



Équipe Relais Handicaps Rares
Midi-Pyrénées

Bulletin d'information Handicaps Rares

N° 11 – Mars 2019



SOMMAIRE

Intro	1
Activité 2018 de l'Equipe Relais Handicaps Rares..	1
Actualités régionales.....	2
Actualités nationales.....	5
Agenda	7

Intro

Le présent bulletin d'information est l'occasion de présenter quelques éléments du rapport d'activité 2018 de l'Equipe Relais et surtout de revenir sur les différents événements organisés ces derniers mois en direction des aidants familiaux et professionnels.

Rappel : La programmation régionale de l'Equipe Relais, tout comme le présent bulletin, se construit avec vous. N'hésitez pas à nous faire part de vos expériences et questionnements, de vos avancées et de vos besoins d'échange. La compétence collective se construit avec les contributions de chacun.

Activité 2018 de l'Equipe Relais Handicaps Rares

Entre avril 2015 et fin décembre 2018, l'Equipe Relais est intervenue auprès de **128 situations de handicap rare**. La file active, au 31 décembre 2018, s'est largement amplifiée avec 70 situations en cours d'accompagnement, dont 35 « suivis actifs » (qui requièrent un appui soutenu). 60% des situations sont complexifiées par une ou plusieurs déficiences sensorielles (27% par une surdité). L'épilepsie non stabilisée fait régulièrement partie du tableau clinique (30%), ainsi que la déficience intellectuelle (56%). Les comportements problèmes sont fréquemment présents également (54%). 67% des situations sont liées à des maladies rares.

De manière plus qualitative, nous pouvons souligner un certain nombre de leviers au regard de l'analyse des interventions réalisées en 2018 :

- Des ressources et des coopérations qui se développent progressivement grâce aux **opportunités de rencontres et d'échanges** que constituent les journées de sensibilisation ou de formation proposées par le réseau Handicaps Rares
- L'implication d'**établissements « pivot »**, répartis sur le territoire, avec lesquels nous pouvons réfléchir aux projets d'accompagnement, malgré les problématiques de places qui restent lourdement pénalisantes.
- L'ouverture de plus en plus répandue d'établissements à **des formes d'accueil souples, « sur mesure »**, qui ouvrent des possibilités nouvelles entre l'accueil permanent et l'accueil temporaire.
- La mise en place des **Plans d'Accompagnements Globaux** au sein des MDPH qui permettent d'enclencher des prises en charge, même si les perspectives ouvertes restent souvent transitoires.

Un certain nombre d'obstacles méritent néanmoins d'être ici soulignés :

- La **faiblesse des réponses de proximité** (principalement pour adultes) dès lors que des déficiences sensorielles figurent au tableau clinique et complexifient un accompagnement déjà complexe.
- L'**absence en région d'unités spécialisées** sur certains types de handicaps rares (par exemple concernant l'épilepsie sévère) conjuguée aux **refus d'admission pour des critères de territoire** dans les établissements spécialisés hors région
- Les situations particulières de **déménagement ou de rapprochement familial** qui ne trouvent pas de réponse, faute de caractère critique et prioritaire dans les processus administratifs
- La **précarité des accompagnements « sur mesure »** dans la mesure où ils mobilisent des intervenants multiples et variés qui rendent les équilibres fragiles alors même que les situations exigent continuité, constance et coordination renforcée.

Equipe Relais Handicaps Rares – Midi-Pyrénées
CESDV / IJA, 37 rue Monplaisir, 31400 TOULOUSE
Directrice handicaps rares : Jocelyne MAS

Contact : Olivier CHABOT (pilote) : 07 76 06 68 71 / 05 61 14 82 20

Mail : olivier.chabot@erhr.fr - Site Internet : <http://midipyrenees.erhr.fr>



Actualités régionales

Syndrome de Prader Willi – Collectif d'échanges de d'information– 16 novembre au CHU de Toulouse

L'animation de la journée a été assurée par l'Equipe Relais Handicaps Rares Midi-Pyrénées, [GD1]le Centre de référence du syndrome Prader-Willi (CHU Toulouse) ainsi qu'une représentante de l'association de famille Prader-Willi France. **26 professionnels du 31, 32 et 82** étaient présents à cette journée issus des secteurs sanitaire, médico-social et social (y compris l'aide à domicile) et **13 aidants familiaux de la région et des départements limitrophes**.



La matinée s'est partagée autour de présentations et de témoignages de professionnels accompagnant des personnes porteuses du syndrome de Prader Willi (Fam Castel Saint-Louis, IME Pech Blanc, IME Confluences) . La fin de la matinée s'est organisée autour de réflexions sur l'importance de la sensibilisation et de la compréhension des spécificités afin que les professionnels puissent mieux appréhender et accompagner le quotidien des personnes atteintes du syndrome, tout en s'appuyant sur les familles.

Les échanges ont porté sur des exemples d'outils d'aide mis en place au quotidien. Les différents témoignages ont également permis d'explicitier et confirmer un certain nombre de postures et de conditions favorisant un accompagnement adapté :

- L'appui sur des ressources bien identifiées et disponibles en région (Centre de Référence avec des unités enfants et adultes, Association de familles, Equipe Relais, établissements pouvant partager leur expérience...),
- L'importance d'espaces de discussion réguliers entre les professionnels et les familles pour favoriser la compréhension des personnes, la prévention des crises, la coordination pour un accompagnement cohérent et évolutif,
- L'évaluation des risques à prendre (pour la personne, pour l'entourage, pour le collectif) face au dilemme liberté / protection, l'acceptation des limites rencontrées et la nécessité d'ajustement permanent des réponses (sachant que les changements sont aussi sources de difficultés),
- L'inscription de cette dynamique dans une véritable démarche institutionnelle qui impacte les postures professionnelles, le fonctionnement de l'établissement, les réflexions éthiques, le lien avec les familles.

Le début d'après-midi était entièrement dédié aux témoignages des aidants familiaux, les sujets abordés ont été :

- la difficulté de la transition du secteur enfant vers le secteur adulte entre le manque de place, de financement
- la formation des aidants familiaux
- l'essoufflement, le répit des aidants familiaux et des professionnels
- la considération de la fratrie autour de la personne atteinte du syndrome de Prader-Willi
- l'importance du travail en lien entre les professionnels et la famille

Sensibilisation au syndrome C.H.A.R.G.E – Centre Philiae (Ramonville) – 13 février 2019

Une quarantaine de professionnels issus des secteurs médicaux, sanitaires, médico-sociaux et sociaux étaient présents à cette présentation, ainsi que quelques aidants familiaux. Il s'agissait d'offrir un premier niveau d'information et de compréhension des répercussions du syndrome, d'un repérage des outils, des pratiques professionnelles et des ressources mobilisables tant au niveau régional que national.



Dans ce cadre, Guillaume FERRON (conseiller référent du CRESAM) a présenté le syndrome, ses déclinaisons et les besoins spécifiques d'adaptation de l'environnement et de l'accompagnement qu'il requiert. Le syndrome C.H.A.R.G.E est une maladie génétique rare qui affecte de multiples manières le développement des enfants : atteintes sensorielles (malformation de l'œil, anomalies de l'oreille et déficiences auditives), troubles de l'odorat, atteintes vestibulaires, malformation cardiaque, retard de croissance, troubles de l'alimentation, hypo/hyper sensibilité tactile, atrésie des choanes, anomalies de l'appareil uro-génital... Chaque situation est particulière et nécessite d'adapter spécifiquement les modalités de communication, de gestion du temps, des émotions et des relations aux autres. Il s'agit également d'assurer le repérage des signes énonciateurs d'une incommodité, de proposer des temps d'apaisement et de relation duelle, de favoriser des temps de décharge tonique et émotionnelle. Les troubles vestibulaires, qui se traduisent par des attitudes corporelles caractéristiques (notamment pour la recherche d'appui et de positions de confort) et perturbent la concentration et l'attention, doivent aussi amener à prendre conscience de la complexité des déplacements et des besoins pour atténuer les tensions musculaires et articulaires.

Collectif d'échanges et de formation pour les aidants familiaux et professionnels accompagnant des adultes et enfants présentant une déficience visuelle avec handicaps associés – Villefranche de Rouergue (12) – 19 février 2019

Plus d'une vingtaine de personnes étaient présentes dont un quart d'aidants familiaux, un quart de représentants d'associations à domicile et des professionnels médico-sociaux de structures telles que MAS, Foyers De Vie ou Centres d'Éducation Sensorielle. Certains des participants présentaient eux-mêmes une déficience visuelle.

Cette journée, animée par Alice MARTY (ergothérapeute à l'ERHR) et Delphine POINOT (éducatrice spécialisée à l'ERHR), a permis de présenter quelques notions clés sur la déficience visuelle. Ou plutôt « les » déficiences visuelles : perte de vision centrale ou périphérique, vision floue, atteintes neurovisuelles, cécité totale... Et leurs conséquences sur la vie quotidienne.

Puis la matinée s'est prolongée autour de mises en situations : les participants se sont présentés et ont évoqué la personne qu'ils aident/accompagnent avec des lunettes de simulation ou bien sous bandeau, afin de recréer une situation de déficience visuelle ou de cécité. Les présentations ont été riches, dès lors, d'émotions et de questionnements.

La matinée s'est poursuivie sur des échanges entre les aidants et les professionnels. Globalement, les familles ont pu exprimer l'importance de l'écoute dont font preuve les équipes médico-sociales pour adapter l'accompagnement, considérer et soutenir les parents, ainsi que prendre en compte la singularité des situations. Les professionnels ont insisté sur la difficulté de la transition du secteur enfant / adulte lorsqu'elle n'est pas accompagnée ni préparée en amont.



L'après-midi a repris sur la prise en compte des difficultés visuelles dans l'accompagnement quotidien vers l'autonomie. Les modalités d'intervention des aidants et des professionnels ont ensuite donné lieu à des échanges autour d'aménagements ergonomiques et inventifs ainsi que d'aides techniques. Celles-ci requièrent généralement du temps d'expérimentation et d'appropriation.

Collectif d'échange et de formation pour les aidants familiaux et professionnels auprès de personnes présentant un syndrome de Rett – Onet le Château, 14 mars 2019

Cette rencontre à l'IEM Les Babissous était animée par Dr Sophie JULIA (service de génétique médicale de l'Hôpital de Toulouse), Nicolas CHARLES (référént régional de l'Association Française du Syndrome de Rett) et Olivier CHABOT (pilote Equipe Relais), avec des témoignages de kinésithérapeutes, de psychomotriciennes et d'ergothérapeutes.

61 personnes étaient présentes à cette rencontre, dont 52 professionnels médicaux, éducatifs et paramédicaux ainsi que 9 aidants familiaux.

L'association Française du Syndrome de Rett constitue une ressource aussi bien pour les familles que pour les professionnels. Le site Internet diffuse des informations précieuses (<https://afsr.fr>), permet la mise en lien entre les familles entre elles et avec des professionnels expérimentés. Les adhérents peuvent ainsi bénéficier de formations, de forums avec des personnes ressources Au-delà de la permanence téléphonique (09 72 47 47 30), les représentants régionaux de l'association peuvent également venir en soutien des familles (soutien psychologique, accompagnement des démarches, partage d'expériences...), notamment au moment de l'annonce du diagnostic, mais aussi auprès des professionnels (communications alternatives, accompagnements à l'autonomie...).

Le rôle du généticien dans le diagnostic (à la fois clinique et génétique) et le parcours est particulièrement important, car il participe au suivi global des personnes et à la prévention des complications éventuelles, en lien étroit avec la personne concernée mais aussi l'ensemble de sa famille.

Le syndrome de Rett est une encéphalopathie évolutive qui touche essentiellement les filles et a des conséquences polyhandicapantes essentiellement liées aux comorbidités : atteinte du système nerveux, épilepsie...

Quatre critères majeurs fondent le diagnostic : une perte partielle ou complète de l'usage des mains, une perte partielle ou complète du langage oral, des troubles de la marche et des stéréotypies manuelles. Une évaluation globale est indispensable, notamment pour préciser la prise en charge individualisée, à la fois thérapeutique, médicale et paramédicale, dans un cadre nécessairement multidisciplinaire.

Il n'y a pas de priorités d'accompagnement de manière générale mais un certain nombre d'axes fondamentaux à considérer : les problématiques de nutrition, les éventuels troubles digestifs, la surveillance bucco-dentaire, l'attention aux troubles du sommeil, le suivi orthopédique, la gestion de la douleur...



Les échanges entre les familles et les professionnels, sur la base des témoignages de kinésithérapeutes, psychomotriciennes et ergothérapeutes, ont mis en avant la nécessité de développer une boîte à outils de techniques de rééducations en fonction des symptômes. Et cette approche individualisée se construit à plusieurs regards.

D'autant plus que l'éveil corporel (et notamment pour développer la tonicité) et sensoriel est une dimension essentielle du travail, à la fois pour l'évolution de l'enfant, mais aussi pour développer sa capacité à s'inscrire dans les activités collectives avec les autres enfants. Les séances de stimulation basale (vibratoire, vestibulaire, somatique) permettent par exemple de mieux connaître les registres auxquels l'enfant est réceptif et ainsi renforcer l'individualisation de l'accompagnement.

Actualités nationales

Enquête nationale auprès de personnes présentant un syndrome de Usher

Cette recherche de sociologie, anthropologie et psychologie s'intéresse aux enfants et adultes ayant un syndrome d'Usher. Elle a pour objectif de mieux connaître le quotidien, les difficultés, les stratégies d'adaptation et les parcours de vie des personnes ayant un syndrome d'Usher. Elle s'intéresse aussi aux relations entre les patients et les médecins, et aux représentations de chacun sur le double handicap, la génétique et les nouvelles technologies. Elle permet un dialogue entre les sciences humaines et les sciences médicales.

Cette étude fait partie d'une recherche hospitalo-universitaire financée par l'Etat français dans le cadre du programme des Investissements d'Avenir. Elle est menée par des chercheurs en sciences humaines de :

- la Fondation Maison des Sciences de l'Homme (FMSH)
- le Centre de recherches Psychanalyse, Médecine et Société, de l'Université Paris 7
- l'Institut des Maladies Génétiques, à l'Hôpital Necker
- le Centre Hospitalier National d'Ophtalmologie des Quinze-vingts

Pour plus d'information : <http://www.ushersocio.org>. Figurent sur ce site toutes les informations et leur traduction vidéo en Langue des Signes Française. Contact : usher-socio@msh-paris.fr – 07 82 16 69 97

Différents médias relayent actuellement notre contribution pour un 3^e Schéma National Handicaps Rares

Alors que le 2^e schéma national Handicaps Rares est terminé depuis fin 2018, et malgré l'engagement pris par les pouvoirs publics à l'occasion d'une réunion organisée à la CNSA le 20 mars 2018, un an plus tard, rien n'a été encore engagé pour élaborer un 3^e schéma que les acteurs de terrain appellent de leurs vœux.

Sous la pression des associations de personnes et de familles, avec l'appui des professionnels, les pouvoirs publics ont déployé deux schémas nationaux successifs d'organisation sociale et médico-sociale pour les handicaps rares. Le premier schéma portait sur la période 2009-2013. Le second schéma, engagé en 2014, s'est terminé fin 2018. Un an plus tard, rien n'a bougé. Malgré de multiples sollicitations, il n'y a, à ce jour, pas de réponse de la CNSA et de la DGCS sur la feuille de route potentielle en faveur d'un 3^e schéma. Un rendez-vous est annoncé pour la fin de ce mois de mars 2019.

La notion de handicap rare émerge dans les années 1990. Elle est officialisée par décret en 2005, la même année que la loi pour l'égalité des droits et des chances, la participation et la citoyenneté des personnes handicapées. Le handicap rare repose sur une combinaison de 3 types de rareté : la rareté des publics (moins d'1 cas pour 10 000 personnes), la rareté des combinaisons de déficiences et la rareté et la complexité des technicités de prise en charge.

Toutes les situations des personnes avec handicaps rares sont uniques dans leur expression, et dans la coordination d'interventions spécialisées et individualisées à mettre en œuvre en accompagnement pour répondre aux attentes, aspirations et besoins de chaque personne tout au long de leurs parcours de vie.

Aujourd'hui, grâce aux 2 premiers schémas, un dispositif intégré, prenant appui sur un Groupement National de Coopération Handicaps Rares (GNCHR), 4 Centres Nationaux de Ressources Handicaps Rares (CNRHR), et 13 Equipes Relais Handicaps Rares (ERHR) propose une organisation territoriale innovante croisant des compétences transversales nationales et des interventions de proximité pour accompagner les parcours de vie des personnes et des familles concernées.

Pour répondre aux aspirations, aux attentes et besoins des personnes en situation de handicaps rares et de leurs familles, dans un contexte de transformation de l'offre et de développement de l'approche inclusive, plusieurs organismes engagés dans la gestion du dispositif intégré signent un texte collectif appelant les pouvoirs publics à l'action. Ils s'inscrivent pleinement dans une démarche pragmatique qui consiste à intégrer « approche par les droits » et à prendre en compte les situations singulières des personnes pour apporter les réponses adaptées, adaptables et modulaires.

Les situations accompagnées sont toujours inédites. Il n'y a pas de solutions pré-formatées, elles se construisent pas à pas, avec et au service des personnes et de leurs familles et elles sont nécessairement plurielles, adaptées et adaptables.

Pour cela, les actions menées dans le cadre du dispositif intégré visent à faire évoluer voire à transformer les réponses et à construire de nouvelles réponses. Il s'agit de désenclaver les savoir-faire spécialisés pour les mettre au service de réponses modulaires : chaque situation nécessite du « sur-mesure », quelles que soient les institutions et compétences professionnelles que cette situation mobilise (celles du « milieu ordinaire » et/ou du « milieu spécialisé ») : c'est le sens de la démarche inclusive.

Le 3^e schéma doit promouvoir les expérimentations dans la construction de nouvelles réponses, sur de nouvelles formes d'accompagnements, garantissant la qualité et la continuité des parcours, et ce faisant accompagner la transition vers une société inclusive. Les équipes relais pourraient en assurer l'animation sur leur territoire (sous le pilotage des ARS) ; les CNRHR, en prenant appui sur leurs spécialisations respectives, développeraient un travail de « modélisation » à partir de ces expérimentations (production de connaissances, recherches actions, déploiement des compétences nécessaires...) ; le GNCHR pourrait assurer les conditions de remonter de ces expériences, leur capitalisation et leur diffusion.

« A l'heure où se dessinent les nouveaux contours d'une politique en direction des personnes handicapées, celle-ci ne peut se former sur une page blanche. Elle se doit d'intégrer les dynamiques en cours. Les singularités des personnes en situation de handicaps rares et les réponses adaptées qu'elles-mêmes attendent ainsi que leurs proches et qui se préfigurent au travers des actions menées, issues des 2 schémas nationaux précédents, constituent un appui considérable susceptible d'irriguer l'ensemble de la politique à mener pour les personnes handicapées. Il faut continuer et pour cela un 3^e schéma est nécessaire. L'histoire nous apprend que la prise en compte des singularités est souvent à l'origine de nombreuses avancées sociales et culturelles pour tous. »

Retrouvez la contribution et les signataires sur notre site Internet : <https://midipyrenees.erhr.fr/plaidoyer-pour-un-troisieme-schema-national>

Agenda

Programmation

La programmation ci-dessous ne tient pas compte des projets en cours concernant la **formation des aidants** et qui vont se déployer dans les prochains mois. Pour toutes informations sur ces collectifs d'échange, **consulter le site Internet de l'Équipe Relais et notamment la nouvelle rubrique CEPAPHO** (Collectifs d'Échanges pour les Professionnels et Aidants familiaux de Personnes en situation de Handicap Rare en Occitanie) :

<https://midipyrenees.erhr.fr/cepapho>

Colloque « Sourds et Entendants : regards croisés »

Organisée par l'Équipe Relais Handicaps Rares Midi-Pyrénées

A destination des professionnels et bénévoles concernés par des personnes en situation de handicap dont l'accompagnement doit être adapté compte tenu de la surdité

Albi (CESDA Bon Sauveteur), le **29 mars 2019**

Infos et réservations : 05 61 14 82 20 / midipyrenees@erhr.fr

Portes ouvertes à l'école Alpha Pyx pour élèves à besoins éducatifs particuliers

Organisées par le **Centre Pédiatrique Newton**

Plaisance du Touch, le **6 avril 2019**

Infos et réservations : 06 58 72 15 61 / ecole.alphapyx@gmail.com

Collectif d'échanges sur les droits et prestations – aidants familiaux et professionnels du secteur social

Organisées par l'Équipe Relais Handicaps Rares Midi-Pyrénées

Vic-Fezensac (mairie), le **12 avril 2019**

Infos et réservations : 05 61 14 82 20 / midipyrenees@erhr.fr

3^{ème} journée rencontre des acteurs de la surdicécité : la diversité des modes de communication des Personnes SourdAveugles

Organisées par l'Association Nationale des Personnes SourdAveugles

Paris (CISP Ravel), le **10 mai 2019**

Infos et réservations : formanpsa@anpsa.fr

Les journées de Castel : Nécessité et Liberté, champ relationnel et Syndrome Prader Willi

Colloque de professionnels accompagnants organisé par le Foyer Castel Saint-Louis, avec comme questionnement central : *Comment penser la relation d'accompagnement des personnes souffrant du syndrome Prader Willi, lorsque nous sommes placés dans ce paradoxe entre la nécessité du contrôle de l'appétit et leur besoin d'indépendance et de liberté légitimes ?*

Ordan-Larroque (Gers), les **23 et 24 mai 2019** (du jeudi midi au vendredi après-midi)

Infos et réservations : secrétariat du Foyer Castel Saint-Louis : 05 62 61 11 22 / secretariat@castelstlouis.com

Agendas des Centres Nationaux de ressources Handicaps Rares

Les Centres nationaux de ressources handicaps rares proposent une offre de formation riche et variée fondée sur leurs expertises singulières à destination des différents professionnels des établissements et services, allant de la sensibilisation à la formation sur mesure en passant par des journées d'étude.

CRESAM (Poitiers) - Surdicécité

Plus d'info : <https://www.cresam.org>

FAHRES (Tain L'Hermitage) – Epilepsie sévère

Plus d'info : <https://www.fahres.fr/>

Robert Laplane (Paris) – Déficiences auditives avec handicaps associés, troubles du langage

Plus d'info : <https://www.cnrlaplane.fr/>

La Pépinière (Loos les Lille) – Déficiences visuelles avec handicaps associés

Plus d'info : secretariatcnrhr@gapas.org / 03 20 97 17 31