



Equipes Relais Handicaps Rares

Languedoc-Roussillon

Midi-Pyrénées

## **Demi-journée d'information et d'échange Sur le syndrome de Prader-Willi**

**14/10/2016**

**Compte-rendu**

A la veille de la journée nationale organisée à Toulouse par Prader Willi France, à l'occasion des 20 ans de l'association, les Equipes Relais Handicaps Rares de Midi-Pyrénées et Languedoc-Roussillon ont souhaité contribuer à cette dynamique en proposant une demi-journée complémentaire d'information et d'échange dédiée plus spécifiquement aux professionnels du secteur médico-social de la région.

Cette rencontre avait pour objectif de mieux se connaître sur le territoire, faciliter les liens entre les uns et les autres, conforter des conditions de travail en réseau au bénéfice des personnes et de leurs familles, mais aussi des équipes de professionnels.

Nous avons retenu le thème suivant : « *face à des expressions lourdes du syndrome de Prader Willi, associant notamment des troubles sévères du comportement, comment assurer une continuité et une cohérence des soins et de l'accompagnement, notamment lors des transitions ados / adultes ?* ». Autour de cette thématique, nous avons pu échanger sur des parcours (sur la base de témoignages de professionnels, de parcours concrets) et engager des réflexions sur les contributions de chacun (acteurs du soin et filières maladies rares, CR/CC, les SSR, association PWF et familles, établissements et services enfants et adultes, équipes relais handicaps rares, MDPH...).

Cette demi-journée s'est déroulée dans les locaux du CHU de Toulouse en présence de :

- Association Prader Willi France (et ses délégations régionales)
- Centre de Référence Prader Willi (CHU Toulouse) et Centre de Compétences (CHU Montpellier)
- Filière DéfiScience
- Réseau Maladies Rares Sud Méditerranée
- CHU Pitié Salpêtrière, CH Millau
- SSR Ocsyhtan (ASEI), SSR Hendaye (Hôpital Marin), SSR Osséja (Perle Cerdanne)
- FAM Castel Saint-Louis (ARREAHP, 32), FAM L'Ayguebelle (APEISHAT, 31), FAM Lucien Robert (PEP 12), FAM Le Lauragais (AGAPEI 31), FAM de Gratentour (Marie-Louise, 31)
- FO de la Clare (ADAPEI 12-82), FDV Les Terres d'Alice (Hubert Pascal, 30)
- MAS des Capucines (APIM, 82), MAS et EEAP Les Genêts (48)
- IME Belissen (82), IME Paul Soulié (RES-O, 82), IME Moussaron (32), IME L'Ensoleillade (34)
- Equipes Relais de Bretagne, PACA, Languedoc-Roussillon, Midi-Pyrénées

## 1- Présentation du Centre de Référence Prader Willi, du Centre de Compétences, du SSR Ocsyhtan, du SSR d'Hendaye et du SSR La Perle Cerdane avec l'Association Prader Willi France (PWF)

Le **Pr Maïthé TAUBER (Centre de Référence PW – CHU Toulouse)** a présenté les expressions de cette maladie génétique en pointant quelques problématiques spécifiques notamment sur la prise en charge, la prévention et la compréhension des troubles du comportement qui restent compliqués et parfois difficiles à différencier des troubles psychiatriques. Les troubles du langage et de la communication sont également très présents mais peuvent faire illusion du fait des capacités verbales existantes. Ces points sont à aborder dans les questions relatives à l'accompagnement et au soin.

Enfin, le Centre de Référence est très impliqué dans les programmes de recherche sur ce syndrome mais il est à retenir qu'un médicament est une aide et n'enlève rien à la nécessité et à la valeur des accompagnements.

**M. François BESNIER a présenté l'Association Prader Willi France** et les actions menées depuis 20 ans, grâce à une collaboration avec le Centre de Référence et en appui des ESMS.

Elle a pour principal objectif de rompre l'isolement des familles et d'améliorer la vie des personnes et de leur famille. Elle produit également de la documentation comme le **guide des pratiques partagées** téléchargeable sur son site internet et délivre des formations auprès d'ESMS.

Chacun de conclure, je cite :

*« Ce sont des personnes sociables mais non socialisables car le handicap se définit par rapport à l'environnement et non par rapport à la personne » (Pr M. TAUBER)*

*« On peut faire mieux ENSEMBLE » (M. BESNIER)*

**L'Hôpital Marin d'Hendaye, SSR pour personnes adultes, les SSR Ocsyhtan (ASEI - Ramonville Saint-Agne – 31) et La Perle Cerdane (Osséja – 66) pour les enfants** ont évoqué leurs expériences auprès des personnes atteintes du syndrome de Prader Willy ainsi que leur participation dans le parcours de ces personnes. Leur travail se situe au carrefour entre le suivi thérapeutique du Centre de Référence et les diverses modalités d'accompagnement mises en œuvre pour répondre aux besoins des personnes et de leur entourage grâce à une étroite collaboration avec le Centre de Référence et l'hôpital.

**Le SSR d'Hendaye** expose la vigilance que nécessite ce syndrome par rapport aux divers symptômes pouvant se manifester. Il s'agit d'une part de ne pas en laisser de côté alors que tous sont intriqués et d'autre part de changer de regard sur le soin encore cloisonné entre le somatique, le psychiatrique et la rééducation. Il y a donc nécessité de faire du lien entre tous les domaines pour prendre soin de la personne.

**Le SSR Ocsyhtan**, dernier né en février 2016, est composé d'une équipe pluridisciplinaire accueillant des enfants et adolescents, spécialisée sur les obésités communes et syndromiques (principalement Prader Willi). Avec des places d'hospitalisation complète ou de jour, il a pour objectif d'identifier les difficultés de ces jeunes et comprendre l'origine des troubles, contribuer à l'adaptation des lieux de vie et à la prise en charge au quotidien.

**Le SSR La Perle Cerdane** accueille des enfants en stage de répit pendant les vacances scolaires et pendant l'été avec une équipe dédiée sur ces temps. Ils constatent que ce sont souvent les mêmes jeunes et particulièrement les ados qui reviennent depuis ces 7 dernières années grâce à un travail important avec les familles et de lien avec les professionnels car ces moments de répit sont aussi pour les équipes des ESMS.

## 2- Témoignage de 4 structures médico-sociales : IME Paul Soulié (Res-o, 82), MAS Capucines (APIM, 82), FAM Castel Saint-Louis (ARREAHP, 32) et le FDV « Les Terres d’Alice » (Association Hubert Pascal, 30) :

Ces témoignages ont suscité de nombreux échanges. Ces derniers ont mis en exergue la **nécessaire cohérence de l’accompagnement** tout au long du parcours de vie de la personne. Elle se traduit par :

- Un travail avec les familles dans une certaine réciprocité : connaissance des habitudes de vie en regard à une expertise clinique
- Un partage des savoirs et des compétences entre les équipes et leurs partenaires
- La rencontre inter professionnels, inter équipes

Il s’agit de garantir un « **cadre structurant** » à la personne qui peut témoigner d’une certaine liberté psychique, décentrée de sa fixation obsédante de la nourriture. Certains témoignages ont ainsi rappelé, notamment pour les personnes atteintes du SPW, le besoin explicite de limites et d’interdictions. Un tel environnement structuré favorise la confiance et l’estime de soi. Même si les premières réactions peuvent être violentes en retour, les approches éducatives **responsabilisent et valorisent** les personnes concernées. En d’autres termes, il faut les aider à développer « **des** » **autonomies**.

**L’élaboration de repères communs** revêt alors un enjeu important entre les différents acteurs. Il est essentiel de faire connaître les protocoles, d’échanger sur les pratiques, d’adapter les postures. La succession de différentes modalités de prises en charge doit à la fois rendre les transitions constructives et assurer une certaine continuité des approches.

La **continuité de prise en charge**, particulièrement dans les situations les plus complexes, ne peut être assurée qu’à condition de trouver les partenaires sur son propre territoire.

A ce niveau, **les ressources existent** et sont désormais bien visibles et structurées : centres de référence et de compétences, SSR spécialisés d’Hendaye et de Ramonville, association Prader Willi France, sans compter les établissements pour enfants et adultes... Mais l’expérience montre que ces expertises sont souvent sollicitées **trop tardivement**. Les Equipes Relais, mais aussi les MDPH, peuvent vraisemblablement faciliter les premières mises en lien.

C’est d’autant plus important que, face aux expressions lourdes du syndrome de Prader Willi, les familles comme les professionnels s’engagent dans un processus de **remise en question permanente** : absence de savoir-faire préalablement construits, recherche régulière de ressources et relais, gestion des « événements » quotidiens, obligation de prises de risque...

Ces situations sont d’autant plus complexes à accompagner pour les établissements médico-sociaux qu’elles **mettent à mal les repères** professionnels et institutionnels. D’un autre côté, elles imposent de s’engager collectivement dans une souhaitable **pédagogie du doute** qui peut alimenter une dynamique porteuse pour les équipes. En effet, si les professionnels attendent parfois des réponses, l’enjeu porte avant tout sur la capacité à alimenter une compétence collective, proposer des aménagements (par exemple autour des questions de dignité, de sécurité, de bienveillance, d’autonomie...).

Parallèlement, a été évoqué le **besoin de relais, de répit** notamment dans les phases de transitions tant pour les accompagnants familiaux que les professionnels des ESMS. Ce temps permet une prise de distance et l’aménagement des espaces pour souffler et prendre le temps de la réflexion pour ajuster en permanence les accompagnements. Ces périodes de répit sont essentielles et soulignent

l'intérêt de périodes d'accueil temporaire en établissement médico-social et de séjours séquentiels et programmés dans les SSR spécialisés.

S'est posée la question de la *place de la psychiatrie* qui pourrait avoir un rôle extrêmement pertinent en proposant ponctuellement des séjours de soins dans le but de ré évaluer la situation et ajuster le traitement.

### **3- Présentation d'une expérience de travail en réseau par l'Equipe Relais Handicaps Rares de Bretagne :**

Jean Briens, pilote de l'Equipe Relais de Bretagne, est venu alimenter l'ensemble des réflexions en déclinant la démarche mise en œuvre sur ce territoire en collaboration avec l'Association PWF. En effet, la Bretagne est un territoire ne bénéficiant ni d'un Centre de Référence ni de SSR spécialisé sur ce syndrome.

Chaque interpellation mobilise un binôme représentant l'association PWF et l'Equipe Relais. Il s'agit d'effectuer une analyse pertinente de la situation et de rechercher les solutions possibles à partir des ressources repérées sur le territoire.

L'objectif premier recherché consiste à prioriser ce que chacun est en mesure d'apporter. Une fois celui-ci déterminé, les tensions éventuelles existantes peuvent être amenés.

L'appui apporté consiste en plusieurs points :

- Effectuer des liens entre les acteurs et avec la MDPH
- Mettre en place des formations collectives afin que les professionnels des ESMS montent en compétence
- Organiser des rencontres inter établissements avec l'Association PWF, l'unité de recherche de l'Université de Rennes et le CH de Saint Briec. Il s'agit de partager des expériences, de formaliser des pratiques professionnelles pertinentes grâce à ces réflexions collectives qui questionnent ce qui a permis à chacun de s'engager dans des modalités d'accueil spécifiques et quels sont les changements professionnels impulsés. L'objectif à terme est de *développer une démarche de tutorats* comme cela s'est mis en place concernant les situations de personnes atteintes de la maladie de Huntington.

### **4- CONCLUSION :**

Cette demi-journée d'information et d'échanges a permis de valoriser la dynamique des acteurs du territoire accompagnant ces situations si particulières de personnes atteintes du syndrome de Prader Willy. Il est à noter que certains acteurs médico-sociaux sont amenés parfois à les accompagner sans avoir connaissance du diagnostic et/ou sans connaître les spécificités de cette pathologie qui incombe de sortir de ses pratiques internes.

Les Equipes Relais sont fortement sollicitées, le syndrome de Prader Willy étant « étiqueté » comme entraînant des situations d'handicap rare du fait de sa complexité. Sur le territoire Languedoc Roussillon comme en Midi Pyrénées, les liens avec les Centres de Référence et de Compétences, les SSR et les ESMS se mettent peu à peu en place. C'est notamment ce qui a permis d'organiser cette rencontre entre professionnels.

### **Perspectives :**

En fonction des dynamiques qui vont se développer sur l'ensemble de la région Occitanie, les ERHR proposent d'apporter leur contribution à faire vivre un réseau au sein duquel les réponses pourront se construire : formalisation de pratiques professionnelles, partage d'expériences, formations inter établissements (tous professionnels confondus), tutorats... Autant de projets pour lesquels les ERHR peuvent apporter leur appui par la mutualisation des demandes et des ressources.