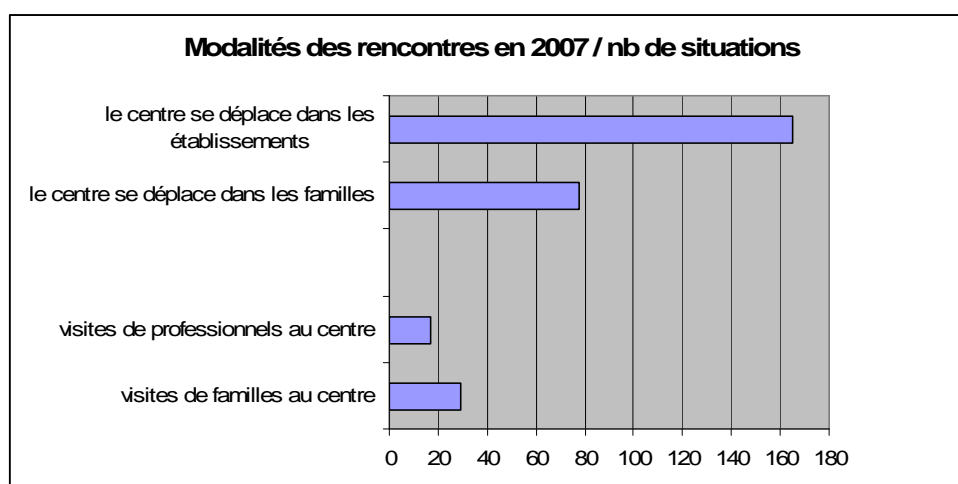


La part des situations traitées **par téléphone** est de 10%, elle est stable dans le temps. Ces situations sont le plus souvent traitées par le service de documentation. *Ce n'est qu'à titre exceptionnel que l'équipe du centre traite une situation entièrement au téléphone.*

**Les modalités de rencontre** des personnes concernées sont adaptées aux situations individuelles et aux enjeux. Elles ne sont pas exclusives les unes des autres. Les visites des familles peuvent avoir lieu dans les locaux du Centre de Ressources expérimental (familles et professionnels), chez les familles ou dans les établissements (scolaires normaux ou spécialisés) : cette dernière modalité est de loin la plus fréquente.

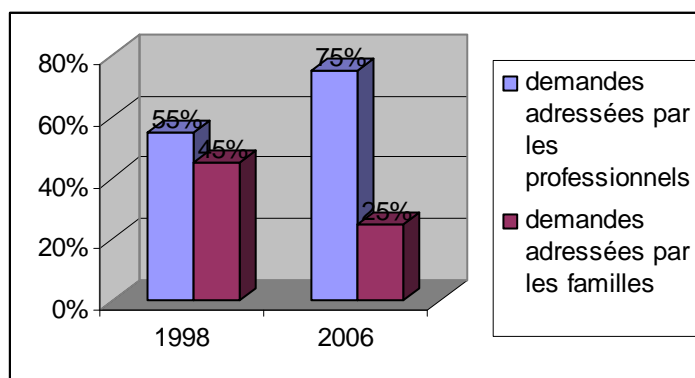
Elle traduit la fonction d'implémentation des préconisations que se donne le centre ressources. Dans le cas du centre de la Pépinière, cette fonction recouvre des situations d'intervention où un travail d'implémentation est réalisé auprès des professionnels des établissements, mais également souvent auprès de la famille.

Pour les enfants poursuivant une scolarité normale, des solutions de soutien en proximité sont activement recherchées (exemple : préconisations transmises / formation à des techniques adaptées réalisée auprès d'une orthophoniste libérale identifiée par le centre ressources comme exerçant à proximité du domicile de l'enfant, afin d'intervenir en complément d'un suivi scolaire trop peu adapté aux besoins de stimulation de l'enfant).



### 3.3.2.3 Origine des demandes adressées au centre

Le Centre de Ressources de la Pépinière présente une forte focalisation d'activités autour de l'objectif d'une plus grande précocité de la prise en charge. Il a de ce fait investi un certain nombre de structures de prise en charge, spécifiques ou non, dédiées aux tout petits. L'évolution, en 8 ans, de son activité selon le type de demandeur reflète cette orientation. Aujourd'hui, ce sont **75 % des demandes adressés au centre qui émanent de professionnels d'établissements** et 25 % sont des demandes directement formulées par des familles. En 2007, cette proportion représente 42 situations dont moins d'un tiers proviennent du canal de l'Association ANPEA ou d'autres associations de parents. Cette évolution notable depuis la création du Centre de Ressources illustre l'accroissement de la visibilité du centre pour les établissements.



Une analyse détaillée des structures demandeuses en 2007 (source documents du Centre de Ressources) permet d'illustrer cette stratégie : parmi les 162 situations traitées, 120 avaient pour origine la demande d'un établissement ou d'un service :

CAMPS	12
Pouponnière	1
MDPH	1
S3AIS	4
Etbt CESAP	2
Sessad	4
Ecoles et référents scolaires	12
Médecins scolaires	26
IME	23
IEM	4
Hopital de jour	1
MAS	13
Hopital	2
Centre déficients visuels	1
FAM, ESAT, SAVS	14

C'est un large éventail des structures spécialisées ou non qui sont représentées dans ce panel (il est notable que les 26 demandes formulées par un médecin émanent de 4 professionnels de Saône et Loire).

Les CAMPS polyvalents et les SAAAIS sont en situation de réaliser le premier repérage d'un risque de présence de handicap associé à la déficience visuelle (balancements, écholalies) et de mener **une action préventive** en collaboration avec le centre.

Le Centre de Ressources présente des expériences moins favorables avec les CAMPS spécialisés dans la déficience visuelle qui, à la découverte d'un handicap associé, orientent rapidement selon les cas vers un CAMPS spécialisé pour la déficience motrice ou une structure autisme et se déchargent plutôt ainsi des enfants présentant des troubles associés.

Les interventions individuelles en milieu scolaire associent le plus possible les auxiliaires de vie scolaire qui reçoivent une courte formation sur des enjeux ciblés d'approche pédagogique. Elles incluent de manière systématique le directeur d'école et l'instituteur, de même que les parents de l'enfant.

Le Centre de Ressources est sollicité pour de fausses hypothèses de déficiences associées, notamment dans les établissements médico-sociaux. L'équipe se trouve parfois en difficulté en constatant que l'inadaptation de la prise en charge est la cause des symptômes. Cependant une absence d'intervention immédiate de sa part peut entraîner une évolution de la situation vers une déficience ou un trouble réels, consécutifs à un accompagnement erroné ou appauvri. De véritables troubles psychotiques peuvent par exemple s'installer lorsqu'un enfant n'est pas suffisamment stimulé ou mis en situation d'apprentissage de son environnement.

### **3.3.2.4 La couverture géographique**

Le centre a mené une évaluation régulière de l'origine géographique des demandes qui lui sont adressées.

Le Centre de Ressources la Pépinière intervient dans toute la France à des niveaux différents (voir carte en annexe) : La **Région Nord Pas de Calais** concentre beaucoup d'établissements pour personnes déficientes visuelles et les enjeux de proximité sont visibles : 1/3 de l'activité dans une région qui représente 6,7% de la population totale.

L'activité en **Région Ile de France** est en cohérence avec son poids démographique : 24 % de l'activité dans une région qui représente 21 % de la population.

Le chiffre élevé de l'activité en **Région Bourgogne** (12% de l'activité pour une région représentant 0,25 % de la population française) s'explique par une action de formation qui a fortement sensibilisé les acteurs locaux et provoqué de nombreuses interventions.<sup>13</sup>

Ces zones particulièrement investies mettent en relief la faible activité dans des régions beaucoup plus peuplées.

Des interventions ponctuelles ont par ailleurs eu lieu auprès de personnes des DOM TOM et d'Afrique du Nord.

L'augmentation des interpellations en région Rhône Alpes résulte d'une augmentation des demandes concernant les adultes (M.A.S. – Foyers de Vie).

---

<sup>13</sup> à tel point que les acteurs ont tendance à demander des bilans et conseils pour l'ensemble des enfants déficients visuels, le manque de structures spécialisées dans la région explique également ce recours au Centre de Ressources. Cf paragraphe précédent les 26 demandes formulées par un médecin en 2007 émanant de 4 professionnels de Saône et Loire.

La répartition nationale de l'origine géographique des demandes cartographiée dans les rapports d'activité met en évidence de **très grandes inégalités** au plan national dans le taux d'équipements en capacité d'accueillir des enfants déficients visuels, a fortiori lorsqu'ils présentent des déficiences associées. L'expérience du centre montre que ce déficit est un problème de fond dans la réponse apportée.

### **Synthèse des données des rapports d'activité concernant les actions individuelles**

Les actions individuelles ont été fortement investies dans un premier temps dans la continuité de l'expérience de l'IME la Pépinière. La création du Centre de Ressources a été l'opportunité pour les professionnels expérimentés d'orienter fortement leur intervention vers le dépistage précoce et la prévention du développement de troubles évitables.

L'équipe répond aux demandes, ce qui l'amène à rencontrer de nombreux enfants de 6 à 15 ans et de plus en plus d'adultes. Mais il oriente cette demande à travers ses interventions auprès des CAMPS, hôpitaux et services de soutien à l'intégration scolaire.

Dans les faits, la part des moins de 6 ans reste majoritaire dans son public qui se renouvelle pour moitié chaque année.

### **3.3.3 Les actions d'ensemble**

Il est possible de distinguer cinq grands types d'actions déployées par le centre en direction des professionnels :

- **Les aides techniques apportées aux établissements et services**
- **Les actions formation et de sensibilisation qui s'adressent sous des formes diverses aux professionnels en institution ou en libéral**
- **La constitution et la mise à disposition de la base documentaire**
- **La participation aux réseaux locaux notamment en collaboration avec la MDPH du Nord**
- **Des interventions dans les centres de formation professionnelle**

En outre, le Centre de Ressources déploie des actions spécifiques pour les établissements et professionnels de l'association nationale des parents d'enfants aveugles (ANPEA) dont elle dépend.

#### **3.3.3.1 Les aides techniques apportées à partir des situations individuelles**

Le développement de réseaux de nouveaux interlocuteurs atteste de la dynamique de développement du centre et de sa visibilité. Quantitativement, **les aides techniques** représentent, en 2006 et 2007, plus de 100 actions annuelles qui touchent 172 services ou établissements.

En deux ans le centre répond à la demande de **83 nouveaux partenaires** qui sont :

Pouponnières	2
Ecoles	<b>29</b>
Camps	<b>8</b>
Sessad	5
Libéraux	1
Instituts pour déficients visuels	2
Crèche	1
Centre d'hébergement	4
Hopitaux	3
IME	<b>12</b>
IEM	2
MAS	3
S3AIS	5
Centre ressources autisme	1
ESAT	2
IMPRO	1

Ces établissements sont situés dans 35 départements. Le Pas de Calais et le Nord représentent 25%.

Le Centre de Ressources la Pépinière axe **principalement son action collective sur les CAMSP** et structures de la petite enfance **comme vecteurs de prévention** et de diagnostic précoce.

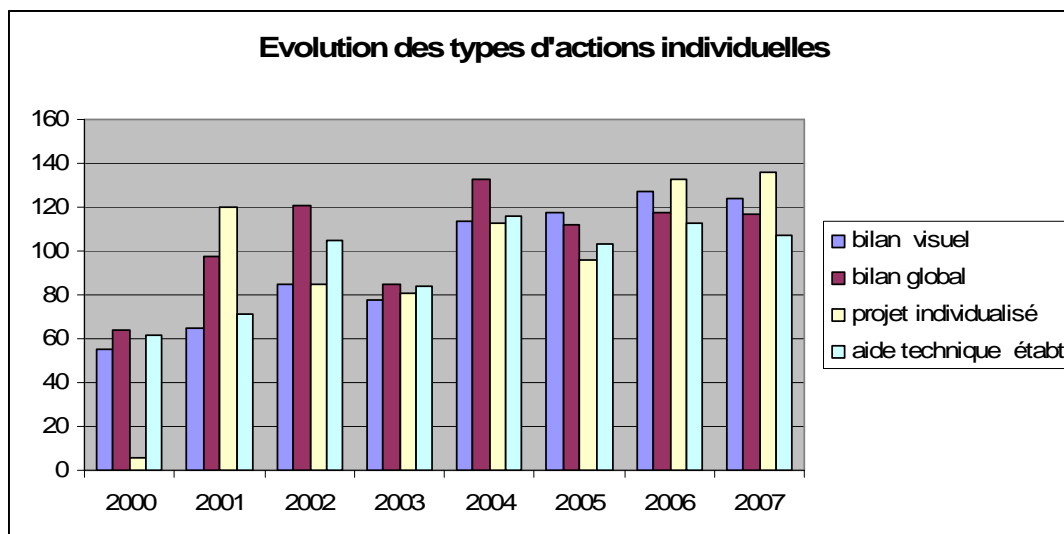
Le Centre de Ressources expérimental la Pépinière a conduit **des actions de sensibilisation**, ciblées sur un territoire : Nord, Bourgogne et Lorraine. Une initiative auprès de professionnels exerçant au sein des CAMSP, médecine scolaire et service de PMI de la **région Bourgogne** en 2002 a provoqué une **évolution sensible des demandes d'interventions**. Un des conseillers techniques intervient depuis régulièrement auprès de ces professionnels (une à deux fois par an). Il se rend un ou plusieurs jours sur place pour étudier les dossiers et observer les enfants. Il dispense également des conseils par téléphone et par courrier – l'établissement envoie ou expose les problématiques de l'enfant et en retour le conseiller technique élabore un compte-rendu détaillé avec des préconisations. Dans certains cas, il entre en contact avec les parents de l'enfant. Suite aux interventions, le professionnel adresse un compte rendu très détaillé précisant les compétences de l'enfant et conseillant sur les pistes prioritaires à travailler, le matériel à utiliser, les orientations à envisager. *Les professionnels du CAMSP qui n'est pas une structure spécialisée dans les déficits visuels apprécient cette possibilité de faire appel au Centre de Ressources. Le suivi ophtalmologique se poursuit en général sur Dijon, de même que les recherches étiologiques, génétiques en particulier. (source Dr. W, pédiatre exerçant au CAMSP de Dijon).*

Les principales actions menées dans le cadre de la prise en considération des situations individuelles relèvent de l'expertise des compétences et de l'analyse de la situation globale : la réalisation d'un bilan global, accompagné généralement d'un bilan visuel approfondi : en 2007 ce bilan est mené auprès de 73% des enfants et de 69 % des adultes. Cette proportion est stable depuis 2005.

Le travail est fondé sur l'observation des potentialités d'apprentissage, des capacités d'adaptation et des aptitudes relationnelles de chaque personne.

Ce bilan débouche de manière quasi systématique, comme le montre le schéma suivant, sur des propositions d'amélioration de la prise en charge et de la vie quotidienne : la rédaction

d'un **projet individualisé**, la recherche et la mise en application d'**aides techniques** adaptées et d'aide techniques aux établissements et structures.



Cet appui technique constitue un élément de **l'approche globale** mise en œuvre par l'équipe du centre. Il trouve sa pertinence dans la pluridisciplinarité de son équipe et l'investissement important dans la création et l'adaptation d'outils pédagogiques et de matériels qui seront développés dans le dernier chapitre.

Pour exemple, dans une classe, l'intervenant du centre met en évidence, via l'observation en classe, des éléments bloquants ou facilitants pour le suivi et le développement des potentialités d'un l'enfant : les conseils détaillés portent sur l'acquisition de matériel adapté, prennent la forme d'échanges et exigent écoute et disponibilité, y compris par téléphone entre les visites sur site. Les conseils pédagogiques et éducatifs de la conseillère technique, les avis du psychologue et l'appui technique de l'ergothérapeute sont complémentaires.

Dans le cas d'une personne adulte malvoyante accueillie en ESAT, les interventions sur site, en plusieurs étapes, de la responsable du Centre de Ressources de Loos-les-Lille, ainsi que d'une conseillère technique, ont permis à la structure de modifier certains détails logistiques ou matériels dans l'environnement de la personne afin d'améliorer son confort de vie : disposer de la vaisselle foncée sur une nappe claire, modifier les peintures sur les murs, adapter la longueur de la canne.

### **3.3.3.2 Les actions formation et de sensibilisation**

Elles sont au nombre de **50** par an en moyenne. Les modalités sont des conférences, groupes de réflexion, stages, colloques, interventions auprès de professionnels en institutionnel et en libéral.

Malgré ce nombre important d'actions, il n'existe pas de catalogue de formation abouti. Cependant, la responsable du centre souhaiterait désormais structurer les savoirs constitués sur les stratégies d'accompagnement auprès des situations les plus récurrentes de prise en charge.

Les aides techniques visuelles et humaines sont des outils essentiels de la compensation du handicap visuel. Le centre réalise un travail **d'adaptation permanente** de ces aides aux incapacités associées singulières pour chaque personne.<sup>14</sup>

L'activité et les thématiques développées permettent de penser qu'une **compétence pédagogique et technique dans le transfert de ces savoirs** est aujourd'hui acquise. Cette action est concomitante de la création de fiches techniques, qui concentrent l'essentiel des compétences et techniques acquises au cours des dix années d'existence du centre ressources. Un livre présentant la somme de ces savoirs pratiques est en cours de réalisation sous l'égide de l'association.

Ces actions sont principalement déployées auprès **des équipes professionnelles**, les thématiques abordées sont :

Thèmes	Nb d'équipes
La déficience visuelle et multi handicap : la prise en charge éducative	17
Cécité et malvoyance : les incidences sur le développement	7
L'enfant déficient visuel multi handicapé et les stimulations précoces	1
Le bilan d'efficiency visuelle et la stimulation visuelle	2
Les troubles neurovisuels	1
L'enfant déficient visuel et la stimulation basale	2
Cécité, déficience visuelle, troubles visio-praxiques, rééducation et prise en charge scolaire	17
Apprentissages cognitifs spécifiques	4
Initiation au PECS	2
L'enfant déficient visuel multi handicapé et la communication	3
La stimulation visuelle : créer un atelier	7

**En Lorraine**, en 2002, 11 établissements et services<sup>15</sup> ont été réunis pour 4 journées de formation avec la participation d'éducateurs spécialisés, d'orthoptistes et d'ergothérapeutes. Les thèmes développés ont été la réalisation du bilan visuel et la stimulation visuelle, les troubles neurovisuels (incidences et rééducation) et les stimulations sensorielles.

**Dans le cadre de son appartenance à l'ANPEA**, l'équipe du centre est sollicitée pour des interventions internes à l'ANPEA :

Elle a participé à la rédaction d'un guide de conseils pratiques en éducation précoce pour parents d'enfants aveugles et malvoyants. Des échanges de savoirs et de pratiques ont lieu avec le SAFEP/ S3AIS du centre, (bilan des compétences visuelles par exemple).

L'équipe du centre est sollicitée pour la formation systématique des nouveaux salariés du centre éducatif, sur un module de sensibilisation à la prise en charge de l'enfant déficient

<sup>14</sup> Il arrive fréquemment qu'un enfant soit diagnostiqué comme autiste par manque de repérage précoce de difficultés avant tout liées à sa déficience visuelle. Les modalités de scolarisation en milieu ordinaire s'en trouvent affectées et les apprentissages de l'enfant gravement retardés par des orientations dans des structures inadaptées. Ainsi, il apparaît **qu'aucun outil pédagogique d'apprentissage du Braille n'est proposé aux enfants avant 6 ans**. Ce mauvais positionnement éducatif et pédagogique, contre lequel le Centre de Lille tente de lutter en participant à un groupe de travail européen sur la question, empêche les enfants de 3 à 4 ans d'exploiter leurs capacités à manier les chiffres et les lettres à cet âge-clé. (source entretiens Centre de Ressources)

<sup>15</sup> IJA- SAFEP- SAAAIS- IME- SSESD- CSMS- EEP-2 CAMSP- 2 services de PMI, implantés à Nancy, Chenières, Trieux, Maxeville, Longwy, Briey, Thionville, Blâmont

visuel multi handicapé. Une action de perfectionnement a lieu pour les plus anciens sur les outils théoriques et pratiques pour un travail de stimulation visuelle et le concept de stimulation basale. Enfin, le Centre de Ressources participe à la sensibilisation des animateurs d'un organisme de vacances spécialisées créé par l'association.

**Le centre documentaire** est constitué d'un fonds mis à la disposition des familles, des professionnels et des partenaires. Animé et géré par une conseillère à mi-temps, il ne saurait constituer la base documentaire d'actions de recherche comme l'ambitionnait le projet initial.

### **3.3.3.3 La participation aux réseaux locaux dans le Nord en collaboration avec la MDPH**

La MDPH du Nord a noué des contacts étroits avec le Centre de Ressources la Pépinière. Les informations sont par conséquent bien relayées entre la MDPH et les familles. Ce relais n'est pas envisageable dans toutes les MDPH du territoire mais permet de projeter le rôle que pourraient jouer des référents locaux.

La MDPH du Nord a par ailleurs mis en relation le Centre de Ressources de Loos avec huit autres acteurs départementaux intervenant sur des problématiques proches ou complémentaires : réseaux sur les troubles du neuro-développement, traumatisés crâniens, Centre de Ressources autisme, structures petite enfance.

Les responsables de ces réseaux sont réunies par le directeur de la MDPH 4 à 5 fois par an, les travaux communs ayant abouti à une Journée Régionale **ouverte au public**.

Au croisement d'une action régionale et thématique, un travail sur le thème du PECS (**système de communication** par échanges d'images auprès de **personnes autistes**) réunit semestriellement depuis 2006 des personnes de divers centres de la région<sup>16</sup> : un film a été réalisé par le centre et une banque de données d'images est en cours de constitution.

### **3.3.3.4 Autres actions**

**Des interventions dans les centres de formation professionnelle** dont ceux de l'éducation nationale (IUFM) et l'Institut National de Suresnes (INSHEA), l'Inspection Académique du Nord pour les auxiliaires de vie scolaire. Les professions socioéducatives et de santé sont aussi concernées localement.

**Des actions en direction de parents.** En 2006, des parents d'enfants multi handicapés ou souffrant du Syndrome de LOWE et atteints de cécité se sont rencontrés autour de différents bilans d'enfants. Cette rencontre a débouché sur la mise en place d'un groupe de parents travaillant sur le thème de « la communication chez l'enfant sans langage ».

Les actions d'ensemble sont développées depuis 2001. Les actions de formation ciblées, inhérentes à l'action du centre, ont pris de l'ampleur au cours des années. Ce développement signe **une capacité du centre à transférer des savoirs pratiques et à structurer des relais**.

Un transfert qui peut s'organiser autour de trois fonctions assurées aujourd'hui par le centre :

<sup>16</sup> le Regain Hôpital de jour de Saint André, le Centre Barbieux Roubaix, le CMP de Lomme, le Centre Mosaïque de Lille, l'IME Le Fromez Hallennes les Haubourdin, l'Hôpital de jour de Douai, le Centre Ressources Autisme de Lille, l'Hôpital de jour de Saint Venant, ainsi que des orthophonistes libéraux.

- **le repérage précoce** : les outils existent et certains des principaux acteurs ont été formés avec succès (CAMSP, S3AIS) ;

- **la réalisation du bilan global** : la démarche globale et les techniques spécifiques sont enseignées à des professionnels spécialistes et à des équipes pluridisciplinaires. En particulier, le déploiement de techniques spécifiques pour réaliser un bilan visuel approfondi auprès d'enfants avec handicaps associés (exemple : autisme), développées in situ par un membre de l'équipe chargé de ces bilans au centre, sont aujourd'hui des savoirs pratiques ? Si ces savoirs n'ont certes pas encore fait l'objet d'une diffusion écrite, ils sont aujourd'hui constitués et potentiellement transférables aux professionnels concernés ;

- **l'élaboration de nombreux supports** de transmission des savoirs faire : les conseillers techniques ont rédigés de nombreux guides, supports de sensibilisation et supports pédagogiques. La diffusion et l'appropriation des connaissances du centre par un plus grand nombre de personnes ( familles et professionnels) est désormais possible.

Le fait d'attendre la validation scientifique de certains documents pour élargir leur diffusion est à mettre au crédit du centre. Cette validation est retardée par le manque de temps disponible de médecin dans le fonctionnement actuel du centre.

Le succès et les effets à long terme des actions régionales présagent des besoins de certains territoires particulièrement sous équipés et confortent une stratégie d'animation de pôles régionaux.

### **3.4 Analyse détaillée des activités du Centre de Ressources expérimental la Pépinière**

#### **3.4.1 Affiner le diagnostic, favoriser l'organisation du parcours**

##### **3.4.1.1 La définition et les enjeux vus par le centre**

La catégorisation des populations rencontrées par le centre, décrite au chapitre 3.2., est structurée par l'identification des obstacles rencontrés dans le développement et les apprentissages, obstacles qui seront pris en considération dans les stratégies de prise de charge. **L'identification des intérêts et des besoins, des potentialités, sont les composantes qui déterminent les propositions.**

La précocité du diagnostic et de l'intervention qui en découle est un enjeu majeur dans la prévention de déficiences plus graves, notamment de troubles de la personnalité. Par ailleurs, **la plasticité cérébrale** du jeune enfant peut ainsi être mise à profit.

Compte tenu de l'hétérogénéité des associations de déficiences et de leur gravité, c'est à **une approche globale, priorisée dans ses objectifs**, qu'invite l'équipe du Centre de Ressources. Globale, car toute stimulation provoque un retentissement sur tout l'organisme dans le contexte de rareté des expériences sensori-motrices. Celle-ci ne prend sens qu'à travers les interactions avec les autres modalités sensorielles. « Pour (re)constituer l'image de son corps, le sujet a besoin de stimulations somatiques, olfactives, vibratoires, vestibulaires, visuelles, auditives, gustatives et motrices. » (*document Centre de Ressources*)

Les références théoriques du Centre de Ressources sont fondées sur les travaux et les recherches de praticiens.<sup>17</sup>

Les professionnels parlent « **d'éducation sensorielle** » constituée d'un ensemble complexe de prise en compte de : **l'éveil, la sensorialité, la socialisation, la communication, le jeu, l'interaction, les apprentissages et la participation active des parents.**

Les bilans réalisés par le Centre de Ressources prennent en compte la grande diversité des configurations de déficiences, de troubles et de retards associés.

Lorsqu'un premier bilan dans la famille, l'école ou le service d'accueil révèle des problématiques complexes dans les domaines visuel, relationnel, cognitif ou moteur, un bilan global est proposé dans les locaux du centre, afin de permettre aux intervenants du plateau technique d'évaluer les difficultés et de mettre en évidence les compétences ou les potentialités du sujet. Ces évaluations sont adaptées selon les caractéristiques de chaque personne. Le centre n'a donc pas établi de protocole spécifique, chaque configuration de déficiences ou de troubles détermine une modalité particulière d'intervention.

Il a plutôt développé au fil des interventions des techniques de repérage et de bilans approfondis et de stratégies d'éveil auprès d'enfants présentant certains syndromes récurrents.

Les propositions d'accompagnement médico-éducatif et pédagogique sont systématiquement faites et communiquées aux parents et aux intervenants.

L'association des familles a pour objet de rendre les parents acteurs de l'accompagnement adapté de leur enfant. Elle vis à leur transmettre et appliquer des conseils concernant les modes de communication, à rompre leur isolement et à leur permettre d'assurer la cohérence et la continuité de l'action menée auprès de l'enfant.

### **3.4.1.2 Une organisation aléatoire des parcours**

- **Concernant les adultes** : les demandes augmentent pour les personnes accueillies en MAS ou en foyer de vie. Le suivi des adultes déficients visuels multihandicapés est confronté à une carence quasi-totale de réponses spécialisées avec lesquels les relais sont possibles.

*« A. a 36 ans aujourd'hui, il est présenté comme aveugle ou malvoyant et souffre d'une psychose profonde. Son parcours est émaillé de différents placements et ruptures de liens : IME, famille, centre hospitalier et MAS. C'est un nouveau professionnel de ce dernier établissement qui s'inquiète d'une prise en charge de type « asilaire » et contacte le Centre de Ressources : cette personne vit attachée depuis 13 ans, rien dans son dossier ne permet de dire quand les troubles visuels sont apparus... Un travail de longue haleine s'engage qui doit permettre de faire évoluer la situation de A et la qualité de sa prise en charge, faire évoluer le fonctionnement de l'établissement dont le personnel a majoritairement exercé jusque là en hôpital psychiatrique. Ce travail est réalisé avec le soutien de la direction. »*

Le centre rencontre de nombreuses personnes qui ne relèvent d'aucun dispositif : « trop ou pas assez » handicapées pour les dispositifs existants, l'élaboration de leur orientation ou de leur prise en charge devient une action très spécifique du Centre de Ressources, à

---

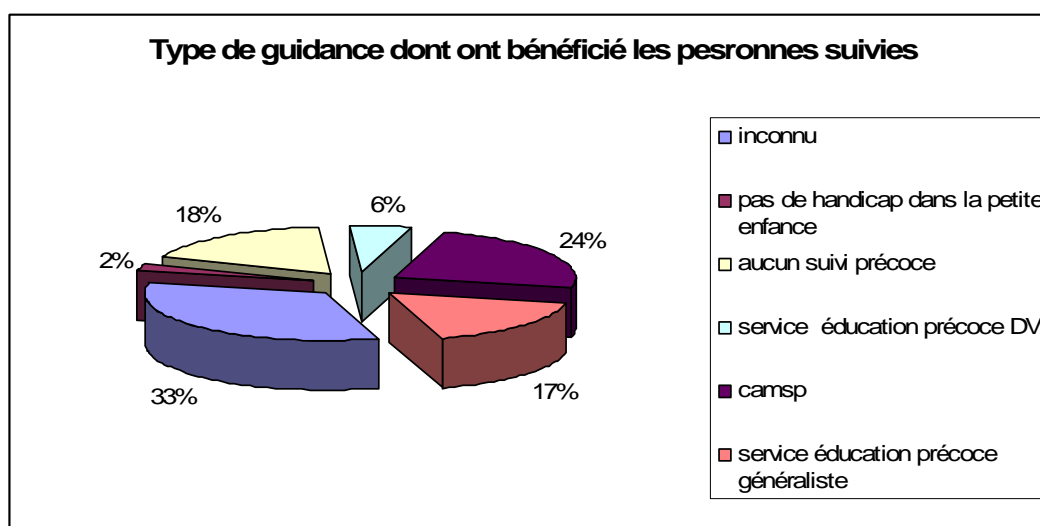
<sup>17</sup> Une synthèse entre approches spécialisées et approches globales a été progressivement réalisée à partir des travaux de S. Fraiberg, A. Bullinger, A. Fröhlich, D. Anzieu (documents du Centre de Ressources) qui fondait le travail des professionnels du Centre de Ressources dès 1998.

l'articulation entre la connaissance clinique des besoins et la mise en œuvre des droits des personnes à bénéficier d'une prise en charge adaptée.

Le centre peut intervenir pour soutenir la prise en charge d'une personne aveugle de 50 ans, dont les besoins ne sont pas gérables dans un établissement pour handicapés mentaux dont elle relève pourtant ; les adaptations concrètes nécessaires à son autonomie étant mal perçues par les autres résidents. Cette situation se rencontre aussi pour les personnes autistes déficientes visuelles

La garantie que le Centre de Ressources restera disponible à l'équipe de l'ESSMS est une caution qui permet le maintien de certaines prises en charge.

- **Concernant les enfants**, le faible taux d'accompagnement spécialisé précoce des enfants accroît l'hétérogénéité des profils. Il est possible de constater que pour deux enfants présentant le même syndrome complexe (syndrome de Lowe, par exemple), l'évolution peut être différente selon l'interaction de ces multiples paramètres exogènes : l'un accèdera à la lecture, l'autre manifestera des troubles du comportement parallèlement à un très gros retard de développement.



\*source rapports d'activité 2007

S'il est impossible d'identifier des trajectoires-type, l'analyse des suivis réalisés depuis 1998, permet de définir deux « filières » prédominantes pour les enfants.

**L'orientation « classique »** consiste à diriger les enfants porteurs d'un handicap rare, déficients visuels multi handicapés, vers les structures spécialisées pour déficients visuels qui comportent une section avec handicaps associés (section SEHA).

L'orientation vers un cursus scolaire (durant un temps plus ou moins long) représente une infime partie des situations. « La scolarité de ces enfants n'est (quand elle est raisonnablement envisageable) possible qu'avec le support d'un dispositif sérieux (AVS, enseignants spécialisés, suivi d'un SAAIS...) » (source responsable du centre).

**L'orientation par « défaut »** : la fréquence de ces orientations par « défaut » n'a pas évolué depuis l'ouverture selon l'équipe du Centre de Ressources. Les situations se caractérisent par un **parcours d'errance** d'une institution à une autre jusqu'au moment où l'enfant finit par être accepté avec réserve, voire réticence. La présence et le soutien du Centre de Ressources expérimental favorise alors l'intégration de ces personnes, dont la place dans

l'institution n'est plus remise en cause. La condition est que les structures acceptent parfois de modifier leurs approches auprès de ces personnes<sup>18</sup>.

En l'absence de sections SEHA dans le département d'origine ou dans les départements limitrophes, l'admission de ces enfants et adultes dans une institution « généraliste » pour mono handicap et parfois pour polyhandicap est conditionnée par divers facteurs exogènes : la présence, la proximité et le type de structures implantés localement est déterminant.

Le positionnement des MDPH au regard de l'un ou l'autre des handicaps qui sera déterminé comme « majeur » déterminera l'orientation :

-vers un IME, un IMPRO, ou un foyer de vie en présence d'une déficience intellectuelle avérée.

-vers un hôpital de jour, un centre pour enfants autistes, une unité de santé mentale en présence de troubles envahissants du développement.

-vers un IEM, un centre de rééducation fonctionnelle, si les troubles moteurs sont conséquents.

-vers un établissement pour personnes polyhandicapées si les déficiences sont multiples et génèrent une restriction de l'autonomie.

Le choix des parents entre en jeu. Les refus ont pour raison l'inadaptation du type de prise en charge (internat, externat, absence de long séjour...), la difficulté d'accepter une orientation stigmatisante à leurs yeux (déficience intellectuelle, troubles du comportement, de la relation...) ou une approche pédagogique et thérapeutique qui ne correspond pas à leurs attentes (absence de temps scolaire, approche trop psychanalytique).

L'expérience du centre montre qu'il est très rare qu'un établissement recevant des enfants ou des adultes malvoyants et non-voyants accepte la présence de personnes avec déficiences et troubles associés **en l'absence d'une section spécialisée (SEHA)**.

Si la recherche d'une orientation la plus adaptée aux besoins de ces enfants et adultes est grandement favorisée par la collaboration des centres de ressources avec les MDPH, ce travail s'avère impossible à généraliser pour le Centre de Ressources.

Face aux carences de propositions d'orientation dans certains départements, un grand morcellement caractérise l'accompagnement des enfants qui présentent une problématique complexe (association de la déficience sensorielle avec des troubles sévères du comportement et ou de la relation)<sup>19</sup>.

Ces enfants bénéficient de trois voire quatre lieux différents : un jour en IME, une ½ journée à l'école, 2 jours en hôpital de jour, un suivi par un service à domicile. Un projet individualisé en contradiction avec les difficultés comportementales et psychologiques.

---

<sup>18</sup> Le Centre de Ressources de La Pépinière a eu l'occasion de réaliser un bilan des potentialités d'une personne déficiente visuelle de 36 ans, souffrant de graves troubles associés, notamment d'une psychose sévère, prise en charge en MAS après un long passage en hôpital psychiatrique. Cette personne représentant un danger pour elle-même et pour les autres résidents, les équipes du MAS ont été amenées à lui attacher les mains et à renoncer à toute forme de communication avec elle. Les conseillères techniques du Centre ont pu entrer en contact avec cette personne et mettre en évidence ses capacités d'attention et de concentration face à des stimulations sensorielles ciblées. L'environnement d'accueil, plaçant la personne en situation de privation et dans un isolement important avait empêché les équipes d'identifier son potentiel. Le manque d'espace de liberté a sans doute également contribué à renforcer la psychose.

<sup>19</sup> Ce qui va aussi à l'encontre des propositions du centre : Un SESSAD suit un enfant de 9 ans depuis 5 ans. Un bilan a été fait par le Centre de Ressources à l'initiative de l'hôpital de jour qui souhaite faire part au SESSAD de ses observations et préconise quelques adaptations aux techniques d'apprentissage. Le refus du médecin du SESSAD est argumenté ainsi : « cet enfant devrait porter des lunettes, ce qui ne se fait pas. Un suivi orthopédique est difficile à mettre en pratique dans cette famille en difficulté. Nous luttons contre un éparpillement en prises de rv multiples, majoré par l'angoisse de cette famille que nous essayons de soutenir au mieux. En conséquence ce rendez vous supplémentaire que nous ne pourrions prendre en charge ne nous paraît pas judicieux. »

Le centre affirme qu'il lui est arrivé de mettre un terme (de façon très rare) à certains partenariats avec des établissements, pour deux motifs en particulier :

- Non respect des préconisations émises par le centre, après plusieurs interventions.
- Franche opposition sur les méthodes éducatives et thérapeutiques appliquées aux résidents.

Le suivi est parfois une mission de médiation entre les parents et l'établissement.

*« S. est une enfant autiste prise en charge en établissement spécialisé de 9 à 11 ans. A la suite du départ de son éducatrice l'enfant commence à s'automutiler, les crises se répètent et s'amplifient, l'établissement ne l'accueille plus qu'à mi temps. A 12 ans il est constaté une cataracte avec déchirure rétinienne consécutive aux automutilations, puis la vision centrale est atteinte, elle perd l'œil droit. Premier contact avec le Centre de Ressources à l'initiative des parents pour gérer l'apparition de la déficience sensorielle dans un contexte de troubles sévères de la relation. Les parents perdent confiance dans l'établissement à la suite du signalement judiciaire que fait celui-ci. Depuis janvier 2007, le centre ressources intervient en appui au domicile des parents, auprès des professionnels de l'établissement, en médiation entre les deux, en proposition d'amélioration de la prise en charge et de la constitution de repères pour l'enfant (aides techniques et codes de communication, activités cognitives). » (source dossier de l'enfant).*

Les personnes le plus souvent rencontrées font partie des équipes éducatives (éducateurs spécialisés, AMP, AS) mais cela peut être également les psychologues, les médecins psychiatres ainsi que les chefs de service, voire les directeurs d'établissement.

Les plus réceptifs sont, de manière générale, les personnes à l'origine de l'interpellation du CNDR, quelle que soit leur fonction.

### 3.4.2 Proposer un appui technique aux professionnels

**Les orientations de l'appui technique proposé aux professionnels relève de trois grands enjeux :**

- *Le dépistage et l'action précoce :*

Le Centre de Ressources a développé son expertise dans la conception et l'utilisation de cette approche et de ces nombreux outils. La fonction première **de diagnostic et repérage**, l'enjeu de sa précocité, ont conduit l'équipe du centre à adopter une **démarche volontariste** vers **les structures de prise en charge précoce**. Son succès a conduit l'équipe à ne pas multiplier ces initiatives (qu'il fallait ensuite gérer sur le plan des demandes qu'elles suscitent).

Les liens avec le CHU de Lille sont anciens. Le centre a également développé des relations partenariales avec l'hôpital Necker, à Paris, service d'immuno-hématologie, après deux interventions auprès du personnel hospitalier. Le personnel infirmier de l'hôpital Necker a été formé par une conseillère technique et une ergothérapeute du centre à l'adaptation des soins aux enfants présentant un handicap visuel rare. Ces professionnels, notamment les psychologues, ont maintenant le réflexe d'orienter vers le centre les cas adaptés, comme l'ostéopétrose.

Pédiatre, auxiliaires de puériculture, ophtalmologiste de l'hôpital de Quimper, service de néonatalogie de l'hôpital de Chalons sur Saône ont bénéficié d'une intervention sur les troubles neurovisuels, le dépistage et la prise en charge.

*Les équipes et professionnels concernés par le diagnostic précoce sont des médecins et des pédiatres PMI, les CAMSP, les orthophonistes et ergothérapeutes libéraux.*

Ils représentent une part importante de l'origine des demandes adressées au centre<sup>20</sup>. Dans l'Aisne département particulièrement dépourvu de structures il a été créé un S3AIS, en lien avec l'intervention du Centre de Ressources de la Pépinière. La sensibilisation concerne aussi les orthophonistes et ergothérapeutes libéraux.

- *Les modalités d'accompagnement :*

**L'action du centre est marquée par son approche de l'éducation sensorielle qui décline une méthode d'éveil utilisant tous les canaux de suppléances.**

Les techniques sont très précises dans chacun des registres de stimulation somatiques, auditifs, olfactifs, moteur, gustatifs. Elles utilisent des supports matériels spécialisés (jouets vibrants, appareils lumineux, casiers à odeur..). Ces supports servent aux dépistages, bilans visuels, bilans globaux et aux apprentissages.

La transmission de savoirs faire et d'outils a pour objet l'organisation de relais locaux, en capacité de mener les actions préventives de déficiences plus graves. Un enjeu paradoxalement moins partagé avec les CAMSP spécialisés (qui orientent vite vers d'autres spécialistes alors que les CAMSP généralistes se montrent, de l'expérience du centre, plus accueillants à la complexité).

Le soutien et le développement de **stratégies et de techniques d'apprentissages**, d'amélioration de la vie quotidienne est le second volet de l'appui apporté.

Il se déploie auprès de structures spécialisées dans l'accueil de déficients visuels disposant d'un bon plateau technique, même si les suites ne sont pas toujours à la hauteur des espérances.

Dans un registre complémentaire, le Centre de Ressources apporte de l'attention à la formation des auxiliaires de vie scolaire.

Le centre envisage de proposer des journées de formation en grande région à destination des orthoptistes : formation à la conduite de bilans visuels approfondis chez les enfants souffrants de handicaps.

- *L'élaboration de recommandations de pratiques d'accompagnement de la vie quotidienne des personnes concernées.*

Cette expertise constituée de savoirs très éprouvés sur les difficultés rencontrées dans la vie quotidienne par les personnes déficientes visuelles souffrant de handicaps associées se déploie auprès des personnes et de leur entourage familial ou professionnel.

Elle est souvent mise à l'épreuve dans la recherche de solutions de prise en charge et d'adaptation des conditions d'accueil des personnes (enfants et adultes) qui n'entrent dans aucune « catégorie » de dispositif.

L'équipe du centre a développé une expertise spécifique dans ce domaine qui pourrait être formalisée et mise au service des MDPH comme des ESSMS de manière plus systématique.

---

<sup>20</sup> Jusqu'à 26 émanant de 4 médecins de Saône et Loire en 2007.

### **3.4.2.1 Les limites de l'aide technique**

Les centres de ressources exercent une fonction d'accompagnement et sont en très grande difficulté d'exercer des suivis de proximité : leur vocation nationale et l'ampleur de la tâche les conduit aujourd'hui à attendre les re-sollicitations plutôt que de les provoquer.

Les bilans sont toujours accompagnés d'un plan d'actions ou de propositions concrètes dont la mise en œuvre est parfois compromise : moyens des ESSMS, manque de professionnels libéraux, coût de ceux-ci, obstacles administratifs.

Cette fonction de suivi ou de fil rouge dans la proximité relève donc du bon vouloir ou de l'engagement de tel ou tel professionnel. Le centre ressources réalise ce suivi de proximité dans les situations des personnes les plus isolées.

*L'équipe du Centre de Ressources la Pépinière considère qu'il est difficile, dans certains cas, d'inscrire l'enfant dans un parcours structuré, dans la mesure où les partenaires ne sont pas assez nombreux ni assez adaptés. Ainsi, les S3AIS et les SAFEP agissent sur un rayon de cinquante kilomètres environ, mais rien n'est proposé pour les familles situées plus loin. Dans ce contexte, les actions du Centre ne peuvent pas être suffisamment relayées et les interventions restent trop souvent ponctuelles.*

La mission d'appui technique conçue par le Centre de Ressources expérimental la Pépinière a commencé en 2000-2001 par des actions de formation en région, notamment là où n'existaient pas de ressources locales. Les modalités choisies ont été de réunir les acteurs locaux d'un territoire et de les former aux bilans visuels et globaux, leur donner des compétences et des moyens techniques pour réaliser des dépistages les plus précoces possibles.

Des programmes sont aujourd'hui bâtis et les moyens pédagogiques testés. Ces programmes ne constituent plus seulement des sensibilisations mais bien des transferts de compétences. C'est pourquoi le centre intervient auprès de professionnels de plateaux techniques confirmés.

Cette expérience confère à l'équipe du Centre de Ressources un autre type de savoir : elle est en capacité de formuler des recommandations très concrètes concernant les difficultés rencontrées dans la vie quotidienne par les personnes déficientes visuelles avec un handicap associé. Cette compétence peut aujourd'hui être déployée sous forme de « recommandations de pratiques professionnelles » auprès des établissements mais aussi des professionnels en charge d'élaborer projets de vie et projets d'accompagnement , notamment les MDPH.

### **3.4.3 Capitaliser les connaissances constituées**

#### **3.4.3.1 Les outils développés**

Les outils et méthodes développés par ce centre constituent sa principale capitalisation de l'expérience collective et interdisciplinaire acquise en dix ans.

**Les outils d'évaluation et de bilan :** chaque bilan est filmé, permettant ainsi une analyse détaillée, avec un retour possible sur les séquences. Des photos sont ensuite incorporées

dans les comptes-rendus d'évaluation, mettant en exergue les capacités de la personne, mais aussi détaillant les activités et le matériel suggérés.

Les grilles d'observation et méthodes ont été adaptées aux déficiences rencontrées, notamment aux troubles de l'autisme.

Le PECS est un système de communication par échange d'image destiné aux personnes sans langage, il a été adapté par le centre pour les enfants déficients visuels.

Le PEP R (Profil psycho éducatif révisé) créé pour évaluer les personnes présentant des troubles du développement, a été adapté pour une utilisation avec des personnes présentant des déficiences visuelles et des troubles du comportement.

Une grille d'observation des comportements à problème est destinée aux professionnels ou aux parents

De la présentation générale des enjeux de l'accompagnement d'un enfant déficient visuel, à l'école maternelle par exemple, à la proposition d'ateliers et l'adaptation d'outils, le centre a mis à disposition des professionnels et des familles un corpus important **d'outils d'aide à la prise en charge**.

Le film « La dyspraxie, un handicap caché » fait l'objet de nombreuses demandes. Il a été présenté récemment lors d'un colloque de 3 jours organisé à la faculté de médecine de Paris. Traitant des troubles neurovisuels, il a réuni 900 personnes, médecins, parents, associations de dysphasiques et fait connaître l'activité du Centre de Ressources.

Le fond du centre est aussi composé de **fiches** à l'attention de professionnels de CAMSP et de jardins d'enfants spécialisés : médecins de rééducation fonctionnelle, orthophonistes et kinésithérapeutes. Les techniques de développement du toucher, des premières manipulations et de leurs objectifs, les moyens palliatifs des troubles du regard y sont développées. S'y trouvent, par exemple, une présentation des modes de prise en charge en kinésithérapie jusqu'à la marche pour permettre une installation active, le déplacement et donc la découverte du monde en position assise ; et encore les conditions et l'importance du développement de la manipulation d'objets pour que les enfants accèdent au braille à 6 ans, enfin les objectifs de la stimulation visuelle.

Ces fiches sont complétées par des **films** réalisés par le Centre de Ressources. Ils illustrent les situations récurrentes et les stratégies possibles. Les fiches traitent des constellations les plus récurrentes de handicaps rencontrés : déficience visuelle et TED, déficience visuelle et handicap moteur, déficience visuelle et troubles de l'alimentation, déficience visuelle et troubles de la cognition. Pour exemple un film présente les différentes manières de réaliser de la stimulation orofaciale pour surmonter les troubles alimentaires.

D'autres thèmes sont abordés dans les films : « Autre vision, autre regard », « Le 1er développement des enfants porteurs du Syndrome de Lowe », « Le système de communication PECS ».

Les méthodes d'apprentissage sont déclinées dans des fiches techniques : le développement cognitif de base des enfants déficients visuels multi handicapés en école maternelle par exemple. Le livret de conseils aux familles dans le cadre de l'éducation précoce, diffusé jusque là au cas par cas, va être distribué par le biais de l'ANPEA. L'association éditera un document complet en 2009, le centre ne sera plus seul distributeur de ce produit. Ce document doit-il être rendu payant pour les usagers du Centre de Ressources ?

La méthode par « clavier caché » (gommettes de couleur simplifiant la manipulation pour les enfants porteurs de dyspraxie visiospatiale, qui engendre des troubles praxiques au niveau

de l'écriture) y est notamment illustrée et déclinée ainsi que la création d'un atelier de stimulation visuelle.

Ces documents sont complétés par la présentation des **moyens pédagogiques** adaptés<sup>21</sup>.

### **3.4.3.2 Les enjeux de contribution à la recherche**

Il n'existe aujourd'hui aucune initiative du centre dans ce domaine. Le centre ne dispose pas des outils informatiques pour constituer une base de données épidémiologique, et les données « administratives » ne peuvent pas, pour l'instant, être croisées avec les éléments fins d'appréciation des situations individuelles. La sous dotation en temps de médecin constitue un frein à cet investissement.

La participation à des réflexions internationales a été initiée puis arrêtée. Il existe plusieurs réseaux européens travaillant sur cette question que la responsable du centre ne rencontre pas. Ce niveau de stratégie et ce développement n'a pas été retenu par la direction du centre éducatif la Pépinière.

On recense toutefois, de juillet à novembre 2007, la participation d'une conseillère technique et du psychologue du Centre National de Ressources La Pépinière aux travaux du groupe international (le B.I.T.I.B, Italie, Pays Bas, République Tchèque, Canada, France) fondé par la maison d'édition « Les Doigts Qui Rêvent ». Ce groupe a pour objectif de réfléchir aux supports de lecture proposés aux jeunes enfants (2 à 6 ans) déficients visuels et aveugles et de réaliser des livres tactiles comportant des informations visuelles pertinentes autour d'un personnage central repérable par toutes les cultures, suivant des thèmes de la vie quotidienne (sortie prévue en 2008/2009).

La conception de ces outils : **adaptation et transférabilité** en font une contribution essentielle à la connaissance du handicap visuel rare.

Ces outils sont prêts à être diffusés de manière beaucoup plus large. L'équipe du centre souhaite les faire valider sur plan scientifique, une démarche freinée par le manque de temps de médecin.

Une articulation avec le site web de l'association ou centre éducatif pourrait être recherchée pour la diffusion de l'ensemble de ces outils.

Tout reste à faire cependant quant à l'exploitation scientifique des données constituées par le centre sur une population à très faible prévalence qui exige l'intégration à une réflexion internationale.

<sup>21</sup> Adaptations de jeux et d'exercices pédagogiques (manipulation, associations...) à partir de jeux existants dans le commerce, adaptation de jeux en transformant les indices visuels en indices tactiles (formes et textures) : création de jeux de cartes tactiles, création et confection de classeurs comportant une quinzaine de fiches, avec des exercices tactiles, à la disposition de l'école ou de la famille, création et réalisation comportant une quinzaine de fiches avec des exercices de mathématiques à la disposition de l'école ou de la famille, Création de jeux de tri tactiles, création de cartes avec les différentes lettres Braille, création d'emplois du temps tactiles, ou avec des pictogramme ou encore avec des photos, Adaptation de cahier de vacances en agrandi ou encore pour enfants déficients visuels n'ayant pas accès au graphisme, Adaptation de livres d'enfants (1 à 6 ans) avec toucher et écriture Braille incluse, création et réalisation d'une tablette favorisant la position assise et la coordination œil/main (plan distribué aux parents et professionnels pour enfants de 1 à 6 ans), création de classeurs de coloriage pour enfants présentant des agnosies des dessins, création de classeurs de mathématiques Moyenne et Grande Section pour enfants présentant des agnosies des dessins.

### 3.4.4 Synthèse

Le Centre de Ressources expérimental de la Pépinière accueille une population difficilement définissable sur laquelle très peu de connaissances étaient disponibles. Les hypothèses qui ont présidé à son ouverture n'ont pas été confirmées notamment pour ce qui concerne la cécité. La grande majorité des situations des personnes souffrent de malvoyance et d'un ou plusieurs handicaps associés. Cet état de fait a singulièrement orienté les travaux de l'équipe du Centre de Ressources.

Celle-ci dispose d'un très faible temps de médecin ce qui limite ses capacités d'expertise notamment en orthoptie et en rééducation fonctionnelle.

Cependant sur la base de son expérience et de son approche psycho éducative, elle a déployé des observations approfondies sur les obstacles au développement des enfants et la prévention des troubles évitables.

Une logique qui s'est déployée dans les actions

- en direction des enfants, de leur famille, de leur entourage, adaptation et création de nombreux outils d'observation, d'accompagnement, de pédagogie,
- vers les structures de prévention et de dépistage précoce.

Cette constitution de savoirs faire et d'outils permet aujourd'hui au Centre de Ressources de constituer un appui précieux et une source documentaire essentielle aux professionnels et aux familles pour ce qui concerne l'approche des enfants déficients visuels avec handicap associé.

Le Centre de Ressources ne peut aujourd'hui que constater l'inégalité territoriale majeure en matière d'équipement pour enfants déficients visuels. Son action ne peut s'exercer qu'à partir du moment où des relais locaux peuvent se saisir de l'accompagnement de proximité et il a fait la preuve que cela était possible.

Une action limitée par des moyens qui n'ont ni augmenté ni évolué depuis 10 ans .

## 4 Le CRESAM

### 4.1 La population cible du centre

#### 4.1.1 Une définition de la surdicécité

Le CRESAM, Centre de Ressource Expérimental pour enfants et adultes sourds-aveugles et sourds-malvoyants, a pour vocation de venir en aide à **toute personne sourde et aveugle ou sourde et malvoyante sur le territoire français.**

La surdicécité peut être définie d'un point de vue médical, ou selon des critères plus fonctionnels, c'est-à-dire qui prennent en considération les conséquences de la perte auditive et visuelle sur la vie quotidienne. Les pays nordiques en donnent cette définition générale : *la surdicécité est une déficience unique. Elle résulte de la combinaison d'une déficience visuelle et d'une déficience auditive. Elle limite les activités de la personne et restreint sa pleine participation à la vie en groupe à un degré tel que la société est sollicitée pour mettre à disposition des services spécifiques, des modifications de l'environnement et /ou des équipements technologiques. (source : document du CRESAM).*

Contrairement aux deux autres centres de ressources, les profils cliniques des principales populations suivies par le CRESAM sont bien identifiées depuis sa création. Ce sont principalement des personnes atteintes de surdicécités congénitales et de syndrome Usher et Charge. Les profils des personnes peuvent être classés en différentes catégories qui répondent à des stratégies de soutien à l'autonomie et d'accompagnement différentes :

- L'association des deux déficiences est présente à la naissance ou apparaît avant deux ans

Les personnes atteintes d'une surdicécité congénitale (ou acquise avant deux ans). Les principales causes sont les syndromes de la rubéole congénitale, le syndrome de refsum ou les maladies métaboliques héréditaires ;

Les enfants présentent des déficiences multiples, le dépistage précoce est indispensable pour développer leur potentiel de développement, l'intervention d'un tiers est nécessaire pour recevoir les stimuli à distance par d'autres voies qu'auditives ou visuelles. Il s'agit principalement de personnes atteintes du syndrome Charge ou d'une maladie d'origine virale).

- Les personnes souffrent d'une des deux déficiences et la seconde apparaît progressivement

Les personnes ayant une incapacité auditive congénitale à laquelle s'ajoute une déficience visuelle après deux ans ou plus tardivement : la principale cause est le syndrome de Usher. Sont distinguées par le centre :

- les personnes sourdes gestuelles depuis l'enfance qui vont progressivement perdre en partie la vue (Usher de type I), la cécité représente une menace importante pour leur autonomie puisqu'elles ont développé des modes de compensation visuelle.

- les personnes malentendantes (Usher II), les pertes progressives de la vision ont un impact sur leur autonomie quotidienne. Elles interviennent au début de l'adolescence. Compte tenu du caractère évolutif de la pathologie, l'intervention vise à soutenir l'utilisateur dans la prise de conscience des capacités, des limites et des changements qui vont advenir.

- les personnes ayant une incapacité visuelle congénitale, à laquelle vient s'ajouter une incapacité auditive après l'âge de 2 ans, comme la rétinopathie associée à une surdité acquise ;

- Les personnes dont l'association des deux déficiences apparaît tardivement et sont liées à l'âge

Les personnes atteintes d'incapacité visuelle et auditive tardive (exemple : une dégénérescence maculaire associée à la presbyacousie).

En raison de la prévalence élevée des pertes auditives et visuelles liées à l'âge, il s'agit du groupe le plus nombreux, qui ne relève donc plus du handicap rare. Les processus d'adaptation à la surdicécité peuvent pourtant faire l'objet d'interventions précoces.

*Le CRESAM est structuré depuis sa création, en deux équipes : l'équipe qui prend en charge les personnes sourdes aveugles congénitales et l'équipe qui prend en charge les personnes atteintes de symptômes évolutifs dont la surdité cécité est dite acquise.*

#### **4.1.2 Des maladies évolutives qui nécessitent un suivi régulier**

Au CRESAM, dans 90% des cas la surdicécité est la conséquence d'une maladie rare.

**45%** des personnes s'adressant ou étant adressées au CRESAM présentent un syndrome de Usher, maladie génétique rare qui associe surdité et rétinopathie pigmentaire. Il existe 3 types de syndrome de Usher :

Le type I, la personne est atteinte de surdité profonde à la naissance et a des difficultés de vision nocturne dès l'enfance avec une réduction progressive du champ visuel. L'atteinte vestibulaire entraîne des retards de la marche (problèmes d'équilibre).

Le type II, la personne est atteinte de surdité moyenne à la naissance évolutive, les difficultés de vision nocturne interviennent au début de l'adolescence avec une réduction progressive du champ visuel. Elle a un équilibre normal.

La personne atteinte du syndrome de Usher de type III devient progressivement sourde et présente d'abord une diminution de l'acuité visuelle puis une réduction du champ visuel et des difficultés de vision nocturne. (ce troisième type de syndrome est très peu connu en France).

Les moyens de communication sont différents entre chaque type de syndrome de Usher. Dans le cas d'un syndrome de type I, la personne peut communiquer en langue des signes, dans le cas d'un syndrome de type II, la personne oralise.

**13%** sont atteintes du syndrome de Charge, maladie génétique rare connue depuis seulement 30 ans. Des critères diagnostiques principaux et secondaires sont utilisés depuis 1998. Le CRESAM s'est spécialisé dans la prise en charge de cette maladie. Dans ce syndrome, l'atteinte est poly-viscérale et extrêmement variée du fait du nombre des organes atteints et des différentes malformations possibles.

**12%** des personnes accédant au centre sont atteintes de surdicécité d'origine virale (principalement rubéole congénitale).

**10%** des personnes sont devenues sourdes-aveugles suite à un accident.

70 cas enfin sont liés à une quarantaine de maladies rares toutes différentes.

Ces différents cas de figures sont autant de prises en charge à créer, d'autant que, la plupart du temps, d'autres déficiences sont présentes. Ce sont des **pathologies évolutives** avec l'âge, qui nécessitent un suivi et une réévaluation régulière. Les incapacités découlant des

déficiences spécifiques des différentes formes de surdicécité et les âges différents d'apparition de chacune des déficiences sont des facteurs supplémentaires de variabilité.

#### 4.1.3 Une pluralité d'étiologies

Les causes des surdicécités peuvent être<sup>22</sup> :

- **héréditaires** : syndromes Charge, Usher, de Waardenburg, trisomie 13 ;
- **des maladies ou facteurs périnataux** : sida, herpes, encéphalite, rubéole ou toxoplasmose congénitale, cytomegalovirus, méningite, prématurité, hydrocéphalie ;
- **des facteurs externes traumatiques : traumatismes crâniens, toxines ;**
- **l'association de deux causes indépendantes** :
  - visuelle : dégénérescence maculaire, rétinite pigmentaire, cataracte, glaucome, rétinopathie ;
  - auditive : presbyacousie, otosclérose, exposition au bruit, barotraumas.

Au cours des dix années d'expérimentation, l'équipe du CRESAM a été confrontée à de nouvelles configurations de handicap rare :

- syndrome Refsum pour une personne née en 1939 ;
- neurofibromatose ;
- choriorétinopathie type birdshot ;
- maladie de Waldenström pour une personne née en 1919 ;
- syndrome de Laurence-Moon-Bardet-Bield ;
- neuropathie cytopathie mitochondriale ;
- adrénolocodystrophie ;
- syndrome de Perrault ;
- mutation dans le gène OPA1 (une quarantaine de cas connus dans le monde).

On ne dispose pas, en France, d'éléments sûrs permettant d'évaluer de façon précise le nombre de personnes atteintes de surdicécité. Parmi les études étrangères les plus récentes, celle coordonnée par Stan Muroe a été présentée en septembre 2007 au congrès de la DBI. Selon la définition de la surdicécité retenue pour l'étude, une approche de la répartition de la population au Canada permet, par extrapolation, d'estimer une prévalence de l'ordre de 5600 à 6600 personnes sourdes aveugles en France<sup>23</sup>.

**Le syndrome de Usher** : on estime aujourd'hui que 6 % à 10 % des enfants sourds profonds de naissance seraient porteurs de ce syndrome.

Une politique de repérage plus systématique est envisageable avec les techniques de repérage développées par le CRESAM.

**Le cas particulier des personnes âgées** : le CRESAM a pu suivre des personnes qui pouvaient être considérées « en marge de ses missions » et pour qui l'action du centre s'est révélée, selon l'équipe, particulièrement positive. L'approche environnementale développée par le centre, c'est-à-dire visant à réduire le handicap par une adaptation de l'environnement, entraîne une meilleure compréhension du cas de la personne et une meilleure qualité de la prise en charge. Ce même constat est observable pour des personnes lourdement handicapées avec un système de communication complexe. Exceptionnellement, quand il n'y a vraiment pas double déficience grave sensorielle et après discussion en réunion, les parents ou les demandeurs sont réorientés vers des personnes ou services qui peuvent les aider.

---

<sup>22</sup> Publication de l'Institut de réadaptation physique du Québec (1999).

<sup>23</sup>

Ce premier aperçu de la population cible du CRESAM appelle plusieurs remarques.

La surdicécité est un handicap rare relativement bien cerné dans son étiologie et investi par la recherche.

La catégorisation des publics retenue par le CRESAM distingue surtout les personnes qui ont vu et/ou entendu de celles qui sont nées sans ces capacités. L'organisation interne du centre est calquée sur cette distinction en raison des approches techniques différentes dans le développement des modes de communication.

**La catégorie** de public **la plus nombreuse** suivie par le CRESAM (syndrome de Usher) affronte pendant son enfance ou son adolescence la perte d'un sens essentiel à sa stratégie de communication compensatoire. L'anticipation des évolutions et des changements, l'accompagnement de cette perte et la prévention des risques de dépression corollaires sont des enjeux forts du travail déployé au centre. L'aménagement des conditions de vie, le maintien du lien social étant des éléments essentiels du confort de vie, les appuis techniques prennent une grande place dans les stratégies déployées.

Cette perte peut survenir accidentellement à l'âge adulte mais elle est, de plus en plus souvent, également le fait de l'âge. L'entrée par la notion de handicap rare ne permet pas au CRESAM de développer une activité vers les personnes âgées, il participe toutefois à un certain nombre de réflexions sur le sujet.

L'approfondissement des connaissances sur le syndrome de Usher devrait conduire à des stratégies de dépistage dans les établissements pour déficients auditifs. Les actions de sensibilisation ont baissé en nombre, amenant des détections tardives.

## **4.2 Le statut et le fonctionnement du Centre de Ressources**

### **4.2.1 L'association gestionnaire**

Le CRESAM est un établissement de l'Association pour la promotion des personnes sourdes, aveugles et sourdes-aveugles (APSA), qui compte 300 salariés environ et ne dispose pas d'autorisation de siège. C'est la plus importante association pour sourds et aveugles de la région qui elle-même concentre en France historiquement, les établissements et structures en charge des personnes atteintes de surdicécité ou malvoyantes et malentendantes. Le directeur général est également, à mi temps, directeur de l'ESAT.

Jacques Souriau, le fondateur du Centre de Ressources était directeur du CESSA de Larnay.

Les suivis ambulatoires (SSEFIS, etc.) attachés au CESSA ont été supprimés à la création du CRESAM et il subsiste une ambiguïté quand au rôle spécifique que celui-ci devrait jouer auprès de l'établissement. Des tensions existent aussi sur le recrutement des établissements et les liens que le CRESAM ne souhaite pas privilégier.

La création de l'ESAT pour sourds-aveugles de l'association a été largement faite en collaboration avec le CRESAM :

- Aide technique et évaluation des compétences ;
- Formation des intervenants ;
- Mutualisation d'expérience.

L'ESAT peut être par ailleurs un soutien à l'action du CRESAM en accueillant des personnes en situation de rupture ou qui ont besoin de tester leur capacité de travail.

Le CRESAM règle une quote-part au fonctionnement de l'association comme les autres établissements. Le directeur est appelé à réaliser des missions transversales pour l'association (mise en place du référentiel qualité par exemple) et le CRESAM assure les liens avec les organismes de vacances pour les établissements de l'association, ce qui n'entre pas dans ses missions d'origine.

Certains des nouveaux personnels de l'association font un stage de sensibilisation à la surdité au CRESAM. Il semble exister une certaine confusion originelle dans les relations entre le CRESAM et l'association que la personnalité du premier directeur a peut être masquée jusque là.

#### **4.2.2 La constitution de l'équipe**

Le personnel du CRESAM regroupe 9.95 ETP, soit 22 personnes, dont l'âge moyen est de 51 ans. Ces moyens humains sont supérieurs à ceux des deux autres centres.

Directeur 1 ETP  
Attaché de Direction 1 ETP  
Secrétaire de Direction 1 ETP  
Secrétaire Médicale 0.15 ETP  
Ouvrier Qualifié (Maîtresse de maison) 0.40 ETP

Professeur d'Enseignement Spécialisé 1 ETP  
Educateur Spécialisé 1 ETP  
Educateur Spécialisé / orthophoniste 0,50 + 0,50 ETP  
Educateur Spécialisé 0,40 ETP  
Educatrice Spécialisée 0.40 ETP  
Educatrice Scolaire Spécialisée 0.40 ETP  
Educatrice Scolaire 0.45 ETP  
Assistante Sociale 0.50 ETP  
Animatrice 0,40 ETP  
Instructrice en Locomotion et Avéjiste 0.40 ETP

Psychologue 0.31 ETP  
Psychologue 0.25 ETP  
Orthoptiste 0.25 ETP  
Ophtalmologue 0.25 ETP  
Médecin Psychiatre 0.19 ETP

Orthoptiste 0.15 ETP  
ORL 0.11 ETP  
Médecin Généticien 0.05 ETP  
Médecin Gériatre 0.05 ETP

A noter que 0,95 ETP de temps de secrétariat comptabilisés au budget du CRESAM sont affectés au fonctionnement de l'Association.

Au sein du CRESAM, trois types de fonctions sont distinguées :

- **une fonction de direction** : le directeur est garant du bon pilotage du Projet de Service (en lien avec le Projet associatif et les autres référentiels institutionnels – type cahier des charges avec les 9 missions) - et donc garant de l'ensemble des suivis individualisés et des projets et actions collectives. Cette fonction de pilotage du CRESAM est globale et inclue l'ensemble des dimensions depuis l'évaluation et le réajustement des programmes jusqu'à la recherche de la meilleure utilisation des moyens alloués.

Le directeur est de formation éducateur spécialisé et docteur en sociologie, chercheur associé à Paris XIII.

L'attaché de direction seconde le Directeur qui bénéficie par ailleurs des conseils du Médecin référent (coresponsable avec le directeur des dossiers médicaux).

- **une fonction de « conseiller-référent-formateur »**, qui mobilise un croisement de compétences et de ressources pluridisciplinaires autour de trois fonctions. *Conseiller*, dans le cadre d'une expertise individuelle, employée pour un suivi du projet personnalisé et/ou une action collective, *référent*, pour le suivi et la coordination de la mise en œuvre du projet d'intervention personnalisé, *formateur*, dans le cadre du transfert des savoir-faire spécifiques vers les autres acteurs du champ de la surdité vers les autres régions et structures d'accueil de sourds-aveugles et sourds-malvoyants.

Cette fonction est assurée par :

Un éducateur spécialisé qui a fait une formation d'orthophoniste. Il est inscrit en master européen en sciences de l'éducation « émergence de la communication » à Groningen, aux Pays-Bas.

Un éducateur spécialisé qui travaillait au CESSA de Larnay depuis 35 ans avant d'entrer au CRESAM.

Un professeur d'Enseignement Spécialisé : il a une expérience de 15 ans dans le foyer de la Varenne (APSA).

Un professeur pour enfants sourds, à temps plein depuis un an.

Une éducatrice scolaire qui travaille au foyer de la Varenne le reste du temps.

Une instructrice en locomotion et Avéjiste : au CRESAM depuis sa création, elle est depuis peu conseillère référente pour les personnes atteintes d'un syndrome de Usher de type 2 (communiquant oralement) en Ile de France et responsable du secteur loisirs et vacances, pôle spécifique au CRESAM ; elle est aussi chargée de l'accompagnement pour l'organisation de séjours adaptés aux personnes sourdes-aveugles. Elle a partagé son temps entre le foyer de la Varenne puis l'ESAT (établissement de l'APSA) et le CRESAM jusqu'à janvier 2008.

L'orthoptiste est une praticienne libérale, spécialisée en basse vision et handicap, elle travaillait auparavant au CESSA de Poitiers et a intégré le CRESAM dès sa création. Elle réalise des bilans sensori-moteurs et des protocoles de prise en charge pour les enfants sourds-aveugles congénitaux. Elle est également formatrice.

La présence (à 0,45 ETP) d'une collaboratrice elle-même atteinte du syndrome de Usher est un atout très important du centre. Elle participe au processus d'évaluation des aides techniques avec le SIAVD et apporte son expertise pour toutes les adaptations nécessaires des interventions. Exemple de réussite professionnelle, elle joue un rôle important dans l'entretien du lien avec les personnes atteintes du syndrome de Usher. Sa présence dans l'équipe permet aux professionnels de questionner leur pratique.

- **une fonction d'appui** : l'avis des médecins spécialistes est sollicité autant que de besoin, à savoir :

-Le médecin gériatre : référent en gériatrie, elle travaille depuis 8 ans au CRESAM. Elle est responsable du pôle gériatrie au CHU de Poitiers. Elle réalise des consultations au sein de

l'EHPAD de l'APSA spécialisé pour personnes âgées sourdes-aveugles ou malvoyantes. Elle participe également aux congrès nationaux et internationaux et à la formation. Elle travaille au CRESAM dans l'objectif de faire reconnaître le double handicap chez les personnes âgées et la prise en charge spécifique de celles-ci.

-Le psychiatre travaille au CRESAM depuis 3 ans à la demande de l'ancien directeur. Il est responsable de l'unité d'accueil et de soins pour sourds à l'Hôpital de la Pitié-Salpêtrière à Paris. Il est médecin référent pour l'Ile de France et travaille essentiellement sur les personnes sourdes-aveugles adultes (sans distinction surdité acquise ou congénitale). Il exerce deux fonctions distinctes au CRESAM : participation au travail de réflexion en équipe autour de cas, étude de dossiers (peu de consultations) ; intervention dans les réunions régionales (environ 7 fois par an) et création et enrichissement du réseau en Ile de France (mutualisation des contacts avec l'unité d'accueil et mise en lien des structures entre elles).

-Les vacataires spécialisés (orthoptie, psychomotricité, orthophonie,...) sont sollicités pour les observations à la Maison Bleue.

#### 4.2.3 Les moyens matériels et financiers

Le CRESAM dispose de matériel vidéo et pédagogique. Son site internet est régulièrement mis à jour. Les professionnels regrettent la faiblesse de la fonction de documentation.

Le budget :

	1999		2003		2007	
	attribué	dépensé	attribué	dépensé	attribué	dépensé
<b>CRESAM</b>	697 305	593 676	684.509	768.864	813.842	827.247

Ce budget est supérieur à celui des deux autres centres depuis l'origine. Au sein du CRESAM sont regroupés les moyens de deux structures prévues au départ. Ces moyens dotent le CRESAM de moyens supplémentaires en fonction administrative par exemple (poste de directeur sans prise en charge directe par exemple).

#### 4.2.4 L'organisation de l'activité

Le CRESAM est isolé à 15 minutes de Poitiers. L'équipe doit accompagner ses visiteurs. Les locaux sont loués à un centre d'accueil de personnes sortant d'établissement psychiatrique. Une proximité qui peut heurter certains usagers. Par ailleurs le centre dispose d'un lieu d'accueil et d'hébergement pour réaliser les diagnostics de l'équipe surdité congénitale, donc des enfants, en centre ville, la maison bleue et utilise les locaux du CESSA de Larnay.

Le CRESAM distingue totalement son action en direction des personnes sourdes aveugles de naissance de celle en direction des personnes devenues sourdes aveugles ou gravement malentendantes et malvoyantes.

Les approches sont différentes et les équipes également.

Cette seconde équipe accueille essentiellement des personnes dont les symptômes évoluent (Usher, rétinopathie, ou accidents) et se déplace vers elles et leur environnement.

*Une organisation territorialisée :*

Elle est répartie en 5 zones du territoire national (correspondant aux indicateurs téléphoniques) et donc couvrant l'ensemble du territoire.

Dans la plupart des cas le conseiller référent se rend au domicile de la personne sourde-aveugle et demande la présence des proches et d'au moins un professionnel intervenant

auprès de la personne. Il réalise en bilan fonctionnel des capacités de la personne, cherche des professionnels, structures et associations d'usagers intervenant sur place pouvant assurer la prise en charge ou un relais auprès de la personne. Lorsque cela est nécessaire il demande l'avis de ses collègues, instructrice en locomotion,...

L'organisation du travail de l'équipe « surdicécité congénitale » est aussi territorialisée mais différente puisque les membres (2) se déplacent beaucoup moins. Les rencontres ont lieu à la « Maison bleue » ou dans les locaux du CESSA de Larnay, Les parents se déplacent car il y a nécessité de bilan plus approfondi et obligatoirement pluridisciplinaire.

L'équipe travaille donc sur sites à Poitiers et, au CRESAM dans les bureaux de la Rivardière, à la Maison Bleue, à Larnay, à côté du CESSA et partout en France.

Les deux équipes ont des temps de rencontre réguliers qui leur permettent de mettre en commun leur connaissance des territoires et des réseaux.

### **4.3 La déclinaison des missions initiales par le Centre de Ressources au regard des agréments et des rapports d'activité**

#### **4.3.1 Le traitement global des missions initiales**

Le CRESAM est l'un des trois Centres de Ressources nationaux pour le Handicap rare créés par la Direction de l'Action Sociale le 30 Juin 1998. Ses missions sont celles qui ont été définies dans le rapport sur le handicap rare et mentionnées précédemment.

Selon le dossier de demande d'agrément examiné par le CNOSS en 1998, le CRESAM a été chargé **d'identifier les personnes sourdes-aveugles et de contribuer à la mise en place autour d'elles d'une prise en charge adaptée.**

Le Centre de Ressources pour Enfants et Adultes Sourds-Aveugles et Sourds- Malvoyants doit agir d'une part sous la forme de **déplacements** là où vivent les personnes concernées (domicile, établissements sanitaires ou médico-sociaux, établissements non spécialisés) ; d'autre part en **recevant** les personnes sourdes-aveugles ou sourdes-malvoyantes, leur famille et les personnels avec lesquels ils sont en contact, dans ses propres locaux.

Le Centre de Ressources organise son action selon deux perspectives complémentaires :

- **intervention directe** auprès des personnes (les enfants ou adultes sourds-aveugles et leur entourage) ;
- **action d'ensemble** destinée à créer de nouvelles compétences, à adapter les services existants pour les rendre accessibles et à organiser et diffuser information et formation.

L'intervention directe auprès des personnes consiste à :

- permettre à la personne sourde-aveugle de **vivre dignement** dans son environnement social, affectif et culturel ;
- procurer **l'information, la formation et toute aide utile** à la prise en compte de la surdicécité et de ses conséquences dans la vie personnelle, sociale et éducative de la personne sourde-aveugle ;
- rechercher le **mode de prise en charge** le plus adapté aux besoins et aux attentes de l'enfant et de sa famille, en particulier dans le cadre des dispositifs existants : intégration, C.A.M.S.P, S.A.F.E.P. S.S.E.F.I.S, S.E.S.A.D. établissements spécialisés, Foyers Occupationnels, Foyer de Vie, C.A.T., ...

L'action d'ensemble consiste à :

- permettre un recensement national des demandes et des besoins ;

- être un service social qui recueille les demandes, propose des orientations et fournit des informations et des documentations ;
- être un service psycho-éducatif qui évalue les demandes et qui propose des projets et des aides appropriés ;
- travailler sur un plan plus politique pour mobiliser les ressources et services nationaux, régionaux, départementaux et municipaux. Utilisation et création de ressources locales ;
- être un lieu de formation (sur place et à domicile) et d'information technique pour les familles, les professionnels et l'entourage immédiat des personnes Sourdes-Aveugles ;
- contacter et former des praticiens (personnes ayant une connaissance et une approche professionnelle de la surdicécité) qui interviendraient à l'intérieur comme à l'extérieur du Centre de Ressources (guide-interprète, instructeur en locomotion, médecins spécialistes, etc.) ;
- effectuer un travail de recherche dans les différents domaines affectant la vie d'un enfant sourd-aveugle. (médical, architectural, communicatif, psychologique, social, administratif etc.) ;
- contribuer à tisser des liens étroits entre les associations, organismes, structures et établissements concernés par la surdicécité ;
- favoriser les réseaux de rencontre entre familles d'enfants sourds-aveugles pour favoriser le lien social ;
- faire connaître la surdicécité, sa spécificité et ses conséquences dans les milieux scientifiques, médicaux, administratifs, sociaux et politiques ;
- chaque fois que cela est possible, favoriser la contribution de personnes sourdes aveugles (ou sourdes ou aveugles) à des actions concernant les personnes sourdes aveugles.

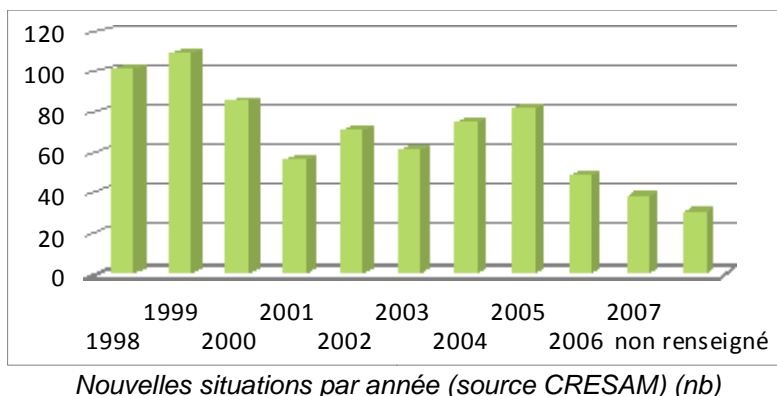
La lecture des rapports d'activité permet de mettre en évidence un certain nombre de grandes tendances dans l'appréciation des missions initiales par le centre. **L'activité du CRESAM est tournée vers la prise en considération des situations individuelles qui restent dans une file active. Une activité importante est déployée dans les actions d'ensemble, notamment dans les actions de formation, de communication et d'échanges internationaux.** Le centre a largement contribué à la réflexion internationale sur le syndrome de Usher en particulier, au sujet duquel les connaissances ont beaucoup progressé en 10 ans. Le fait que les principaux syndromes couverts par le centre soient identifiés explique en partie que ce centre ait déployé davantage d'actions collectives.

#### **4.3.2 Les actions individuelles**

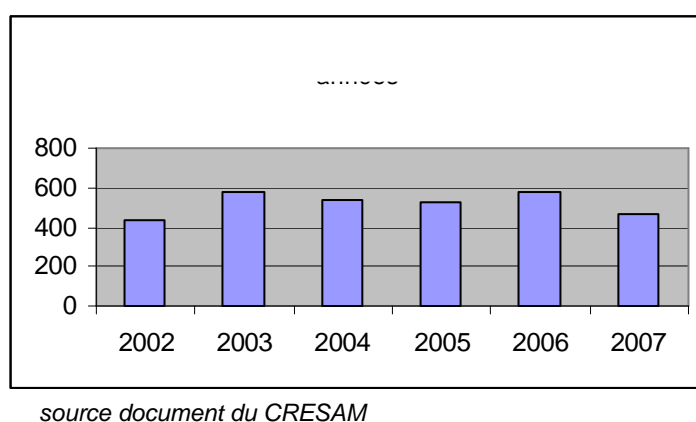
##### ***4.3.2.1 Demandes d'interventions individuelles adressées au centre et décisions d'intervention***

Au cours de ses dix ans d'activité, l'équipe du CRESAM a étudié et traité des demandes d'intervention pour **1150 personnes**. Parmi elles, **929** enfants et adultes ont fait l'objet d'un suivi, c'est-à-dire de plus d'une intervention. Les rapports d'activité annuels mettent en exergue :

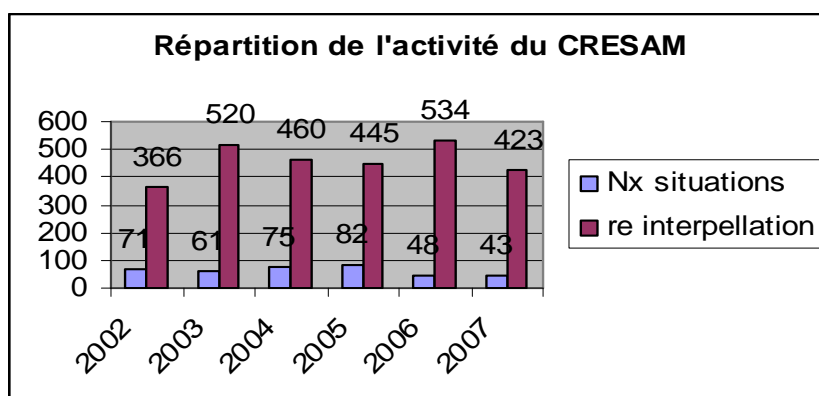
La file active du CRESAM est estimée à 750 situations pour lesquelles l'équipe du centre peut être amenée à intervenir.



Ce qui représente en nombre de personnes suivies par année



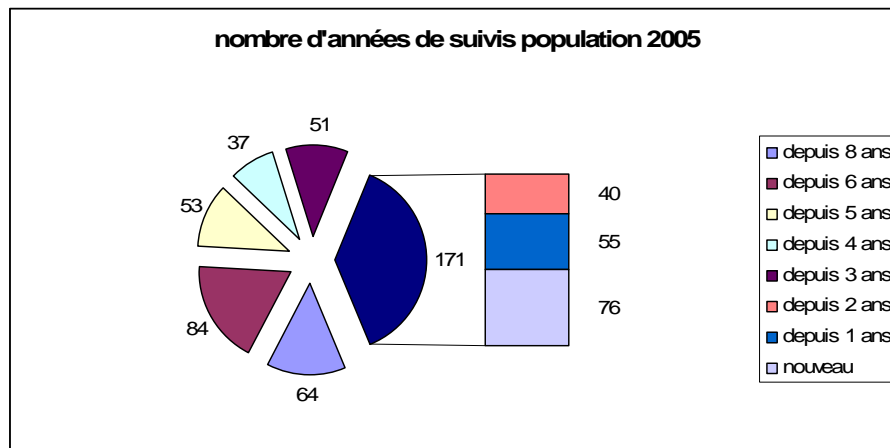
Ces interventions se déploient majoritairement dans la cadre de « ré interpellations » : 86% de l'activité annuelle, et 91% ces deux dernières années. Ceci s'explique en partie par l'évolutivité des maladies telles que Usher qui nécessite des réadaptations régulières de l'environnement de la personne.



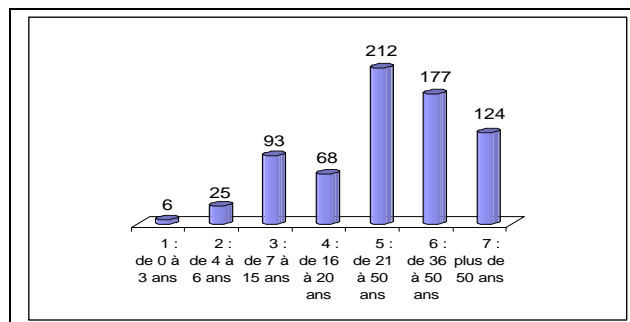
**Le déploiement d'un axe de travail majeur autour de l'intervention individuelle est inscrit dans la durée.** La tendance est renforcée par le fait que les populations suivies souffrent majoritairement de handicaps évolutifs qui nécessitent des adaptations répétées. Un grand nombre de personnes s'appuient sur le Centre de Ressources dans une

perspective durable. Les personnes sourdes-aveugles sont peu nombreuses et ne disposent pas habituellement, au niveau local, de services capables de répondre, dans la durée, à la variabilité de leurs besoins. Dans un dispositif considéré comme saturé, les équipes répondent aux demandes qui leur sont adressées et ne cherchent pas à développer l'activité elles-mêmes.

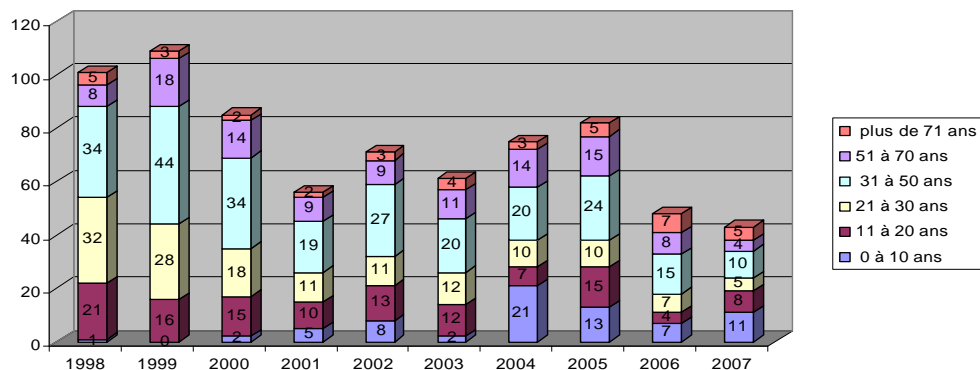
#### 4.3.2.2 La durée des suivis : exemple en 2005

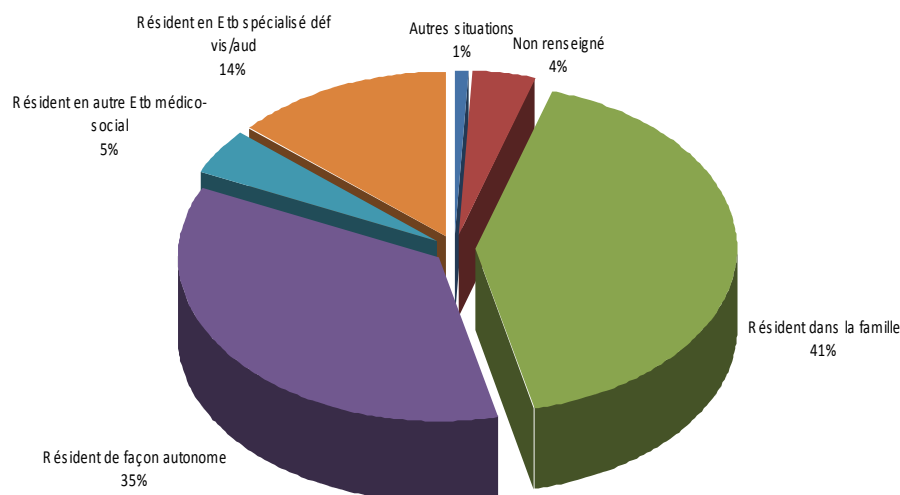


La moitié des personnes suivies l'est depuis plus de 5 ans. Une manifestation est la file active qui vieillit : le CRESAM est en prise du fait de son public (**56% de sa population a entre 20 et 50 ans**) avec les problématiques de l'insertion professionnelle et du vieillissement.



#### Evolution de l'âge à l'entrée

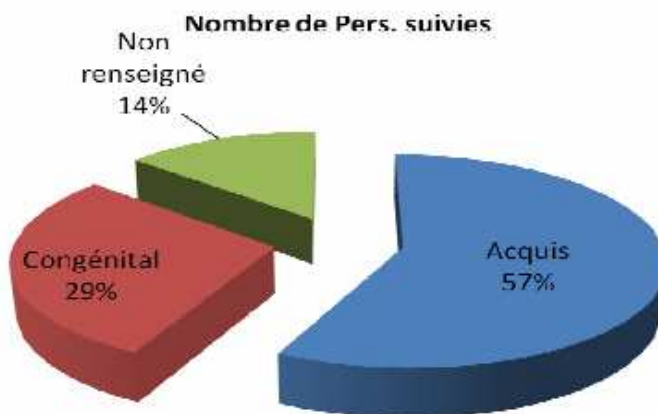


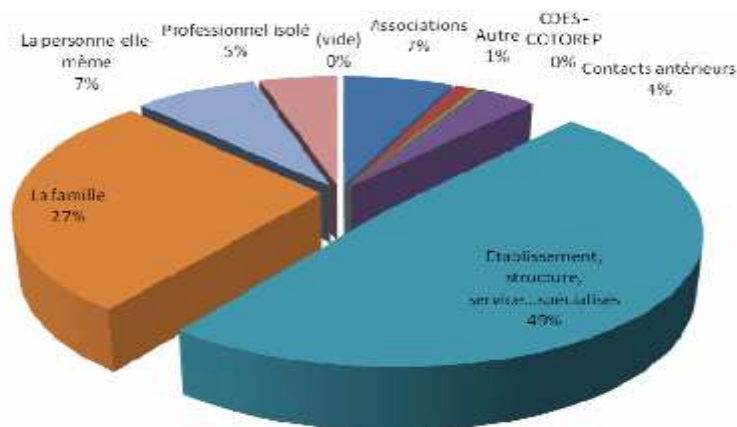


Un tiers des personnes ayant recours au CRESAM vit de façon autonome, 41% résident dans leur famille, 5% en ESSMS, 14% en établissement spécialisé pour déficients visuels ou auditifs. **79% d'entre eux ne sont donc pas en établissement.**

#### 4.3.2.3 Nature des demandes d'interventions

La répartition des deux populations : un nombre important d'étiologies sont encore inconnues. La part des personnes atteintes de surdit e cong enitale est de moins d'un tiers. Les demandeurs sont pour 2/5 des familles, usagers ou leurs associations. C'est le taux le plus important des trois centres en coh erence avec la probl ematique majoritaire.





#### 4.3.2.4 L'origine géographique des demandes d'interventions individuelles

Les personnes accompagnées par le CRESAM viennent de tous les départements sauf 5 (voir carte en annexe) : la dispersion est très importante, pour 16 départements les interventions concernent 1 ou 2 personnes. La forte proportion des personnes habitant la Vienne correspond à la densité de l'offre d'ESSMS et de structures médicales ou autres spécialisées qui a pour conséquence le fréquent déménagement des familles dans la région. Les enjeux de proximité sont là aussi visibles.

**Les données des rapports d'activité montrent qu'après une montée en charge des actions individuelles jusqu'en 2004, cette partie de l'activité du centre se rééquilibre :**

- le renouvellement des personnes suivies en diminution signifie que les personnes sont suivies plus longtemps ;
- les relais locaux restent très difficiles à constituer, autour de personnes qui vivent majoritairement à leur domicile ;
- le nombre de demandes est en diminution ;
- le centre développe des stratégies de développement de réseaux territoriaux.

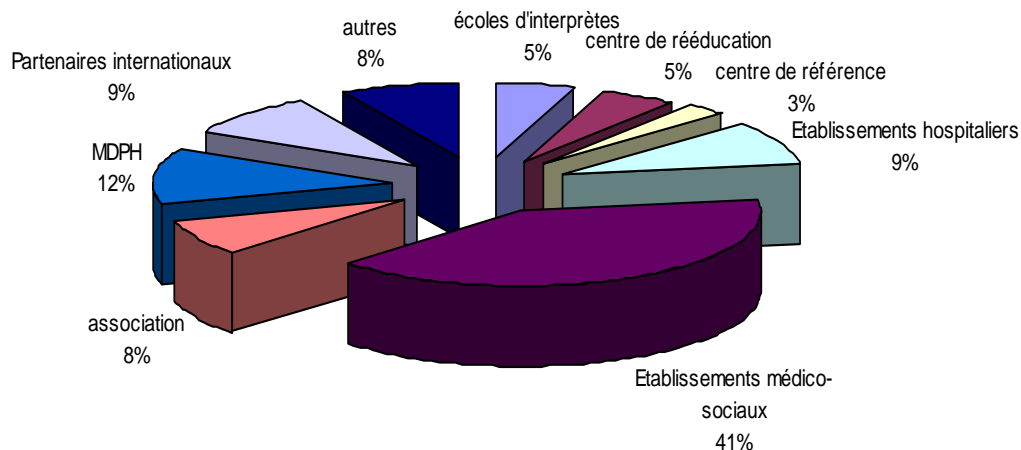
Cette situation fait écho à la mise en œuvre d'un dispositif saturé au regard de la stabilité des moyens, mais permet aussi de mettre en évidence les effets d'une stratégie volontariste du centre : **le déploiement, plus important à partir de 2006, d'activités de mobilisation de réseaux territoriaux et de formations ciblées en direction des professionnels.**

**Ne serait-ce que pour les personnes atteintes du syndrome de Usher, le nombre de cas rencontrés par le centre au cours des dix dernières années semble nettement inférieur au taux de prévalence estimé pour ce handicap rare aujourd'hui.**

#### 4.3.3 Les actions d'ensemble à destination des professionnels

Les actions d'ensemble à destination des professionnels relèvent de l'appui technique par la diffusion d'informations et la proposition de formations (missions 6, 7, 8, 9).

Le CRESAM a travaillé avec environ 800 partenaires. Parmi les plus fréquents et réguliers:



Les sollicitations de 2007 émanent de

Régions	Nombre de partenaires
Alsace	4
Aquitaine	1
Basse-Normandie	1
Bourgogne	1
Bretagne	6
Centre	2
Franche Comté	1
Ile de France	18
Languedoc Roussillon	4
Midi Pyrénées	1
Nord pas de Calais	3
PACA	4
Poitou Charente	14
Rhône-Alpes	6
Internationaux	7

**Ces interventions visent à élargir les compétences de professionnels ou d'équipes ;** elles sont cependant assez ponctuelles et ne s'inscrivent qu'exceptionnellement dans le temps.

En revanche elles touchent un public large de travailleurs sociaux et de personnels soignants sur une approche théorique et fonctionnelle de la surdicécité. Elles sont conçues sous forme de stages et de modules inscrits à un catalogue mais s'adaptent à la demande en fonction des catégories professionnelles et de la population accueillie. Les adaptations distinguent des niveaux d'acquisition de compétences (de base, d'approfondissement et thématiques) et des modalités de transmission (personnes sourdes par exemple).

Une expérience récente s'inscrit dans la durée, l'action de formation « Améliorer la prise en charge individuelle » auprès d'une équipe d'établissement, a débouché sur une formation plus large du personnel et l'élaboration d'un **référentiel de bonnes pratiques** dans une association de 359 places, depuis 2007.

Un stage de **sensibilisation à la surdicécité** est proposé chaque année et dure deux semaines. Les participants professionnels sont invités, dans la continuité des suivis individualisés menés par les référents du CRESAM. **80 personnes** l'ont suivi dans ce cadre au cours des 10 ans. Le CRESAM rencontre des difficultés logistiques et statutaires pour l'organiser. Il n'a pas de n° d'agrément formation en propre et l'obligation de passer par l'association créée à cet effet par l'APSA.

Ce stage est aussi proposé à quelques nouveaux professionnels de l'APSA.

Une déclinaison de cette approche a été l'objet d'une intervention au CHU de Poitiers auprès d'infirmières et de personnels soignants ainsi qu'auprès de personnes âgées et au CHU de Rennes en service d'ophtalmologie, auprès du personnel soignant.

Le CRESAM intervient dans la formation **d'auxiliaires de vie scolaires** de l'académie de Poitiers et propose annuellement un stage de sensibilisation et d'approfondissement aux **animateurs** de vacances adaptées recrutés.

Une innovation a consisté en 2003-2004 à **former 6 auxiliaires de vie sourdes ou malentendantes** (pour une association d'aide à domicile de Poitiers) à l'intervention au domicile de personnes sourdes aveugles. Elle n'a pas été reproduite malgré son intérêt et ses résultats. Ces personnes interviennent dans le cadre des suivis exercés par l'association.

Un stage sur **l'élaboration et le suivi de projets** dans le domaine de la **surdicécité congénitale** a été proposé en 2002 et 2003 sous forme de 3 sessions de 2 jours à des personnes ou équipes dans la continuité des actions individuelles menées avec des établissements non spécialisés pour sourds aveugles.

Dans le domaine de la **surdicécité acquise**, les actions de sensibilisation et d'approfondissement sont déployées dans diverses circonstances depuis 2001 : groupes régionaux en préfiguration de constitution d'antenne, professionnels des établissements accueillant des personnes sourds aveugles ou des sourds, interprètes en langue des signes, bénévoles sourds, CDAPH de la Vienne...

De nombreuses formations sont délivrées par les référents du CRESAM dans des organismes de formation initiale et continue : Ecole d'Orthophonie de Tours, IRTS, CAPEJS Chambéry, Master "qualité" avec la FISAF/Andesi, CNEFE/INSHEA.

**Le soutien à la constitution de réseaux** institutionnels ou territoriaux se développe nettement depuis 2006 : le CRESAM apporte son expertise et son soutien à des acteurs locaux constitués aujourd'hui en réseaux dans le Nord Ouest, en Midi Pyrénées, dans le grand Est depuis 2006 :

Dans l'Ouest le regroupement prend la forme d'un projet d'antenne ; une association préfigurant ce réseau a été créée ; le CRESAM semble avoir servi de catalyseur quand il a organisé une conférence en 2006 sur le syndrome de Usher à Saint Briec pour 60 parents, professionnels et personnes handicapées, puis à Rennes en 2008. Aujourd'hui le groupe de Bretagne à l'origine du projet d'antenne, s'est ouvert à la Normandie et aux Pays de Loire.

Un projet de regroupement des compétences prend forme entre Montpellier et Nîmes autour du centre de maladie rare dirigé par le Professeur Hamel, l'unité de soins pour sourds du CHU, de la clinique ARAMAV, et du CESDA. Parmi les projets de la clinique ARAMAV, l'adaptation de la rééducation visuelle des patients qui sont aussi sourds.

Le centre de références maladies rares de Strasbourg (dirigé par le Professeur Dollfuss) est au cœur d'un projet de réseau dans la région Est. La participation des centres ressources maladie rare est un point commun de ces développements territoriaux.

Le pôle de la Salpêtrière à Paris peut accueillir dans cette unité spécialisée personnes suivies par le CRESAM, mais les deux structures sont partenaires actives avec le CRPM et la MDPH du 94 dans la **création et le développement d'un réseau** prenant mieux en charge les difficultés des personnes sourdes malvoyantes.

Le CRESAM assure la coordination du **collectif national des ESAT** (10 établissements représentés) depuis 2006. Cette initiative a permis la création d'un stage inédit à destination de travailleurs sourds malentendants sur « hygiène et restauration » et à son support pédagogique sous forme de didacticiels adaptés.

**Les actions en direction des MDPH :** dans le cadre de ses actions d'ensemble le CRESAM a adressé une lettre à l'ensemble des MDPH de France, proposant de présenter le centre et ses compétences spécifiques.

Aujourd'hui, le CRESAM est en contact avec une trentaine de MDPH.

Les directions sont invitées systématiquement aux rencontres interrégionales de sourds aveugles que soutient le CRESAM. C'est ainsi que des représentants des MDPH (22, 67, 54, 94, 07 et 45) ont assisté à ces rencontres entre juin 2007 et septembre 2008.

Des présentations en CDAPH ont eu lieu dans la Vienne, une action de sensibilisation des équipes d'évaluation en Charentes Maritime, la Vienne et les Alpes Maritimes.

**La participation à des groupes de « recherche-action » nationaux** débouche fréquemment sur des productions : élaboration d'une plaquette de communication sur le syndrome Charge avec l'hôpital Necker et les associations de parents. Un groupe de recherche sur la langue des signes tactile associe linguistes chercheurs et usagers depuis 2006. La participation du CRESAM au GIP Handicaps et compétences se traduit en particulier dans les travaux du Groupe de travail interuniversitaire en vue de la création de formations avec l'IUFM de Lyon<sup>24</sup>.

**La participation à la réflexion internationale est réalisée** en particulier grâce à la DBI<sup>25</sup>.

Le CRESAM participe activement aux travaux de la DBI dont Jacques Souriau a assuré précédemment la présidence. Il participe aux groupes de travail (communication des enfants et adultes sourds congénitaux, groupe d'intérêt francophone sur la surdicécité). Ces participations qui étaient plutôt le fait du directeur sont en train de s'étendre aux conseillers techniques. Elles débouchent fréquemment sur l'organisation de **journées d'études et de colloques**. Le network du DBI sur les personnes âgées et le Master européen de Groningen ont collecté des témoignages sur les parcours de vie, sur support vidéo.

---

<sup>24</sup> Préparation-conception-ingénierie de projet d'une formation expérimentale permettant d'obtenir un «certificat de spécialisation de guides-interprètes pour les personnes sourdes-malvoyantes et sourdes-aveugles» (en collaboration avec SERAC Formation et l'Université Paris VIII) et de formation d'accompagnateurs pour sourds-aveugles

<sup>25</sup> Deaf-Blind International : la surdicécité est un handicap rare , l'activité dans un seul pays ne suffirait pas à assurer une identité spécifique à ce secteur. Le travail en réseau et l'échange d'informations au plan international sont indispensables au développement de la notion de surdicécité et de services de qualité pour les personnes sourdes-aveugles. **Les réseaux internationaux** sont des groupes internationaux d'individus ou d'organisations / institutions d'au moins 3 pays différents. Les réseaux peuvent être fondés sur la géographie, la langue, la culture ou l'objectif - exemple : le groupe d'études européen sur le syndrome d'Usher – les réseaux échangent des informations et peuvent organiser des événements tels que visites, réunions d'experts, ateliers, séminaires et conférences.

Le Cresam s'est associé à L'IRDQP<sup>26</sup> pour développer des services en surdicécité.

**Au niveau national**, le directeur du CRESAM apporte sa contribution à des réflexions nationales concernant l'accueil et les droits des personnes handicapées au sein des instances de la CNSA et de la DGAS, CNCPPH.

#### **4.3.4 Les actions d'ensemble à destination des usagers, et de leur famille, de leurs associations représentatives**

**Le centre a déployé des actions collectives originales à l'égard des usagers (en particulier adultes) et de leurs familles. Il intervient auprès des familles et parents de manière collective** au cours d'actions d'information et sensibilisation (journées de rencontre famille).

Certaines actions de formation sont communes aux parents et aux professionnels. Il s'agit alors d'actions qui concernent la communication complexe où l'expertise réciproque des uns et des autres est valorisée : pour comprendre et analyser ce qui passe avec les enfants, les professionnels ont besoin de l'expertise des parents, qui souvent ont déjà bricolé un code (tactile, olfactif...) de communication. Selon le handicap de l'enfant et les autres troubles associés, les codes pourront varier.

L'équipe met en relation et facilite les échanges entre les personnes sourdes Usher qui souhaitent être moins isolées et pouvoir communiquer à distance entre elles ou se rencontrer.

Le CRESAM entretient des relations partenariales avec ces associations, organise conjointement des colloques ou participe à des journées d'étude.<sup>27</sup>

#### **Les actions d'ensemble :**

Sur l'ensemble des dix années de fonctionnement du Centre de Ressources, les actions individuelles se sont prolongées ponctuellement en actions d'ensemble à destination des équipes des ESSMS. Celles-ci n'ont pas fait l'objet d'une stratégie de développement élaborée. De plus en plus sollicité pour des interventions auprès d'adultes, le centre a même délaissé des actions de sensibilisation au syndrome de Usher développées dans des établissements pour enfants sourds destinées à détecter précocement les enfants atteints. Cet aspect est à mettre en relation avec le fait que le CRESAM accueille désormais majoritairement des personnes qui vivent à leur domicile.

Le CRESAM a cependant élaboré des outils d'information, de diffusion et de sensibilisation destiné à tous les publics et dispose d'un corpus méthodologique et pédagogique conséquent sur des actions de sensibilisation et d'accompagnement des personnes sourdes aveugles.

Conséquence du développement des suivis d'adultes à leur domicile, s'est renforcé la nécessité de créer des réseaux autour des personnes. La faible prévalence conduit à choisir le niveau interrégional. Depuis 2006 le CRESAM favorise ou accompagne avec succès le regroupement d'acteurs locaux pour constituer des pôles locaux : 3 grandes régions sont aujourd'hui concernées.

Les initiatives en direction des MDPH donnent lieu à de plus en plus de relations avec les

<sup>26</sup> IRDPQ : Institut de Réadaptation en Déficience Physique du Québec

<sup>27</sup> Association Nationale Pour les Sourds-Aveugles, Les Signes Bleus, RETINA FRANCE

équipes de direction ou d'évaluation : réunions interrégionales, présentation ou action de sensibilisation. Le traitement des situations individuelles n'est plus la seule opportunité d'échange.

Les actions d'ensemble du CRESAM ont la particularité de se déployer sur le plan international. La rareté du handicap (les syndromes de Usher et Charge en particulier) a fédéré des initiatives conjointes d'associations d'usagers, de parents, de chercheurs et d'accompagnants professionnels qui trouvent des ressources dans des actions internationales. Le CRESAM y est bien représenté.

## **4.4 Affiner le diagnostic, favoriser l'organisation du parcours**

### **4.4.1 La définition et les enjeux**

La plupart des personnes suivies par le CRESAM affrontent, au cours de leur vie, la perte ou la diminution d'un sens essentiel à leur stratégie de communication compensatoire, la vue ou l'ouïe. L'accompagnement de la découverte du handicap, puis de la perte de certaines capacités, est au cœur de l'action des référents. Rien ne permet de prévoir l'évolution de la déficience ni dans son intensité ni dans sa rapidité.

L'enfant né avec une double atteinte sensorielle est limité dans sa perception du monde. Cette limitation a un impact dans différents domaines, développement moteur, vie relationnelle, communication. Favoriser l'échange et la communication va être central dans l'intervention des référents du CRESAM et pour cela tous les canaux perceptifs et moteurs disponibles vont être utilisés : le toucher, le souffle, les restes visuels et auditifs, le passage par l'expérience corporelle.

Les enfants souffrant du syndrome Charge présentent des affections de différentes parties du corps. Les problèmes les plus communs se situent aux yeux, au cœur, au nez, aux parties génitales, aux oreilles, ainsi qu'au niveau de la croissance. Toutes ces parties du corps ne sont pas affectées chez toutes les personnes présentant le syndrome de Charge, et les problèmes qui en découlent ne sont pas toujours sévères. Les enfants atteints du syndrome de Charge couvrent un très large spectre d'aptitudes et de handicaps. Il est nécessaire de disposer d'une connaissance la plus complète possible de ceux-ci.

**L'observation de l'enfant sourd-aveugle** est donc indispensable, pour le repérage par l'adulte, des moyens de communication utilisés par l'enfant, il nécessite des adaptations. **L'établissement du bilan global** de la situation des personnes adultes est le plus souvent réalisé dans son environnement propre. Lorsque les interventions ont lieu en établissement les parents et l'environnement immédiat sont associés systématiquement au travail d'observation. La démarche d'observation bilan repose sur l'évaluation des capacités de compensation des autres sens. Le centre a développé de nombreux outils pour cela qui seront décrits dans les chapitres suivants.

Les modalités du bilan proposé par le CRESAM sont de deux ordres :

- Des bilans-observations sont effectués à la Maison Bleue, généralement sur une journée. L'observation est filmée, l'analyse et la synthèse sont pluridisciplinaires. Cette pratique concerne essentiellement les enfants. L'approche est interdisciplinaire, le centre s'est assuré la collaboration d'équipes médicales comme celle de l'hôpital Necker ou de

médecins consultants travaillant dans les unités de soins pour sourds. Ces personnes travaillent sur dossier.

- Les conseillers-référents se déplacent au devant des personnes handicapées qui le sollicitent et des professionnels.

L'intervention auprès des personnes dont la surdité est acquise consiste à apporter aide et conseil pour le maintien de l'autonomie et de la communication. Les outils d'analyse des référents du centre sont élaborés dans ce sens et font une part importante à la vie quotidienne, sociale et professionnelle. L'intervention du référent du CRESAM est toujours accompagnée d'un plan d'action et de ses modalités de mise en œuvre : recherche de services dans la région de la personne pour le soutien, évaluation des capacités visuelles, proposition d'aides techniques, de rééducations et d'aide à domicile. Il reste en lien pour apporter un soutien à la personne dans ses démarches.

Quel que soit le dispositif d'intervention, il doit s'adresser à la personne dans toutes ses dimensions (sensorielle, sociale et psychique), ce qui exige l'établissement **de lien personnalisés** avec les professionnels du Centre de Ressources ou les intervenants locaux.

**Le suivi et l'organisation du parcours** est une action menée **dans la durée** ; du fait de l'avancée en âge et de l'évolution des déficiences, ce suivi va comprendre de nombreux et nouveaux apprentissages (langue des signes tactile, utilisation de la canne, informatique, braille), aménagements professionnels et matériels, aides à domicile et rééducation en locomotion. Il prend également en compte le temps de la personne pour accepter sa situation<sup>28</sup>.

Les professionnels du CRESAM ont inscrit leur action dans cette perspective, ils sont chacun en relation avec 150 à 200 personnes et la durée des suivis dépasse 5 ans pour plus de la moitié des situations. Ils soulignent aujourd'hui qu'ils sont moins actifs dans la prise de contact, laissant souvent l'initiative à la personne handicapée ou à sa famille.

Outre l'accompagnement individuel, le Centre de Ressources agit dans des domaines plus **collectifs** (organisation de loisirs adaptés, soutien à la vie associative, organisation d'emplois adaptés pour l'accompagnement quotidien, information et formation pour les aides techniques, stages de sensibilisation aux **techniques de réadaptation** etc.). Cette variété permet aux personnes de trouver un soutien global à partir de l'entrée qui est la leur au moment où ils amorcent une démarche. « *Chacune de ces offres d'intervention permet d'accompagner la personne dans des domaines qui ne faisaient pas l'objet d'une demande*

---

<sup>28</sup> Fin mai 2005, le médecin de l'Unité de Soins pour Sourds de STRASBOURG interpelle le CRESAM à propos d'une patiente sourde âgée de 31 ans. L'unité l'accompagne en langue des signes, dans la préparation à l'accouchement pour la naissance de son 3<sup>ème</sup> enfant. Des difficultés visuelles ont été repérées chez cette patiente sourde. Le Centre de Référence pour les Affections Rares Génétiques Ophthalmiques de STRASBOURG diagnostique le syndrome de Usher. C'est suite à ce diagnostic que l'unité de soins pour sourds fait appel au CRESAM. Fin mars 2008, soit 3 ans après que le diagnostic du syndrome de Usher son mari envoie un mail, demandant l'intervention du Centre de Ressources. C'est le temps qu'il a fallu à cette dame pour s'occuper de l'enfant qui venait de naître, et d'accepter le diagnostic de ce handicap visuel qui s'ajoute au handicap auditif.

La rencontre a lieu et les préconisations effectuées par le référent : bilan orthoptique avec le Centre de Référence, avec préconisation d'aides techniques si besoin, rencontre avec l'Assistante Sociale (elle communique en langue des signes) de l'unité de Soins pour Sourds pour tout ce qui va toucher les allocations, les aides humaines, l'aménagement du logement et les contacts avec la MDPH, rencontre avec la psychologue, signante, rendez-vous avec le médecin, qui communique aussi en langue des signes, pour répondre à toutes les questions que la personne peut se poser sur sa nouvelle pathologie. En 2007, la personne n'a pas encore repris contact d'elle-même avec ces partenaires, malgré les recommandations du conseiller-référent. L'unité de soins pour sourds et le Centre de Références ont donc pris contact avec elle lui proposant divers rendez-vous. Cependant, pour tout ce qui concerne la rééducation préconisée par le référent du CRESAM (locomotion, formation à l'informatique adaptée à la basse vision, activités de la vie journalière), rien ne pourra être entrepris, tant qu'un autre partenaire local, spécialisé dans la malvoyance, n'aura pas l'agrément pour faire de la rééducation avec des adultes.

*explicite : soutien psychologique, lutte contre la solitude, reconstruction d'un projet d'avenir »* (document CRESAM).

L'analyse des situations présentées permet de définir quelques **orientations de parcours** liés à l'âge. Le CRESAM est en effet confronté à ces deux situations radicalement différentes sur le plan des suivis :

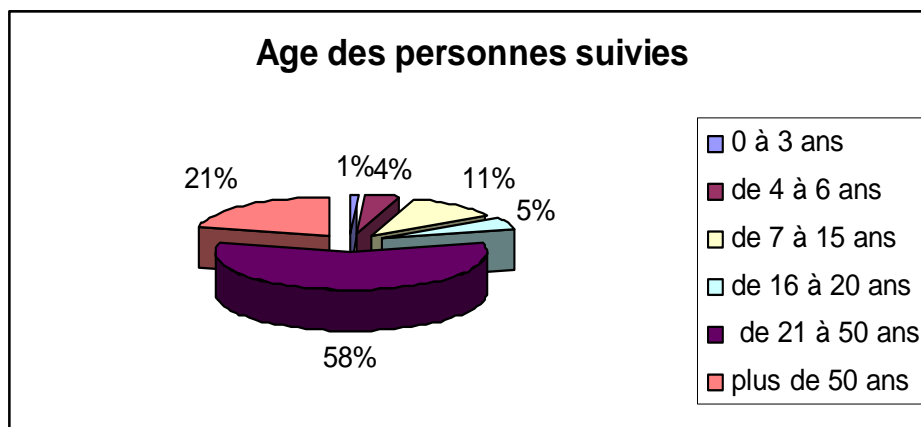
**Les enfants sont pris en charge dans des établissements, spécialisés ou non, avec scolarité ou non.** Les relais locaux sont identifiés. Son action se mène dans l'articulation de leurs interventions<sup>29</sup>. Ces interlocuteurs connaissant des changements actuellement, conséquences de la loi sur l'intégration.

**Les adultes** vivent en grande majorité à leur domicile. Les relais locaux sont à identifier et mobiliser. Certaines personnes ne peuvent parfois bénéficier d'aucune ressource locale, inexistante. Le travail s'alourdit pour les conseillers référents qui ne peuvent soutenir dans la durée les suivis lointains dans la grande proximité.

Ces deux publics n'ont pas le même poids dans l'activité du centre :

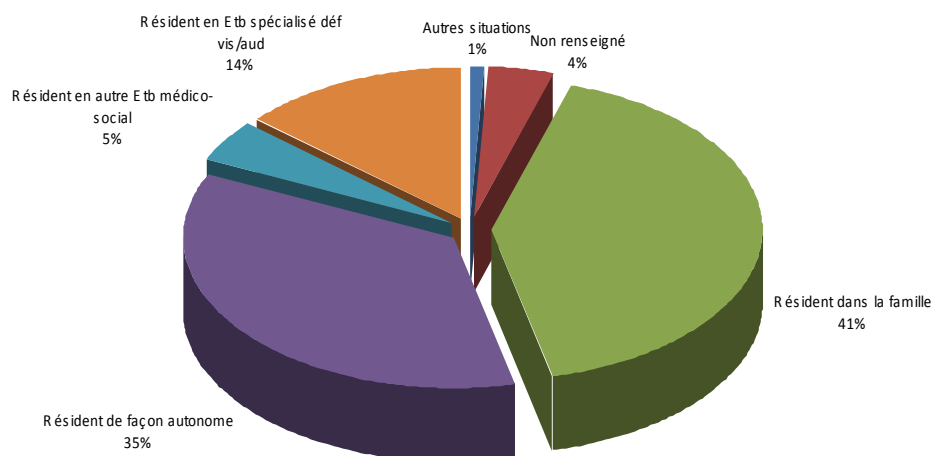
**79 %** des personnes suivies ont plus de 20 ans

**76%** des personnes suivies vivent de façon autonome ou dans leur famille.



\*Rapport d'activité 2006

<sup>29</sup> Depuis un bilan réalisé pour une personne, le CRESAM intervient une fois par an au CESSDA 34. L'établissement a désormais intégré dans son projet le repérage préalable systématique du syndrome de Usher dans sa population et ce, en lien avec l'équipe du Docteur Hamel du Centre de référence pour les affections sensorielles génétiques de Montpellier (La capacité d'accueil du Centre d'accompagnement pour sourds et malentendants, le CESDA est de 145 places réparties en deux structures : établissement et SESSAD, le nombre d'enfants dépistés confirme les taux de prévalence du syndrome de Usher).



**Les enfants :** en 1998 la quasi-totalité des établissements qui accueillait des enfants étaient des structures spécialisées scolarisant des enfants sourds. Aujourd'hui, de plus en plus d'élèves sourds avec des difficultés visuelles sont scolarisés dans les établissements de l'éducation nationale souvent accompagnés par des services comme les SSESFIS et par des AVS (auxiliaires de vie scolaires).

Du fait du développement de l'intégration des enfants handicapés, le CRESAM est amené maintenant, dans le cadre du suivi des enfants et adolescents ayant un handicap sensoriel à intervenir en milieu scolaire.

*Un jeune homme de 18 ans a douloureusement vécu l'annonce de sa maladie (Usher 1) à 10 ans. Il garde toutefois une scolarité normale dans un établissement pour sourds. Le suivi du centre dure depuis 8 ans, il s'articule en interventions régulières, une ou deux fois par an. Durant deux jours le référent rencontre la famille, les enseignants et les autres intervenants. Le jeune homme vient d'avoir son Bac S (avec mention).*

**Les conditions de réussite sont directement liées à la mobilisation des partenaires pertinents autour de la personne, mais aussi au relais local efficace que constituent par exemple la MDPH et des enseignants référents, pour soutenir une organisation complexe.**

*Deux enfants de 9 et 11 ans de la même famille sont diagnostiqués porteurs du syndrome de Usher en 2007. Ils sont déficients visuels et suivent une scolarité classique dans un établissement de l'éducation nationale. L'annonce du diagnostic médical provoque une mobilisation soutenue par le CRESAM qui réunit tous les intervenants dont le collège et les enseignants. La MDPH joue là un rôle facilitateur et régulateur. Les enfants restent en milieu scolaire normal.*

**Les adultes :** les premières baisses visuelles qui handicapent les personnes atteintes du syndrome de Usher 1 provoquent fréquemment des dépressions. Une manifestation remarquée aussi dans les parcours de vie des personnes atteintes de Usher 2, qui fait l'objet d'une étude en cours de la part du gériatre attaché au CRESAM.

Il semble que la plus grande récurrence concerne les difficultés rencontrées par les personnes atteintes de surdicécité pour une **intégration en milieu ordinaire de vie sociale ou professionnelle.**

*Une personne de 49 ans, sourde-malvoyante atteinte du syndrome d'Usher est malentendante depuis l'enfance. Elle a perdu la vue progressivement au cours de l'adolescence. Elle vit de façon autonome avec son mari sourd-malvoyant également. Elle a bénéficié d'une scolarité en milieu ordinaire jusqu'à la troisième (classe pour malentendants). Puis elle a fréquenté un lycée technique normal disposant d'une classe pour amblyope. Elle travaille pendant 22ans. A 40 ans, suite à l'intervention du CRESAM, elle se met en relation avec l'assistante sociale du secteur, pour rechercher une aide à domicile. Le CRESAM va soutenir les démarches administratives (pour aide financière pour l'achat de matériel onéreux / pour la demande de prestation de compensation à la MDPH) et trouver une aide pour financer des séjours de vacances. Il informe également le couple sur les aides techniques existantes. Cette personne bénéficie maintenant d'un équipement en matériel informatique, d'un avertisseur vibrant de sonnerie d'entrée et de téléphone et communique par internet. En revanche elle n'a pas trouvé d'aide à domicile en raison de l'insuffisance de structure dans son département*

*Une personne de 47 ans atteinte du syndrome Usher 1 dont la surdité profonde a été compensée par la langue des signes et ses capacités visuelles tant que ces dernières fonctionnaient, souffre maintenant d'un rétrécissement progressif du champ visuel. Le pronostic de cécité est posé. Elle se déplace seule et pour l'instant voit encore les signes. Elle a bénéficié d'une scolarisation et d'une insertion professionnelle à domicile, mais ne travaille plus du fait de l'évolution de son double handicap. A 38 ans elle contacte le CRESAM pour avoir des informations sur le syndrome et rassurer ses parents qui paniquent à l'annonce de la cécité complète d'ici quelques années. Après un bilan fonctionnel, lui sont proposés un essai d'insertion professionnelle en ESAT sans suite, des séjours de vacances et la mise en relation avec un groupe de rencontre sur le syndrome. Par ailleurs elle suit une rééducation orthoptique et apprend la langue des signes tactile. Son appartement est aménagé et équipé. Elle a pu se procurer du matériel d'agrandissement. Mais ses capacités visuelles baissent progressivement.*

Quelques personnes au système de communication complexe sont lourdement handicapées et sont accueillies dans des établissements de type MAS. Les accompagnements sont généralement inadaptés et les personnels peu formés.

Cette part de l'activité du CRESAM est fortement marquée par la **complexité** de la communication des personnes atteintes de surdicécité et la **progressivité** dans l'apparition des déficiences. La complexité exige une grande **expertise interdisciplinaire** que le centre a entretenue et développée.

Accompagner l'évolution du handicap exige **d'investir plusieurs axes** de travail simultanément : prévenir l'isolement et le repli, améliorer la qualité de la vie quotidienne par des aides techniques, soutenir l'insertion sociale et professionnelle ou accompagner la fin de celle-ci, apporter un soutien dans les démarches administratives, trouver les aides humaines. La constitution ou la mobilisation d'un **réseau de proximité** est une part importante de l'accompagnement. **L'absence de relais locaux dans cette fonction de coordination est une limite au développement qualitatif et quantitatif de la prise en compte des personnes atteintes de surdicécité.**

## 4.5 Proposer un appui technique aux professionnels

Les spécificités de la population suivie par le CRESAM donne une tonalité particulière à l'appui technique proposé : pour nombre de ses aspects il est destiné à la fois aux **usagers** directement, autonomes dans leurs décisions, à leur **famille** et aux **établissements** et services qui accompagnent et à des **professionnels libéraux**.

Le centre développe sa fonction ressource dans quatre principaux domaines :

- L'organisation de l'appui à ceux qui interviennent directement auprès des personnes sourdes aveugles ;
- Le soutien à la constitution de pôles régionaux et la sensibilisation des relais locaux ;
- Le développement d'actions qui visent à l'**insertion professionnelle et sociale** ;
- La mise à disposition d'aides techniques et leur développement.

### 4.5.1 L'organisation de l'appui aux intervenants directs

Ces actions ont toujours concerné les aidants familiaux et les professionnels des établissements à partir des actions individuelles. Elles se poursuivent.

*L'intervention en collaboration avec un SSEFIS spécialisé dans le domaine de la surdité des enseignants d'une école élémentaire et d'un collège, des deux AVS et de l'enseignant référent de la MDPH du 04 dans un village (les deux établissements accueillent deux élèves présentant un syndrome de Usher) permet de transférer le suivi de proximité à un « réseau » d'intervenants.*

Les interventions auprès des équipes trouvent leurs limites dans la fréquence trop faible des rencontres avec les professionnels du centre qui ne permet pas aux équipes de monter en compétence en profondeur, même si la prise en charge se trouve améliorée. Cette remarque est faite par plusieurs directeurs d'établissements. C'est bien une double dynamique qu'il faut soutenir : sensibiliser des équipes au double handicap et apprendre de nouveaux « métiers ».

C'est ainsi que les interventions du CRESAM en établissement sont aujourd'hui plus sélectives et plus ciblées. **Dans le registre des montées en compétence des métiers, le CRESAM développe des masters et des formations en partenariat avec d'autres organismes, mais ne les assure pas lui même.**

**La sensibilisation** collective à la surdicécité, à la communication complexe est organisée de manière souvent plus transversale lors des **déplacements en régions** : des rencontres annuelles sont prévues dans chaque grande région.<sup>30</sup>

Fréquemment ouvertes aux parents, des **formations sur site** sont ciblées sur des thématiques ou des parties de l'accompagnement. De nouveaux acteurs apparaissent : *Les personnels infirmiers des trois services d'ophtalmologie du CHU de Rennes ont été initiés à l'accueil des sourds-malvoyants.*

---

<sup>30</sup> en 2007, rencontres à MONTPELLIER en mai, LYON en juin, POITIERS fin juin, RENNES en septembre, LILLE en octobre, PARIS en novembre, et STRASBOURG en décembre.

*L'équipe pluridisciplinaire d'évaluation de la MDPH de la Vienne (3 jours) pour une approche de la surdicécité.*

L'intégration scolaire plus généralisée amène de plus en plus de services d'accompagnement en milieu ouvert à solliciter le centre ou à être sollicité par lui : SAAAIS-SSEFIS-SSESAD-CAMSP. Ils constituent des relais de proximité mobilisables pour assurer les fonctions de diagnostic et d'accompagnement.

Les **aides à domicile** se développent, même lentement. Elles sont un enjeu important dans les situations de perte progressive de l'autonomie avec maintien à domicile. L'expérience ponctuelle du CRESAM est à valoriser (formation d'auxiliaires sourdes et entendant)

#### **4.5.2 Le soutien à la constitution de pôles régionaux et la sensibilisation des relais locaux**

Le développement de pôles régionaux est une des missions initiales des centres. La stratégie du CRESAM s'est affirmée en 2006 ; il accompagne et favorise des initiatives en grandes régions. Quatre réseaux sont en cours de constitution si l'on inclut la région de Poitiers où sont concentrés de nombreux acteurs essentiels.

Sur le même sujet, le CRESAM est intervenu auprès de la commission d'attribution des droits de la MDPH de la Vienne. « Développement des réseaux inter-régions » en apportant des compétences techniques d'équipe et en soutenant les efforts d'un noyau de structures aptes à relayer les actions du Cresam (structures d'accueil, de réadaptation fonctionnelle, unités de recherche, hôpitaux...).

Un courrier adressé à l'ensemble des MDPH pour faire connaître la surdicécité et les apports du centre (courrier conjoint avec l'association signes bleus et ANPSA) a été rédigé : Une dizaine de MDPH ont répondu et amorcé une collaboration plus régulière avec le CRESAM.

#### **4.5.3 Le développement d'actions qui visent à l'insertion professionnelle**

L'insertion professionnelle est considérée comme un facteur clé de l'intégration sociale des personnes sourdes aveugles par l'ensemble des partenaires. Il constitue pourtant la principale récurrence dans les difficultés à changer la situation des personnes.

Les initiatives du CRESAM sont en direction d'ESAT afin de leur permettre d'ouvrir leurs établissements aux personnes sourdes aveugles, voire au soutien à l'ouverture d'une structure à Auray.

Le CRESAM bénéficie de la proximité, institutionnelle et de point de vue, de l'ESAT de l'association. **La stratégie de mise en réseau de plusieurs ESAT a déjà permis de créer des stages adaptés aux travailleurs handicapés.**

Les démarches auprès des différents acteurs sont largement soutenues par les conseils en aides techniques et leur financement.

#### **4.5.4 La mise à disposition d'aides techniques**

Une instructrice en locomotion et Avéjiste est chargée du recensement des aides techniques existantes et de leur développement.

Le CRESAM a recensé **les aides techniques** adaptées aux personnes sourdes-aveugles et a créé un catalogue<sup>31</sup>.

**Les aides à la vie quotidienne** regroupent les aides à l'aménagement de l'habitat type détecteur de mouvement, émetteur d'alarme, signalétique (bandes retro réfléchissantes par exemple), les modèle de cannes, les accessoires de cuisine (anti-monte lait, coupe légumes...), des guides chèques (permettant aux personnes aveugles ou malvoyantes de remplir leur chèque de façon autonome), des machines à écrire. Les aides visuelles se sont également multipliées et améliorées.

Les aides aux **démarches administratives et demandes de financement** sont de la responsabilité de l'assistante sociale.

- dossier facilitant la réponse aux demandes d'aide technique, en amont des MDPH.
- création d'imprimé de demande d'aide financière et sa lettre d'accompagnement (récapitulatif des possibilités d'aide existantes)
- dossier de demande d'aide technique et questionnaire d'évaluation des capacités.

Le CRESAM a passé une convention avec le SIADV de Poitiers qui met à la disposition du centre son rééducateur en aides techniques et son parc de matériel spécialisé pour des **évaluations en aides techniques** de personnes sourdes déficientes visuelles.

Par ailleurs le CRESAM informe sur les vacances spécialisées pour adultes SA.

Le CRESAM met à disposition des professionnels et des usagers des supports d'information. Les dépliants d'information sur les missions et les services, le site Web actualisé et complet pour professionnels. Les publications scientifiques du centre, les brochures sur le syndrome de Usher et de Charge sont largement diffusées. Le CRESAM publie également des bulletins périodiques.

#### **4.5.5 L'organisation de colloques et les publications**

Le CRESAM est très engagé dans la réflexion internationale sur le syndrome de Usher et le syndrome de Charge en partenariat avec les associations de familles et d'usagers très engagées sur le sujet. Il participe à de nombreux colloques et en organise régulièrement au niveau national et régional. Il a publié de nombreux documents sur ces différentes maladies et les adapte aux malvoyants et malentendants (livrets informatifs). Le CRESAM publie une revue trois fois par an.

La complexité de l'approche de la surdicécité nécessite de passer par une phase de sensibilisation avant d'approfondir les thématiques. La multiplication des actions de sensibilisation donne une lisibilité à la problématique des personnes sourdes aveugles et interroge les pratiques professionnelles et institutionnelles, mais ne saurait constituer une

<sup>31</sup> Constitution d'une base de données d'aides techniques accessible sur le site qui donne accès au public à ce qui se fait par grandes catégories : aides à la vie quotidienne, amplificateurs, téléphonie, terminaux braille, périphériques informatiques, visiophones, décodeurs, éclairages et signaux lumineux, logiciels, horlogerie, télé-agrandisseurs, vibrateurs, fournisseurs

montée en compétence des personnes ou des équipes. Pour cela d'autres stratégies sont à déployer. Les stages thématiques ou d'approfondissement sont proposés de manière ciblée.

Ces actions de sensibilisation sont toutefois une opportunité pour des acteurs locaux de se rencontrer, voire d'amorcer une pratique de réseau. Elles sont le terreau sur lequel se constituent des pôles encore informels mais prometteurs. Il est à noter que les unités hospitalières d'accueil et de soins pour sourds sont des animateurs pertinents et engagés de la constitution de ces réseaux locaux et d'innovations dans la prise en charge.

Les actions développées par le CRESAM se caractérisent par le souci d'articuler des réponses concrètes en matière de communication et de locomotion aux personnes concernées à la reconnaissance collective et individuelle de la citoyenneté et de l'accès aux droits des personnes handicapées.

#### **4.5.6 Capitaliser les connaissances constituées**

##### **4.5.6.1 Le développement d'outils**

Le développement d'outils et d'aides techniques constitue une réalisation importante du CRESAM. Parmi **les outils d'évaluation et de bilan** spécifique se trouvent :

- Le questionnaire expérimental et la grille d'observation pour le dépistage des jeunes Usher en institution (adaptation par les psychologues d'un outil du centre de recherche Viataal, Pays bas)
- La grille de recueil de données pour une nouvelle demande
- L'échelle d'évaluation donnant des indications permettant de repérer un comportement autistique par exemple : le C.H.A.T (Checklist for Autism in Toddlers)
- Questionnaires aux familles par rapport à l'histoire de vie de la personne depuis son plus jeune âge.
- Adaptation du PEP.R ( Profil Psycho Educatif Révisé), l'AAPEP (Profil Psycho Educatif pour Adolescent et Adulte), L'EFI (Evaluation des compétences fonctionnelles) pour d'évaluation adaptés à l'autisme et proposition des pistes concrètes de prise en charge
- Grille de repérage des enfants sourds pouvant avoir des difficultés visuelles.
- Pratique des bilans de locomotion<sup>32</sup>

**Les outils d'aide à la prise en charge** sont constitués de matériels pédagogiques : pictogrammes en relief, images, lettres destinés à la communication ente les personnes sourdes aveugles et leur entourage.

Le CRESAM a également rédigé des textes de recommandations pour la communication avec un sourd aveugle. La vidéothèque, enfin, est constituée de presque 1000 observations en situation et bilan sensori-moteur.

---

<sup>32</sup> *La locomotion est un ensemble de techniques de compensation, mises à la disposition des personnes déficientes visuelles, afin qu'elles puissent se déplacer, en toute sécurité à l'intérieur comme à l'extérieur. Le rôle de l'instructeur consiste à aider la personne, à stimuler, à comprendre et à organiser l'espace dans lequel elle évolue. Parallèlement un travail est entrepris au niveau des perceptions, de l'observation, de la mémorisation, de la concentration, de l'orientation et de la représentation mentale. L'objectif d'une prise en charge en locomotion est de pouvoir se déplacer au mieux dans son environnement. Pour une personne malvoyante, il convient d'évaluer les capacités visuelles : les objets sont-ils vus? Identifier jusqu'à quelle distance ? Les noms de rues, les numéros de bus, la lecture du plan, maquette...A partir de cette évaluation, la personne déficiente visuelle et l'instructeur en locomotion vont essayer de travailler pour organiser l'espace, prendre des points de repères. Ensemble, ils tenteront de : définir les situations difficiles : est-ce une gêne visuelle quand il y a beaucoup de soleil, ou au contraire la nuit, - d'optimiser les capacités fonctionnelles de la vision, parfois un travail avec l'orthoptiste est très complémentaire, c'est une aide à la mise en place des stratégies de balayage. (site du CRESAM)*

#### 4.5.6.2 Les enjeux de la contribution à la recherche et les réalisations

Le CRESAM dispose d'une expérience et d'une base précieuse pour des travaux de recherche. A ce stade de son développement, les deux directeurs ont été des vecteurs d'information des avancées de la recherche dans les domaines qui le concernait. Le centre en tant que tel est associé mais pas directement impliqué dans des travaux.

L'exploitation de l'important fond constitué (vidéothèque, observations) n'est pas réalisé. La richesse du centre est concentrée dans l'expérience humaine et professionnelle des intervenants. Comme les autres centres, le CRESAM a élaboré des outils de recueil de données « administratives » de son activité mais ne s'est pas trouvé en situation d'exploiter ces données avec le savoir expérientiel et médical accumulé.

Le centre est cependant en relation avec des équipes médicales sur les maladies rares dont les avancées durant les dix dernières années sont très importantes, notamment sur le syndrome Usher.<sup>33</sup>

Comme pour les autres centres, les perspectives de travail en équipes pluridisciplinaires sont grandes. Des études pourraient être conduites dans les domaines de « *l'épidémiologie et de la démographie, la recherche psychopédagogique et la communication, la modélisation et l'organisation des politiques et pratiques handicap rare (avec les pays européens voisins notamment mais aussi avec des modèles originaux pouvant servir de « patterns »: le Brésil, le Québec), la sociologie des territoires et de la dynamisation horizontale des réseaux et initiatives* »<sup>34</sup>.

#### 4.5.7 Synthèse

Le CRESAM s'adresse à une population de personnes dont le handicap était bien cerné à l'origine du centre. Les progrès de la recherche ont permis de conforter les connaissances notamment sur les syndromes Charge et Usher et le CRESAM a été en relation constante avec les associations de personnes atteintes de ces maladies ou de leur famille, ainsi qu'avec les équipes médicales spécialisées.

Les personnes atteintes de surdicécité acquise sont aujourd'hui les plus nombreuses et déterminent une orientation majeure de l'activité du centre : l'accompagnement de l'évolution du double handicap et les stratégies d'apprentissage et de compensation à mettre en œuvre. Cet état de fait donne aussi une particularité au public du CRESAM : les personnes vivent majoritairement à leur domicile. Du fait de la faible prévalence du handicap et de cette situation, le CRESAM a donc d'emblée déployé son activité au niveau du territoire et cherché à constituer des réseaux de proximité autour des personnes. La difficulté spécifique de les créer puis de les maintenir conduit aujourd'hui l'équipe à assurer des suivis de longue durée.

Le CRESAM situe son action de Centre de Ressources dans la promotion de l'accès aux droits et à la citoyenneté des personnes handicapées : la contribution professionnelle d'une personne handicapée, les actions de soutien aux associations d'usagers ou de leur famille, l'aide apportée à l'accès aux aides sociales et financières sont des initiatives structurantes.

---

<sup>33</sup> Le centre de référence des dystrophies rétiniennes héréditaires (i.e. des anomalies de la rétine) au Service d'ophtalmologie de l'hôpital des Quinze-Vingts à PARIS  
Le Centre de référence pour les affections sensorielles (i.e. auditives et visuelles) de MONTPELLIER  
Le Centre de référence pour les affections ophtalmiques génétiques de STRASBOURG

<sup>34</sup> Contribution de Jacques Souriau

Les actions autour des personnes et auprès des structures pendant la phase d'expérimentation ont débouché sur la structuration de trois réseaux régionaux. Ces réseaux sont aujourd'hui prêts à être formalisés et en mesure de relayer l'action spécialisée des conseillers référents du CRESAM.

Par ailleurs le CRESAM est confronté à l'augmentation des interpellations concernant de nombreuses surdicécités tardives, dont l'origine est une dégénérescence liée à l'âge.

Le nombre de personnes souffrant de surdicécité vivant à leur domicile alerte sur les enjeux de vieillissement de la population, et de vieillissement des aidants familiaux.

## **5 Synthèse et préconisations**

### **5.1 Bilan croisé des réalisations des trois centres**

#### **5.1.1 Les conditions de réalisation des missions**

Les centres ont disposé de moyens humains différenciés.

Le CRESAM est issu d'un projet de deux centres (un pour adultes, un pour enfants) qui ont été regroupés à sa création, ce qui explique une dotation initiale plus importante. Cette différence a permis, par exemple, au directeur de ne pas assurer personnellement un travail direct de diagnostic, bilan et suivi individuel. Ce type de fonction a été, en revanche, assuré par les directeurs des deux autres centres tout au long de la période expérimentale, en sus des fonctions de direction.

Un point commun aux trois équipes est leur stabilité et leur expérience antérieure dans les domaines qui les concernait. En cela la création à partir d'établissements existants a constitué un atout essentiel. Ces équipes aux profils professionnels différents, sont stables, motivées et expérimentées. Leur disponibilité et leur engagement sont incontestables. Elles ont contribué à la constitution de connaissances et de savoirs faire qu'il s'agit aujourd'hui de transmettre et de diffuser. Tous les directeurs ont été remplacés ou sont en passe de l'être.

Il est à souligner que les moyens négociés à partir des demandes d'autorisation de projets expérimentaux et des hypothèses posées initialement sur des populations peu cernées n'ont pas été actualisés.

L'ensemble des réalisations présentées ont été assurées par des équipes réduites qui représentent entre 5,15 et 9,95 ETP, répartis entre 9 et 22 personnes.

La multiplication des temps partiels d'intervenants pour disposer d'approches variées trouve une limite dans la cohérence de l'organisation, notamment au CRESAM qui dispose du plus grand nombre de professionnels. Les moyens en temps de médecin ne correspondent pas aux besoins du centre de la Pépinière au regard de son public réel.

Les trois centres restreignent volontairement leurs initiatives dans les domaines de la reprise de contact avec les personnes suivies (CRESAM), de l'information (Centre Robert Laplane) ou des actions collectives (Centre de Ressources la Pépinière), afin d'être en mesure de faire face aux demandes individuelles.

Les professionnels des centres de ressources ont besoin d'actualiser et de conforter leurs propres compétences et parcours de professionnalisation. Les centres n'ont pas disposé de moyens spécifiques pour assurer ces parcours et les participations dans des formations supérieures (masters) sont assimilables à des engagements personnels.

Les moyens n'expliquent pas à eux seuls les orientations et les choix effectués dans le développement des missions très larges qui leur ont été dévolues. Le développement et les orientations de chaque centre sont marqués par les compétences disponibles et l'état des savoirs à leur création :

- Le centre Robert Laplane a développé une approche détaillée de typologisation des personnes atteintes de troubles complexes de l'audition et du langage, en relation avec la présence de médecins, de neuropsychologues et de professionnels paramédicaux au sein de son équipe. Il a fallu plusieurs années pour construire un savoir étayé sur les populations concernées, fondé sur l'articulation entre neurosciences et stratégies de développement, et formaliser les connaissances de manière à les transmettre. L'expérimentation est à la base de cette démarche.

- Le Centre de Ressources de la Pépinière a pu constater que la population accueillie, difficile à cerner, présentait des caractéristiques différentes de la population attendue. L'équipe a développé une approche d'éducation sensorielle à partir de ses compétences en éducation spécialisée et pédagogie adaptée, en s'appuyant notamment sur l'expérience de travail acquise en IME. C'est un « nouveau » métier que les intervenants ont créé, à partir de l'expérience, de l'observation et de la capitalisation de savoirs et savoirs faire. Le manque de temps de médecin est aujourd'hui sensible, notamment pour la validation scientifique des productions importantes de l'équipe.
- Le CRESAM accueille la population la mieux cernée, car relevant majoritairement de maladies rares aujourd'hui bien identifiées ; l'équipe a concentré son activité sur les adaptations et les stratégies de compensation et la sensibilisation aux enjeux de la surdicécité, la connaissance du handicap et l'exercice des droits des personnes atteintes de surdicécité.

Les associations qui portent les centres nationaux de ressources ont des contraintes gestionnaires et des périmètres d'activité propres.

La cohérence avec certaines des missions des centres de ressources qui génèrent des activités ne ressortant pas de ce périmètre s'avère difficile à assurer : on constate notamment des difficultés de positionnement des équipes des centres ressources, lorsqu'elles sont identifiées comme représentant une association par des établissements portés pour leur part par d'autres associations ; le développement à l'international s'en trouve également dans certains cas freiné.

Le mode de financement et de contrôle montre aussi un paradoxe qui donne la responsabilité des arbitrages à des niveaux départementaux et régionaux (DDASS et DRASS) de centres appelés pourtant à se déployer au niveau national. L'arbitrage des moyens se fait en fonction de critères qui ne relèvent pas seulement des missions des centres de ressources.

### 5.1.2 Les points communs des centres de ressources

Il ressort de l'étude que les centres ont des « zones de recouvrement » à signaler dans leur population comme dans l'approche de leurs missions.

► A partir des déficiences auditives, le centre Robert Laplane et le CRESAM peuvent en particulier suivre des enfants atteints du syndrome Charge.

A partir de la déficience visuelle et surtout de la malvoyance, le centre de la Pépinière et le CRESAM peuvent avoir des publics à la symptomatologie proche.

Des rencontres entre les équipes des trois centres en vue d'échanges plus réguliers sur les techniques et outils déployés apparaissent pertinentes ; la formalisation des orientations des usagers d'un centre vers un autre permettrait de structurer les relations entre les équipes et de consolider la visibilité nationale des trois centres.

► L'action des trois centres de ressources a été développée en premier lieu à partir de la prise en considération des personnes dans le cadre des **situations individuelles**. Les différences entre les équipes ont porté sur les enjeux de caractérisation des différentes formes de handicap rare couvertes, dont l'avancée était très inégale lors de la création des centres.

Les apports des centres et le corpus de connaissances constitué sur les conditions du développement et de la communication de personnes atteintes de handicaps associés à des

déficiences sensorielles ou linguistiques est incontestable. Il relève d'une expertise spécifique et justifie l'hypothèse à l'origine de la création des trois centres.

Cependant à ce stade de leur développement, il est utile de mettre en évidence les convergences d'approche et d'investissement.

L'action des trois centres a permis de consolider et de formaliser :

- des méthodes de diagnostic et de bilan fonctionnel par le biais d'outils et de démarches d'observation aujourd'hui transmissibles
- des actions de sensibilisation, voire la formation, à divers degrés, des acteurs du dépistage précoce et de la prise en charge
- des méthodes et outils d'accompagnement du développement, de stratégies d'apprentissage et d'adaptation
- des outils pertinents concrets et pragmatiques d'aide à la vie quotidienne.

Leur élaboration et formalisation constituent un enjeu capital pour la pérennisation de l'action des centres et son déploiement.

Cette action a en effet concerné une population restreinte en nombre et en répartition géographique, période d'expérimentation et limitation des moyens obligent. Elle doit aujourd'hui se diffuser et se transmettre.

Le tableau ci-dessous présente quelques uns des outils formalisés par les centres dans ces différents registres.

	Centre de Ressources Robert Laplane	Centre de Ressources la Pépinière	CRESAM
<b>Actions de sensibilisation</b>	Répertoire des déficits associés à la surdité, leurs répercussions possibles sur l'acquisition du langage et la conduite rééducative à tenir en conséquence  Site internet  Publications	Livrets de conseils dans le cadre de l'éducation précoce, à destination des parents et des professionnels  Films « Autre vision, autre regard » « La dyspraxie, un handicap caché » « Le 1er développement des enfants porteurs du Syndrome de Lowe	Grande plaquette d'information générale avec <u>fiches techniques spécialisées incorporées</u> portant sur la surdicécité congénitale, la surdicécité acquise, les enfants, les adultes  Plaquettes de communication sur les syndrome Charge et Usher  Actions de sensibilisation à la surdicécité (4 niveaux de compétence distingués)  Communication et surdicécité congénitale : booklet de conseils et DVD réalisé par le <i>Communication Network</i> (à destination des MDPH en priorité)
<b>Outils d'aide au diagnostic</b>  <b>Outils de bilan fonctionnel</b>	Protocole d'évaluation, grille d'observation du jeune enfant sourd avec troubles associés ;  Constitution d'une mallette de matériel support ;  Outils d'évaluation fonctionnelle et cognitive. (pour les professionnels)  Adaptation des outils existants. (Epreuves de la WIPSI et du WISC, épreuves du KABC, épreuves de la NEPSY, de la NP-Mot...	PEP.R : profil psycho éducatif révisé et adapté  PECS pour personnes sans langage Bilan  Bilan orthoptique  Grille diagnostique des troubles neurovisuels  Développement de mallettes de matériel d'évaluation	Inventaire comportemental pour les personnes atteintes du Syndrome de Usher pour repérage dans les établissements pour sourds <i>(traduction française de l'Inventory for children with Usher Syndrome- Instituut voor Doven - Sint Michielsgestel – Hollande)</i>  Protocoles pour observation initiale des enfants Charge  Grilles pour évaluation individuelle à domicile
Outils pour TED et autisme associés		PEP.R : profil psycho éducatif révisé et adapté  Grille d'observation du comportement PECS (échange par communication d'images) pour personne sans langage : adapté pour diagnostic d'autisme chez enfants déficients visuels  Bilan orthoptique en cas d'autisme associé	



► Un troisième constat porte sur le fait que les centres de ressources ont chacun agi individuellement auprès de **corps professionnels et de structures communs** pour une grande part.

Distinguer ce qui relève d'une mutualisation de leur action nationale ou territorialisée de ce qui relève de leur expertise spécifique constituée permet de développer des préconisations pour une capitalisation et un déploiement des acquis.

Plusieurs spécialités médicales (pédiatres, neuropédiatres, orthoptistes, ORL, psychiatres) et les médecins intervenant en PMI sont concernés par l'approfondissement des connaissances sur le dépistage précoce des populations suivies par les trois centres.

Certaines professions paramédicales, en particulier les orthophonistes, psychomotriciens, ergothérapeutes et neuropsychologues sont concernées par le repérage, le bilan approfondi et l'accompagnement des populations suivies par les trois centres.

Les professions socio-éducatives, les éducateurs spécialisés, les aides médico-psychologiques, les instituteurs spécialisés rencontrent dans leur exercice professionnel des personnes souffrant de handicap rare et tireraient profit d'une sensibilisation dans le cadre de leur formation initiale. Les auxiliaires de vie scolaires sont omniprésents dans l'accompagnement et l'insertion de ces enfants. Même s'il est souvent fait état des limites de leur intervention, deux des centres ont déployé des actions de formation en leur direction (CRESAM et Centre de Ressources La Pépinière).

Les AVJistes et instructeurs en locomotion sont directement concernés par une partie des populations des trois centres : celles, en particulier, caractérisées par des troubles de l'équilibre provoqués par des atteintes vestibulaires associées, que l'on retrouve dans les populations des trois centres.

Au niveau des organisations et des structures, l'action des centres (du centre Robert Laplane en particulier) a rencontré des stratégies des ESSMS spécialisés dans l'accueil de personnes déficientes sensorielles : création d'unités spécialisées pour accueillir des enfants avec troubles complexes du langage ou handicaps associés, renouvellement et évolution des projets d'établissement, dépistage. Ces structures accueillent également des enfants atteints du syndrome de Usher et nombre sont celles qui ont travaillé avec le CRESAM.

Les établissements pour déficients visuels sollicitent le centre de la Pépinière, mais également le CRESAM. C'est également le fait des CAMSP, spécialisés ou non, qui peuvent accompagner précocement des enfants malentendants ou sourds malvoyants.

Les ESSMS non spécialisés ont des besoins d'information, de sensibilisation et d'appui technique : établissements d'accueil pour enfants et adultes polyhandicapés, MAS et FAM sont, parmi d'autres, des interlocuteurs réguliers des trois centres.

L'ensemble des MDPH est concerné par la problématique du handicap rare, à plusieurs niveaux et en différenciant les niveaux d'information et de transmission nécessaires : directions, CDAPH, équipes d'évaluation.

Des actions communes sont à imaginer en direction de l'ensemble de ces interlocuteurs. Il existe un niveau d'information et de sensibilisation, de prise en compte des spécificités à déployer de manière généraliste et mutualisée et des actions à décliner de manière spécifique selon les handicaps et le niveau de transfert souhaité.

► L'analyse des réalisations montre que les centres ont fortement valorisé une expertise très spécifique concernant **l'aide à la vie quotidienne** des personnes qui s'adressent à

elles. Chaque situation est envisagée sous l'angle de l'amélioration de la communication et de la qualité de vie et fait l'objet de préconisations précises et concrètes.

Ce savoir faire individuel des professionnels trouve une formalisation en partie dans des outils concrets comme la base de données des appuis techniques du CRESAM, les différents supports films et livrets du centre de la Pépinière, l'utilisation des outils informatiques au centre Robert Laplane.

Au-delà de l'enjeu individuel, les centres sont en situation d'apporter, de manière plus générique, aide et conseil aux établissements sur les modalités d'accueil et d'adaptation de l'environnement pour une aide à la vie quotidienne, l'élaboration de projets individuels, le soutien à des prises en charge atypiques. Une réflexion sur les moyens de mise à disposition et de diffusion de ces connaissances permettrait de déterminer les mutualisations possibles et les spécifications à des syndromes particuliers nécessaires.

Par ailleurs, les centres sont confrontés aux problématiques du coût de ces adaptations de prise en charge, pour les familles comme pour les structures. Le regroupement de leurs moyens d'interpellation des pouvoirs publics, des fabricants, de stratégies de financement des innovations technologiques est également envisageable.

► Une fonction des centres de ressources apparaît commune aux trois structures : la représentation des besoins, attentes et intérêts des usagers des centres et le soutien à leur participation à la vie sociale. Cet axe est indissociable de la recherche clinique et de l'aide à l'amélioration de la prise en charge professionnelle et informelles, il constitue le troisième pôle des actions individuelles et d'ensemble. Le sur-handicap est un facteur aggravant de l'exclusion, la connaissance de ses enjeux et de ses déclinaisons concrètes pour les différentes populations suivies confère aux centres de ressources une responsabilité dans la lutte contre celle-ci. Ce niveau d'action peut également faire l'objet de mutualisations dans des stratégies communes en direction des pouvoirs publics, des acteurs de l'insertion sociale, scolaire ou professionnelle.

## **5.2 La capitalisation et la diffusion des connaissances : préconisations**

### **5.2.1 Une constitution de savoirs théoriques et pratiques indéniables**

Les trois centres ressources ont développé des connaissances pointues sur leurs populations, sur le repérage de ces dernières, sur la manière de typologiser leurs caractéristiques médicales et fonctionnelles, pour spécifier ensuite les déficiences à surmonter, les compétences à exploiter. Ils ont élaboré et expérimenté des stratégies de compensation, d'apprentissage et d'accompagnement pointues, créé ou adapté des outils d'évaluation, d'aide à la communication et à l'insertion. Ils ont enfin développé une connaissance empirique des évolutions probables des personnes suivies.

**L'acquisition de ces connaissances s'est faite principalement**, sur la base de connaissances théoriques développementales et neuropsychologiques, **sur un mode expérimental ou empirique**, à partir des interventions individuelles réalisées. L'ensemble de ces savoirs demande aujourd'hui à être consolidé, complété et plus fortement structuré.

L'évaluation des trois centres ressources montre globalement que des savoirs conséquents ont été accumulés dans trois domaines principaux :

- le repérage et la typologisation des populations suivies en sous-populations, correspondant en général à une combinaison entre des étiologies médicales et fonctionnelles, des âges de manifestation clinique et des modes d'interventions différenciés constitués sur la base de ces entrées ;
- le développement de techniques de bilan fonctionnel approfondi, livrant une spécification détaillée du tableau clinique, fonctionnel et psychosocial de la personne ; ce bilan le plus

complet possible est nécessaire au déploiement d'une stratégie globale et pertinente à l'égard de la personne (exemple : techniques adaptées de bilan ophtalmique chez des enfants présentant une malvoyance et un autisme ; importance de l'identification d'une incapacité à voir les reliefs chez des enfants sourds présentant un retard cognitif...) ;  
-le développement de techniques d'appui au développement, d'apprentissage, de communication, d'insertion très spécifiques, fondées sur des stratégies de compensation des déficiences et appuyé largement sur des technologies nouvelles (logiciels, claviers informatiques).

Les centres insistent à juste titre sur la pluralité des présentations et des variantes, sur les différences, d'un cas à l'autre, dans les manifestations de combinaisons de déficiences a priori semblables et sur l'évolutivité des troubles. Cependant des possibilités de structuration et de diffusion simplifiée et plus générique des connaissances acquises existent dans ces trois domaines. Les savoirs acquis permettent aujourd'hui une structuration des populations suivies en sous-types les plus connus ou les plus récurrents (exemple : enfant combinant une déficience visuelle et un autisme). Cette consolidation autour de certaines combinaisons de déficiences ne signifie d'ailleurs pas que l'ensemble du champ est explicité ; le travail exploratoire des centres ressources doit bien évidemment être poursuivi.

Cependant, aucun des centres n'a déployé à ce jour de base de données de type épidémiologique (au sens élargi d'épidémiologie médicale et sociale) permettant de confirmer des hypothèses de travail ou de déployer des travaux directement issus des cohortes suivies par les centres. Les centres participent à des travaux de recherche, mais ne sont généralement pas à l'initiative de l'élaboration de projets. Les centres pourraient utilement bénéficier, pour un plein déploiement du potentiel de généralisation de leurs savoirs, d'un appui complémentaire. Celui-ci peut prendre la forme de ressources en personnel supplémentaires pour cette fonction en consolidation des équipes existantes, lesquelles ne présentent pas de profil à la fois statistique et épidémiologique. L'accès à ce type de ressources peut également se faire utilement (et sans doute de manière plus probante) par le biais de partenariats avec des institutions scientifiques (centres universitaires et de recherche, réseau des observatoires régionaux de santé...). On constate que les partenariats développés à ce jour par les centres avec ce type d'unités portent essentiellement sur des questions ou syndromes particuliers au sein de leur population. Il s'agirait ici du déploiement d'un partenariat plus général visant la structuration d'une base de données à caractère épidémiologique et son exploitation. Ce déploiement permettrait à terme des estimations plus précises sur la prévalence et l'incidence des différentes populations présentant un handicap rare, sur les caractéristiques de leur parcours de prise en charge médico-sociale et sur les évolutions de leur handicap.

### **5.2.2 Système d'information et NTIC**

Les centres de ressources n'ont pas élaboré de système d'information structuré. Les données à disposition aujourd'hui sont principalement de deux ordres : des données de type administratif sur chaque intervention; des données individuelles très fouillées (ensemble du « dossier » d'une personne suivie, comprenant souvent une filmographie) ; elles ne sont pas ou que partiellement informatisées. Les centres ont conscience de ces limites et un déploiement de bases de données pour une exploitation statistique est en cours (CRESAM) ou prévue (La Pépinière). Il pourrait être utilement l'occasion de l'association de nouvelles compétences en renforcement des équipes.

Les lacunes existant dans ce domaine peuvent être spécifiées de la manière suivante :

- un manque de données permettant une structuration des savoirs sur les sous-groupes de handicap rares pertinents, identifiables à partir d'un recueil plus systématique de variables étiologiques, fonctionnelles, sociodémographiques des personnes suivies ;
- une absence de recueil de données systématiques permettant de préciser les évolutions et d'évaluer les effets des stratégies déployées, les facteurs de succès et d'échec. Les suivis, pourtant généralement longs (plusieurs années) assurés par les centres, ne font pas l'objet d'un recueil de données systématiques ; le manque d'indicateurs de suivi et d'appréciation ne permet pas l'évaluation structurée des effets des interventions ; les effets sont pour l'instant constatés in situ ou dans le cadre des échanges avec les professionnels ;
- aucune circulation d'information n'est organisée de manière systémique entre les trois centres (alors que des zones de recoupement sur les couvertures de population développées par chacun des centres existent) ; la possibilité de compiler les données recueillies au niveau des trois centres à partir d'une grille de recueil en partie commune à tous offrirait sans doute de nouveaux potentiels, notamment sur le traitement d'aspects communs comme la combinaison fréquente des handicaps sensoriels à des syndromes autistiques, réels ou supposés ;
- aucune remontée systémique de données n'est organisée aujourd'hui avec les partenaires professionnels et les institutions au sein desquelles les centres interviennent, ni auprès des familles. Celles-ci viendraient pourtant fournir des informations formalisées supplémentaires permettant de mieux caractériser les suivis.

Cette consolidation par l'élaboration d'un système d'information permettrait :

- de contribuer à un meilleur cadrage épidémiologique des handicaps rares, notamment par une meilleure appréciation de la prévalence, de l'incidence et de la distribution géographique et socioéconomique des populations couvertes ;
- de préciser les estimations concernant le degré de couverture de ces différentes formes de handicaps et de leur présence dans les différents dispositifs existants ;
- d'identifier des éléments de repérage supplémentaires des sous populations, non identifiés aujourd'hui comme saillants par les centres ;
- de mieux connaître les évolutions des types des handicaps couverts, et des facteurs contributifs ;
- d'évaluer de manière plus précise et objectivée des effets des interventions mises en place.

### **5.2.3 Des contours de la notion de handicap rare qui restent à préciser**

La notion de handicap rare est déployée de manière légèrement différente dans les trois centres de ressources. On constate par exemple une acception plus élargie de la notion au centre La Pépinière, dont l'approche est centrée sur la complexité des tableaux, mais peut inclure des enfants présentant une association de handicaps (déficience visuelle et autisme) qui n'est pas nécessairement le fruit d'un syndrome, mais d'une trajectoire de prise en charge inadaptée. La notion de handicap rare déployée par le centre Robert Laplane est plus restrictive : elle vise un syndrome commun constitué d'emblée de l'association de plusieurs déficiences ; cependant, la prévalence aujourd'hui revue à la hausse de déficiences auditives associées à d'autres déficiences interroge ici également la définition de rareté.

Plus fondamentalement, si l'on comprend bien que les trois centres de ressources expérimentaux ont été créés sur la base d'expertises antérieures sur des types bien spécifiques de handicaps rares couverts et que les dix années écoulées ont permis de constituer des savoirs importants et très spécifiques à ces populations particulières, on peut interroger la centration sur les handicaps d'origine sensorielle. En effet, certains syndromes

(épilepsies complexes, maladies métaboliques touchant plusieurs systèmes...) présentent, de même, des combinaisons rares de déficiences cognitives, motrices, comportementales. Dans la perspective d'un redéploiement de la fonction d'acquisition de savoirs sur les handicaps rares, une réflexion sur les moyens d'optimiser, d'une part, la consolidation de savoirs très spécifiques sur les sous-populations actuellement traitées par les centres, et d'autre part sur les moyens de déployer du savoir sur les configurations de handicap rare non couvertes par les centres, peut être soulevée. S'il n'apparaît pas judicieux, du fait de l'intérêt de compétences techniques très spécifiques nécessaires à la qualité des actions des centres envers leurs populations particulières, d'élargir les types de handicap rare couverts au sein de chacun d'eux, il apparaît cependant opportun qu'à terme des articulations autour de la mutualisation de savoirs puissent être développés avec d'autres centres de ressources (épilepsies complexes, autisme, centres de référence maladies rares...).

#### **5.2.4 Proposition de domaines à consolider**

L'expertise accumulée aujourd'hui par les centres permet d'identifier des domaines particulièrement « porteurs », dans une perspective d'amélioration de la prise en charge et la qualité de vie des personnes touchées et de leurs familles :

- Les centres de ressources ont chacun développé, en combinant de manière variable des approches théoriques et empiriques, un certain nombre de repères ou éléments clés, qui leur permettent aujourd'hui de formuler des hypothèses de handicaps fonctionnels, y compris (et ce de plus en plus), à distance ; d'autres éléments nécessitent d'être visualisés mais peuvent être décrits par les professionnels des centres comme des éléments de discernement particulièrement porteurs pour qualifier le handicap spécifique d'une personne ; des tests à partir de ces éléments discriminants permettent ensuite la spécification (exemple : enfant déficient visuel qui ne tient pas sa tête à trois mois : effet d'une non stimulation / d'une hypotonie associée) ; d'autres associations récurrentes, y compris combinant des aspects sociaux (redoublement, échec scolaire) ou des repérages fins effectués par la famille, peuvent orienter les centres vers une diagnostic probable. Ces connaissances mériteraient d'être davantage structurées, un travail que les centres ont déjà réalisé en partie dans le cadre des formations qu'ils déploient, notamment à partir d'études de cas.
- La constitution de protocoles plus établis pour des interventions auprès des combinaisons de handicap les plus récurrentes rencontrées constitue un autre mode de consolidation des savoirs ; cette matière est également exploitée pour les études de cas déployées en formations et groupes de travail ; une systématisation des protocoles développés favoriserait à terme les transferts et une autonomisation des professionnels assurant le relais pour l'accompagnement en proximité.
- Les centres ont acquis des connaissances sur la récurrence d'associations de déficiences erronées ou potentiellement réversibles (autisme, retard mental) ; ces syndromes de sur-handicap et les moyens de les prévenir ou réduire mériteraient d'être particulièrement travaillés et mis en valeur, notamment en vue d'une sensibilisation plus large des professionnels. Là encore, des exemples frappants ont été identifiés et travaillés par les centres.
- Une analyse plus systématique des trajectoires scolaires et sociales des personnes présentant les différents types de handicap couverts permettrait d'identifier, en amont des situations classiques de crise et de rupture amenant les interventions des centres, la définition plus aboutie d'opportunités d'interventions, et donc des professionnels et structures susceptibles d'être mobilisés pour relayer plus tôt, en amont des crises, des

fonctions de repérage et d'orientation diagnostique en lien avec les centres. Une préfiguration de cette démarche a été expérimentée en particulier par le Centre de Ressources la Pépinière pour les enfants en structures de petite enfance, mais elle est restée limitée du point de vue géographique.

- Un certain nombre de problèmes clés ont été soulevés par les centres eux-mêmes et par les familles au cours de cette étude concernant les personnes adultes au handicap complexe. Les équipes des centres constatent toutes, bien qu'à des degrés divers, l'augmentation des sollicitations pour des adultes à partir de l'âge de vingt ans. Ces personnes peuvent être à domicile par défaut. L'extrême faiblesse des réponses face à ces situations est d'autant plus à souligner que les familles elles-mêmes, sur qui repose l'essentiel de la prise charge, vieillissent. Si le manque de structures pour adultes est mis en exergue, l'inadéquation des réponses existantes l'est autant. Les établissements n'ont pas les compétences pour prendre en compte, à fortiori, ces situations de vieillissement des populations présentant des handicaps rares. Les parcours institutionnels et personnels ne font, cependant, pas l'objet d'études plus précises.
- Dans la continuité de la mise en place de recueils de données plus structurés par les centres sur les personnes suivies, la remontée structurée d'informations et d'indicateurs de suivi par une mise à contribution des professionnels des ESSMS permettrait d'alimenter les bases de données comme de structurer les échanges.
- Les savoirs pratiques sur les modalités d'accueil et d'adaptation de l'environnement des personnes souffrant de déficience sensorielle sont à capitaliser et à consolider entre les centres. Cet échange aurait pour objet de mutualiser ce qui peut l'être (logiciels, techniques, outils...) et de définir une stratégie de diffusion plus large auprès de l'ensemble des personnes concernées, familles ou professionnels. Il s'agit d'un enjeu fort de qualité de vie et de lutte pour les droits des personnes touchées.

### **5.2.5 Lacunes identifiées dans les modalités de constitution des savoirs**

Plusieurs lacunes apparaissent à ce jour dans les modalités de constitutions de savoirs des centres.

- une trop faible ouverture internationale

Hormis le CRESAM, qui a développé une activité d'échange scientifique à l'international régulière, en particulier en Europe et au Canada (université de Groningen, participation des équipes à des colloques internationaux), les contacts avec d'autres centres ressources travaillant auprès de populations similaires à l'étranger sont peu déployés. On peut regretter cet aspect d'autant plus que, comme pour les maladies rares, la très faible prévalence et la complexité des cas individuels nécessitent des mutualisations de connaissances, en vue de la consolidation des savoirs sur un plus grand nombre de cas et dans différents contextes de prise en charge. Les techniques déployées de manière empirique ou par l'adaptation d'instruments issus d'autres domaines gagneraient à circuler davantage entre les équipes ; certains outils probants ont été développés dans les pays anglo-saxons et mériteraient d'être traduits et diffusés par les centres de ressources en France. Le CRESAM s'emploie actuellement par exemple à traduire un outil de repérage des syndromes de Usher à destination des professionnels d'établissements médico-sociaux ; d'autres outils pertinents de ce type existent ; leur repérage et adaptation par les centres ressources mériteraient d'être systématisés.

- une absence de mutualisation entre les trois centres sur certaines problématiques de recherche et de sensibilisation communes

Des zones de recoupement existent entre les populations suivies par chacun des centres. Certains problèmes sont communs aux trois centres et mériterait un abord commun en terme

d'étude ou de recherche action (exemple : aspects pédagogiques d'amélioration des transmissions de savoirs auprès de certains groupes professionnels, handicaps associés commun aux différentes populations suivies, relations avec les parents, etc.)

Parmi les problématiques communes aux trois centres, l'accompagnement des adultes, le vieillissement de la population suivie et des familles, la carence d'établissements adaptés font l'objet de constats. L'élaboration de diagnostics plus précis, des études socio-épidémiologiques et l'interpellation des acteurs pourraient être des axes communs d'intervention des centres dans un rôle de formulation des besoins sociaux des populations présentant un handicap rare.

- Certaines entrées par les usagers et leurs besoins ne sont que peu développées dans les approches des centres, qui ont, en toute logique, structuré leurs interventions, dans un premier temps, en termes de compensation des déficiences et de stratégies de développement, plutôt que par les notions de qualité de vie, d'autonomie, d'empowerment. De même, concernant les familles, on remarque la faible structuration autour de notions d'épuisement, de développement de compétences, de qualité de vie etc. tous ces aspects sont cependant intimement connus des professionnels des centres, au cœur des suivis complexes assurés. Leur objectivation autour de quelques indicateurs permettrait de mesurer de manière plus globale les effets des interventions. La perspective des parents et des enfants est peu investie comme objet de recherche en tant que tel, susceptible d'ouvrir les modes d'intervention et de les améliorer. On peut imaginer que les aspects de motivation, de jeu, les phénomènes d'exclusion ou d'isolement contribuent pour une part importante au succès ou à l'échec des stratégies d'apprentissage et de développement de la communication, de développement cognitif. Ils mériteraient d'être investis non plus simplement empiriquement mais de manière objectivée, de façon à être intégrés dans l'évaluation des situations et des interventions. Actuellement, à la fois du fait de son travail auprès d'adultes et de son ouverture internationale, le CRESAM est le seul des trois centres à avoir initié, en particulier au cours des dernières années, des méthodes de travail et des actions répondant à ces enjeux (groupes d'échange usagers – parents – professionnels ; aide à l'échange entre personnes touchées par la surdité, participation commune des parents et des professionnels aux interventions des équipes), mais des potentiels de déploiement originaux de ces axes existent également dans les autres centres (La Pépinière : hébergement commun de professionnels et parents pour les bilans approfondis ; Centre Robert Laplane : développement d'un travail de médiation de professionnels sourds en ESSMS...).

### **5.3 L'organisation de la diffusion de savoirs auprès des professionnels, la structuration de relais**

Les trois centres ont développé des actions de sensibilisation et de formation de professionnels, en particulier au cours de leurs trois dernières années d'existence. Elles restent quantitativement encore peu nombreuses. L'articulation avec certains dispositifs d'importance pour assurer des fonctions de repérage, d'orientation puis de prise en charge n'ont pas été pleinement investis ; la couverture de ces actions n'est pas nationale. Les actions restent globalement réalisées par les équipes directement ; d'autres moyens d'action plus génériques ont été peu exploités : organisation de colloques, diffusion de protocoles et de programmes de sensibilisation / formation par internet, production de documents pédagogiques à l'attention des parents ou des professionnels n'ont pas encore fait l'objet de diffusions globales, mais seulement au cas par cas.

Plusieurs pistes de déploiement apparaissent à l'issue des expériences présentées par chacun des centres.

La constitution d'un répertoire de protocoles d'intervention et de formation permettrait tout d'abord d'identifier les outils de transmission existants.

Les centres ont acquis une bonne connaissance empirique des professionnels susceptibles d'assurer un rôle clé dans les trois grandes fonctions identifiées : de repérage et d'orientation, de bilan approfondi, d'apprentissage et d'accompagnement.

### 5.3.1 L'amélioration des fonctions de repérage

- Concernant les fonctions de repérage des personnes, les MDPH n'ont été que peu investies à ce jour. L'orchestration d'une sensibilisation aux situations de handicap rare et la transmission de quelques points de repère permettant aux MDPH d'identifier des situations méritant d'orienter la personne nécessiterait une élaboration puis une mise en commun des propositions de chaque centre pour ses types de handicaps couverts. Elle serait à élaborer conjointement par les trois centres de ressources et peut être d'autres centres de références sur des combinaisons complexes.

- Les partenariats avec l'ensemble des structures hospitalières pertinentes pour les différents types de handicap rare mériteraient d'être formalisés. Les trois centres sont connus des centres de référence pour maladies rares, des unités d'accueil et de soins pour sourds, de certains services spécialisés de neuropédiatrie, mais les pratiques d'orientation, en général non formalisées, entraînent des déperditions.

- La diffusion de techniques pour les fonctions de repérage au sein de structures bien identifiées par les centres comme particulièrement en situation d'améliorer le repérage des personnes serait à organiser de manière plus systématique par chaque centre ; un répertoire des outils à disposition pour appuyer cette fonction pourrait être utilement constitué (sur le modèle du repérage des syndromes de Usher). Des formations continues systématiques auprès des médecins de PMI, des médecins et psychologues au sein des établissements ouvrant des sections spécialisées de handicaps associés, des médecins de CAMPS, SESSAD ou jardins spécialisés mériteraient d'être organisées indépendamment de sollicitations pour des cas individuels.

- Des actions plus génériques à l'attention des parents, notamment via les sites internet, pourraient être déployées, à partir d'une identification de repères de comportement favorisant l'hypothèse de la présence de déficiences associées.

### 5.3.2 L'amélioration de la qualité des prises en charge en établissements spécialisés et en milieu ordinaire

L'évolution des cultures professionnelles, soulignées diversement par les trois centres dans la présentation de leurs interventions en établissements spécialisés, la présence de **professionnels paramédicaux** acquis aux notions de réduction de sur-handicap, de stratégie de compensation et maîtrisant une certaine technicité comme les orthophonistes, les neuropsychologues, les ergothérapeutes, les kinésithérapeutes constituent des relais potentiels pour les bilans approfondis, pour la mise en œuvre, l'évaluation et l'ajustement des stratégies d'accompagnement. Deux types d'investissement de ces professionnels apparaissent comme particulièrement intéressants : ceux intervenant en établissements spécialisés ; ceux travaillant en libéraux, susceptibles de constituer des relais nécessaires pour l'accompagnement des personnes en milieu scolaire ordinaire ou au domicile. Le développement de travail à distance sur des cas vus antérieurement par les centres ressources invite à explorer des possibilités de sollicitation des centres ressources par mail/par téléphone, en développant cette fonction au niveau des centres.

L'organisation d'une mutualisation des expériences, d'une circulation plus large des questions par le développement et l'animation d'échanges entre professionnels, sous forme

de journées d'étude, de groupes de travail, ont été initiées par les trois centres. Elles mériteraient d'être développées, car les savoirs sont loin d'être constitués. Des formules de supervision assurées à un premier niveau par des compétences développées en région, par exemple au sein des sections spécialisées ayant bénéficié d'interventions répétées des centres de ressources, avec la possibilité, en seconde instance, de faire remonter des questions restées sans réponse aux centres, pourraient être expérimentées.

Les trois centres de ressources ont été sollicités pour l'élaboration de projets d'établissement, dans le cadre de l'ouverture de sections spécialisées. Afin d'assurer un travail plus générique, les centres de ressources pourraient être invités à proposer des éléments de repères pour l'élaboration d'un cahier des charges de structures qui développent un projet de section spécialisée sur les déficiences associées.

Ces développements nécessiteraient cependant un changement de statut des centres de ressources, afin que les appartenances associatives n'obèrent pas ce type de déploiement.

Enfin, un travail de sensibilisation et de formation simple à destination de personnels peu formés travaillant en milieu ordinaire, en particulier les AVS et les auxiliaires de vie sociale, mériterait d'être développé, dans l'esprit du document pédagogique élaboré par le centre de la Pépinière à destination des personnels de pouponnières spécialisées et des parents (sortie prévue : 2009).

Les initiatives déployées par les centres dans le cadre de suivis au long cours montrent que la qualité d'un parcours repose sur l'organisation efficace d'un réseau local autour de la personne.

Le développement de réseaux en grandes régions a été initié ou accompagné avec le plus de succès ces deux dernières années par le CRESAM sur la surdicécité. Ces réseaux ne se constituent toutefois que dans des territoires aux pratiques partenariales engagées. Soulignons que l'identification de relais institutionnels clés est plus évidente pour les populations couvertes par le CRESAM (surdicécité congénitale, syndromes de Usher et Charge) et que les trois relais constitués en lien avec ce centre ressources intègrent à chaque fois un centre de maladie rare.

Force est de constater que le degré de couverture, tant en termes de déploiement de relations privilégiées/« partenariats » pour le repérage et l'orientation des personnes, d'interventions en ESSMS, que d'initiation de réseaux (locaux et inter-régionaux), reste aujourd'hui parcellaire pour les trois centres. Il n'y a pas eu de stratégie élaborée de déploiement national systématique, hormis un courrier envoyé à l'ensemble des MDPH. L'afflux de sollicitations qu'engendre un investissement approfondi sur un territoire est paradoxalement un frein pour la répétition de ce type d'initiative. La crainte de n'être pas en situation de répondre aux sollicitations a progressivement mis les équipes en attente de celles-ci. Cette dimension de la mission devra faire l'objet d'une politique concertée, elle implique que des relais locaux soient mis en place pour assurer la réponse de première ligne et garantir le suivi des projets individuels.

La cartographie des régions où les centres n'interviennent pas ou peu met en évidence deux phénomènes : certaines sont très dotées en équipements qui ne font pas appel au Centre de Ressources (Midi-Pyrénées par exemple) pour cause d'éloignement du centre national et de sentiment de compétences internes disponibles. D'autres sont notoirement sous-dotées et les demandes n'y émergent pas (Limousin, Champagne Ardennes entre autres) (cf. cartes et graphique en annexe).

#### **5.4 Le redéploiement des fonctions d'interventions individuelles**

Si certains savoirs sont en consolidation, l'acquisition de connaissances sur les différentes formes de handicap rare nécessite d'être activement poursuivie. Le mode de constitution de savoirs par un travail d'intervention directe des équipes des centres apparaît comme une modalité nécessaire de développement des connaissances. Par ailleurs, le degré de couverture des populations cibles par un repérage et des recommandations de prise en charge, qui aujourd'hui ne peut pas être précisément estimé, mais qui de toute évidence semble bien en deçà des prévalences existantes, doit être amélioré.

Cette fonction pourrait être utilement consolidée et redéployée, dans la perspective d'une articulation plus forte avec les deux autres missions principales (constitution de savoirs ; transferts et relais professionnels) en travaillant sur plusieurs points :

- le développement d'une plus grande visibilité des trois centres de ressources, à la fois pour les familles (sites internet, colloques) et pour les professionnels (MDPH, ESSMS, services hospitaliers) ;
- le déploiement d'une stratégie offensive d'intervention des centres de ressources auprès d'établissements qui souhaitent ouvrir des sections spécialisées, et non plus uniquement réactive sur la base de sollicitations d'intervention pour des situations problématiques ;
- la désignation d'un référent individuel et sa formation conséquente, dans le but d'en faire l'appui technique principal en proximité. Les ré-interpellations des centres ne devant se faire qu'exceptionnellement par une présence directe, et plus généralement par des sollicitations à distance, soutenues, si nécessaire, par des documents filmés.
- ces interventions doivent s'inscrire dans la structuration d'un projet d'accompagnement qui mobilise, non seulement un établissement ou un service, mais toute une filière de prise en charge. On peut imaginer la transmission de préconisations à la MDPH (au titre d'information et de suivi administratif), aux parents, aux professionnels libéraux susceptibles d'intervenir en appui, aux professionnels des ESSMS. Ces réseaux de proximité pourraient être animés par la circulation de données de suivi structurées, qui sont également des moyens de consolider les transferts de compétences.

## **5.5 Entre mutualisation et transfert de compétences, un redéploiement modulé des missions pour un coeur de métier renforcé**

En conclusion, les modalités de déploiement des activités, en vue d'une optimisation des réponses aux missions, devront permettre de maintenir une expertise très pointue à l'égard des populations et sous-populations spécifiques suivies. Elles devront cependant également permettre d'optimiser les fonctions de repérage, de transfert aux professionnels, de constitution de réseaux et de consolidation des savoirs, par le déploiement, en partie, d'autres modalités de fonctionnement. Un troisième pôle des fonctions des centres de ressources, aujourd'hui investi inégalement, est le soutien et le relais auprès des pouvoirs publics des besoins et des attentes des personnes handicapées et de leur entourage en termes de reconnaissance des droits et d'accès à des prises en charge adaptées.

Les centres ont développé leurs missions de manière peu articulée entre eux, chacun assumant l'ensemble de sa charge, nationale et de proximité, dans le registre des appuis comme de la capitalisation. Les équipes sont beaucoup allées à la rencontre des usagers, personnes handicapées et professionnels, qui présentent de nombreux points communs, voire sont parfois les mêmes (publics en commun, ESSMS, équipes hospitalières, MDPH, centres de formation...). La réflexion sur les mutualisations possibles n'a pas encore été pleinement engagée par les centres. Mais force est de constater l'épuisement d'un mode de

fonctionnement : augmenter « simplement » les moyens sans un projet stratégique ne résoudrait pas nombre de questions actuelles.

Il apparaît donc important de distinguer, au regard de cette évaluation, ce qui à juste titre relève aujourd'hui de compétences spécifiques, de la technicité d'une équipe sur une population très spécifique, et ce qui relèverait plutôt d'une stratégie commune, d'une délégation à une personne ou à une équipe relais local, d'une mutualisation ou d'une augmentation de moyens.

En termes de spécificité/autonomie et transfert/mutualisation, les actions peuvent être déclinées de la manière suivante :

• **Faire connaître le handicap rare, les enjeux de la communication complexe :**

- Mener des actions de sensibilisation des acteurs (familles, professions libérales, professionnels des MDPH, ESSMS non spécialisées et spécialisées, personnel hospitalier...) à une échelle territoriale ou professionnelle pertinente régionale ou départementale relèverait d'une action concertée, mutualisée des trois centres, colloques, conférences, de même que
- Favoriser la mise en relation des acteurs locaux et
- Produire des outils et/ou site internet commun, plaquettes communes
- Introduire une action de sensibilisation dans les formations initiales du travail social et de la santé : programmes à élaborer en commun.

• **Consolider la capacité d'expertise acquise**, renforcer la capacité des centres à traiter sur dossier ou au téléphone, en relation avec des correspondants locaux.

- Conduire des expertises des situations complexes : équipes spécialisées des centres
- Assurer la supervision et la formation des « relais locaux » : chaque centre poursuit une « fonction ressources » à distance.

• **Diffuser les méthodes et protocoles d'observation et de diagnostic précoce** et dépistage de déficits sensoriels associés, à des relais locaux :

- Promouvoir la **compétence collective** des ESSMS, des équipes d'évaluation des MDPH en matière d'observation, action externe : distinguer les plateaux techniques spécialisés prêts à recevoir ces apports
- **Consolider** et développer les connaissances et **compétences individuelles** des professionnels de la rééducation et les médecins intervenants en institution (professionnels sourds). Tests adaptés, etc. Action concertée des trois centres, **tronc commun et spécificités**.
- Apprendre à mener des **bilans** fonctionnels, auditifs, visuels, praxies, locomotion, etc. : formation-action élaborée par les centres à destination des professionnels de la rééducation.

• **Favoriser l'accompagnement** des personnes handicapées : développement cognitif, apprentissage, inclusion sociale

- Former aux aides techniques, aux modes d'intervention en situation de communication complexe, des travailleurs sociaux, enseignants spécialisés, AVS, AMP : les professionnels des centres peuvent confronter leurs acquis, distinguer ce qui relève d'une approche totalement spécifique et mutualiser certaines méthodes, pour former plus systématiquement des personnes en situation d'assurer les suivis en région.

- Diffuser les outils pédagogiques disponibles : informatique, jeux, matériels adaptés : les centres peuvent mutualiser et diffuser leurs outils
- Développer les compétences collectives des ESSMS spécialisées : SSEFIS, SESSAD, IME, structure pour personnes polyhandicapées, etc. : les centres mutualisent et forment des relais locaux qui accompagnent les évolutions des projets dans le même temps qu'ils assurent les guidances individuelles.

•**Développer une stratégie** de reconnaissance du handicap rare, d'approfondissement des connaissances et de constitution des savoirs, d'amélioration de l'accompagnement des parcours

- Organiser un séminaire commun avec l'ensemble des professionnels concernés (éventuellement élargi) pour faire le point des connaissances scientifiques, techniques et pédagogiques)
- Initier des recherches en priorisant quelques sujets (par exemple la meilleure connaissance des publics et des parcours) et s'adjoignant des compétences supplémentaires (en épidémiologie, statistique...)
- Conforter la recherche action sur les outils informatiques
- Investir la question de l'insertion professionnelle en développant des actions concertées, en associant d'autres acteurs compétents ou expérimentés (benchmarking)
- Se doter d'une organisation favorisant la mutualisation des moyens des centres sur des objectifs concertés (information, recherche études, élaboration de programmes de formation).

Ce développement d'une stratégie de reconnaissance du handicap rare gagnerait à s'appuyer sur l'articulation entre les trois dimensions centrales que constituent l'approfondissement des connaissances et la constitution des savoirs, la connaissance des conditions pratiques pour l'amélioration de l'accompagnement des parcours et l'écoute des besoins et attentes des personnes touchées et de leurs familles.

L'action de chacune des équipes est marquée par cette reconnaissance et cette écoute, une posture qui mérite d'être déclinée stratégiquement et politiquement en actions communes concertées et formalisées de la part des trois centres.

## **6 Annexes**

**Liste des documents consultés**

**Liste des partenaires et usagers interrogés**

**Guide d'entretien à destination des partenaires**

**Guide d'entretien à destination des professionnels usagers**

**Guide d'entretien à destination des usagers ou de leur famille**

**Synthèse des résultats de l'enquête usagers**

**Cartographie de l'origine géographique des personnes suivies**

<p style="text-align: center;"><b>Documents consultés pour l'évaluation des Centres nationaux de ressources sur le handicap rare</b></p>
--

### **Centre national expérimental de ressources Robert Laplane**

- Présentation rapide et statistiques, 2008
- Statuts de la Ligue Fraternelle des Enfants de France
- Populations auxquelles s'adresse Le Centre de Ressources
- Handicap rare-Maladie rare
- Actions de formation développées par le Centre de Ressources Robert Laplane
- Contribution à la réflexion sur la recherche en matière de handicap rare
- Questions que posent l'accueil et la prise en charge des jeunes sourds qui présentent des handicaps associés-article paru dans l'ACFOS CONNAISSANCES SURDITES, mars 2007 n°19
- Activité du 1er mars 1998 au 30 juin 2008
- Actions de formation développées par le Centre de Ressources Robert Laplane, février 2008
- Démarche d'intervention
- Formation théorique pour les professionnels qui travaillent auprès de personnes qui associent une déficience auditive et une autre déficience
- Difficultés de recrutement au Centre de Ressources Robert-Laplane, mars 2007
- L'équipe du Centre de Ressources
- Etiologies au Centre de Ressources Robert Laplane, juillet 2008
- Populations auxquelles s'adresse le Centre de Ressources, 26/10/2007, Dr Dumoulin
- Rapports d'activité de 2000 à 2007
- Consultation d'une vingtaine de dossiers d'utilisateurs

Le site internet : <http://centreressourceslaplane.org>

### **Centre national expérimental de ressources La Pépinière**

- Réflexions et perspectives sur les enfants et adolescents déficients visuels multihandicapés, juin 1996
- Projet associatif ANPEA
- Population pour laquelle intervient le Centre de Ressources La Pépinière, 2007
- Rapports d'activité 2005, 2006, 2007
- La Pépinière-centre ressources pour personnes aveugles ou malvoyantes multihandicapées<sup>2</sup>
- DVD « les troubles de l'alimentation et de la déglutition, février 2006
- Editions d'albums tact-illustrés pour tous les enfants, les doigts qui rêvent, catalogue 2007-2008
- Consultation d'une vingtaine de dossiers d'utilisateurs

### **CRESAM**

- Rapport du CNOSS sur le Centre de Ressources pour enfants et adultes sourds-aveugles et sourds-malvoyants
- Statuts de l'association de patronage des établissements pour sourds, aveugles et sourds-aveugles du centre-ouest de la France (APSA)
- Projet associatif, APSA, juin 2000, révisé en juin 2007
- Extrait de délibération du Conseil d'Administration de l'APSA du 17 septembre 1997
- Plaquette de présentation du Centre (avec fiches pratiques)
- Plaquette de présentation des formations 2005
- Plaquette sur le syndrome d'Usher
- Compte-rendu d'entretien avec le Directeur du CRESAM (CNSA, octobre 2007)
- Entretien du 7 Février 2008 avec Madame Caroline BACHSCHMIDT, Conseillère Technique auprès de Madame LETARD, sur les propositions tirées du Rapport MONTAGNE

- Une étude démographique sur les personnes sourdes-aveugles au Canada et les services à leur disposition, rapport préparé pour la Société Nationale Canadienne des Sourds-Aveugles, Colleen Watters et Michelle Owen, Canadian Centre on Disability Studies, janvier 2005
- Compte-rendu Réunion inter ESAT accueillant des personnes sourdes malvoyantes et/ou sourdes-aveugles POITIERS le 26 septembre 2006
- Rapports d'activité 2004 à 2007
- « Les nouvelles du CRESAM »
- Compte-rendu de réunion de service
- Programmes de formation / programme des journées de sensibilisation
- Etudes de cas
- Support de présentation du CRESAM aux unités d'accueil et de soins pour sourds
- Consultation d'une vingtaine de dossiers d'utilisateurs

Le site internet : [www.cresam.org/](http://www.cresam.org/)

### **Documents communs**

- Rapport des centres nationaux de ressources sur le handicap rare sur les particularités propres au handicap rare et sur l'action menée depuis huit ans, 2006
- Rapport d'évaluation rédigé par le COPAS concernant la première période expérimentale 1998-2003

### **Documents généraux**

- Ministère du Travail et des Affaires Sociales. Direction de l'action sociale. Sous-direction de la réadaptation de la vieillesse et de l'aide sociale. Paris. FRA : Rapport sur les handicaps rares. (1996)
- Synthèse et propositions Groupe 7 Polyhandicap et Handicaps rares, 1996
- Groupe de travail « éducation et scolarisation des enfants et adolescents sourds », Réunion du 8 juin 1999, Polyhandicaps, handicaps associés, Intervention de Madame FAIVRE- CLAPEAHA
- Rapport au nom de la commission XII (Handicaps), Handicaps sensoriels de l'enfant
- Projet « H3r » de Pôle Interrégional Sud Est « handicaps rares-relais et ressources », PEP 69, IRSAM, OVE, décembre 2007
- Evaluation des besoins et attentes des parents et de leur enfant sourd avec handicap(s) associé(s), DIES, 2003
- le site internet ORPHANET

### **Contexte législatif**

- Circulaire DAS/RVAS 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
- Lettre DAS/RVAS du 5 mars 1998 relative à la création de trois centres de ressources contribuant à l'amélioration des prises en charge des personnes atteintes d'un handicap rare
- Décisions du 30 juin 1998 relatives à des demandes de création et d'extension d'établissements sociaux et médico-sociaux
- Arrêté du 2 août 2000 relatif à la définition du handicap rare
- Arrêté du 30 juin 2003 portant autorisation de création d'un Centre de Ressources expérimental pour enfants et adultes sourds-aveugles et sourds-malvoyants
- Décret n° 2003-1217 du 18 décembre 2003 relatif à la liste des établissements ou services accueillant certaines catégories de personnes et relevant du schéma national d'organisation sociale et médicosociale prévu au 1° de l'article L. 312-5 du code de l'action sociale et des familles

## Liste des partenaires et usagers consultés

### Responsables associatifs

Comité de Liaison et d'Actions des Parents d' Enfants et d'Adultes atteints de Handicaps Associés (CLAPEAHA) et Association Nationale pour les Sourds Aveugles (ANPSA)  
Association Nationale pour les Sourds Aveugles (ANPEA)  
Association Patronage Ets pour Sourds et Sourds Aveugles (APSA)  
Association de parents et d'amis représentant les personnes sourdes avec handicap(s) associé(s) (APARSHA)  
Fédération nationale pour l'insertion des sourds et des aveugles de France (FISAF)  
Association des Parents et Amis des Déficiants Auditifs de Guyane (APADAG)  
RETINA France  
Association OVE (Œuvre des Villages d'Enfants)  
Institut Régional des Sourds et Aveugles de Marseille (IRSAM)  
Institution Régionale des Sourds et des Aveugles (IRSA Aquitaine)

### Services Hospitaliers et cliniques

Responsable du centre référent du langage Bourgogne  
Institut ARAMAV, Clinique de réadaptation et rééducations fonctionnelles pour déficients visuels, Nîmes  
Hôpital Pitié Salpêtrière (responsable unité d'accueil et de soins pour sourds)  
Hôpital Armand Trousseau – Service ORL du Professeur Garabédian  
Centre de référence pour les affections sensorielles génétiques (Montpellier)  
Hôpital de Grenoble (responsable unité d'accueil et de soins pour sourds)  
Hôpital de la Timone (responsable unité d'accueil et de soins pour sourds)  
CHU Poitiers service gérontologie

### Etablissements médico-sociaux

Directrice adjointe du Clos Chauveau, Bourgogne  
Orthophoniste à l'IESCHA d'Auxerre (Institut d'Education Sensorielle pour Handicapés Auditifs)  
Directeur CAMSP, CMPP, CROP Saône et Loire  
Directeur CAMSP ADPEP 21 Dijon  
Pédiatre PMI, Conseil Général de Saône et Loire  
Institut Régional des Sourds (IRS Provence Marseille)  
Directeur Institution des Jeunes Aveugles et Amblyopes les Primevères (IJAA Lyon)  
CESDV-IJA Centre d'Education Spécialisée pour Déficiants Visuels IJA Arc en ciel Marseille  
Directrice des enseignements et enseignant spécialisé, Institut National pour Jeunes Sourds de Cognin  
Psychomotricienne du Centre de Rééducation pour Enfants Déficiants Auditifs (CREDA Amiens)  
Centre d'Education du Langage pour Enfants Malentendants (CELEM Paris)  
  
Médecin ORL et psychomotricienne de l'Ecole intégrée D. Casanova  
Médecin ORL  
Centre d'Action Médico-Social Précoce (CAMSP CHALON SUR SAONE)  
Service d'accompagnement à la vie sociale (SAVS Laon)

Centre d'Action Médico-Social Précoce (CAMSP) des Deux Sèvres (NIORT)  
Institut national supérieur de formation et de recherche pour l'éducation des jeunes handicapés et les enseignements adaptés (INS HEA) INSHEA (ex. CNEFEI)  
Directeur, Institut Médico-Educatif (IME) Sainte Claude  
Directeur de deux Services de soutien à l'Education Familiale et à l'Intégration Scolaire (SSEFIS), 1 appartement éducatif dans le Rhône  
Directeur administratif CMPP OVE  
Directeur Centre régional d'enseignement et d'éducation spécialisés pour déficients visuels (CRESDEV de Besançon)  
Psychomotricienne centre enfants sourds Paris  
Directrice Service d'Education Spéciale et de Soins A Domicile (SESSAD) déficients auditifs Guyane  
Directrice départementale Comité d'Etude et de Soins Aux Polyhandicapés (CESAP 94)

### **Partenaires internationaux**

Institut de réadaptation en déficience physique de Québec (IRDPQ) Canada

### **Professionnels libéraux**

Orthoptiste  
Orthophoniste libérale  
Médecin généraliste

### **Administration**

Direction Départementale Action Sanitaire et Sociale du Nord

## Guide d'entretien à destination des partenaires

Qui répond au questionnaire :  directeur  professionnel

**1. Structure :**

**2. Quel est votre département d'implantation?**

**3. D'où viennent les personnes accueillies dans votre établissement ?**

Départemental  Régional  National  Européen

**4. Combien de personnes dans votre établissement sont concernées par l'action des centres de ressources sur le handicap rare ?**

**5. Comment avez-vous eu connaissance du Centre de Ressources ?**

- |   |  |
|---|--|
| <input type="checkbox"/> Par un professionnel de santé, précisez.....           | <input type="checkbox"/> Par un établissement de santé           |
| <input type="checkbox"/> Par une association, précisez .....                    | <input type="checkbox"/> Par une famille                         |
| <input type="checkbox"/> Par un établissement médico-social (IME, MAS, CAT,...) | <input type="checkbox"/> Par la MDPH de votre département (CDES) |
| <input type="checkbox"/> Par le site internet du Centre de Ressources ressource | <input type="checkbox"/> Par une plaquette du centre             |
| <input type="checkbox"/> Par un article ou une revue précisez.....              | <input type="checkbox"/> Autre,                                  |

**6. A quel Centre de Ressources handicap rare êtes vous en relation ?**

- Le Centre de Ressources de Loos les Lille  Le Centre de Ressources de Paris  
 Le Centre de Ressources de Poitiers

**7. Êtes-vous en contact avec d'autres types de lieux d'accompagnement et de soutien ?**

Oui  Non

Si oui lequel ?

- Centre ressource Maladie rare
- Centre ressource Autisme
- Association d'usagers
- Equipe médicale
- Professionnels libéraux
- Autres

**8. Qui coordonne ces interventions ?**

- Votre établissement médico-social, si oui, qui à l'intérieur ?  
 Un médecin ou une équipe médicale, lesquels ?  
 Le Centre de Ressources, si oui, qui à l'intérieur ?  
 La famille  
 Ne sait pas  
 Autres

## L'intervention du Centre de Ressources

11) Depuis quand votre établissement travaille-t-il avec le Centre de Ressources?  
...../...../.....

12) Disposiez-vous d'un diagnostic médical au moment où vous vous êtes adressé au centre?

12) Pour quel(s) motif(s) vous êtes-vous adressé au Centre de Ressources ? (plusieurs réponses possibles)

**Demande d'informations sur le handicap rare**

Informations médicales

Informations juridiques

Informations orientations

Informations sur des techniques de prise en charge (matériel par exemple )

Informations sur des établissements de prise en charge

Informations sur des associations

**Expliquer un diagnostic**

Aide au diagnostic médical (étiologie, causes...)

Aide au diagnostic fonctionnel (conséquences de la maladie : moyen de communication, compétences de la personne...)

**Un bilan global de la situation de la personne handicapée**

**Des conseils**

pour la prise en charge

pour la vie quotidienne

pour l'insertion professionnelle

pour développer la communication

autre conseil

**Pour avoir l'avis d'une instance tierce**

**Pour aider à la coordination des interventions**

**Autre,**

**précisez :** .....

13) Dans quel délai avez-vous reçu une réponse de la part du centre ?

Moins d'un mois

Entre 1 et 3 mois

Entre 3 et 6 mois

Plus de six mois

## Les modalités d'intervention du Centre de Ressources

14) Quels sont vos contacts avec le centre ?

- Entretien téléphonique (en moyenne combien de fois par an)

- Entretien au centre ressources (en moyenne combien de fois par an)

- Entretien au sein de votre établissement médico social (en moyenne combien de fois par an)

- Autre

**15) Décrivez les interventions du centres ? (comment, par quel moyens, auprès de qui )**

- aide au diagnostic fonctionnel
- formation des professionnels au développement des moyens de communication
- Aide à l'orientation (comment ?)
- médiation des différents intervenants mise en relation (comment ?)
- Organisation du projet de soins et d'accompagnement (avec qui, sous quelle forme)
- Apport d'information (lesquelles et comment)
- Intervention directe auprès des professionnels de l'établissement (auprès de l'ensemble de l'équipe, d'une catégorie de professionnels, ...)

**Les impacts de l'intervention du Centre de Ressources**

**18) Quels sont les changements liés à l'intervention du Centre de Ressources handicap rare, quelle contribution à votre pratique professionnelle ?**

**19) Qu'attendez vous des centres de ressources qu'ils n'assurent pas aujourd'hui ?**

**20) Quelles sont vos doléances par rapport à la prise en charge du handicap rare aujourd'hui ? (Proposer 3 réponses maximum)**

**Questions annexes**

**Savez-vous quelles est la structure juridique du Centre de Ressources  
oui, non, ne sait pas**

**si oui, est-ce que ce statut a une importance pour vous ?**

## Guide d'entretien à destination des ESSMS

Qui répond au questionnaire :  parent  personne accompagnée par le centre ressource

**9. Etablissement :**

**10. Quel est votre département d'implantation?**

**11. D'où viennent les personnes accueillies dans votre établissement ?**

Départemental  Régional  National  Européen

**12. Combien de personnes dans votre établissement sont concernées par l'action des centres de ressources sur le handicap rare ?**

A votre domicile  Pris en charge dans un établissement, précisez : .....

**13. Comment avez-vous eu connaissance du Centre de Ressources ?**

Par un professionnel de santé, précisez.....  Par un établissement de santé  
 Par une association, précisez .....  Par une famille  
 Par un établissement médico-social (IME, MAS, CAT,...)  Par la MDPH de votre département (CDES)  
 Par le site internet du Centre de Ressources  Par une plaquette du centre ressource  
 Par un article ou une revue  Autre, précisez.....

**14. A quel Centre de Ressources handicap rare vous-êtes vous adressé ?**

Le Centre de Ressources de Loos les Lille  Le Centre de Ressources de Paris  
 Le Centre de Ressources de Poitiers

**15. Etes vous en contact avec d'autres types de lieux d'accompagnement et de soutien ?**

Oui  Non

Si oui lequel ?

- Centre ressource Maladie rare
- Centre ressource Autisme
- Association d'usagers
- Equipe médicale
- Professionnels libéraux
- Autres

**16. Qui coordonne ces interventions ?**

Votre établissement médico-social, si oui, qui à l'intérieur ?  
 Un médecin ou une équipe médicale, lesquels ?  
 Le Centre de Ressources, si oui, qui à l'intérieur ?  
 La famille  
 Ne sait pas  
 Autres

## L'intervention du Centre de Ressources

16) Depuis quand votre établissement travaille-t-il avec le Centre de Ressources?  
...../...../.....

12) Disposiez-vous d'un diagnostic médical au moment où vous vous êtes adressé au centre?

17) Pour quel(s) motif(s) vous êtes-vous adressé au Centre de Ressources ? (plusieurs réponses possibles)

**Demande d'informations sur le handicap rare**

Informations médicales

Informations juridiques

Informations orientations

Informations sur des techniques de prise en charge (matériel par exemple )

Informations sur des établissements de prise en charge

Informations sur des associations

**Expliquer un diagnostic**

Aide au diagnostic médical (étiologie, causes...)

Aide au diagnostic fonctionnel (conséquences de la maladie : moyen de communication, compétences de la personne...)

**Un bilan global de la situation de la personne handicapée**

**Des conseils**

pour la prise en charge

pour la vie quotidienne

pour l'insertion professionnelle

pour développer la communication

autre conseil

**Pour avoir l'avis d'une instance tierce**

**Pour aider à la coordination des interventions**

**Autre,**

**précisez :** .....

18) Dans quel délai avez-vous reçu une réponse de la part du centre ?

Moins d'un mois

Entre 1 et 3 mois

Entre 3 et 6 mois

Plus de six mois

## Les modalités d'intervention du Centre de Ressources

19) Quels sont vos contacts avec le centre ?

- Entretien téléphonique (en moyenne combien de fois par an)

- Entretien au centre ressources (en moyenne combien de fois par an)

- Entretien au sein de votre établissement médico social (en moyenne combien de fois par an)

- Autre

**20) Décrivez les interventions du centres ? (comment, par quel moyens, auprès de qui )**

- aide au diagnostic fonctionnel
- formation des professionnels au développement des moyens de communication
- Aide à l'orientation (comment ?)
- médiation des différents intervenants mise en relation (comment ?)
- Organisation du projet de soins et d'accompagnement (avec qui, sous quelle forme)
- Apport d'information (lesquelles et comment)
- Intervention directe auprès des professionnels de l'établissement (auprès de l'ensemble de l'équipe, d'une catégorie de professionnels, ...)

#### Les impacts de l'intervention du Centre de Ressources

**18) Quels sont les changements liés à l'intervention du Centre de Ressources handicap rare ?**

**19) Qu'attendez vous des centres de ressources qu'ils n'assurent pas aujourd'hui ?**

**20) Quelles sont vos doléances par rapport à la prise en charge du handicap rare aujourd'hui ? (Proposer 3 réponses maximum)**

#### Questions annexes

**Savez-vous quelles est la structure juridique du Centre de Ressources  
oui, non, ne sait pas**

**si oui, est-ce que ce statut a une importance pour vous ?**

<b>Guide d'entretien</b> <b>Equipes des centres nationaux de ressources handicap rare</b>
--

► **Mission : porter ou affiner le diagnostic, apporter des conseils pour l'accompagnement**

**Réalisations**

- Quelle part de la fonction diagnostic dans l'activité des centres ?
- Qui oriente ou adresse ?
- Quel parcours antérieur ?
- Quel âge, quelle origine géographique ?
- Pour quelle combinaison de handicap ?
- Quelle nature de diagnostic ?
- Modalités des diagnostics : lieu, professionnels mobilisés, durée...

**Résultats**

- Amélioration de l'identification par les EMS
- Précocité et retards de diagnostics : évolution de l'âge
- Fréquence des saisines des centres de ressources, par type d'acteurs, par zone géographique ?

► **Mission : Favoriser l'organisation du parcours**

**Réalisations**

- Quelle part de la fonction organisation du parcours dans l'activité des centres?
- Pour quel public : en EMS, à domicile, âge, etc..
- Qui est concerné par cette organisation
- Quelles modalités ?
- Durée du « suivi »
- Critères de fin d'intervention du centre

**Résultats**

- Création de réponses innovantes?
- Nature des « innovations » et protocoles proposés
- Effets sur les l'élaboration des projets individualisés ? Sur le maintien à domicile ?...

*Typologie des trajectoires, quel public, quelle évolution de la notion de handicap rare ?  
Approche des situations à risque (zone géographique non couverte, absence d'EMS, refus de collaboration....)*

► **Proposer un appui technique aux professionnels par la diffusion d'informations et la proposition de formations**

**Réalisations**

- Type d'équipes concernées ?
- Typologie de l'offre et de la demande ?
- Information diffusées et formations organisées?
- Thématiques?
  
- Outils de communication ?
- Liens centre/équipe qui prend en charge (durée, adaptation, suivi et limites)

## **Résultats**

- Sur les projets d'établissement ? Sur les projets individualisés ?
- Sur les capacités de maintien à domicile ?
- Sur le transfert de connaissances
- Sur l'amélioration de la prise en charge ...

## **► Contribuer à la constitution de savoirs à partir des expériences de suivi, d'accompagnement et de leur évaluation**

### **Réalisations**

- Banque de données ?
- Conduite d'évaluations
- Participation à des recherches, quelle nature ?
- Publications
- Actions de mutualisation au niveau national et international ?

### **Résultats**

- Sur la création de nouveaux réseaux ?
- Contribution à la connaissance des handicaps rares ?
- Quelle mutualisation entre les centres au niveau national ?
- Quelles contributions aux réflexions locales, nationales, européennes ?
- Adossement à la recherche

*Articulation entre intervention directe, coordination des professionnels et création de connaissances*

<b>Trame de recueil de données</b>		
Professionnels du centre	ETP Age Expériences, qualification ancienneté	
Activité du centre	File active Répartition des activités (diagnostic, formation, organisation du parcours, recherche) Demandes reçues (nombre, qui ?) Demandes traitées Typologie d'intervention Lieux d'intervention Zone géographique non couverte nombre de demande ne correspondant pas à votre champ d'action ?	Qui n'oriente pas (zone géographique, type d'établissement...)
Public	Age de la file active-âge à l'entrée Durée de l'intervention Typologie des handicaps Origine géographique	En quoi êtes-vous bien sur le handicap rare ? Sur quelle définition ? Est-ce la même qu'il y a dix ans ?
Parcours avant		
Type de prise en charge actuelle	Modalité du diagnostic Apports spécifiques du centre	
Partenaires -pour la prise en charge -pour la formation -pour la recherche	Nature et fréquence  Refus de partenariat	
Communication	outils développés diffusion impacts	
Recherche	outils développés protocoles mutualisation	
Moyens	Documents	Commentaires
Statut	Documents	Forces et faiblesses de l'adossement à un établissement

## Guide d'entretien à destination des usagers et de leur famille des centres ressources handicap rare

Qui répond au questionnaire :  parent  personne accompagnée par le centre ressource

### Présentation de l'usager et de sa famille

**17. Quel âge a la personne concernée par un handicap rare ?**

- Moins de 5 ans  Entre 5 et 10 ans  Entre 11 et 20 ans  Entre 21 ans et 30 ans  
 Entre 31 ans et 40 ans  Plus de 40 ans

**18. Quel âge avait la personne au moment du premier contact**

**19. Quel est votre lieu d'habitation actuel ?**

**20. Etes-vous, vous ou votre enfant :**

- A votre domicile  Pris en charge dans un établissement, précisez : .....

**21. Comment avez-vous eu connaissance du Centre de Ressources ?**

- |   |  |
|---|--|
| <input type="checkbox"/> Par un professionnel de santé, précisez.....           | <input type="checkbox"/> Par un établissement de santé           |
| <input type="checkbox"/> Par une association, précisez .....                    | <input type="checkbox"/> Par une famille                         |
| <input type="checkbox"/> Par un établissement médico-social (IME, MAS, CAT,...) | <input type="checkbox"/> Par la MDPH de votre département (CDES) |
| <input type="checkbox"/> Par le site internet du Centre de Ressources           | <input type="checkbox"/> Par une plaquette du centre ressource   |
| <input type="checkbox"/> Par un article ou une revue                            | <input type="checkbox"/> Autre, précisez.....                    |

**22. A quel Centre de Ressources handicap rare vous-êtes vous adressé ?**

- Le Centre de Ressources de Loos les Lille  Le Centre de Ressources de Paris  
 Le Centre de Ressources de Poitiers

**23. Qui sont vos interlocuteurs concernant le suivi et la prise en charge de la personne atteinte de handicap ?**

- Equipe(s) médicale(s) hospitalières, lesquelles ?
- MDPH, laquelle ?
- Etablissement médico-social, lequel ?
- Professionnels libéraux, lesquels
- Education Nationale
- Centre référent du langage, lequel ?
- Autre(s) Centre(s) ressource(s), lesquels ?
- Unité d'accueil pour sourds, laquelle ?
- Associations ou bénévoles, lesquelles ?
- Association d'usagers, lesquelles ?
- Services sociaux, lesquels ?
- Autres

**4) Qui coordonne ces interventions ?**

- Un médecin ou une équipe médicale, lesquels ?  
 L'établissement médico-social, si oui, qui à l'intérieur ?  
 Le Centre de Ressources, si oui, qui à l'intérieur ?  
 La famille  
 Ne sait pas  
 Autres

7) Etes vous en contact avec d'autres types de lieux d'accompagnement et de soutien ?

Oui  Non

Si oui lequel ?

- Centre ressource Maladie rare
- Centre ressource Autisme
- Association d'usagers
- Equipe médicale
- D'autres familles
- Autres

#### L'intervention du Centre de Ressources

10) Vous êtes-vous personnellement adressé au centre ?

Oui  Non

Si non, qui s'est adressé au centre ?

21) A quelle date a eu lieu le premier contact avec le Centre de Ressources? ...../...../.....

12) Disposiez-vous d'un diagnostic médical au moment où vous vous êtes adressé au centre?

22) Pour quel(s) motif(s) vous êtes-vous adressé au Centre de Ressources ? (plusieurs réponses possibles)

Demande d'informations sur le handicap rare

Informations médicales

Informations juridiques

Informations orientations

Informations sur des techniques de prise en charge (matériel par exemple)

Informations sur des établissements de prise en charge

Informations sur des associations

Expliquer un diagnostic

Aide au diagnostic médical (étiologie, causes...)

Aide au diagnostic fonctionnel (conséquences de la maladie : moyen de communication, compétences de la personne...)

Un bilan global de la situation de la personne handicapée

Des conseils

pour la prise en charge

pour la vie quotidienne

pour l'insertion professionnelle

pour développer la communication

autre conseil

Pour avoir l'avis d'une instance tierce

Pour aider à la coordination des interventions

Autre, précisez : .....

23) Dans quel délai avez-vous reçu une réponse de la part du centre ?

Moins d'un mois

Entre 1 et 3 mois

Entre 3 et 6 mois

Plus de six mois

### Les modalités d'intervention du Centre de Ressources

24) Quels sont vos contacts avec le centre ?

- Entretien téléphonique (en moyenne combien de fois par an)
- Entretien à votre domicile (en moyenne combien de fois par an)
- Entretien au centre ressources (en moyenne combien de fois par an)
- Entretien au sein d'un établissement médico social (en moyenne combien de fois par an)
- Autre

25) Décrivez les interventions du centres ? (comment, par quel moyens, auprès de qui )

- aide au diagnostic fonctionnel
- formation des parents au développement des moyens de communication
- formation des professionnels au développement des moyens de communication
- Aide à l'orientation (comment ?)
- médiation des différents intervenants mise en relation (comment ?)
- Appui dans vos démarches (lesquelles, auprès de qui ?)
- Organisation du projet de soins et d'accompagnement (avec qui, sous quelle forme)
- Apport d'information (lesquelles et comment)
- Intervention directe auprès de l'établissement dans lequel vous êtes pris en charge (auprès de l'ensemble de l'équipe, d'une catégorie de professionnels, ...)

### Les impacts de l'intervention du Centre de Ressources

18) Quels sont les changements dans votre situation ou celle de votre enfant, liés à l'intervention du Centre de Ressources handicap rare ?

19) Qu'attendez vous des centres de ressources qu'ils n'assurent pas aujourd'hui ?

20) Quelles sont vos doléances par rapport à la prise en charge du handicap rare aujourd'hui ?  
(Proposer 3 réponses maximum)

### Questions annexes

Savez-vous quelle est la structure juridique du Centre de Ressources  
oui, non, ne sait pas

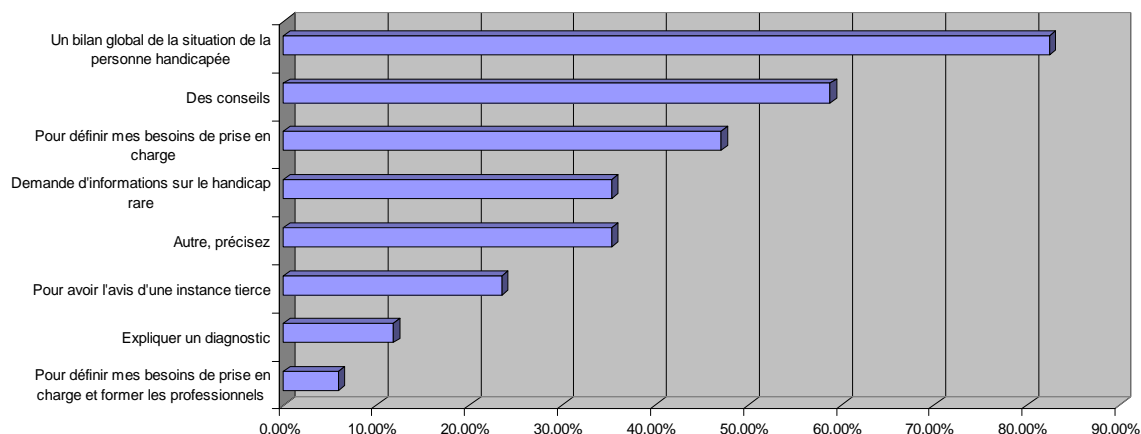
si oui, est-ce que ce statut a une importance pour vous ?

## Synthèse des résultats de l'enquête auprès des usagers et de leurs familles

23 familles et usagers ont collaboré à l'étude (6 connaissaient le Centre de Ressources national Robert Laplane, 10 le centre expérimental national la Pépinière, 7 le CRESAM). Trois d'entre elles ont été contactées par le biais des associations de parents. Aucune personne atteinte de handicap rare (ou sa famille) et ne fréquentant pas les centres de ressources n'a été contactée.

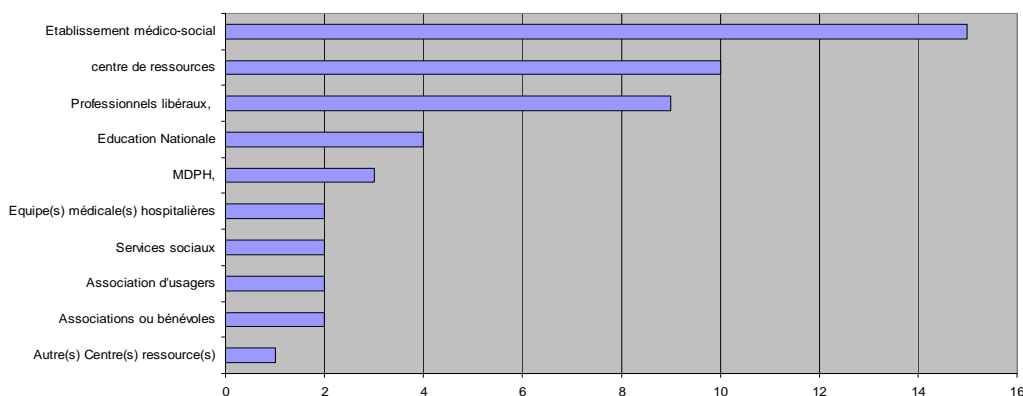
Dans 82% des situations, les familles ou les personnes concernées s'étaient directement adressé au centre, ce qui n'est pas un panel représentatif du public des centres de ressources (entre 25 et 40 % des situations). 70% disposaient d'un diagnostic médical. Le motif principal de leur demande est un **bilan global de leur enfant (80% des familles)**, ensuite viennent **les conseils (57%)** et la définition des **besoins de prise en charge (45%)**.

### Pour quels motifs vous êtes vous adressé au centre ? (Plusieurs réponses possibles)



Les conseils recherchés concernent la prise en charge et la vie quotidienne. Les informations sont de tout ordre : médicales, juridique, orientation, techniques...

### Les interlocuteurs du suivi et de la prise en charge des familles interrogées



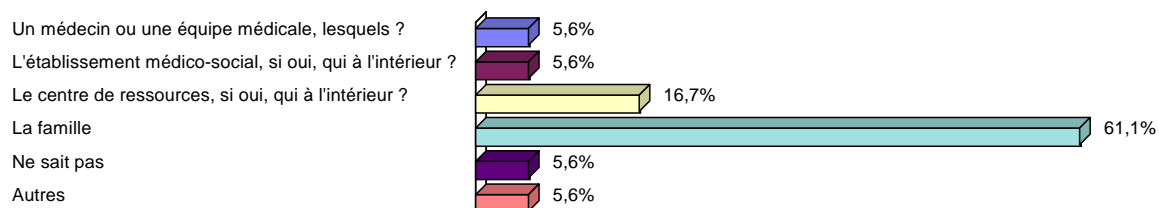
L'interlocuteur le plus cité pour les enfants est le CAMSP.

Pour les adolescents et adultes les MAS et FAM.

Parmi les interlocuteurs libéraux ce sont exclusivement les professionnels de la rééducation qui sont cités par les parents : orthophonistes, ergothérapeutes, kinésithérapeute, orthoptistes, psychomotricien...

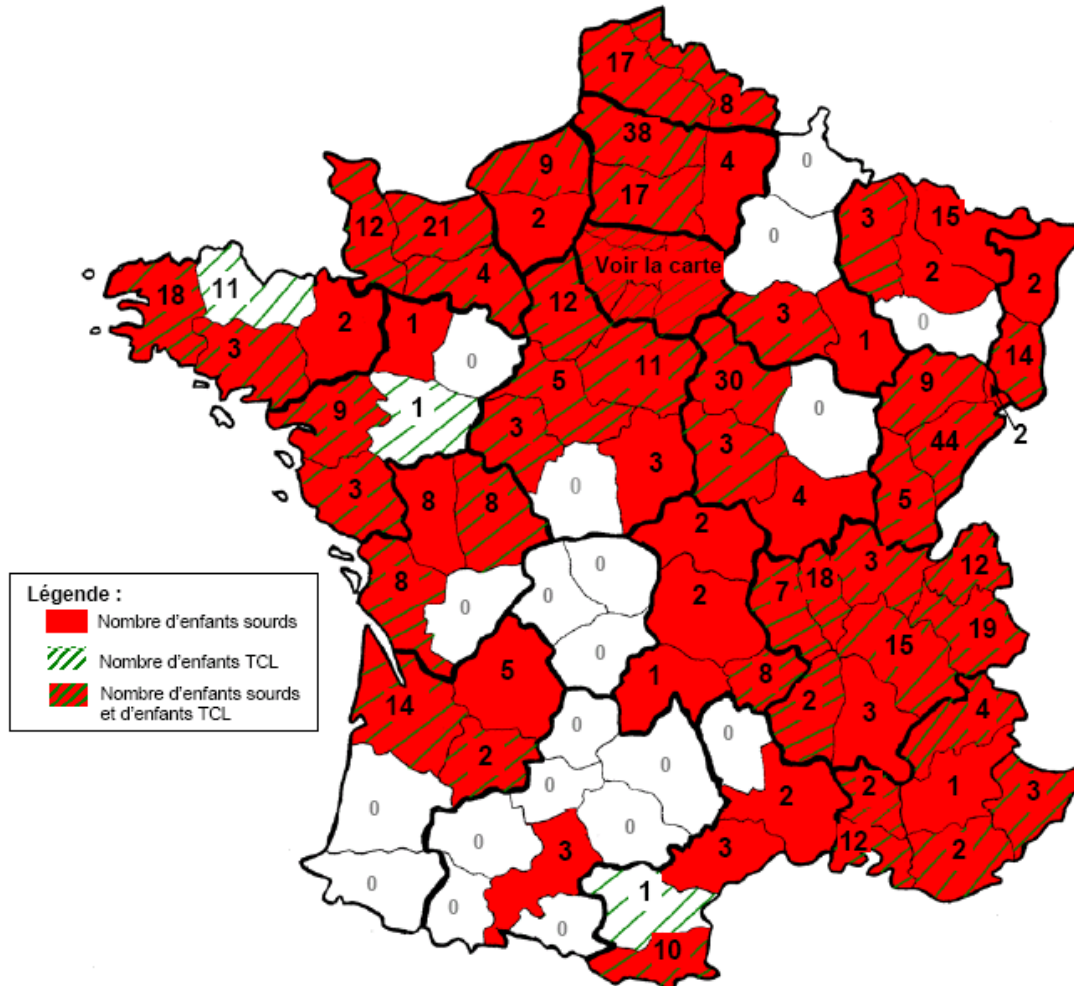
Dans 61% des cas, la famille déclare être le coordonnateur des différentes interventions auprès de leur enfant ;

### Qui coordonne ces interventions ?



Lorsque les familles déclarent être en contact avec d'autres types de lieux de soutien et d'accompagnement (41% des personnes interrogées), ce sont principalement **les associations d'usagers ou d'autres parents qui sont cités.**

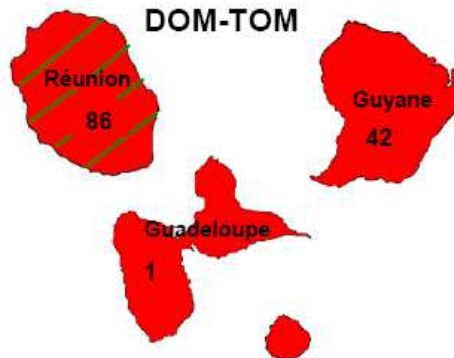
**Origine géographique des personnes suivies entre 1998 et 2007  
par le Centre de Ressources Robert Laplane**



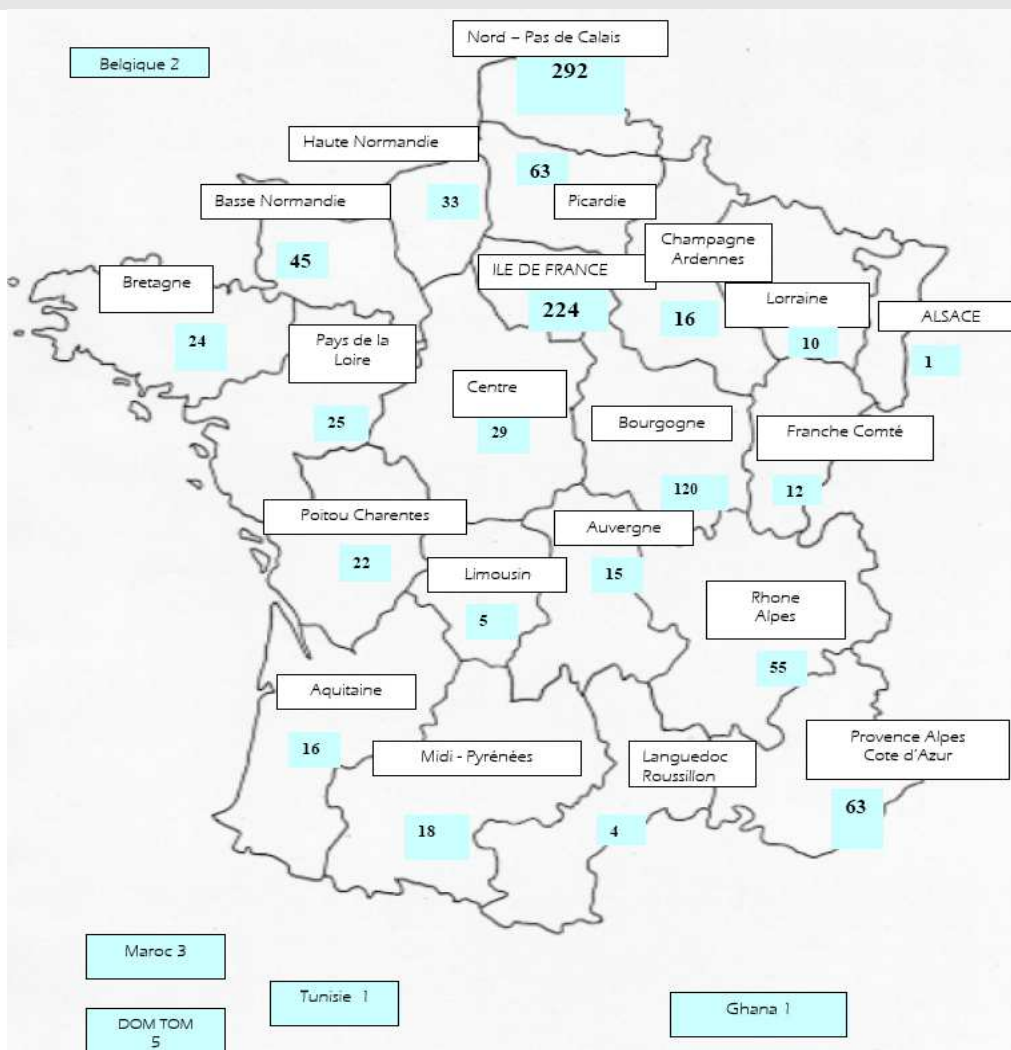
**Ile de France**



**DOM-TOM**



## Origine géographique des personnes suivies entre 1998 et 2007 par le Centre de Ressources la Pépinière



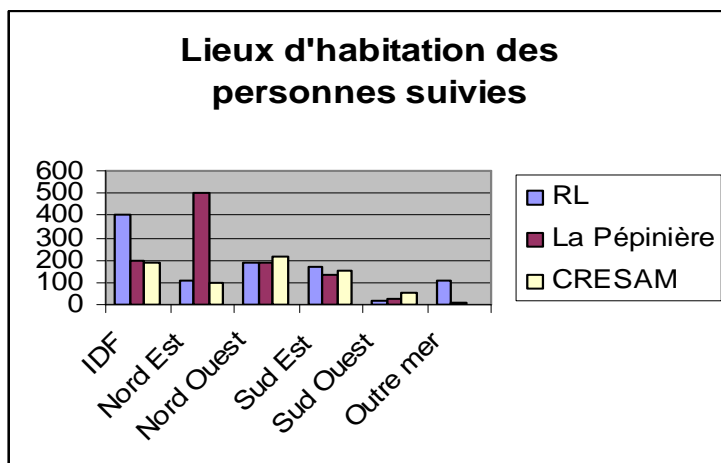
Le Centre de Ressources la Pépinière intervient dans toute la France à des niveaux différents :

- **La région Nord Pas de Calais** concentre beaucoup d'établissements pour personnes déficientes visuelles et les enjeux de proximité sont visibles : 1/3 de l'activité dans une région qui représente 6,7% de la population totale.
- L'activité en région IDF est cohérente avec son poids démographique : 24 % de l'activité dans une région qui représente 21 % de la population.
- Le chiffre élevé de l'activité en région Bourgogne (12% de l'activité pour une région représentant 0,25 % de la population française) s'explique par une action de formation qui a fortement sensibilisé les acteurs locaux et provoqué de nombreuses interventions.

Ce qui met en relief la faible activité dans des régions beaucoup plus peuplées.

A noter les interventions auprès de personnes des DOM TOM, d'Afrique du Nord.





Les centres sont peu présents dans certaines régions. Deux constats paradoxaux:

- L'information et les réseaux ne fonctionnent pas dans les régions où il existe très peu d'équipement, par exemple Limousin, Aisne, Ardennes...
- Les centres ont des difficultés à accéder dans des régions richement dotées en associations ou établissements spécialisés. Le Sud Ouest de la France par exemple : des logiques associatives sont à l'œuvre, et un sentiment de disposer des ressources internes suffisantes.