



LES ADULTES DE MOINS DE 60 ANS ATTEINTS DE MALADIES NEURO-ÉVOLUTIVES ORIENTÉS PAR LES MDPH* DU RHÔNE ET DE LA SAVOIE

* MAISONS DÉPARTEMENTALES DES PERSONNES HANDICAPÉES

SEPTEMBRE 2010

Ce travail a été réalisé par l'**Observatoire Régional de la Santé** Rhône-Alpes

Le **comité de pilotage** de cette étude était composé de :

- Angela DI GRAVIO, DRASS Rhône-Alpes
- Dr Catherine LOMBARD, DRASS Rhône-Alpes
- Géraldine MASSONNAT, DRASS Rhône-Alpes
- Philippe MOSSANT, DRASS Rhône-Alpes
- Dr Valérie OLAGNIER, DRASS Rhône-Alpes
- Eliane CORBET, CREA Rhône-Alpes

Ce rapport a été rédigé par l'ORS Rhône-Alpes :

Denis FONTAINE, Directeur d'étude
Blandine LABELLE, Interne en Santé Publique
Guillaume CANAT, interne en Santé Publique

Cette étude a été réalisée grâce au soutien financier de la
Direction Régionale des Affaires Sanitaires et Sociales (DRASS) Rhône-Alpes.

REMERCIEMENTS

L'ORS remercie tous les personnels des Maisons Départementales des Personnes Handicapées qui ont rendu possible le recueil de données et notamment :

- Pour la **MDPH de Savoie**, Madame Annie CURTELIN, directrice, Monsieur Jean-René DUREPAIRE, responsable de l'unité informatique et méthodes,
- Pour la **MDPH du Rhône**, Madame Nathalie THOMAS, directrice, Madame le Dr Estelle CHARPY, médecin responsable du secteur adultes, Madame Isabelle DE CHALON, coordinateur des secteurs nord, est et sud.

**Pour une lecture rapide du rapport,
allez à la discussion page 20 et la conclusion page 23**

Ce rapport est disponible sur
le site de l'ORS Rhône-Alpes : www.ors-rhone-alpes.org
rubrique Publications

SOMMAIRE

SOMMAIRE	3
ABREVIATIONS	4
1. CONTEXTE ET OBJECTIFS DE L'ETUDE	6
2. MÉTHODOLOGIE.....	12
METHODOLOGIE POUR EXTRAIRE LES DONNEES DES MDPH	13
ETHIQUE, CONFIDENTIALITE	14
3. RESULTATS	15
3.1. SAVOIE	15
3.1.1. POPULATION	15
3.1.2. DIAGNOSTICS	15
3.1.3. HANDICAPS.....	15
3.1.4. LA DEMANDE D'AIDE ET PROJET DE VIE.....	16
3.1.5. ORIENTATIONS SUR UN ETABLISSEMENT OU SERVICES DE SOINS SPECIALISE	16
3.2. RHÔNE.....	16
3.2.1. POPULATION	16
3.2.2. DIAGNOSTICS	17
3.2.3. HANDICAPS.....	17
3.2.4. LA DEMANDE D'AIDE ET PROJET DE VIE.....	18
3.2.5. ORIENTATIONS	19
4. DISCUSSION.....	20
LE RECUEIL DES DONNEES ET SES LIMITES	20
LES POSSIBLES BIAIS DE RECRUTEMENT DES MDPH	21
LA SCLEROSE EN PLAQUES PREDOMINE DANS LES DEUX MDPH	22
ESTIMATION DU NOMBRE DE PERSONNES A PRENDRE EN CHARGE	23
5. CONCLUSION	23
6. ANNEXES	25
ANNEXE1 : FORMULAIRE DE RECUEIL DE DONNEES	25
ANNEXE 2 : GUIDE DE REMPLISSAGE DES DEGRES DE DEFICIENCES DE LA FICHE EPIDEMIOLOGIQUE A USAGE DES COTOREP .	0

ABREVIATIONS

AAH	Allocation aux Adultes Handicapés
ACTP	Allocation Compensatrice pour Tierce Personne
CDAPH	Commission des Droits et de l'Autonomie des Personnes Handicapées
CEM	Centre d'Education Motrice
CES	Carte Européenne de Stationnement
CI	Carte d'Invalidité
CPR	Complément de Ressource
DRASS	Direction Régionale des Affaires Sanitaires et Sociales
DREES	Direction de la Recherche des Etudes de l'Evaluation et des Statistiques
DV	Démence Vasculaire
EHPAD	Etablissement d'Hébergement pour Personnes Agées Dépendantes
ESAT	Etablissement ou Service d'Aide par le Travail
FAM	Foyer d'Accueil Médicalisé
FDCH	Fond Départemental de Compensation du Handicap
FDV	Foyer De Vie
FH	Foyer d'Hébergement
FL	Foyer Logement
IME	Institut Medico-Educatif
MAS	Maison d'Accueil Spécialisée
MDPH	Maison Départementale des Personnes Handicapées
ORS	Observatoire Régional de la Santé
PCH	Prestation de Compensation du Handicap

PPC	Plan Personnalisé de Compensation
RQTH	Reconnaissance de la Qualité de Travailleur Handicapé
SAJ	Service d'Accueil de Jour
SAMSAH	Service d'Accompagnement Médico-social Adultes Handicapés
SAVS	Services d'Accompagnement à la Vie Sociale
SEP	Sclérose En Plaque
SLA	Sclérose Latérale Amyotrophique

1. CONTEXTE ET OBJECTIFS DE L'ETUDE

Les maladies évolutives du système nerveux central

Avec les tumeurs cérébrales et les maladies vasculaires, les maladies évolutives constituent les affections les plus fréquentes du système nerveux central. Leur relative fréquence, la sévérité de leurs atteintes, les infirmités qu'elles engendrent, les ont fait connaître : maladie d'Alzheimer, maladie de Parkinson, chorée de Huntington, sclérose latérale amyotrophique, sclérose en plaques... La prévalence des maladies neuro-dégénératives en France ne cesse d'augmenter en raison de l'allongement de l'espérance de vie, car la plupart atteignent d'abord les personnes âgées. Néanmoins, certaines peuvent aussi concerner l'enfant et l'adulte jeune.

Ces maladies sont nombreuses et caractérisées par une grande hétérogénéité en ce qui concerne leurs étiologies (la plupart sont des maladies neuro-dégénératives dont la/les causes sont souvent mal connues, certaines ayant un caractère familial), la zone atteinte (moelle épinière, cervelet, encéphale), les manifestations cliniques (motricité, fonctions supérieures, atteintes sensorielles), mais elles ont plusieurs caractéristiques communes :

- elles évoluent progressivement vers l'aggravation, à une vitesse imprévisible et fluctuante, et cette progression s'effectue souvent par étapes, avec des périodes de « flottement »,
- elles comportent souvent, à la fois des déficits moteurs et des déficits psychiques et cognitifs,
- elles sont souvent graves, par l'absence de traitement, et le caractère inéluctable de la dégénérescence.

Ces caractéristiques font de ce groupe de maladies une entité bien différenciable des autres types de handicap. Les patients atteints de maladies neuro-dégénératives ont des besoins singuliers et nécessitent en effet une prise en charge spécifique et adaptée, avec à la fois une aide dans les actes de la vie quotidienne (actes paramédicaux d'ergothérapie, psychomotricité, besoins en équipements et appareillages, adaptation du lieu de vie en fonction de l'évolution de la maladie), des soins médicaux et un soutien psychologique, voir psychiatrique. La prise en charge doit donc être organisée autour d'un projet personnalisé intégrant les besoins de la personne et de son entourage, combinant aides et soins médicaux et être fréquemment revue en fonction de l'évolution de la maladie.

La plus fréquente des maladies neuro-dégénératives est la **maladie d'Alzheimer (et syndromes apparentés)**, maladie dégénérative liée au vieillissement et aboutissant à une destruction cellulaire dans certaines zones du cerveau, responsable de 65% des démences des personnes âgées. Elle toucherait environ 800 000 personnes de plus de 75 ans en France, et l'ORS a estimé sa prévalence en Rhône-Alpes à 84 400 personnes de plus de 65 ans en 2006 [1]. Elle est cependant rare avant 60 ans.

Après Alzheimer, la **maladie de Parkinson** touche actuellement 100 000 personnes en France. La maladie de Parkinson, avec une prévalence de 1 à 2/1000¹, est une maladie chronique progressive du système nerveux central débutant en moyenne entre 45 et 70 ans, atteignant les noyaux gris centraux, responsable de troubles surtout moteurs, liée en partie à un déficit en dopamine et responsable d'un tremblement de repos, ainsi que d'une hypertonie plastique et akinésie. Des troubles anxio-dépressifs sont notés dans 30 à 40% des cas (surtout les formes précoces), des troubles cognitifs voire démence

¹ La lettre du neurologue, Janvier 2004, *Epidémiologie de la maladie de Parkinson* ; p13 à 15

dans 20 à 30 % des cas (surtout pour les formes tardives), et les troubles psychotiques sont fréquents. La maladie de Parkinson proprement dite ou idiopathique représente environ 80% des syndromes parkinsoniens. Environ 15% des **autres syndromes parkinsoniens** sont regroupés sous le terme de « Parkinson plus » (ils englobent les symptômes de la maladie de Parkinson plus d'autres symptômes). Il y a enfin des syndromes parkinsoniens secondaires : ils sont induits par des médicaments, des maladies vasculaires, des substances toxiques ou des accidents cérébraux. Dans l'**Atrophie Multisystématisée (AMS)**, en plus des troubles parkinsoniens typiques, on observe des troubles de l'équilibre, de la coordination des mouvements, et de nombreux troubles végétatifs. Il est souvent difficile de distinguer maladie de Parkinson idiopathique et AMS au début, mais l'AMS a généralement une évolution beaucoup plus rapide. Pour la paralysie supranucléaire progressive (ou **maladie de Steele-Richardson-Olszewski**) on retrouve en plus du syndrome parkinsonien un tableau de démence associé à une perturbation importante de l'équilibre aggravée par l'ophtalmoplégie verticale.

En France, 30 à 60 personnes pour 100 000 sont atteintes de la **sclérose en plaques (SEP)**² qui est une maladie inflammatoire démyélinisante du système nerveux central à l'origine de plaques de sclérose disséminées dans le temps et l'espace, touchant les gaines de myéline et les axones. Ses manifestations initiales sont souvent soudaines et monosymptomatiques (motrices : 40%, sensitives : 20%, paires crâniennes : 10%, cérébelleuse : 5%) suivies d'évolution rémittente par poussées dans 85% des cas plus ou moins secondairement progressive ou progressive d'emblée. Des troubles cognitifs apparaissent dans plus de 50% des cas après 5 ans.

La **démence vasculaire (DV)** est la seconde cause de démence après la maladie d'Alzheimer. Elle résulte de la répétition d'accidents vasculaires cérébraux. La prévalence des DV augmente avec l'âge, passant de 3 % à 75 ans à des taux variant entre 5 et 10 % à 85 ans³. La grande hétérogénéité de ce type de pathologies provient de la variété des lésions vasculaires à l'origine de l'altération cognitive et de la diversité des présentations cliniques. (Déficits neurologiques focaux : troubles de marche, aphasie, incontinence urinaire..., et selon le territoire touché, labilité émotionnelle et déficits neuropsychologiques). L'évolution est ensuite fluctuante et par paliers.

La **maladie de Huntington** a, elle, une prévalence de 3 à 7 /100 000⁴. C'est une affection neuro-dégénérative génétique et héréditaire, débutant souvent entre 30 et 45 ans, détruisant les neurones de certaines régions créant ainsi des mouvements anormaux et troubles du comportement.

La **Sclérose latérale amyotrophique (SLA)** dont la prévalence est de 4/100 000⁵ est une maladie neurodégénérative avec destruction des motoneurons aboutissant à un affaiblissement, puis à la paralysie des muscles des bras et des jambes, respiratoires, de la parole et de la déglutition. Cette maladie débute entre 50 et 70 ans. Son évolution est très rapide, l'espérance de vie étant de 3 à 5 ans après le diagnostic.

Dans le groupes des **ataxies héréditaires** les plus fréquentes sont l'ataxie de Friedreich et l'ataxie spino-cérébelleuse de type 3. L'ataxie de Friedreich est une maladie à transmission autosomique récessive qui touche environ une personne sur 50 000 en France⁶. La maladie débute souvent dans l'enfance et est lentement évolutive Elle se manifeste par des troubles de la coordination de la position debout (ataxie tronculaire), des mouvements (ataxie des extrémités), de l'articulation (dysarthrie), associés à d'autres signes neurologiques (abolition des réflexes, troubles de la sensibilité profonde, signe de Babinski, pieds creux et scoliose) ainsi que parfois à une cardiomyopathie et à un diabète. La maladie évolue progressivement et la marche devient impossible sans aide après 10 à 20 ans d'évolution.

² <http://www.univ-rouen.fr/servlet/com.univ.util.LectureFichierJoint?CODE=153&LANGUE=0>

³ http://www.actus-geriatrie.com/actu_n1/hanon.php

⁴ http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?lng=FR&Expert=399

⁵ http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?lng=FR&Expert=803

⁶ <http://www.ataxie.com/index.php?page=3>

Le terme **céroïde-lipofuscinose neuronale** (CLN) désigne un ensemble de maladies génétiques neurodégénératives caractérisées par une accumulation de lipopigments autofluorescents. L'incidence globale des CLN en Europe, aux États-Unis et autres pays est de 1/12 500⁷. Les CLN se manifestent généralement pendant l'enfance et l'adolescence et très rarement chez le jeune adulte. La plupart des CLN sont de transmission autosomique récessive. Sur le plan génétique, ces maladies sont très hétérogènes et on distingue 8 formes, qui partagent les signes cliniques suivants : rétinopathie avec perte de la vision, épilepsie, démence. Toutes les formes de CLN sont sans traitement à ce jour et conduisent généralement à une mort précoce.

La **neurofibromatose** est une maladie neurocutanée héréditaire multisystémique, prédisposant au développement de tumeurs bénignes et malignes. Sa prévalence est estimée à 1/4000-1/5000⁸ pour le type 1. L'expression clinique est très variable, y compris au sein d'une même famille. Le traitement, symptomatique, peut comprendre une intervention chirurgicale pour des neurofibromes symptomatiques, une scoliose progressive et une pseudo-arthrose.

Cette présentation rapide des principales maladies neuro-évolutives du système nerveux central ne permet pas d'estimer un nombre de cas attendu chez les adultes de moins de 60 ans. En effet, les données de prévalence indiquées dans la bibliographie sont souvent imprécises et ne sont pas détaillées par classes d'âge. A l'exception de la maladie d'Alzheimer, de la maladie de Parkinson et des démences vasculaires, toutes sont classées dans les « maladies rares » et sont recensées sur le site Orphanet⁹.

Rôle des MDPH et prestation de compensation du handicap (PCH)

Le rôle des MDPH, Maisons Départementales des Personnes Handicapées, est de reconnaître le handicap des adultes de moins de 60 ans et des jeunes de moins de 20 ans, de définir leur taux d'incapacité, de faire le bilan de leurs aptitudes, de les orienter vers le milieu ordinaire ou protégé du travail ou vers des établissements médico-sociaux pour un accueil temporaire ou permanent, et de leur permettre d'obtenir des allocations. Le Plan Personnalisé de Compensation (PPC) fait l'objet d'une évaluation globale mais individualisée de la situation par l'équipe pluridisciplinaire de la MDPH au regard des barèmes et référentiels en vigueur ainsi que du projet de vie de la personne. Le PPC porte sur l'ensemble des droits qui répondent aux besoins et attentes de la personne de la carte en passant par une prestation voire une orientation vers une structure, un service ou un opérateur. Le projet de plan de compensation est soumis à la Commission des Droits et de l'Autonomie des Personnes Handicapées (CDAPH) qui décide de sa validation.

Cette évaluation est réalisée sur la base de son projet de vie et des demandes formulées par cette personne, de ses déficiences mais aussi de ses aptitudes. Elle peut donner lieu à une visite sur le lieu de vie de la personne, pour tenir compte de son environnement. Il contient l'ensemble des éléments qui permettent la compensation du handicap. La Prestation de compensation du handicap (PCH), à domicile ou en établissement, est au cœur du plan personnalisé de compensation. Née de la loi handicap du 11 février 2005, la PCH met en œuvre le principe nouveau du droit à compensation des conséquences du handicap, quels que soient l'origine et la nature de la déficience, l'âge ou le mode de vie de la personne. Elle n'est pas soumise à condition de ressources et permet de prendre en compte, au-delà des aides humaines, l'ensemble des besoins de la personne handicapée. Elle permet de financer 5 types d'aides nécessaires pour l'accomplissement des actes essentiels de la vie quotidienne et l'accompagnement à la vie sociale :

- des aides humaines : dédommagement ou salariat d'aidants familiaux, recours aux auxiliaires de vie professionnels, à une tierce personne. Les personnes très lourdement handicapées peuvent obtenir une aide jusqu'à 24 h sur 24 ;

⁷ http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?lng=FR&Expert=216

⁸ http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?lng=FR&Expert=636

⁹ <http://www.orpha.net>

- des aides techniques : achat d'un fauteuil roulant et ses accessoires, d'un ordinateur à lecture optique, de prothèses auditives, etc.
- des aides spécifiques et des aides exceptionnelles lorsque le besoin n'est pas couvert par une autre forme d'aide ;
- des aménagements du logement et du véhicule ainsi que des surcoûts de transport ;
- des aides animalières : l'entretien d'un chien d'assistance ou d'un chien guide d'aveugle.

Prise en charge actuelle des maladies neuro-dégénératives

Actuellement, les personnes adultes atteintes de pathologies neuro-dégénératives peuvent être prises en charge dans les structures médico-sociales habituelles pour personnes handicapées, proposées par les MDPH du fait de la relative rareté de ces handicaps. Ces structures sont : Maison d'accueil spécialisée (MAS), Foyer d'accueil médicalisé (FAM), Foyer d'hébergement (FH) et foyer logement (FL), Foyer de vie (FDV), Service d'activités de jour (SAJ), Etablissement ou service d'aide par le travail (ESAT).

- Les **MAS** sont des structures financées par l'assurance maladie, accueillant des patients très lourdement handicapés, nécessitant une surveillance et des soins constants.

- Les **FAM** accueillent des adultes handicapés lourds ne justifiant pas la prise en charge complète par la sécurité sociale, mais néanmoins une médicalisation, l'hébergement étant à la charge du Département au titre de l'aide sociale et le soin à la charge de l'assurance maladie.

- Les **FDV** accueillent de façon permanente des personnes adultes gravement handicapées qui disposent d'une autonomie réduite ne justifiant pas leur admission en structure médicalisée de type MAS ou FAM, mais qui ne sont pas aptes à exercer un travail productif. Le financement est à la charge du Département.

- Les **FH** accueillent en fin de journée et en fin de semaine, les personnes handicapées travaillant en établissement de travail protégé ou accueillies en service d'activités de jour. Il peut prendre la forme d'un foyer logement pour les personnes handicapées de meilleur niveau pouvant tendre vers une plus grande autonomie.

- Les **SAJ** accueillent pendant la journée, des personnes adultes handicapées qui n'ayant plus la capacité (fatigabilité par exemple) de se soumettre au rythme de travail d'un ESAT. Il propose des activités individuelles et collectives permettant le maintien des acquis et une ouverture sociale et culturelle. Le financement est assuré par le Département.

- Les **ESAT** permettent à des personnes handicapées ne pouvant exercer une activité professionnelle dans le secteur de production ordinaire, d'accéder à une vie sociale et professionnelle. Le financement de ce type de structure se compose d'un compte social, alimenté par l'Etat, destiné à la rémunération des personnels et aux activités sociales et d'un compte commercial alimenté par l'activité économique du centre.

Les personnes handicapées peuvent également être concernées par les **établissements pour personnes âgées**. Les **structures sanitaires** accueillent également une part des personnes handicapées adultes (longs séjours chroniques, établissements psychiatriques, services de rééducation). Les « centres de compétences » hospitaliers existent d'ailleurs pour certaines maladies et ont pour mission d'organiser les filières de prise en charge : en Rhône-Alpes, il existe ainsi deux centres de compétence concernant les « maladies neurologiques à expression motrice et cognitive », à Lyon (hôpital neurologique Wertheimer) et Saint-Étienne (CHU). Les **Centres Hospitaliers Spécialisés** peuvent également accueillir des patients, particulièrement en cas de démence.

Enfin, les personnes handicapées peuvent vivre à **domicile**, avec l'aide de leur entourage et/ou de professionnels, et être en attente ou non d'une place dans un établissement.

La recherche bibliographique a été orientée vers les **données sur la prise en charge** des personnes atteintes de maladies neuro-évolutives.

Selon l'enquête « Etablissements sociaux et médicosociaux » ES 2006¹⁰ organisée par la DREES et gérée par les DRASS, étude réalisée de manière exhaustive auprès des établissements et services accueillant des enfants, adolescents et adultes handicapés, l'offre en structures dédiées aux handicapés constitue en Rhône-Alpes, en 2006, un taux d'équipement de 8,4 places pour 1000 habitants âgés de 20 à 59 ans ce qui est du même ordre que le taux enregistré au niveau national[2].

Des études locales montrent que, malgré la mise en place de nouveaux établissements de soins le nombre de structures pouvant accueillir des personnes atteintes de pathologies neuro-dégénératives reste peu élevé [3,4,5].

Le délai d'attente pour accéder à une structure est souvent important et la réponse d'orientation pas toujours adaptée à la demande du patient, à son type de handicap et à son évolution [5,6].

Les prises en charge, le plus souvent par défaut, au sein des établissements psychiatriques, des maisons de retraite ou même des MAS et des FAM, se révèlent souvent inadaptées aux spécificités des adultes de moins de 60 ans atteints de maladies neurologiques dégénératives [3]. La cohabitation est parfois difficile avec les autres personnes accueillies et les équipes de professionnels peuvent être mises à mal, face à des situations éloignées de leur champ habituel d'intervention.

De même, l'accès ou le maintien dans l'emploi des personnes atteintes d'un handicap de faible prévalence est plus difficile que dans d'autres situations : la méconnaissance du handicap, le caractère évolutif des maladies, la disponibilité nécessaire pour continuer à bénéficier des soins, tout cela complique singulièrement l'insertion professionnelle de ces personnes [3]. En outre, il existe peu de structures de travail protégé qui puissent accueillir des personnes atteintes de déficiences motrices et/ou présentant des troubles cognitifs et comportementaux.

D'après le schéma départemental 2006-2010 en faveur des personnes handicapées du conseil général de Charente, les personnes polyhandicapées sont souvent prises en charge par leurs familles, à domicile, faute de places suffisantes en MAS, en FAM, ou en services adaptés et compte tenu des échecs des expériences de prise en charge dans les MAS ou les FAM [7]. Les personnes atteintes de maladies dégénératives bénéficient rarement d'un accompagnement adapté faute d'une connaissance suffisante de leurs maladies par les services et les équipes qui peuvent les aider sur le plan du maintien dans l'emploi, des soins comme sur le plan de l'hébergement. Ce constat fait par le Conseil Général de Charente souligne l'urgence à trouver des solutions adaptées, à faciliter et à simplifier les circuits de décision et de financement (ACTP, financement des équipements et appareillages, de l'adaptation du logement...), à accompagner et à soutenir ces familles. Le maintien à domicile des personnes atteintes de maladies dégénératives est une solution souhaitable, et souhaitée, dans la majorité des cas. Cependant, pour que le maintien à domicile soit viable, il doit être adossé à un plateau technique pluridisciplinaire qui permette une mobilisation satisfaisante des professionnels médicaux et paramédicaux nécessaires à la prise en charge. La possibilité, dans ce cas, de recourir à des accueils temporaires médicalisés permettrait d'organiser des temps de répit pour les familles.

Objectifs de l'étude

L'objectif principal de cette étude réalisée à la demande de la DRASS Rhône-Alpes est d'évaluer le nombre d'adultes de moins de 60 ans atteints de maladies neuro-évolutives vus dans les MDPH de la région Rhône-Alpes et d'estimer combien seraient sans solution de prise en charge médico-sociale en établissement ou service.

¹⁰ L'enquête ES est exhaustive ; en Rhône-Alpes, sur le champ des adultes, elle concernait 647 établissements (dont 588 ont répondu, représentant 93,1 % des capacités totales) et sur le champ des enfants, elle concernait 398 établissements (dont 382 ont répondu, représentant 97,1 % des capacités totales). Un redressement a été effectué pour tenir compte de cette non réponse.

Cette étude à vocation régionale a été ciblée dans un premier temps sur les trois départements de l'Isère, du Rhône et en Savoie.

Elle permettra à la DRASS de mettre à jour le besoin en structures spécifiques et adaptées pour ce public. En effet, des projets de MAS spécifiques pour ce public ont vu le jour en Isère et en Savoie, puis prochainement dans le Rhône..

Bibliographie

[1] Observatoire Régional de la Santé Rhône-Alpes, ***La maladie d'Alzheimer (et ses maladies apparentées) en Rhône-Alpes***, septembre 2009, 6 pages, dossier téléchargeable : http://www.ors-rhone-alpes.org/pdf/Plaquette_Alzheimer.pdf

[2] DRASS, ***Les établissements pour adultes handicapés en Rhône-Alpes : 27500 places d'hébergement ou de suivi***, Lettre de la DRASS n°2009-03-L, mars 2009, 6 pages, document téléchargeable : [http://www.odphi.fr/fileadmin/user_upload/Pdf/lettre N_2009_03_mars_2009adultes_handicapes_es_2006.pdf](http://www.odphi.fr/fileadmin/user_upload/Pdf/lettre_N_2009_03_mars_2009adultes_handicapes_es_2006.pdf)

[3] GEIGNARD O., NEON A., ***Etude sur la prise en charge des personnes cérébro-lésées en région Centre***, Avril 2008, DRASS et CREA Centre, avril 2008, 50 pages, dossier téléchargeable : http://www.creaicentre.org/upload/document/FILE_484fc84a2625b_cl_rapport_final_avril_.pdf/cl_rapport_final_avril_.pdf?PHPSESSID=f5be16283c7f4dfa4e893d6889a63058

[4] DDASS et Conseil général de l'Isère, ***Estimation des besoins en établissements en Isère pour les personnes « lourdement » handicapées***, septembre 2005, 81 pages, dossier téléchargeable : <http://www.mda38.fr/download/besoins%20etabs%20handicap%20lourd.pdf>

[5] CREA Rhône-Alpes, ***État des lieux relatif aux actions et orientations en faveur des personnes handicapées adultes du département de la Savoie*** décembre 2005, 40 pages, dossier téléchargeable : http://www.crai-ra.com/documents/etudes/crai2005_ah73.pdf

[6] IGAS ***L'évaluation du besoin de places en CAT, MAS, FAM***, décembre 2003, 231 pages, dossier téléchargeable : <http://lesrapports.ladocumentationfrancaise.fr/BRP/044000191/0000.pdf>

[7] Conseil Général de la Charente, ***Schéma départemental en faveur des personnes adultes handicapées de la Charente 2006-2010***, juin 2006, 53 pages, document téléchargeable : http://www.cg16.fr/fileadmin/user_upload/Pdf/Solidarite_sante/Handicap/Shema_handicap_cg16_2006_2010.pdf

2. MÉTHODOLOGIE

Les pathologies neuro-évolutives retenues pour l'étude

Les maladies retenues pour l'étude sont les **maladies neuro-évolutives du système nerveux central** correspondant à la classification CIM-10 :

- Affections systémiques telles que la chorée de Huntington, l'ataxie héréditaire, l'amyotrophie spinale, la sclérose latérale amyotrophique...
- Syndromes extrapyramidaux comme la maladie de Parkinson, la dégénérescence des noyaux gris centraux...
- Autres affections neurodégénératives comme la démence vasculaire, la démence mixte, le syndrome de Korsakof...
- Maladies démyélinisantes comme la sclérose en plaque, la sclérose diffuse...

Le *tableau 1* récapitule les codes CIM-10 retenus, sachant que la classification CIM 10 classe les pathologies par l'organe touché, le type de pathologie ou par ses conséquences et symptômes associés (exemple : démence de la maladie de Parkinson).

Tableau 1 : Codes CIM des pathologies neuro-évolutives retenues pour l'étude

Code CIM	Libellé de la pathologie
A812	Leucoencéphalopathie multifocale progressive
G048	Encéphalite ou Encéphalomyélite post infectieuse
G058	Encéphalite lupique
G10	Chorée de Huntington
G11	Ataxie héréditaire
G12	Amyotrophie spinale et syndromes apparentés
G20	Maladie de Parkinson
G23	Autres maladies dégénératives des noyaux gris centraux
G25	Autres syndromes extrapyramidaux et troubles de la motricité
G258	Autres syndromes précisés extrapyramidaux et troubles de la motricité
G31	Autres affections dégénératives du système nerveux, non classées ailleurs
G35	Sclérose en plaques
G60	Neuropathies héréditaires et idiopathiques
E754	Céroïdes-lipofuscinoses neuronales
F002	Démence mixte ou atypique
F01	Démences vasculaires
F02	Démence au cours d'autres maladies classées ailleurs
F020	Démence fronto-temporale
F021	Démence de la maladie de Creutzfeldt Jakob
F022	Démence de la maladie de Huntington
F023	Démence de la maladie de Parkinson
F024	Démence due au VIH
Q850	Neurofibromatose

Ont été exclues de cette étude les affections suivantes :

- La maladie d'Alzheimer, bien qu'il s'agisse d'une maladie neuro-évolutive, car elle correspond à un plan spécifique et des structures dédiées.
- Tous les déficits neurologiques innés ou acquis peu évolutifs : infirmité motrice cérébrale (IMC), épilepsie, séquelles de maladies (accidents vasculaires cérébraux, infections), de traumatismes ou d'intervention chirurgicale...
- Les affections aiguës : myélites, encéphalites, tumeurs qui relève d'abord d'une prise en charge médicale et pour lesquelles le handicap définitif est encore incertain,
- Les atteintes périphériques: comme les polyneuropathies alcooliques ou diabétiques, myopathies...

Les **personnes de 16 ans à 59 ans** ont été incluses dans cette étude, du fait de dispositifs spécifiques pour les enfants et pour les personnes âgées de plus de 60 ans. Les 16-20 ans ont été retenus du fait de leur entrée prochaine dans les structures pour adultes le secteur médico-social enfants étant compétent jusqu'à 20 ans).

Méthodologie pour extraire les données des MDPH

Les trois MDPH de l'Isère, du Rhône et de la Savoie ont été sollicitées pour recueillir les données des patients vus par la Commission départementale durant l'année 2009 et correspondant aux critères d'inclusion.

La MDPH de l'Isère n'a pas participé à cette étude car elle ne pouvait pas dégager du temps de personnel pour mettre les données à disposition de l'ORS.

Une convention opérationnelle a été signée entre l'ORS et les MDPH de Savoie et du Rhône pour préciser les modalités pratiques de l'étude et le cadre éthique.

En Savoie :

La MDPH de Savoie comporte une base de données informatisée des dossiers permettant leur sélection par type de déficience ainsi qu'un observatoire permettant d'analyser l'effectivité des orientations proposées par la MDPH. En pratique, l'étude a été faite en 3 étapes :

- Etape 1 : Première extraction des patients possiblement atteints de maladie neuro-évolutive

La première étape a consisté à réaliser une première extraction de dossiers enregistrés en 2009 sur la base des critères d'âge et de déficiences sélectionnées. Il s'agissait d'extraire de la base de données Iodas qui contient tous les dossiers patients, ceux dont l'âge correspond à la population de l'étude soit de 16 à 59 ans. Le 2^{ème} critère de tri était le type de déficience, car les diagnostics ne sont pas relevés dans le système d'information. Après consultation des médecins, le tri a été fait sur les déficiences suivantes : « déficience motrice » ou « pathologie rare » ou « autre déficience ». Puis ont été sélectionnés uniquement les patients ayant un taux d'invalidité supérieure ou égal à 80%, ou ceux pour qui une ouverture de PCH ou une orientation a été prononcée. Il s'agissait soit d'une orientation en FAM, MAS ou FV pour les adultes de plus de 20 ans, soit en Institut médico-éducatif (IME) ou Centre d'éducation motrice (CEM) pour les 16-20 ans.

Sur ce premier listing, le service informatique de la MDPH a remplacé le nom de chaque patient par un numéro d'anonymat en face du numéro de dossier.

- Etape 2 : Sélection de patients selon leur pathologie, à partir de cette première extraction

Une fois cette liste de patients extraite, le médecin habilité par la MDPH a consulté les dossiers archivés de tous les patients sélectionnés. Pour tous les patients atteints de pathologie neuro-évolutive,

le recueil des données dans ces dossiers a été effectué à l'aide d'une fiche de recueil anonyme (cf. annexe 1), à partir des certificats médicaux, du formulaire de demande auprès des MDPH et de la fiche de décision de la CDAPH présents dans les dossiers. Les données recueillies ont concerné principalement la pathologie et les déficiences associées, la situation actuelle de prise en charge, l'orientation souhaitée par le patient et celle préconisée par la CDAPH, et le taux d'invalidité.

- Etape 3 : Extraction des données de l'observatoire (base de données des orientations réalisées)

La troisième étape a consisté à rechercher pour tous les patients atteints de maladie neurologiques évolutives, les suites données aux demandes auprès des établissements, grâce à la base de données informatique nommée « observatoire ». Ceci a permis de compléter la fin de la fiche de recueil concernant le type d'établissement, son nom, et la date d'entrée, ou l'absence d'orientation. Néanmoins, en l'absence d'orientation, le motif de cette absence n'est pas précisé. La liste de correspondance entre le numéro de dossier MDPH et le numéro anonyme a été détruite par la MDPH après cette dernière opération.

Dans le Rhône :

- Etape 1 : Sélection de patients selon leur pathologie, à partir des bordereaux récapitulatifs

La MDPH dispose de bordereaux récapitulatifs des personnes pour lesquelles la Commission départementale a examiné une demande d'orientation en structure spécialisée en 2009. L'ORS a extrait de cette base de données de la MDPH les personnes dont le code CIM-10 correspondait à la liste des pathologies incluses.

- Etape 2 : Recueil des données dans les dossiers

Une fois cette liste de patients constituée, le médecin habilité par la MDPH a consulté leurs dossiers, soit scannés dans le système lodas soit archivés dans la classothèque. Le recueil des données dans ces dossiers a été effectué à l'aide d'une fiche de recueil anonyme (cf. annexe 1) constituée à partir du certificat médical, du formulaire de demande auprès des MDPH et de la fiche de décision de la CDAPH, présents dans les dossiers. Les données recueillies ont concerné principalement la pathologie et les déficiences associées, la situation actuelle de prise en charge, l'orientation souhaitée par le patient et celle préconisée la CDAPH, et le taux d'invalidité.

En l'absence de système d'information sur le suivi des orientations, il n'était pas possible de connaître la mise en œuvre des décisions d'orientation de la Commission.

Ethique, confidentialité

- La présente étude s'inscrivait dans le cadre du décret n° 2007-965 du 15 mai 2007 autorisant la création d'un traitement automatisé de données à caractère personnel par les MDPH.
- Pour ce qui concerne l'anonymat du recueil, les fiches de recueil ont été remplies de façon anonyme avec un numéro de fiche ne permettant pas de remonter aux personnes et à leurs dossiers. La liste de correspondance entre les numéros anonymes et le nom ou le numéro de dossier a été élaborée et conservée uniquement par la MDPH tant que l'étude n'était pas achevée, puis détruite une fois toutes les données recueillies.
- Seules les personnes habilitées par la MDPH ont été autorisées à consulter les dossiers. Ces personnes étaient des médecins de l'ORS, tenus au secret médical.
- Le remplissage des fiches anonymes a été fait dans les locaux de la MDPH. Aucun dossier nominatif n'a été sorti de la MDPH de quelque façon que ce soit.

3. RESULTATS

3.1.SAVOIE

3.1.1. Population

Sur 379 dossiers, chez les moins de 60 ans, ayant demandé une PCH ou une orientation, avec un taux d'invalidité supérieur ou égal à 80% comportant au moins une déficience codée « motrice » ou « pathologie rare » ou « autre », examinés par la CDAPH en 2009, 93 personnes avaient effectué au moins 2 demandes dans l'année. L'effectif total était donc de 286 personnes parmi lesquels 37 ont été retenus d'après les critères d'inclusions diagnostiques malgré 33 dossiers non consultables.

La population était constituée de 20 femmes et 17 hommes âgés de 19 à 58 ans (47 ans en moyenne).

Cinq personnes déposaient leur première demande et 32 étaient déjà connues par la MDPH. La date de la dernière demande était comprise entre 18/07/1997 et le 11/06/2009 inclus.

3.1.2. Diagnostics

Les diagnostics retrouvés étaient, par ordre décroissant :

- sclérose en plaques (**SEP**) (n=10 ; 62%)
- **amyotrophie spinale et syndromes apparentés** (n=3 ; 8%)
- **neurofibromatose** (n=3 ; 8%)
- chorée de Huntington (n=2 ; 5.5%)
- céréoïde-lipofuscinose neuronale (n=1 ; 2.5%)
- leucoencephalopathie multifocale progressive (n=1 ; 2.5%)
- démence vasculaire (n=1 ; 2.5%)
- paraplégie spastique héréditaire (n=1 ; 2.5%)
- pathologie neurodégénérative non étiquetée (n=1 ; 2.5%)
- démence de Huntington (n=1 ; 2.5%)

Et 19 personnes souffraient d'une pathologie concomitante, à savoir, dépression (n=13), épilepsie (n=5), diabète de non-insulinodépendant (n=2), insuffisance mitrale (n=1), insuffisance respiratoire chronique (n=1), migraine (n=1), hypertension secondaire (n=1), hernie discale paralysante avec atteinte sciatique unilatérale (n=1). Certaines pathologies étant parfois associées chez une même personne.

3.1.3. Handicaps

Le handicap moteur était à nouveau le plus fréquent (n=37 ; 100%)

Les conséquences au niveau sphinctérien étaient à l'origine de vessies neurologiques (n=12), d'une rétention urinaire chronique (n=1), et d'incontinence sans autre indication pour une personne.

Le périmètre de marche était renseigné pour 20 personnes : 0 m (n=8), <10 m (n=2), <50 m (n=4), <100 m (n=3), <200 m (n=2), <500 m (n=1).

Pour la locomotion les aides mécaniques utilisées quand elles étaient précisées étaient des fauteuils roulants mécaniques ou électriques (n=8), des cannes (n=4), un déambulateur (n=1).

Une déficience psychique ou des troubles du comportement ont été signalés chez 14 personnes. Ils présentaient un syndrome dépressif (n=12), de l'agressivité (n=2) ou de l'anxiété (n=1).

Sur le plan cognitif les fonctions étaient altérées pour 10 personnes. Les troubles mentionnés étaient des troubles mnésiques (n=6), une cohérence partielle (n=2), trouble attentionnel (n=1), lenteur idéomotrice (n=1).

Un trouble du langage a été rapporté dans 6 cas à type de trouble phasique (n=2), dysarthrie (n=1), dysphonie (n=2), ou mutisme (n=1).

Sur le plan sensoriel 2 deux cas de surdit  ont  t  signal s et 5 au niveau visuel avec une diplopie (n=2), une c cit  (n=1), une fatigabilit  (n=1).

Le score moyen  valuant la perte d'autonomie  tait de 7.3/22, toujours en se basant sur l'entretien personnel m dical. Les taux d'incapacit   taient tous sup rieurs   80%, dont 2   100%.

3.1.4. La demande d'aide et projet de vie

Les aides en cours avant la demande  taient une PCH (n=4), une ACTP (n=2), une AAH (n=11), une RQTH (n=7), une CI (n=11), une CES (n=7), un compl ment d'AAH (n=2), et un CPR (n=1).

Quatre personnes  taient h berg es dans une structure de soins de mani re permanente au moment de la demande et 28 vivaient   leur domicile. Cette donn e  tait inconnue pour 5 personnes.

Les aides souhait es  taient une PCH (n=4), une ACTP (n=2), une AAH (n=12), une RQTH (n=10), une CI (n=17), CES (n=13), un compl ment d'AAH (n=1), un CPR (n=1).

Par rapport au projet de vie, un projet de grossesse  t  sp cifi . Sur le plan professionnel, 8 projets s'ont  t  clairement mentionn s ainsi que 4 demandes d'am nagement du domicile.

Les aides obtenues apr s CDA  taient une PCH (n=7), une ACTP (n=1), une AAH (n=16), une RQTH (n=7), une CI (n=26), une CES (n=22), un compl ment d'AAH (n=1), et un compl ment de ressource (CPR n=1).

3.1.5. Orientations sur un  tablissement ou services de soins sp cialis 

Une orientation a  t  demand e par 5 personnes. Il s'agissait soit d'une MAS (n=2), d'un FAM (n=1), d'un EHPAD (n=2). L'ad quation entre la demande d'orientation et la d cision de CDAPH  tait bonne pour 4 personnes. La seule discordance portait sur une demande d'orientation vers une MAS   laquelle l'int gration d'un CEM a  t  pr f r e.

L'observatoire de la MDPH a pu confirmer l'orientation effective pour les 3 personnes orient es sur une MAS ou un FAM mais n'a pas pu obtenir cette information pour les EHPAD avec lesquels la MDPH n'a pas de lien.

3.2. RH NE

3.2.1. Population

Sur les 832 dossiers de demande d'orientation, chez les moins de 60 ans, examin s par la CDAPH en 2009, 25 ont  t  retenus d'apr s les crit res d'inclusions diagnostiques. Parmi les 25, trois personnes avaient effectu  2 demandes dans l'ann e ce qui r duit   22 le nombre de personnes atteintes de maladie neurologique  volutive. Un dossier n' tait pas archiv  et donc non consultable. L' valuation des donn es m dicales et sociales a donc port  sur 21 personnes.

La population  tait constitu e de 9 femmes et 12 hommes  g s de 21   55 ans (42 ans en moyenne).

Trois personnes d posaient leur premi re demande et 17  taient d j  connu par la MDPH. Pour 1 personne l'information n'a pas pu  tre d finie. La date de la derni re demande  tait comprise entre 21/04/2000 et le 30/01/2009 inclus.

3.2.2. Diagnostics

Les diagnostics retrouvés étaient, par ordre décroissant :

- **sclérose en plaque** (SEP, n=10 ; 48%)
- **ataxie cérébelleuse héréditaire** (n=4 ; 19%)
- **amyotrophie spinale et syndromes apparentés** (n=4 ; 19%)
- encéphalite auto-immune (n=2 ; 10%)
- maladie de Charcot-Marié-Tooth (n=1 ; 4%)

Et 9 personnes souffraient d'une pathologie concomitante, à savoir, d'épilepsie (n=3), d'un syndrome dépressif (n=3), de schizophrénie (n=2), de diabète insulino-dépendant (n=1), ou d'un goitre thyroïdien (n=1) certaines étant parfois associées chez une même personne.

3.2.3. Handicaps

Le handicap moteur était le plus important en terme de fréquence (n=20 ; 96%) et de gravité (3.3/4). L'intensité des déficiences était codée de 0 à 4 pour les troubles intellectuels, psychiques ou comportementaux, sensoriels et le besoin en soins (cf.annexe 2).

Les conséquences sur les appareils digestif, respiratoire et urinaire étaient à l'origine de troubles de la déglutition (n=3), d'une insuffisance respiratoire chronique (n=3), et d'incontinence urinaire ou fécale (n=9).

Le périmètre de marche était renseigné pour 17 personnes : 0 m (n=13), <10 m (n=2), <50 m (n=1), <100 m (n=1).

Pour la locomotion les aides mécaniques utilisées étaient des fauteuils roulant mécanique ou électrique (n=17), des cannes (n=1), un déambulateur (n=1). Concernant la fonction respiratoire un appareil de ventilation mécanique non invasif était nécessaire pour une personne.

Une déficience psychique ou des troubles du comportement ont été signalés chez 18 personnes. Mais il était défini seulement pour 6 d'entre eux qui manifestaient soit un syndrome dépressif (n=4), de l'anxiété (n=1), ou de l'agressivité (n=1) avec un score moyen établi à 1.6/4.

Les fonctions cognitives étaient altérées pour 7 personnes (0.86/4). Les troubles mentionnés étaient un syndrome pseudo-frontal (n=2) et des troubles mnésiques (n=1).

Un trouble du langage a été rapporté dans 11 cas à type de dysarthrie (n=7), dysphonie (n=2), ou mutisme (n=1).

Aucun trouble auditif n'a été rapporté.

Un déficit touchant la fonction visuelle a été retrouvé dans 2 cas avec une ophtalmoplégie internucléaire (n=1) et une baisse sévère de l'acuité visuelle sans autre indication (n=1).

Le score moyen de besoin en soins était de 2.4/4 d'après les bordereaux du Rhône. Pour la perte d'autonomie, un score moyen de 14.5/22 a été calculé en se basant sur 11 items évalués lors de l'entretien personnel avec le médecin. Chacun était coté A, B, ou C (cf. tableau 2), A correspondant à une tâche effectuée correctement seul, B à une dépendance partielle pour la tâche et C à une dépendance totale. Elles ont donc été recodées A=0, B=1, et C=2 pour obtenir un score numérique.

Tableau 2 : évaluation de l'autonomie de la personne (extrait du certificat médical de la MDPH du Rhône)

Autonomie	
A : Fait seul totalement, habituellement, correctement	
B : Fait partiellement, non habituellement, non correctement	
C : Ne fait pas	
	A, B ou C
COHÉRENCE : converser et/ou se comporter de façon logique et sensée	
ORIENTATION : se repérer dans le temps, les moments de la journée et dans les lieux	
TOILETTE : concerne l'hygiène corporelle	
HABILLAGE : s'habiller, se déshabiller, se présenter + appareillage	
ALIMENTATION : manger les aliments préparés	
ÉLIMINATION : assumer l'hygiène de l'élimination urinaire et fécale	
TRANSFERTS : se lever, se coucher, s'asseoir	
DÉPLACEMENT À L'INTÉRIEUR avec ou sans canne, déambulateur, fauteuil roulant	
DÉPLACEMENT À L'EXTÉRIEUR à partir de la porte d'entrée sans moyen de transport	
COMMUNICATION À DISTANCE : utiliser les moyens de communication : téléphone, sonnette, alarme...	
ACTIVITÉS MÉNAGÈRES : ménage, préparation des repas...	

3.2.4. La demande d'aide et projet de vie

Les aides en cours avant la demande étaient une prestation de compensation du handicap (PCH n=7), une allocation compensatrice pour tierce personne (ACTP) (n=9), une allocation aux adultes handicapés (AAH n=15), une reconnaissance de la qualité de travailleur handicapé (RQTH n=1), une carte d'invalidité (CI n=13), une carte européenne de stationnement (CES n=10), un complément d'AAH (n=2), et un fond départemental de compensation du handicap (FDCH n=2).

Quatre personnes étaient hébergées dans une structure de soins de manière permanente au moment de la demande et 17 vivaient à leur domicile.

Les aides souhaitées étaient une PCH (n=10), une ACTP (n=3), une AAH (n=3), une RQTH (n=2), une CI (n=2), CES (n=2), un CPR (n=1).

Un seul projet professionnel a été clairement mentionné ainsi que 5 demandes d'aménagement du domicile.

Les aides obtenues après CDA étaient PCH (n=9), une ACTP (n=3), une AAH (n=6), une RQTH (n=0), une CI (n=6), une CES (n=5), un complément d'AAH (n=2), et un complément de ressource (CPR n=1).

3.2.5. Orientations

Toutes les personnes ont demandé à être orientées vers un établissement (n=21). Il s'agissait soit d'un foyer d'accueil médicalisé (FAM n=7), d'une maison d'accueil spécialisée (MAS n=3), d'un foyer de vie (FDV n=1), d'un service d'accompagnement médico-social adultes handicapés (SAMSAH n=4), d'un service d'accompagnement à la vie sociale (SAVS n=3), unité de soins de longue durée (n=1) soit il n'était pas précisé (n=2).

L'adéquation entre la demande d'orientation et la décision de CDAPH était bonne pour 18 personnes. Les 3 discordances étaient les suivantes :

- une orientation en établissement d'hébergement pour personnes âgées dépendantes (EHPAD), avec dérogation pour l'âge, alors que le patient demandait à intégrer une MAS.
- une orientation sur une MAS alors que la personne demandait un FAM
- une demande d'orientation sur un SAVS a été refusée.

Les données disponibles à la MDPH du Rhône ne permettent pas de savoir si les décisions d'orientation ont été suivies d'effet.

4. DISCUSSION

Cette étude, réalisée à la demande de la DRASS, vise à évaluer le nombre de personnes adultes de moins de 60 ans atteintes de maladies évolutives du système nerveux central en Rhône-Alpes. Elle s'est déroulée dans les deux Maisons Départementales des Personnes Handicapées (MDPH) du Rhône et de la Savoie. Outre cet objectif épidémiologique de dénombrement, il s'agissait de décrire les caractéristiques de ces personnes et leur situation en termes de solution d'accueil.

En effet, ces maladies, qui ne forment pas un ensemble homogène de pathologies, ont en commun le fait d'avoir une évolution clinique plus ou moins rapide, nécessitant donc des soins médicaux, et d'être invalidantes, impliquant donc une compensation du handicap. Cette double prise en charge, médicale et médico-sociale, et l'évolutivité de la situation du patient, font que la prise en charge de ces personnes est complexe et nécessite souvent des ajustements. De ce fait, la question de la création de structures d'accueil spécifiques pour ces pathologies est posée.

Le recueil des données et ses limites

Le recueil des données a concerné les personnes dont les dossiers ont été traités en commission durant l'année 2009 dans ces deux MDPH :

- En **Savoie**, le système d'information est informatisé, ce qui permet une sélection facile des dossiers, mais le diagnostic n'étant pas saisi, la MDPH a réalisé une première sélection de dossiers sur les caractéristiques du handicap (champs « déficience motrice » ou « maladie rare » ou « autre déficience »), ces trois champs étant, selon les médecins, ceux qui étaient le plus susceptibles de correspondre aux pathologies recherchées. Néanmoins, il est possible que certains patients aient pu avoir un autre codage et ne pas être recensés dans ce premier tri. Pour limiter le nombre de dossiers à rechercher manuellement, seuls ont été sélectionnés les dossiers des patients les plus gravement atteints, à savoir ceux pour lesquels la Commission a retenu un taux d'invalidité d'au moins 80% et pour lesquels soit une demande de prestation de compensation du handicap (PCH), soit une demande d'orientation en établissement a été faite. Ainsi, 379 dossiers ont été sélectionnés pour l'année 2009, correspondant à 286 personnes, puisqu'il peut arriver que les mêmes personnes déposent plusieurs demandes durant la même année. Les dossiers ont ensuite été consultés dans les archives pour relever les diagnostics, et en cas d'inclusion, recueillir les données sur les personnes et leur situation. Cette recherche a permis d'inclure 37 personnes répondant aux critères de diagnostic, dont 5 ont demandé une orientation. Toutefois, les dossiers de 33 personnes étaient manquants ou indisponibles. Si on suppose que la proportion de cas parmi les dossiers manquants est la même que dans les dossiers consultés, ce sont 5 cas supplémentaires (4,8 exactement) qui auraient été inclus. Pour 5 des 37 personnes incluses, une orientation vers un établissement a été proposée, conformément à leur demande. La MDPH dispose d'un Observatoire où les établissements peuvent notifier l'entrée des nouveaux patients. Il a ainsi été possible de connaître la réalité de l'orientation des personnes.
- Dans le **Rhône**, le système d'information n'est pas informatisé, mais des bordereaux sont établis pour toutes les personnes dont le dossier a été examiné en commission et qui font une demande d'orientation. Ces bordereaux comportent le diagnostic codé selon la classification internationale des maladies (CIM-10) ainsi que quelques données sur les déficiences. Normalement, ces bordereaux sont saisis pour alimenter une base de données sous Epi-info, mais l'année 2009 n'étant pas encore saisie,

le tri des patients selon le diagnostic a été fait manuellement et a permis d'inclure, après consultation du dossier, 22 patients à partir des 832 bordereaux. Un seul dossier était manquant dans les archives. D'autre part, le système d'information de la MDPH ne permet pas de savoir si les orientations proposées ont été effectivement réalisées, et dans quel délai.

La première limite des données est donc la différence de méthodologie entre les deux départements, du fait de systèmes d'information différents. Les données issues de la MDPH de Savoie sont plus larges que celles du Rhône, ces dernières ne concernant que les personnes ayant formulé une demande d'orientation vers un établissement ou un service, alors qu'en Savoie l'inclusion était plus générale en se basant sur la demande d'aide.

La seconde limite tient à la qualité inégale de l'information présente dans les dossiers, tant sur le plan des données médicales (certificats médicaux incomplets ou non mis à jours) que sociales (projet de vie ou demandes d'aides non renseignés ou absents...). Par exemple, des scores numériques étaient prévus pour essayer de quantifier les déficiences, mais ces éléments n'étaient pas présents dans les versions antérieures des certificats médicaux. Toutefois une cotation des principales déficiences était présente sur les bordereaux dans le Rhône, sous forme d'un score de 0 à 4.

Les possibles biais de recrutement des MDPH

Le fait de recueillir les dossiers dans les MDPH peut induire un biais de recrutement dû au fait que les personnes atteintes de maladies neuro-dégénératives n'ont pas forcément toutes rempli un dossier à la MDPH. En effet, du fait de l'évolution médicale parfois rapide de certaines pathologies, la prise en charge des patients peut rester au niveau médical (en médecine, chirurgie, psychiatrie, ou soins de suite et de réadaptation), sans recours au secteur médico-social. A l'inverse, du fait de leur évolution plus lente, on peut supposer que d'autres patients restent à domicile sans faire de demande à la MDPH. Certaines personnes peuvent en effet subvenir à leurs besoins d'aide indépendamment des MDPH, grâce à leur entourage et aux soins à domicile (SSIAD¹¹, infirmières libérales...). Le fait qu'aucun patient atteint de démence liée à une maladie neuro-évolutive n'ait été retrouvé dans les dossiers inclus est également en faveur de l'hypothèse que ceux-ci sont pris en charge dans le cadre de la psychiatrie et non du médico-social.

De même, le nombre de personnes faisant une demande d'orientation vers un établissement peut être interrogé, car il y a une différence entre demande et besoin. Ainsi, on peut supposer que certains patients préfèrent rester à leur domicile avec leurs proches plutôt que de vivre au sein d'une structure symbolisant leur handicap ou synonyme d'isolement. Autre hypothèse, sachant que les délais d'entrée en institution vont de plusieurs mois à plusieurs années (selon une étude du CREAI-RA¹²), il est possible aussi que certains patients renoncent à faire une demande d'orientation, compte tenu de l'évolutivité de leur pathologie.

Il peut paraître surprenant de trouver des demandes d'orientations sur un EHPAD, car il n'y a pas d'obligation de passer par la MDPH pour y accéder. Le fait que la demande soit faite par l'intermédiaire de la MDPH peut être interprété comme un signe de confiance du demandeur d'aide, qui connaît déjà la MDPH. Le recours à un établissement qui n'accueille normalement que des plus de 60 ans peut s'expliquer par le fait que les structures « classiques » d'accueil pour les personnes handicapées sont déjà complètes. Ainsi un délai de prise en charge plus court sera obtenu en orientant la personne handicapée vers un EHPAD plutôt que d'attendre une place dans une autre structure. Il est intéressant de noter que le

¹¹ SSIAD : Services de Soins Infirmiers à Domicile

¹² CREAI Rhône-Alpes, *État des lieux relatif aux actions et orientations en faveur des personnes handicapées adultes du département de la Savoie* décembre 2005, 40pages, dossier téléchargeable : http://www.creai-ra.com/documents/etudes/creai2005_ah73.pdf

ministère de la Santé a été interpellé en 2009 sur le manque de places pour les personnes atteintes de sclérose en plaques (« plus de mille en France » selon la coordination solidarité SEP) et sur les délais d'attente « très longs, allant de 2 à 5 ans¹³ ».

Ces deux biais ne peuvent être quantifiés, mais tous deux vont dans le sens d'une sous-estimation de la fréquence des maladies neuro-évolutives identifiées dans cette étude.

La sclérose en plaques prédomine dans les deux MDPH

Malgré les différences de méthodologie entre les deux départements, un constat est commun : la moitié des patients inclus sont atteints de sclérose en plaque (SEP) (62% en Savoie et 48% dans le Rhône). Ceci est cohérent avec l'âge des personnes sélectionnées, puisque la plupart des maladies neuro-évolutives sont très rares avant 60 ans, sauf la SEP qui entraîne souvent un handicap permanent chez les adultes à partir de la quarantaine.

De ce fait, les déficiences décrites sont principalement celles de la SEP, avec des atteintes motrices importantes, qui nécessitent souvent des aides (fauteuil, cannes...) et qui vont de pair avec des troubles sphinctériens (vessie neurologique). Ces déficiences sont importantes du fait des besoins de prise en charge spécifiques qu'elles entraînent.

Toutefois il n'est pas incohérent d'observer des taux d'incapacité supérieur à 80% et une perte d'autonomie relativement modérée (7.5/22 en Savoie et 14.5/22 dans le Rhône) car ce dernier score y intègre les fonctions mentales qui peuvent être parfaitement conservées.

On note peu d'atteintes visuelles, qui existent souvent dans la SEP. Les altérations cognitives sont peu fréquentes de même que les troubles de l'humeur ou du comportement. Notamment, les conduites agressives semblent peu fréquentes, sous réserve qu'elles aient été bien indiquées dans les dossiers. Les syndromes dépressifs sont bien plus fréquents.

¹³ Dans le JO Sénat du 25/06/2009, on pouvait lire : « Selon un recensement opéré par la coordination solidarités SEP, il y a en France près de 1000 personnes de moins de 60 ans atteintes de sclérose en plaques qui n'ont pas trouvé de structure d'accueil spécialisé pour pallier leur dépendance quand le maintien à domicile n'est plus possible. Les délais d'attente sont très longs, allant de 2 à 5 ans. En outre, il apparaît évident qu'il n'existe pas d'outil statistique approprié pour évaluer la situation. A ce jour, aucune structure ne dispose des moyens statistiques permettant d'évaluer correctement la situation et donc d'y apporter la réponse appropriée. Dès lors, il apparaît nécessaire de doter les maisons des personnes handicapées (MDPH) des moyens statistiques pour pouvoir évaluer et suivre ces personnes, au niveau même de la pathologie, et de lever les obstacles bloquant l'établissement de telles statistiques. »

La réponse du Ministère du travail, des relations sociales, de la famille, de la solidarité et de la ville a été la suivante : « On peut constater que les centres de long séjour dédiés spécifiquement à cette pathologie neurodégénérative (la SEP), sont peu nombreux mais une extraction du fichier des établissements sanitaires et sociaux (FINESS) d'octobre 2009 indique qu'il existe plus de 37 000 places de maisons d'accueil spécialisées (MAS) et de foyers d'accueil médicalisé (FAM), dont plus de 2 600, dédiées aux personnes avec un handicap moteur lourd. Par ailleurs, le plan pluriannuel 2008-2012 lancé par le Président de la République pour renforcer l'offre d'accompagnement en établissements médico-sociaux prévoit la création de 13 000 places de MAS et de FAM pour les personnes lourdement handicapées. Il prévoit également 800 places d'accueil temporaire pour permettre des séjours de rupture ou de répit ». Manque de structures d'accueil spécialisé et déficience de l'outil statistique pour les personnes atteintes de sclérose en plaques, Journal Officiel du Sénat, 25 juin 2009, document téléchargeable : <http://www.senat.fr/questions/base/2009/qSEQ090609238.html>

Estimation du nombre de personnes à prendre en charge

Bien que la méthodologie diffère entre les deux départements, on constate que les personnes ayant une demande d'orientation en établissement ou service dans le Rhône et en Savoie correspondent à des taux très voisins rapportés au nombre d'habitants¹⁴ :

- Dans le Rhône, 22 personnes correspondent à un taux de 2,3 demandes d'orientation pour 100 000 adultes de moins de 60 ans.
- En Savoie, 5,6 personnes (estimation tenant compte des dossiers non accessibles) correspondent à un taux de 2,5 demandes d'orientation pour 100 000 adultes de moins de 60 ans.

Ces données agrégées donnent un taux moyen de demande d'orientation en établissement ou service de 2,3 pour 100 000, qui extrapolé à l'ensemble de la région correspond à 79 personnes. Autrement dit, si on fait l'hypothèse que ce taux moyen, constaté sur deux départements, peut être appliqué à l'ensemble de la région, on en vient à estimer qu'il y aurait chaque année environ 80 demandes d'orientation à prendre en compte dans les MDPH de la région Rhône-Alpes pour des maladies neuro-évolutives.

Les données de la MDPH de Savoie permettent de calculer un autre taux : celui des personnes atteintes de maladie neuro-évolutive vues en MDPH avec un degré d'invalidité important. Les 37 personnes recensées correspondent à 41,8 personnes en tenant compte des dossiers non accessibles, soit un taux de 18,2 demandes d'aide pour 100 000 adultes de moins de 60 ans. En posant l'hypothèse qu'on peut appliquer ce taux à l'ensemble de la région, cela fait 624 personnes. Autrement dit, il y aurait chaque année environ 620 demandes d'aides à prendre en compte dans les MDPH de la région Rhône-Alpes pour des personnes atteintes de maladies neuro-évolutives avec un taux d'invalidité d'au moins 80%. Néanmoins, cette estimation est basée sur un seul département, contrairement à la précédente, elle est donc moins robuste.

5. CONCLUSION

Cette étude avait pour but **d'estimer un nombre d'adultes de moins de 60 ans** à prendre en charge chaque année dans les MDPH de la région Rhône-Alpes pour une **pathologie neuro-évolutive** du système nerveux central. Elle s'est appuyée sur les données disponibles dans le système d'information des MDPH du Rhône et de la Savoie, ce qui a conduit à des différences de méthodologie selon le département. Les résultats sont donc à interpréter avec prudence, d'autant plus que les effectifs sont faibles (22 personnes dans le Rhône, 37 en Savoie dont 5 ont demandé une orientation). L'extrapolation du nombre de cas recensés à la région Rhône-Alpes aboutit aux chiffres suivants pour une année :

- environ **80 demandes d'orientation** en établissement ou service,
- environ **620 demandes d'aides** (plan de compensation du handicap ou orientation en établissement ou service) pour des personnes avec un taux d'invalidité d'au moins 80%.

Cette seconde estimation est sans doute plus proche de la réalité des besoins que la première qui reflète principalement la demande. Bien que ce nombre ne soit pas négligeable, il s'agit de **pathologies rares**, la fréquence étant inférieure à 1 cas pour mille personnes (environ 0,2 pour mille pour la seconde

¹⁴ Population des 18-59 ans au recensement 2006 (Source : Insee)

estimation). En effet, la plupart de ces maladies touchent souvent plus les personnes âgées que les moins de 60 ans. La cause principale est la **sclérose en plaque**, qui représente à elle seule la moitié de ces cas.

Rappelons que **ces données sont vraisemblablement sous-estimées**, tous les patients ne déposant pas de dossier à la MDPH, et certains dossiers ayant pu échapper au recensement du fait d'un autre codage des déficiences en Savoie. En effet, les personnes atteintes de maladies neuro-évolutives peuvent être prises en charge dans les services de médecine et chirurgie, en soins de suite et de réadaptation, dans les hôpitaux psychiatriques (démences), ou également organiser par eux-mêmes leur prise en charge à domicile sans solliciter la MDPH. L'ampleur de ces biais de sous-estimation ne peut être chiffrée.

La MDPH de l'Isère, qui était sollicitée pour participer à cette étude mais qui n'a pu le faire faute de moyens, est en train de mettre en place une étude prospective de 6 mois sur le thème plus large des atteintes neurologiques, incluant les maladies neuro-évolutives. Il serait utile de disposer d'une extraction de leurs résultats pour les maladies neuro-évolutives, afin de les comparer à ceux de cette étude¹⁵.

Enfin, cette étude permet de faire quelques **suggestions concernant les systèmes d'information** des MDPH :

- La présence d'une **base de données informatisée** des patients, telle qu'elle existe en Savoie, facilite les requêtes pour des études telles que celle-ci. La présence du **diagnostic** principal (qui est relevé dans le Rhône) et éventuellement d'un diagnostic associé, permettrait un suivi des pathologies sources de handicap. De par leur envergure départementale, les MDPH pourraient ainsi remplir leur fonction d'observatoire des handicaps et des pathologies qui les causent. Le codage par la classification internationale des maladies (CIM-10) est le plus utilisé. Il permet un niveau de précision important.
- La question de **l'effectivité des orientations** proposées par la Commission départementale est également un point important de la prise en charge des patients. L'Observatoire des orientations mis en place par la Savoie, sous forme d'un site Internet interactif sécurisé où les établissements peuvent notifier l'entrée des nouveaux patients, montre que les MDPH peuvent aussi apporter des données sur la prise en charge des personnes handicapées.

¹⁵ L'extrapolation des présents résultats au département de l'Isère donnerait 16 demandes d'orientations et 123 demandes d'aide ou d'orientation par an.

6. ANNEXES

Annexe1 : Formulaire de recueil de données



Etude sur les personnes atteintes de Maladies neuro-dégénératives Orientées dans la MDPH de Savoie et du Rhône

Fiche de recueil de données- version finale

1. **Numéro anonyme patient :** |_|_|_|_|_|_|_|_|_|_|
 2. **Département de la MDPH (pré-rempli) :** |_|_|_|
 3. **Date de dépôt du dossier à la MDPH:** __ / __ / _____
 4. **Sexe :** Homme Femme
 5. **Date de naissance:** __ / __ / _____
 6. **Age à la date de la CDAPH :** |_|_|_|
 7. **Première demande à la MDPH :** Oui Non
- Si non, date de la demande antérieure : __ / __ / _____

1 . Certificat médical

8. **Pathologie principale à l'origine du handicap :**

.....
.....
Code CIM |_| |_|_|_|_|_|_|

9. **Pathologies autres :**

.....
.....
Code CIM |_| |_|_|_|_|_|_|

10. **Mobilité :** total score= |_|_|_|

.....
.....

11. **Communication :**

.....
.....

12. **Conduite émotionnelle :**

.....
.....

13. **Cognition :** total score= |_|_|_|

.....
.....

14. **Entretien personnel :** total score= |_|_|_|

.....
.....

15. **Préconisations par le médecin (PEC médico-sociale, aide humaine, aide technique, aménagement..):**

2. Formulaire de demande auprès de la MDPH

16. Projet de vie de la personne (besoins, attentes) :

Patient :

.....
.....
.....
.....

Aidants :

.....
.....

17. Situation actuelle :

- Accueil de jour
- Hébergement de nuit
- Hébergement permanent
- A domicile avec accompagnement
- A domicile sans accompagnement
- Autres

18. Autres aides avant la demande :

- PCH Aide humaine
- PCH Aide technique
- ACTP
- RQTH
- CI
- Autres :

19. Aides souhaitées par le patient :

- non
- oui, lesquelles ?
 - PCH Aide humaine
 - PCH Aide technique
 - ACTP
 - RQTH
 - CI
 - Autres :

20. Orientation souhaitée par le patient:

- non
- oui, lequel ?:
 - Accueil de jour (CAJ...)
 - Hébergement de nuit (foyer d'hébergement pour travailleur handicapé...)
 - Hébergement permanent : MAS, FAM, FV, Foyer occupationnel
 - Service d'Accompagnement : SAVS, SAMSAH...
 - Autres (accueil temporaire...).....

21. **Date d'entrée souhaitée :** __ __ / __ __ / __ __ __ __

22. **Nom de l'établissement souhaité :**

3. Document de décision de la CDAPH (PPC, « notification ») et Observatoire des orientations

23. **Date de la CDAPH :** __ __ / __ __ / __ __ __ __

24. **Taux d'invalidité :** |__| |__| %

25. **PCH :** oui non **Quel type d'aide :**

26. Orientation préconisée par la CDAPH :

- Accueil de jour (CAJ...)
- Hébergement de nuit (foyer d'hébergement pour travailleur handicapé...)
- Hébergement permanent : MAS, FAM, FV, Foyer occupationnel
- Service d'Accompagnement : SAVS, SAMSAH...
- Autres (accueil temporaire...)

27. Orientation réalisée :

- non
- oui, lequel ?:
 - Accueil de jour (CAJ...)
 - Hébergement de nuit (foyer d'hébergement pour travailleur handicapé...)
 - Hébergement permanent : MAS, FAM, FV, Foyer occupationnel
 - Service d'Accompagnement : SAVS, SAMSAH...
 - Autres (accueil temporaire...)

28. **Date d'entrée :** __ __ / __ __ / __ __ __ __

29. **Nom de l'établissement :**

4. Adéquation de l'orientation effective avec les orientations souhaitée par le patient et préconisée par la CDAPH

30. Par rapport au souhait du patient, l'orientation réalisée s'est faite dans :

- L'Établissement souhaité par le patient
- Le même type d'établissement que celui souhaité par le patient
- Un établissement de type différent que celui souhaité par le patient
- Pas d'orientation effectuée
- Autres :

31. Par rapport à la préconisation du médecin, l'orientation réalisée s'est faite dans :

- L'Établissement préconisé par le médecin
- Le même type d'établissement que celui préconisé par le médecin
- Un établissement de type différent que celui préconisé par le médecin
- Pas d'orientation effectuée
- Autres :

32. Par rapport à la préconisation de la CDAPH, l'orientation réalisée s'est faite dans :

- L'Établissement préconisé par la CDAPH
- Le même type d'établissement que celui préconisé par la CDAPH
- Un établissement de type différent que celui préconisé par la CDAPH
- Pas d'orientation effectuée
- Autres :

Annexe 2 : Guide de remplissage des degrés de déficiences de la fiche épidémiologique à usage des COTOREP

Critère d'intensité	Taux relatif d'incapacité correspondant	Déficiences intellectuelles	Déficiences psychiques ou comportementales	Déficiences sensorielles	Déficiences motrices ou neuromotrices	Déficiences liées à l'épilepsie	Déficiences liées à des pathologies somatiques
0	0%	Pas de déficience QI > 70	Pas de trouble de comportement.	Pas de déficience sensorielle.	Pas de déficience motrice ou neuromotrice.	Pas d'épilepsie.	Pas de pathologie somatique connue.
1	30% à 49%	Déficience légère 70 > QI > 50 Lecture et calcul acquis avec un enseignement adapté, bonne compréhension du quotidien.	Trouble comportemental connu et compensé par la personne Pas d'étayage Vie professionnelle et sociale normale.	Troubles sensoriels repérés et compensés par un appareillage. (réfrence au guide barème de l'audition et de la vision)	Troubles moteurs repérés et compensés par un appareillage. Indépendance pour les actes essentiels de la vie.	Antécédent d'épilepsie ou moins d'une crise par mois Activités normales sauf métiers à risque nécessitant une vigilance constante.	Pathologies somatiques modestes ou épisodiques Compensées Permettant une vie non perturbée.
2	50% à 79%	Déficience moyenne 49 > QI > 35 Lecture laborieuse sans accès à la symbolique (pas de calcul), mais aptitudes pratiques certaines.	Trouble comportemental important Avec nécessité d'un étayage régulier hebdomadaire. Vie professionnelle et sociale perturbée	Troubles sensoriels nécessitant un aménagement de l'environnement (réfrence au guide barème de l'audition et de la vision)	Troubles moteurs nécessitant un aménagement de l'environnement Indépendance pour les actes essentiels de la vie.	Crises épileptiques environ hebdomadaires. Activités adaptées sauf métiers à risque nécessitant une vigilance constante.	Pathologies somatiques spécifiques. Nécessitant un suivi adapté, régulier. Permettant une vie non perturbée.
3	80% à 94%	Déficience grave 34 > QI > 20 Langage rudimentaire, avec labilité émotionnelle et suivi de consignes modestes possible.	Trouble comportemental envahissant Avec nécessité d'un étayage constant. Vie professionnelle impossible.	Troubles sensoriels importants et gênants le quotidien (réfrence au guide barème de l'audition et de la vision) Ex. AV< 1/20 bilatérale	Troubles moteurs importants. Nécessité d'une tierce personne pour effectuer au moins un acte essentiel de la vie.	Crises épileptiques environ journalières. Activités professionnelles impossibles en milieu ordinaire.	Pathologies somatiques graves. Nécessitant des soins techniques et surveillance spécialisés réguliers adaptés.
4	95%	Déficience profonde 19 > QI > 0 Pas de communication, et graves troubles psychomoteurs ainsi que des contrôles sphinctériens.	Trouble comportemental massif Avec nécessité d'un étayage spécialisé constant. Vie sociale impossible.	Troubles sensoriels complets. Exemples : - cécité "totale" - surdité complète	Troubles moteurs massifs. Nécessité d'une tierce personne pour effectuer la plupart des actes essentiels de la vie.	Epilepsie non stabilisée et état de mal. Nécessité d'une surveillance constante spécialisée.	Pathologies somatiques vitales. Nécessitant des soins techniques lourds, constants et vitaux.