

**COMPTE RENDU**  
**COPIL Equipe Relais Handicaps Rares du 16/06/2016**

**Participants :**

Nom	Prénom	Structure	Fonction
AGUIRRE	Robert	ERHR POITOU CHARENTE	Pilote ERHR P-C
AUBERGER	Olivier	FOYER LA PEYROUSE	Directeur Adjoint
BALAGI	Eddie	IRSA	Directeur Général
DE BELLEVILLE	Anne-Marie	ARS Aquitaine	Référente Handicaps Rares Aquitaine
DEBRACH	Laurent	ARES et CREAHI Limousin	Président et Directeur
DEBORD	Annick	MAS Saint-Exupéry	Directrice médico-sociale
DESTRUHAUT	Stéphane	GCS santé mentale et handicap	Représentant du GCS
DIMBOUR	Thierry	CREAI Aquitaine	Directeur
DUTREIL	Alexandra	ERHR AL/IRSA	Assistante Projet
ENGEL	Dominique	EEP/SSAD Bertha Roos, IME La Roseraie (ALEFPA)	Directeur
FABRE	Thierry	MDPH 47	Directeur Adjoint
GENESTE	Stéphanie	ARES	Adjointe à la Direction
GOIZET	Cyril	CHU Bordeaux	Généticien
GUIONNEAU	Sophie	FONDATION JOHN BOST	Psychologue
HUELVAN	Philippe	APSA -ERHR Poitou-Charentes	Directeur Général
JULIA	Anne-Marie	CH Esquirol	Directrice Adjointe
LE GUEN	Béatrice	MAS DE VERNET	Directrice
LEOCADIO	Idalina	PDS 19 (MDPH 19)	Coordonnatrice
MILLOR	Evelyne	ARS	Référente Maladies Rares
NEGRIER	François	ARS Limousin	Directeur territorial
NIEL	Jean-Marc	La Cerisaie (L'APRES)	Directeur adjoint
PRADINES	Christine	MDPH 87	Médecin coordinateur équipe pluridisciplinaire
RATINEAU	Christine	CHU Bordeaux	Directrice filière médico-sociale
RENAUDIE	Sylvie	FOYER LA PEYROUSE	Chef de service
REYNIER	Christophe	ERHR AL/ARES	Coordinateur Limousin
ROUSSET	Brigitte	ERHR AL/IRSA	Pilote ERHR / Coordinatrice Aquitaine
SAINT AMAND	Hélène	MDPH 23	Travailleur médico-Social
SARRE	Evelyne	ARS Limousin	Chargée de Mission-Référente handicap/autisme
THERY	Anne	APF Aquitaine	Responsable de l'Offre de Service Direction Régionale Aquitaine
TISSOT	Françoise	AMMi / Alliance MR	Présidente / Déléguée Régionale
VRIGNAUD	Cécile	ARS Vienne	Inspectrice de l'Action Sanitaire et Sociale-Chargée de mission

Le diaporama de présentation est annexé à ce compte rendu.

Accueil et introduction de ce comité par M. Debrach. Il a remercié le CH Esquirol pour son accueil et le prêt de ses locaux, le GCS Santé mentale et Handicap pour son aide dans l'organisation matérielle de ce COPIL et tous nos partenaires et invités pour leur présence. Il a présenté les excuses de M. Buisson pour son absence.

## Point d'étape sur l'activité de l'ERHR au 31/05/2016

- **Situations accompagnées par l'équipe relais**

Christophe Reynier a présenté l'activité de l'ERHR autour de la mission auprès des personnes en situations de handicaps rares (typologie en fonction des catégories de HR, des guichets d'entrée, cartographie interrégionale...).

### **Forte augmentation globale et problématique de risque d'engorgement**

Pour rappel fin 2015, l'ERHR AL suivait 48 personnes. Nous avons été sollicités pour 32 nouvelles demandes au 31/05/2016. Sur nos cinq mois d'activité, nous avons accompagné **82 personnes** en situation de HR. Soit 18 en Limousin et 62 en Aquitaine. Nous avons clôturé 19 dossiers, ce qui nous amène à un suivi actuel de 61 situations (16 en Limousin et 45 en Aquitaine).

Cette montée en charge continue et l'ERHR n'a pas atteint son rythme de croisière ce qui soulève la question du risque « d'embolisation » de l'équipe par la gestion des situations. L'Equipe doit déjà procéder à une priorisation de ses interventions (notamment auprès des personnes à domicile qui représentent 60% des personnes accompagnées) et à la mise en place d'une liste d'attente avec un délai de réponse un peu plus long pour les autres situations.

M. Aguirre, pilote de l'ERHR Poitou-Charentes, a fait le même constat sur son territoire et s'en inquiète.

M. Niel a fait remarquer qu'il serait intéressant de connaître la proportion de personnes à domicile bénéficiant d'un accueil de jour. Nous en recensons 10 soit 12,5%.

56 % sont des hommes, 44 % des femmes et 61 % d'adultes pour 39 % d'enfants. Les personnes ayant plus de 18 ans sont classées dans les adultes mêmes lorsque celles-ci se trouvent encore dans des structures pour enfants au titre de l'amendement Creton (jusqu'à 28-29 ans pour certaines). Cette problématique est prégnante dans la prévention des ruptures de parcours et dans l'engorgement des structures pour enfants que cela entraîne.

### **Répartition territoriale : importance de la Gironde mais couverture complète du territoire**

Tous les départements sont aujourd'hui couverts contrairement à 2015. Les sollicitations sont plus nombreuses dans les départements des sièges de l'ER (45% en Gironde et 15% en Haute-Vienne). Si le lieu de l'implantation de l'équipe est un facteur explicatif, le Dr De Belleville souligne que l'explication est multidimensionnelle : densité de population mais aussi développement des partenariats comme en témoignent les 14% du Lot et Garonne.

### **Répartition par combinaison de déficiences : prédominance de la catégorie 5**

Selon les combinaisons de déficiences, nous pouvons remarquer, que, comme en 2015, nous sommes majoritairement (59 % des situations) sollicités pour les personnes relevant de la cinquième catégorie à savoir l'association d'une ou plusieurs déficiences graves et d'une affection chronique, grave ou évolutive (affection mitochondriale, affection du métabolisme, affection évolutive du système nerveux, épilepsie sévère...). Le Pr Goizet souligne le besoin et la difficulté de coordination inhérente à cette catégorie très diversifiée et se félicite que les Equipes Relais interviennent sur ce champs-là, en proximité. Le Dr Milor nous a interrogés sur le nombre de cas relevant des maladies rares dans cette catégorie. Elles représentent 60% de cette cinquième catégorie avec 28 situations

suivies, auxquelles il convient de rajouter les syndromes de Usher et Alstrom affectés à la catégorie 1 (DV+DA). Au total avec 34 situations, les maladies rares représentent 43% de l'ensemble des situations suivies (Huntington, Prader wili, Charge, Melas, Cohen, Leigh...). Vous trouverez en annexe le détail de ces situations.

Notons également le suivi d'un cas de dysphasie grave en 2016, catégorie non représentée en 2015. En ce qui concerne l'origine des demandes, ce sont toujours les ESMS qui nous sollicitent le plus avec 49% des demandes. Les établissements sanitaires (en particulier le CHU de Bordeaux) ainsi que les familles arrivent ensuite avec près de 15%. Les liens tissés avec certaines MDPH commencent à porter leurs fruits avec 8% des demandes émanant de leurs services.

- **Focus sur le partenariat avec les MDPH**

Axe fort du Second Schéma national d'organisation sociale et médico-sociale pour les handicaps rares 2014-2018, les liens MDPH-ERHR font l'objet de 3 actions prioritaires :

- 1) *Identifier un référent handicap rare* dont le pilotage principal est donné aux équipes relais. Dans le cadre de cette action, toutes les MDPH du territoire ont été rencontrées et un référent ou des référents identifiés pour chacune d'entre elle. Les référents au sein de l'ERHR sont les 2 coordinateurs territoriaux.
- 2) *Favoriser le recours aux ERHR et aux CNRHR par les MDPH pour appuyer le travail d'évaluation, d'orientation et de réponses aux situations de HR* dont le pilotage principal est donné aux MDPH.
- 3) *Renforcer la prise en compte des besoins d'accompagnement des professionnels dans la connaissance des habitudes de vie des personnes en situation de HR et des stratégies de compensation (en matière de communication en particulier) au moment des périodes de transition des personnes en situation de HR* dont le pilotage principal est donné aux MDPH.

Ces dernières actions sont en cours et afin d'illustrer ce partenariat, Mme Léocadio, coordinatrice PDS de la MDPH 19 et M. Fabre, directeur adjoint de la MDPH 47 sont intervenus pour présenter leur retour d'expérience sur ce partenariat avec l'ERHR AL.

Mme Léocadio, en présentant les situations pour lesquelles elle a sollicitée l'intervention de la coordination Limousin de l'ERHR AL, a insisté sur la plus-value en termes de réactivité, d'écoute auprès des personnes et familles et de relais de proximité que constitue l'ERHR.

M. Fabre a souligné la forte attente de ses équipes suite aux différentes rencontres organisées avec l'ERHR : un « appel d'air » qu'il s'efforce de filtrer et un souhait de conventionner rapidement pour apporter un cadre à ce partenariat.

Nous notons cependant des intérêts et des collaborations différentes en fonction des MDPH mais le partenariat semble bien engagé.

- **Etat des lieux et mobilisation des ressources**

Brigitte Rousset a présenté l'activité de l'équipe autour de sa mission de repérage des ressources du territoire.

Cette mission de repérage des ressources par la réalisation d'un état des lieux a pour objectif l'identification d'un réseau d'acteurs que l'ERHR pourra animer et dont elle favorisera la concertation.

Pour rappel, en 2015, ce repérage des ressources a concerné 24 structures ainsi que les quatre Centre Nationaux Ressources HR. En 2016, nous avons rencontré 47 nouvelles structures soit 32 en Aquitaine, 12 en Limousin et 3 hors régions.

Ainsi, depuis le début de notre activité, ce repérage des ressources a concerné 71 partenaires au total.

Au début de notre activité nous avons rencontré en priorité les établissements fondateurs et partenaires du projet.

Aujourd'hui, le repérage des ressources se fait essentiellement en lien avec l'accompagnement des personnes en situation de HR.

## La Fiche Ressource Handicaps Rares

En termes d'outils, une Fiche Ressource Handicaps Rares a été proposée par un groupe de travail (auquel a participé Brigitte Rousset) afin de faciliter la cohérence et l'organisation des données pour l'ensemble des acteurs du Dispositif Intégré.

Cet outil vise à faciliter la coopération et l'échange entre les différents acteurs dans l'organisation des réponses aux besoins de personnes en apportant les précisions et connaissances spécifiques des ressources sur le HR (et uniquement sur le HR).

Elle est notamment basée sur la nomenclature SERAFIN PH (cf. CIF) et fait l'objet d'une validation nationale par la CNSA et régionale par l'ARS. L'existence d'un socle de référence partagé et reconnu et d'un vocabulaire commun est essentielle pour les échanges entre tous les partenaires du dispositif.

Dans la démarche méthodologique de repérage des ressources, il est convenu qu'aucune information sur les structures ne doit être publiée sans l'accord de ces dernières.

Nous ne disposons pas encore de l'information concernant les modalités d'accès à la base de données au niveau national quand celle-ci sera constituée.

Cette fiche est présentée en annexe.

## La mobilisation des ressources

Ainsi, la connaissance fine des ressources permet d'apporter une réponse précise, sur mesure et spécifique à la personne en situation de HR.

Ces ressources peuvent être mobilisées dans 3 types de cas :

### 1) *Expertises autour des situations individuelles*

Quelques exemples de ressources de proximités qui ont pu être mobilisées pour une expertise :

- des professionnels des ESMS pour des bilans visuel, psychologique, orthophonique, éducatif, de compétence scolaire, des avis médicaux, des conseils sur les droits et démarches pour les dossiers...
- des professionnels en libéral (bilan orthoptique, interprète langue étrangère, orthophoniste...)
- des associations de familles/personnes pour des conseils, de l'information, du soutien aux aidants...
- le service génétique du CHU de Bordeaux pour des conseils et de l'information sur des pathologies...
- les filières maladies rares pour de l'information, des conseils, des co-analyse de situation, des coordonnées de centre référence et la mise en relation avec des interlocuteurs spécialisés...

Sans oublier, le recours aux expertises des CNRHR (collaboration efficace et active avec les 4 CNRHR) dans un objectif de transfert de compétence : pour des co-analyse des demandes/des dossiers, des interventions en collaboration, des suivis de dossiers...

Ainsi, le soutien à l'accompagnement et au suivi des parcours a nécessité la mise en lien, la coordination, voir la coopération entre plusieurs acteurs comme :

- Les Maisons Départementales des Personnes Handicapées (MDPH)
- Les Maisons Départementales de Solidarités et d'Insertion (MDSI)
- Les Services de l'Aide Sociale à l'Enfance (ASE)
- L'Union Départementale des Associations Familiales (UDAF)
- Les établissements et services médico-sociaux
- Les services du CHU (service génétique en particulier)
- Les associations de familles
- L'Institut National des jeunes Sourds (INJS)
- Des professionnels en libéral
- Les référents Handicap rare des ARS parfois...

### 2) *Les demandes de sensibilisations des équipes*

- Sur la déficience visuelle et les activités de vie journalière
- Sur les comportements problèmes

### 3) Les demandes de formation

Sur La dysphasie

Sur le Makaton

Sur l'hygiène bucco-dentaire des personnes avec handicap rare.

La mise à disposition de ces différents professionnels n'a pour l'instant nécessité que peu de financement de la part de l'ERHR.

Cependant, la montée en charge des sollicitations nous a amené à réfléchir lors du dernier COPIL en janvier, sur la co-construction d'une grille de rémunération des professionnels ressources qui vont intervenir sur un deuxième niveau (cf plateforme ressources à 2 niveaux : 1er niveau « à titre gracieux » et 2ème niveau sur le budget de l'ERHR).

Ce travail est en cours. Il est aussi à l'ordre du jour de la prochaine réunion des pilotes/coordonnateurs début juillet.

Des propositions seront soumises au prochain Copil restreint.

## Perspectives

Alexandra Dutreil a présenté les perspectives et projets à venir.

L'ERHR A-L va poursuivre ses missions autour des axes suivants : le repérage des situations et étayages des réponses d'accompagnement, le repérage des ressources et des besoins du territoire, l'animation du réseau.

- **Formalisation des partenariats**

La poursuite du développement du réseau s'accompagnera d'un travail sur les modalités de conventionnement avec les structures et services partenaires.

- **Renforcement des liens avec les MDPH**

La journée initialement prévue par la CNSA le 12 mai 2016 a été reportée. En lien avec l'ARS de la nouvelle région, cette journée de rencontre et d'échanges entre la CNSA, les MDPH et les ERHR de la Nouvelle-Aquitaine sera organisée fin septembre. Les MDPH seront invitées à participer à la réflexion sur l'ordre du jour de cette journée.

- **Travail avec les filières maladies-rares**

Dans le cadre de notre partenariat avec la filière BRAIN-TEAM, les ERHR de la grande région ont été sollicités avec le GNCHR, pour travailler sur la complémentarité entre la filière et notre dispositif HR (notion de complémentarité autour du parcours de soin et du parcours de vie). Le jeudi 22 septembre, une présentation du dispositif intégré handicap rare et de son déploiement en Nouvelle-Aquitaine sera faite à toutes les assistantes sociales et référents parcours de cette filière et une réflexion sur les modalités de collaboration entre cette filière et le dispositif handicaps rares sera menée.

Avec toutes les filières concernées par le handicap rare (AnDDI-Rares, FIRENDO, G2M, BRAIN-TEAM, SENSGENE, DéfiScience), une journée de rencontre et de travail sera organisée en octobre ou novembre 2016 avec les ERHR de Bretagne, Pays de la Loire, Centre, Poitou-Charentes, Limousin et Aquitaine (objectifs : Mieux se connaître et organiser un travail en commun).

- **Organisation d'une journée de sensibilisation sur les comportements problèmes dans le handicap rare**

Au sein de la région Nouvelle-Aquitaine, les ERHR prévoient d'organiser une journée de sensibilisation sur les comportements problèmes dans le handicap rare. Cette journée devrait avoir lieu le 1<sup>er</sup> décembre 2016 à Bordeaux avec des interventions en plénière le matin et des ateliers à thème l'après-midi. Vous serez invités et/ou sollicités pour cette journée.

## Communication et Qualité

- **En partenariat avec le CREAI Aquitaine**

M. Dimbour a proposé à l'ERHR de faire paraître une publication sur ses missions dans le prochain bulletin du CREAI Aquitaine diffusé à plus de 2000 structures du secteur social et médico-social.

Mr Dimbour a présenté les contours de la future journée « Une réponse accompagnée pour tous - où en est-on en Nouvelle-Aquitaine ? » commandée par Mme Desaulle suite au rapport « Zéro sans solution » de Denis Piveteau. Cette journée devrait avoir lieu le 4 octobre 2016 à Angoulême. Les ERHR de la nouvelle région devraient intervenir conjointement avec le CRESAM.

- **Enquêtes de satisfactions**

Un travail est en cours de réflexion sur la mise en place d'enquêtes de satisfaction à l'attention des structures et des usagers. Cette proposition sera soumise à discussion lors du prochain COPIL restreint.

- **Site Internet**

Alexandra Dutreil présente le nouveau site internet de l'ERHR dont l'adresse est la suivante : <http://aquitainelimousin.erhr.fr/>

Il est également accessible en tapant « erhr aquitaine » sur un moteur de recherche.

Le site comprend notamment une page « Réseau » sur laquelle peut figurer le logo des partenaires et un lien vers leur site institutionnel. Pour l'instant seuls les logos des partenaires l'ayant fourni pour la Charte y figurent mais tous les autres partenaires ont été invités à y figurer et **sauf désaccord exprimé** de leur part leur logo y sera présenté en utilisant celui de leur site internet.

Par ailleurs, un encart « actualité » permet de relayer des informations que nos partenaires souhaitent diffuser comme l'organisation de journées de formation ou d'évènements.

Enfin un onglet « Documentation » permet de visionner ou de télécharger des documents dont :

- **le rapport d'activité 2015**
- **les comptes rendus des Copil**

## Présentation de la nouvelle convention constitutive du GNCHR

M. Balagi, en tant que nouveau membre du bureau du Groupement National de Coopération Handicaps Rares nous a présenté la nouvelle convention constitutive signée le 5 avril 2016.

Il s'est félicité du nouveau poids accordé dans cette nouvelle convention aux représentants des territoires à savoir les structures porteuses des équipes relais. Cela devrait permettre une communication ascendante et plus uniquement descendante.

Il a également informé l'assistance de la tenue dans les locaux de la CNSA à Paris, le 11 juillet 2016, d'une réunion de présentation d'un premier bilan sur le déploiement du dispositif intégré sur le plan national.

Vous pourrez trouver cette nouvelle convention constitutive sur notre site internet.

Remerciements et clôture de ce comité par M. Debrach.



## ANNEXES

Les documents suivants seront envoyés par mail en annexe de ce compte rendu :

- Diaporama de présentation
- Focus sur les maladies rares
- Fiche Ressource Handicaps Rares
- Feuille de présence



Institution Régionale des  
Sourds et des Aveugles



Équipe Relais Handicaps Rares

Aquitaine-Limousin



Association Régionale pour  
l'Éducation Sensorielle

**COPIL élargi du 16 juin 2016**

# Point d'étape de l'activité de l'ERHR Aquitaine-Limousin au 31 mai 2016



Équipe Relais Handicaps Rares  
Aquitaine-Limousin

# Personnes en situation de Handicaps Rares accompagnées par l'ERHR

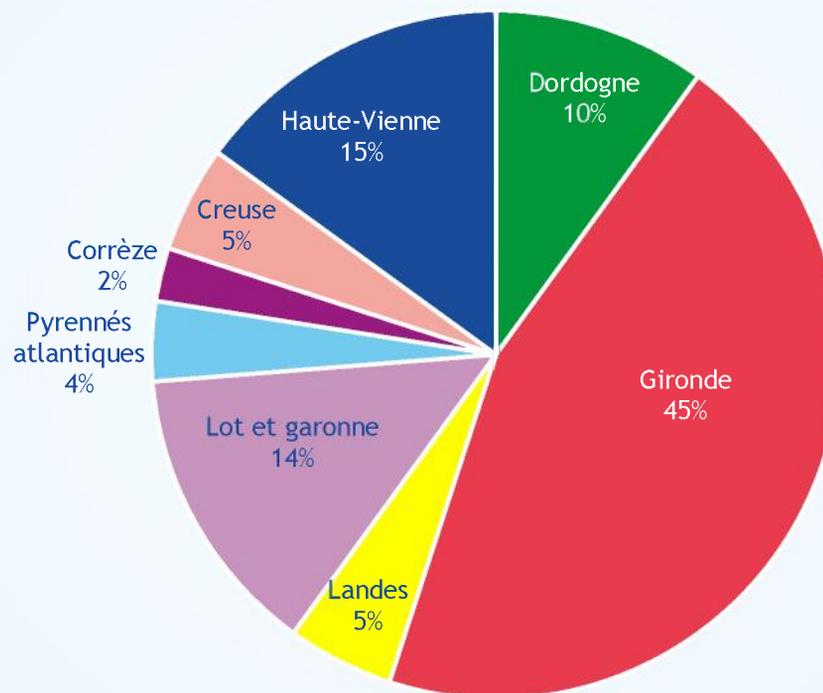


# Nombre de situations accompagnées et répartition géographique

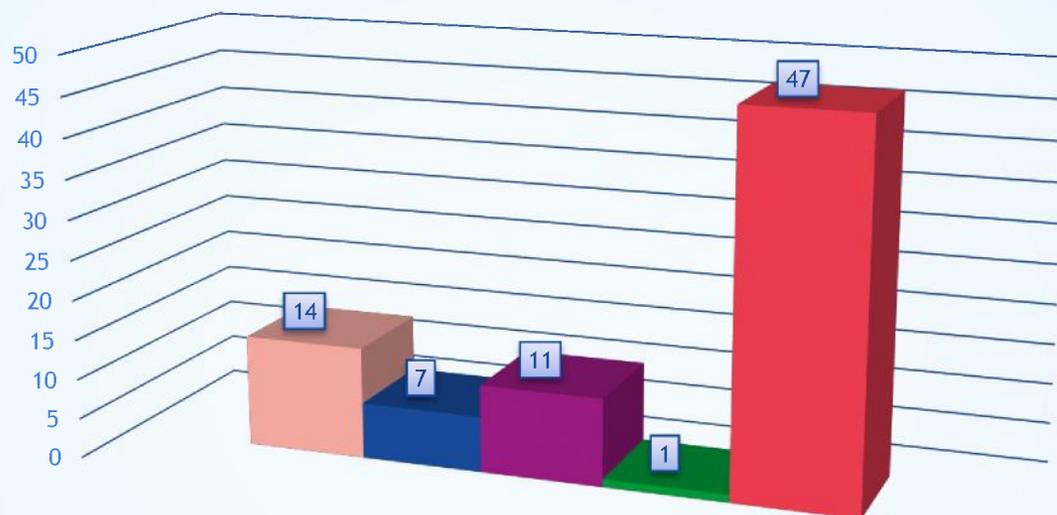


Équipe Relais Handicaps Rares  
Aquitaine-Limousin

Origine Géographique des 80 situations suivies en 2016



# Catégories de déficiences suivies en 2016



■ Cat 1 : DV+DA

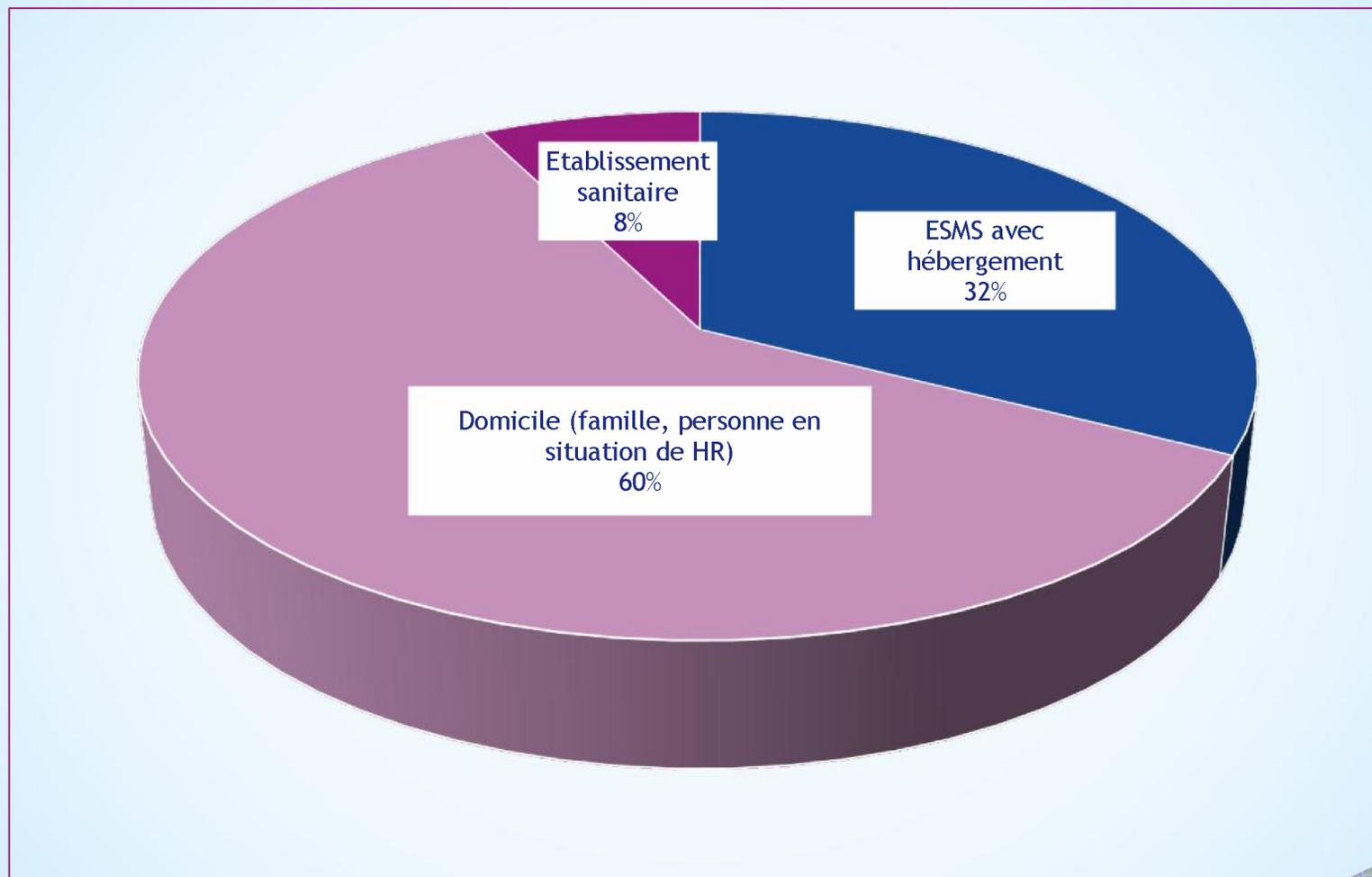
■ Cat 3 : DA et autres déficiences

■ Cat 5 : Autres déf. graves et aff. Chronique

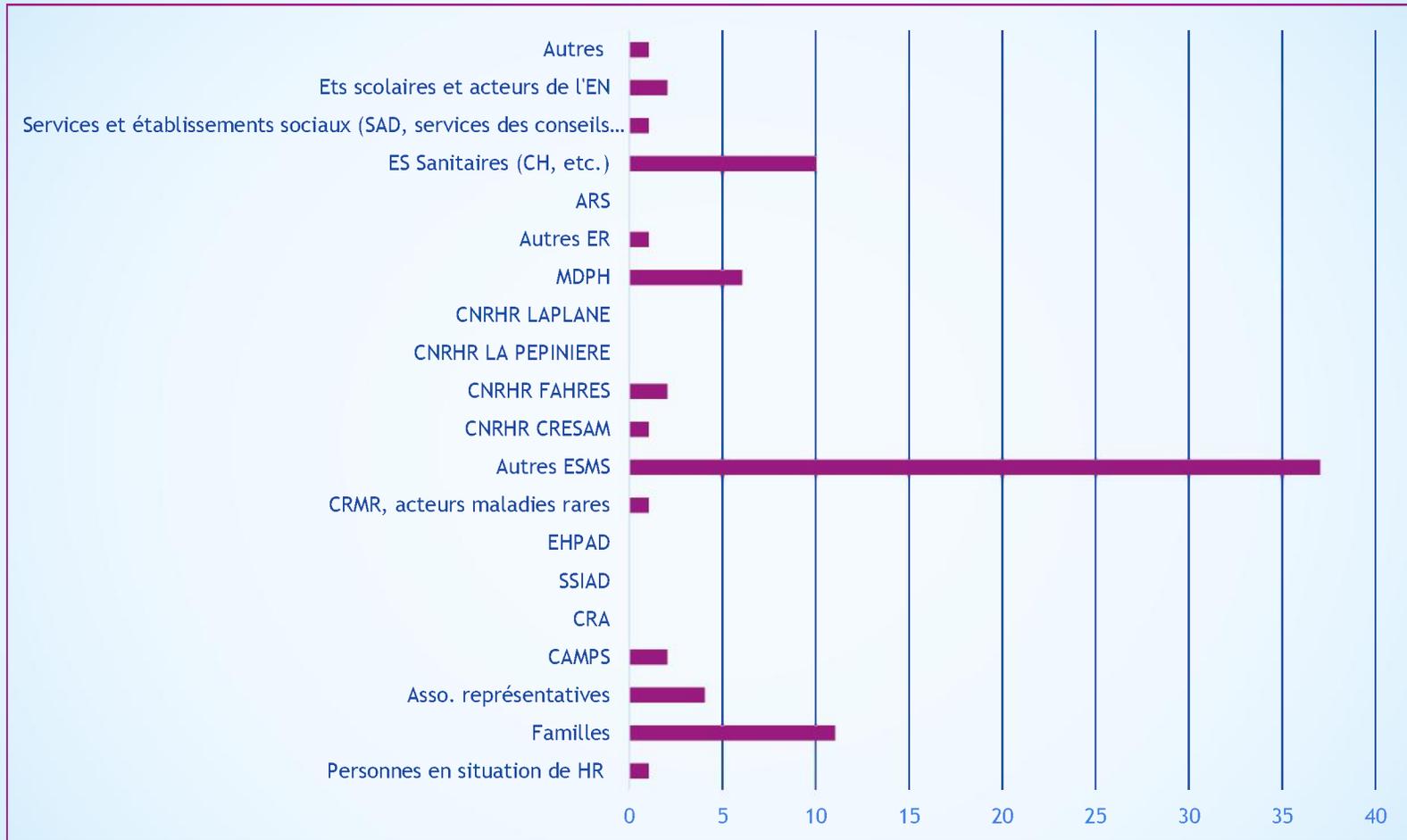
■ Cat 2 : DV et autres déficiences

■ Cat 4 : Dysphasie grave

# Hébergement Principal



# Origine des demandes



# ERHR et MDPH



Équipe Relais Handicaps Rares  
Aquitaine-Limousin

Schéma national d'organisation sociale et médico-sociale pour les handicaps rares 2014-2018

Objectifs	N°	Intitulé	2014	2015	2016	2017	2018	Pilote 1	Pilote 2	Pilote 3
C. Soutenir les MDPH dans leur participation au processus d'intégration	7	Identifier un référent pour chaque MDPH au sein des équipes relais en relation avec le référent partenarial de la MDPH		x	x	x	x	ER	MDPH	
	8	Favoriser le recours aux équipes relais et aux CNRHR par les MDPH pour appuyer le travail d'évaluation, d'orientation et de détermination des réponses à apporter aux personnes en situation de handicap rare		x	x	x	x	MDPH	ER	Appui CNSA
	9	Au moment des périodes de transition des personnes en situation de handicap rare, renforcer la prise en compte des besoins d'accompagnement des professionnels dans la connaissance des habitudes de vie de ces personnes et des stratégies de compensation, en particulier en matière de communication et d'expression		x	x	x	x	MDPH	ER	

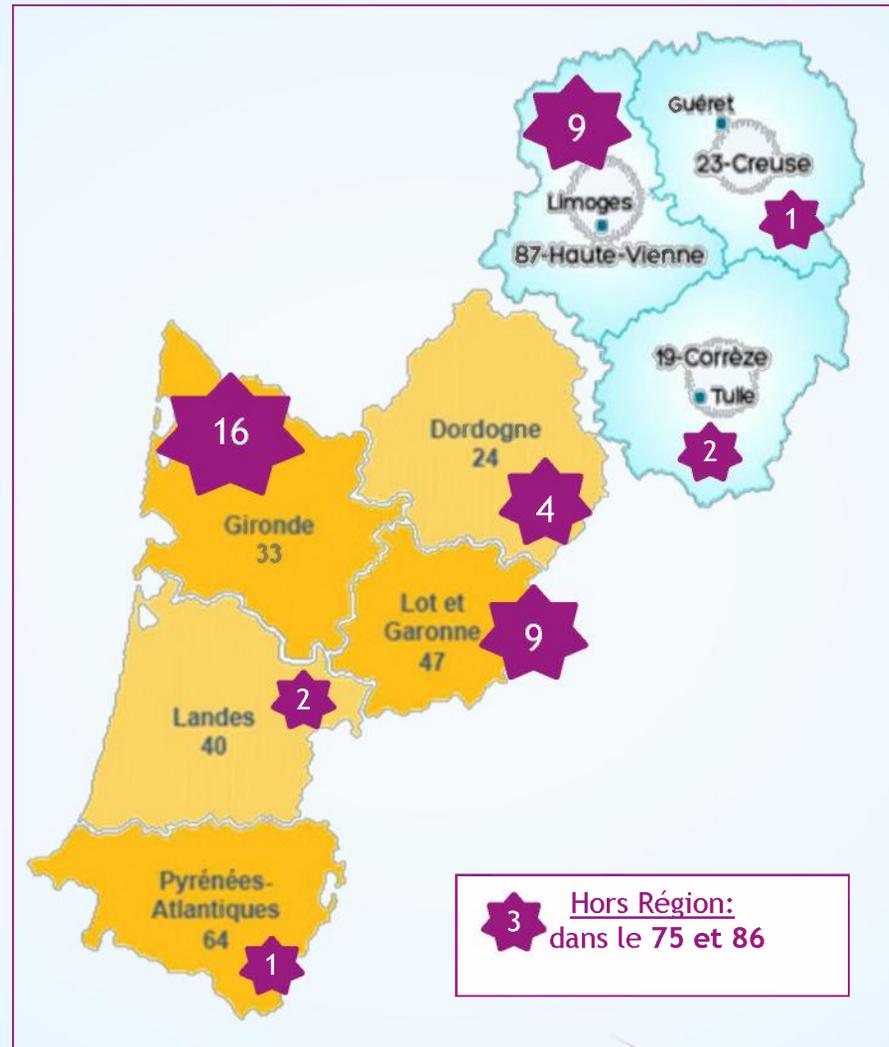


Équipe Relais Handicaps Rares  
Aquitaine-Limousin

# Etat des lieux et diagnostic des ressources



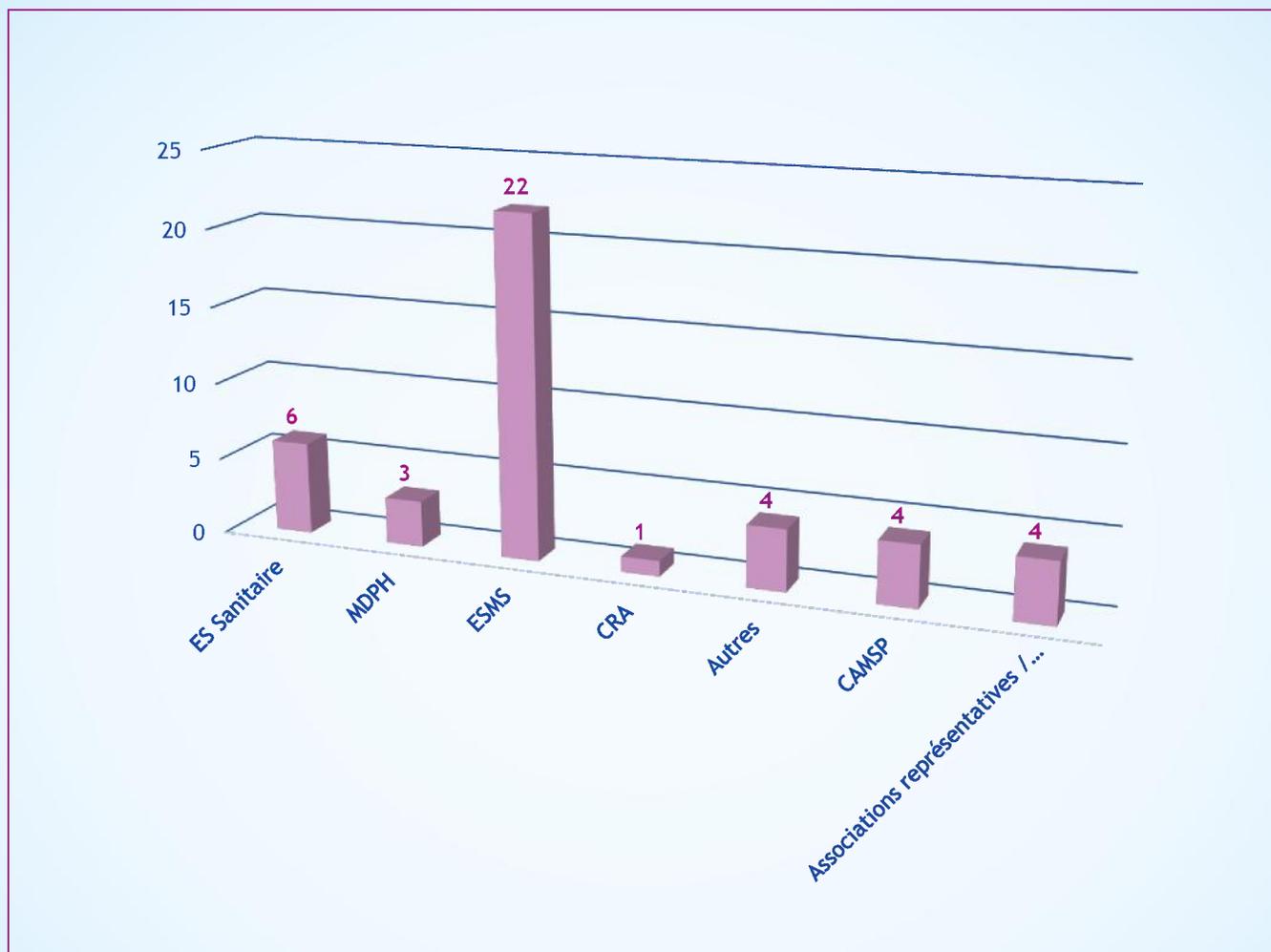
# 47 structures rencontrées en 2016



# Par type de structures rencontrées



Équipe Relais Handicaps Rares  
Aquitaine-Limousin



# Présentation de la Fiche Ressource Handicaps Rares



Équipe Relais Handicaps Rares  
Aquitaine-Limousin

Création de fiche le		Par	Date actualisation	Par	Accord pour site national	
<b>1 - IDENTITE</b>						
Nature de la ressource, spécialisation			Nom de la ressource		Org. Gestionnaire, nature juridique	
Caractéristique de la ressource, agrément, cursus ou Spécialisation du professionnel						
N° FINES		Web				
Tel		Mail				
Adresse						
<b>Contacts clés</b> (Directeur, coordinateur HR, ...)						
Nom prénom		Fonction	Tel	Mail		
<b>2 - PUBLIC concerné</b>						
Tranches d'âge			Origine géographique (départ. Régionale, limitrophe, nationale)			
<b>DEFICIENCES rencontrées</b>		<b>P</b>	<b>A</b>	<b>MISSIONS réalisées</b>		<b>MODALITES proposées</b>
Auditive				Information, orientation		Consultation, conseil, session
Visuelle				Formation		Intervention à domicile
Polyhandicap				Animation		Intervention en établissement / service
Intellectuelle et cognitive				Coordination		Accueil en établissement / service
Du langage, de la parole				Appui aux aidants		➤ De jour (nb places)
Moteur				Diagnostic Clinique		➤ Temporaire (nb places)
Psychique				Evaluation fonctionnelle		➤ Permanent (nb places)
Viscérale (cardio, digestif, rénal...)				Evaluation des besoins		➤ Partiel (nb places)
liée à une épilepsie				Accompagnements		➤ D'urgence (nb places)
Avec des comportements défis				Soins, rééducations		• En internat (nb places)
Autres, précisez :				Autres, précisez :		• En semi-internat (nb places)
						• En externat (nb places)
						• Hébergement d'urgence (nb pl)
						Autres, précisez :
<b>3 - PRESTATIONS PROPOSEES</b>						
<i>Précisez si concerné</i>						
Accompagnements pour les actes essentiels : hygiène, alimentation, vie quotidienne						
Accompagnements pour la Mobilité, déplacements						
Accompagnements pour la communication et les relations avec autrui						

# Ressources mobilisées

- Dans quels cas ?
  - expertises autour des situations individuelles
  - sensibilisation des professionnels
  - formation des professionnels
  
- Modalité de mise à disposition ?
  - Grille de rémunération des professionnels ressources

# Perspectives

- ⊙ Conventions : MDPH, ESMS...
- ⊙ Journée CNSA, ARS, MDPH, les ERHR AL et PC reportée en septembre.
- ⊙ Journée de travail avec les professionnels des centres de référence de la filière BRAIN-TEAM le 22 septembre à Paris.
- ⊙ Journée de travail avec les filières maladies rares (AnDDI-Rares, FIRENDO, G2M, BRAIN-TEAM, SENSGENE, DéfiScience en octobre ou novembre).
- ⊙ Journée de sensibilisation sur les comportements problèmes à Bordeaux.

# Communication et qualité



Équipe Relais Handicaps Rares  
Aquitaine-Limousin

- Publication dans le bulletin du CREAL Aquitaine.
- Intervention des ERHR AL et PC lors de la journée organisée par le CREAL Aquitaine le 7 septembre.
- Enquêtes de satisfaction structures/usagers.
- Rapport d'activité 2015.
- Site Internet de l'ERHR.

Équipe Relais Handicaps Rares Aquitaine-Limousin

ACCUEIL QUI SOMMES-NOUS? ACTUALITÉS RÉSEAU DOCUMENTATION CONTACT

## Une Equipe Relais Handicaps Rares en Aquitaine-Limousin

Qu'est-ce que le handicap rare ?

**LA COMBINAISON DE TROIS TYPES DE RARETÉ**

**RARETÉ DES PUBLICS**  
3 cas sur 10 000

3 000 enfants et adultes suivis par  
les Centres de ressources handicaps rares.

+

**RARETÉ DES COMBINAISONS  
DE DÉFICIENCES**

+

**RARETÉ ET COMPLEXITÉ  
DES TECHNICITÉS**

Le Handicap Rare se définit par une combinaison rare de déficiences ou de troubles associés. Son accompagnement nécessite une coordination et une mise en œuvre complexe de moyens humains et techniques.

Les combinaisons de déficiences relèvent des catégories suivantes :

- L'association d'une déficience auditive grave et d'une déficience visuelle grave ;
- L'association d'une déficience visuelle grave et d'une ou plusieurs autres déficiences graves ;
- L'association d'une déficience auditive grave et d'une ou plusieurs autres déficiences graves ;
- Une dysphasie grave associée ou non à une autre déficience ;
- L'association d'une ou plusieurs déficiences graves et d'une affection chronique, grave ou évolutive, telle que : une affection mitochondriale, une

Actualités

**PROCHAIN COMITÉ DE PILOTAGE DE L'ERHR AQUITAINE-LIMOUSIN**  
Le prochain comité de pilotage de l'ERHR Aquitaine-Limousin se tiendra le Jeudi ... [Lire la suite](#)

**PREMIÈRES ASSISES INTERNATIONALES DE LA RECHERCHE SUR L'AIDANCE ET 7ÈME JOURNÉE DE L'AIDE PSYCHO-SOCIALE AUX AIDANTS**  
Les premières Assises internationales de la recherche sur l'aïdance et 7ème Jour ... [Lire la suite](#)

**150ÈME ANNIVERSAIRE DE L'INSTITUT DES JEUNES AVEUGLES DE TOULOUSE**  
Durant la semaine du 20 au 23 juin l'Institut situé 37 rue Monplaisir à Toulouse .... [Lire la suite](#)

**PARUTION DES ACTES DU COLLOQUE HANDICAPS**

# Point sur le GNCHR

- Nouvelle convention constitutive du GNCHR

**Nous vous remercions de votre attention**



Équipe Relais Handicaps Rares  
Aquitaine-Limousin



## MALADIES RARES SUIVIES au 31/05/20126

Déficiences à l'origine du HR	Déficiences associées, maladie rare ou syndrome	Cause principale CIM10	Maladie Rare identifiée
Autres déf. graves et aff. chronique	Epilepsie		non
Autres déf. graves et aff. chronique	Syndrome de CaCh +DI	E75.2	oui
Autres déf. graves et aff. chronique	Syndrome de Côhen	Q87.8	oui
Autres déf. graves et aff. chronique	Huntington	G10	oui
Autres déf. graves et aff. chronique	Huntington	G10	oui
Epilepsie sévère	Lennox	G40.4	oui
Autres déf. graves et aff. chronique	Syndrome de Leigh	G31.8	oui
Autres déf. graves et aff. chronique	Melas	G71.3	oui
Autres déf. graves et aff. chronique	Huntington	G10	oui
Autres déf. graves et aff. chronique	Prader Willi	Q87.1	oui
Autres déf. graves et aff. chronique	maladie dégénérative non étiquetée		non
Autres déf. graves et aff. chronique	Huntington	G10	oui
Autres déf. graves et aff. chronique	DV+DI		non
Autres déf. graves et aff. chronique	DV+DI		non
Autres déf. graves et aff. chronique	DV+DI		non
Autres déf. graves et aff. chronique	DV+DI		non
Epilepsie sévère	DV+PC		non
Autres déf. graves et aff. chronique	CDG+DV+TC	E77.8	oui
Autres déf. graves et aff. chronique	DV+TC		non
Autres déf. graves et aff. chronique	DV+DI		non
Autres déf. graves et aff. chronique	DV+TC		non
Autres déf. graves et aff. chronique	Angelman	Q93.5	oui
Autres déf. graves et aff. chronique	Bardet-Biedl	Q87.8	oui
Autres déf. graves et aff. chronique	Autisme		non
Autres déf. graves et aff. chronique	Autisme +DVAtypique		non
Autres déf. graves et aff. chronique	KID	Q80.8	oui
Autres déf. graves et aff. chronique	Prader Willi	Q87.1	oui
Autres déf. graves et aff. chronique	Cranopharyngiome	D44.4	oui
Autres déf. graves et aff. chronique	Kearns-Sayre	H49.8	oui
Autres déf. graves et aff. chronique	Maladie de Cadasil	F01.1	oui
Autres déf. graves et aff. chronique			non
Autres déf. graves et aff. chronique			non
Autres déf. graves et aff. chronique	Thelmac dermid	Q93,5	oui
Autres déf. graves et aff. chronique	Huntington	G10	oui
Epilepsie sévère	Syndrome de Dravet	G40.4	oui
Epilepsie sévère	non étiqueté		non
Autres déf. graves et aff. chronique	Galactocémie	E74.2	oui
Autres déf. graves et aff. chronique	Huntington	G10	oui
Autres déf. graves et aff. chronique	trisomie 21		non
Autres déf. graves et aff. chronique	Phénylcétonurie		non
Autres déf. graves et aff. chronique			non
Autres déf. graves et aff. chronique	Huntington	G10	oui
Autres déf. graves et aff. chronique	Huntington	G10	oui
Autres déf. graves et aff. chronique	SLA Charcot	G60	oui
Autres déf. graves et aff. chronique	Syndrome Charge	Q87.8	oui
Autres déf. graves et aff. chronique	PSP		non
Autres déf. graves et aff. chronique	Huntington	G10	oui
<b>TOTAL Cat. 5 :</b>	<b>47</b>	<b>Nb maladies rares identifiées dans Cat 5 :</b>	<b>28</b>
DA et DV	Usher	H35.5	oui
DA et DV	Usher	H35.5	oui
DA et DV	Usher	H35.5	oui
DA et DV	Usher	H35.5	oui
DA et DV	Usher	H35.5	oui
DA et DV	Alstrom	Q87.8	oui
<b>TOTAL Cat. 1 :</b>	<b>6</b>	<b>Nb maladies rares identifiées dans Cat 1 :</b>	<b>6</b>

TOTAL maladies rares suivies :

34

## Fiche Ressource Handicaps Rares

Création de fiche le :	Par :	Date actualisation :	Par :	Accord pour site national
<b>1 - IDENTITE</b>				
Nature de la ressource, spécialisation		Nom de la ressource		Org. Gestionnaire, nature juridique
Caractéristique de la ressource, agrément, cursus ou Spécialisation du professionnel				
N° FINESS		Web		
Tel		Mail		
Adresse				
<b>Contacts clés</b> (Directeur, coordinateur HR, ...)				
Nom prénom	Fonction	Tel	Mail	
<b>2 - PUBLIC concerné</b>				
Tranches d'âge		Origine géographique (départ. Régionale, limitrophe, nationale)		
<b>DEFICIENCES rencontrées</b>				
	<i>P</i>	<i>A</i>	<b>MISSIONS réalisées</b>	
Auditive			Information, orientation	
Visuelle			Formation	
Polyhandicap			Animation	
Intellectuelle et cognitive			Coordination	
Du langage, de la parole			Appui aux aidants	
Motrice			Diagnostic Clinique	
Psychique			Evaluation fonctionnelle	
Viscérale (cardio, digestif, rénal...)			Evaluation des besoins	
Liée à une épilepsie			Accompagnements	
Avec des comportements défis			Soins, rééducations	
Autres, <i>précisez</i> :			Autres, <i>précisez</i> :	
<b>MODALITES proposées</b>				
Consultation, conseil, session				
Intervention à domicile				
Intervention en étab / service				
Accueil en étab / service				
➤ De jour	(nb places)			
➤ Temporaire	(nb places)			
➤ Permanent	(nb places)			
➤ Partiel	(nb places)			
➤ D'urgence	(nb places)			
• En internat	(nb places)			
• En semi-internat	(nb places)			
• En externat	(nb places)			
• Hébergement d'urgence	(nb pl)			
Autres, <i>précisez</i> :				
<b>3 - PRESTATIONS PROPOSEES</b>				
<b>AUTONOMIE</b>				
Accompagnements pour les actes essentiels : Hygiène, alimentation, vie quotidienne				<i>Précisez si concerné :</i>

Accompagnements pour la Mobilité, déplacements	
Accompagnements pour la communication et les relations avec autrui	
Accompagnements pour prendre des décisions adaptées et pour la sécurité (Capacités de décision et d'action)	
<b>PARTICIPATION SOCIALE</b>	
<i>Précisez si concerné :</i>	
Accompagnements au Logement (pour vivre dans un logement, pour accomplir des activités domestiques)	
Accompagnements pour la vie scolaire / vie professionnelle	
Accompagnements pour vie familiale, affective et sexuelle	
Accompagnements à l'exercice des droits	
Accompagnements pour participer à la vie sociale, participation aux activités socio-éducatives et de loisirs	
Accompagnements pour les ressources financières et protection juridique	
<b>SANTE : SOIN, MAINTIEN et DEVELOPPEMENT DES CAPACITES FONCTIONNELLES</b>	
<i>Précisez si concerné :</i>	
Soins somatiques (médical)	
Soins psychiques (médical ou psychologues)	
De rééducation et réadaptation fonctionnelle	
<b>Autres</b>	

#### 4 - SPECIFICITES concernant les handicaps rares

##### Ressources techniques (internes et externes), projets (développement, évolution), manques repérés :

Détail des ressources internes (et ETP) :  
professions médicales, paramédicales,  
pédagogiques, de rééducation...

Détail des ressources externes : libéraux,  
prestataires, bénévoles...

Projets en cours (développement,  
évolution)

Autres éléments : Précisez

##### Situations de handicaps rares ou complexes rencontrées, réseaux et centres de ressources mobilisés

Situations de HR rencontrées (description,  
catégorisation, nombre...)

Réseaux mobilisés, appuis sur les CNR

Autres éléments : Précisez

##### Expertise spécifique développée (techniques et outils, compétences individuelles et collectives) :

Professionnalités, approches, techniques,  
outils...

Compétences individuelles et personnes  
ressources

Compétences collectives : organisation  
mise en œuvre, formations, échanges de  
pratiques, séminaires...

Autres éléments : Précisez

##### Besoins identifiés (de formation, d'analyse de pratiques, de réseau, de coordination, de diagnostic, d'évaluation)

De formation, d'analyse de pratiques

D'étayage, d'échanges

De réseau, de coordination sur le  
territoire

De diagnostic

D'appui à l'évaluation individuelle

Autres éléments : Précisez

**Points particuliers de cette ressource (expertise spécifique, approche singulière, ressource potentielle pour le réseau) :**