



Équipe Relais Handicaps Rares  
Midi-Pyrénées

## Bulletin d'information Handicaps Rares

N° 6 – Juillet 2017



### SOMMAIRE

Intro .....	1
Actualités.....	1
Témoignages du réseau Handicaps Rares.....	2
Equipe Relais : bilan de l'activité.....	3
Agenda .....	5

## Intro

Ce numéro relate quelques actualités récentes ainsi qu'une synthèse du rapport d'activité de l'Équipe Relais Handicaps Rares sur l'année 2016.

Nous illustrons également une expérience enrichissante déployée au sein du réseau Handicaps Rares, en l'occurrence un focus sur l'initiative du CSDA Bon Sauveur d'Alby pour l'accès au soin des jeunes déficients auditifs avec handicaps associés.

Enfin, la rubrique agenda annonce les prochaines manifestations autour des handicaps rares organisées sur le territoire national en région occitane, et notamment la journée sur les « handicaps rares et comportements problèmes » qui aura lieu à Narbonne le 9 octobre prochain.

*Rappel : La programmation régionale de l'Équipe 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.*

## Actualités

### Journée de formation et d'échanges autour du syndrome d'Angelman

Le 28 juin, l'Équipe Relais a organisé à la MAS Marquiol (31- Pechbonnieu) une journée de formation et d'échanges sur le syndrome d'Angelman et l'accompagnement de ces situations particulières. Après une présentation de l'Association Française du Syndrome d'Angelman par Magali Barthère, c'est Pascale Gracia (formatrice pour l'association) qui a présenté le syndrome, les comportements récurrents, les difficultés et compétences généralement observées, des pistes de développement des personnes et des adaptations possibles dans la vie quotidienne. Puis, sur ces bases, nous avons pu croiser les regards et les expériences des familles et des professionnels de différents établissements et services, en partant de témoignages et de situations concrètes.

Nous retiendrons notamment que le syndrome d'Angelman se traduit par plusieurs caractéristiques singulières, plus ou moins prononcées selon les cas : l'absence de langage oral, le retard du développement psychomoteur, des troubles de l'attention, de l'équilibre et du sommeil, des troubles de la sensorialité, une expression particulière des émotions (hyperexcitabilité), des comportements obsessionnels et une épilepsie plus ou moins sévère. Les personnes présentent des déficiences intellectuelles hétérogènes mais toutes disposent de potentiels à développer, parfois peu repérés compte tenu des difficultés de communication.

Leurs comportements peuvent parfois laisser perplexes les professionnels quant à l'origine de ces manifestations : l'expression d'une douleur ? La répercussion d'une période d'ennui ? Le désir de communication ? L'impact d'un tonus non contrôlé ? La conséquence d'un sommeil perturbé ? L'effet d'un traitement médicamenteux ?

Les équipes trouvent généralement des adaptations pertinentes : planifier des temps de relation duelle, des périodes d'apaisement, des aménagements ergonomiques, l'évitement de situations déclenchantes, la mise en place d'un cadre et de règles adaptées, l'appui sur des méthodes de communication alternatives... En passant par une précieuse alliance thérapeutique entre les professionnels et la famille.

Équipe 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](mailto:olivier.chabot@erhr.fr) - Site Internet : <http://midipyrenees.erhr.fr>



## Témoignages du réseau Handicaps Rares

Un « groupe soin » imaginé par le CSDA du Bon Sauveur d'Alby pour favoriser et faciliter l'accès au soin de jeunes déficients auditifs avec handicaps associés.

Marie-Christine (infirmière), Mirjan (éducatrice spécialisée)

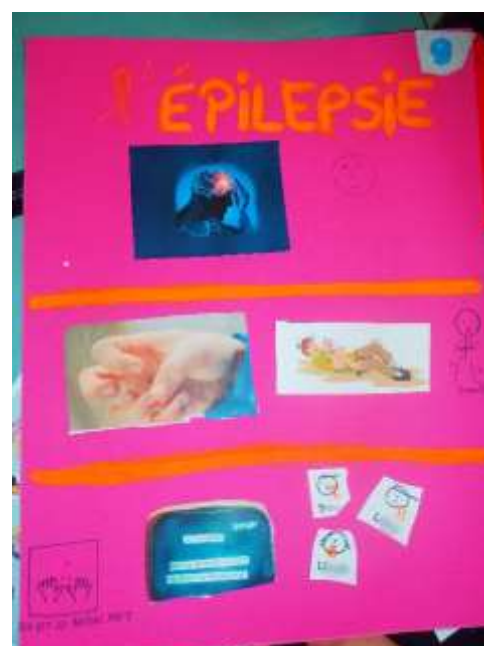


La Fondation du Bon Sauveur d'Alby est une institution qui regroupe deux secteurs : le sanitaire et le médico-social. Le CSDA (Centre Spécialisé pour Déficients Auditifs) est un établissement de la Fondation, qui accueille des enfants et adolescents, âgés de 4 à 20 ans, déficients auditifs, et des enfants ayant des troubles sévères du langage (dysphasie).

Certains jeunes du CSDA présentent une surdité avec un/des handicaps associés. Ce sont d'eux dont nous allons vous parler dans cet article, et plus particulièrement du travail que nous réalisons à leur côté autour de la question du « soin ».

La combinaison de la surdité et des différentes « déficiences », entraîne des situations de handicap rare pour chacun d'entre eux, situations pour lesquelles nous inventons et bricolons quotidiennement des outils de communication, en réponse à leurs besoins, à travers un projet d'accompagnement personnalisé.

Ces enfants, ces adolescents qui vivent avec ces maladies associées, doivent souvent se rendre à de nombreux rendez-vous médicaux. Cet accès au soin, nécessaire, voire même parfois vital, n'est pourtant pas toujours simple et se heurte souvent à de nombreux obstacles (approche du corps difficile, incompréhensions, peurs...). Certains gestes ou examens banals, peuvent s'avérer impraticables. Les familles de ces jeunes nous interpellent pour nous faire part de leurs difficultés.



Simulation d'un Scanner

Et c'est en étroite collaboration avec ces dernières que nous avons mis en place un « groupe soin », avec la participation régulière de l'infirmière du CSDA. L'objectif général étant de se familiariser, de manière ludique et adaptée, à certains soins, à des visites médicales, etc...

Manipuler, jouer avec différents objets, comme un stéthoscope, un masque Méopa, un tensiomètre, sont devenus le quotidien de ces groupes hebdomadaires. Nous avons bricolé un scanner, nous sommes allés rencontrer une dentiste, une orthoptiste, visiter l'hôpital, le centre d'audiophonologie. Nous avons créé des supports visuels collectifs et individuels, avec des objets, des photos, des pictogrammes basés sur la langue des signes. Et nous avons travaillé sur ces maladies qui les touchent, comme l'épilepsie, la surdité... pour leur permettre de comprendre au mieux ce qu'elles sont, leurs conséquences... et les soins qu'elles demandent.

Le travail de recherche et de partenariat est long, les supports visuels pas toujours faciles à créer, mais nous avons pu constater que ce groupe « autour du soin » est repéré par les jeunes. Il leur permet d'avoir un temps privilégié pour parler de leur santé, et d'appréhender plus facilement certains actes médicaux.

## Equipe Relais : bilan de l'activité

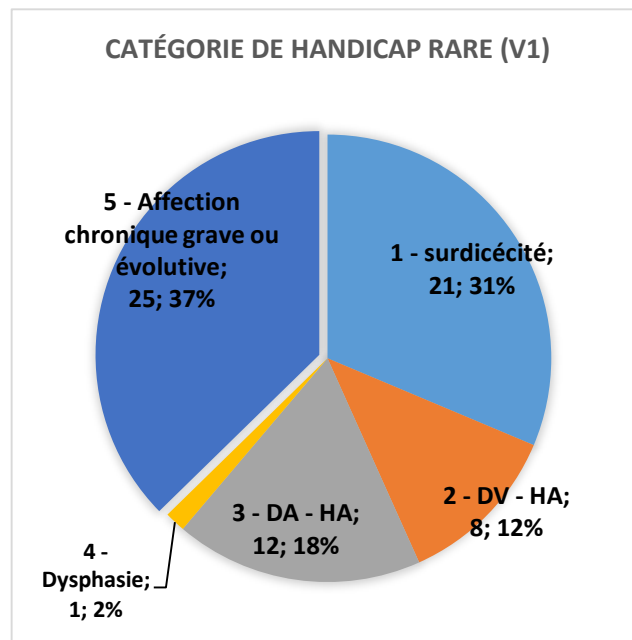
### Axe 1 : actions à caractère individuel

Entre avril 2015 et fin décembre 2016, l'Equipe Relais est intervenue auprès de **67 situations individuelles**, dont 27 demandes enregistrées en 2015 et **40 nouvelles demandes reçues en 2016**. Les demandes émanent de l'ensemble des départements de la région, pour des personnes de tous âges (mais avec une part importante d'**adolescents et jeunes adultes**).

31% des situations relèvent de **surdicécité** et la communication est problématique dans 52% des cas. L'**épilepsie** non stabilisée fait régulièrement partie du tableau clinique (33%). Et une nouvelle demande sur deux présente des problématiques liées à des troubles sévères du **comportement**.

Les **établissements et services médico-sociaux** restent les premiers à solliciter l'Equipe Relais, devant les familles et proches. Les deux tiers des situations qui nous sont soumises donnent lieu à une prise en charge principale en établissement médico-social (avec ou sans hébergement).

55% des situations sont liées à des **maladies rares** et un certain nombre de partenariats se structurent compte tenu de la récurrence de certaines situations ou de certaines collaborations (centre de référence Prader Willi, SSR André Mathis, Unité d'Accueil et de Soins pour Sourds...).



Les besoins exprimés au moment de la demande se répartissent comme suit :

- ✳ 13% sont marqués par l'**absence totale de projet** et de perspectives concrètes
- ✳ 33% appellent à réévaluer ou **requestionner le projet actuel** de la personne
- ✳ 30% correspondent à des projets freinés par **manque de place adaptée** en ESMS
- ✳ 24% requièrent un soutien aux acteurs en place ou l'appui sur des **ressources complémentaires**

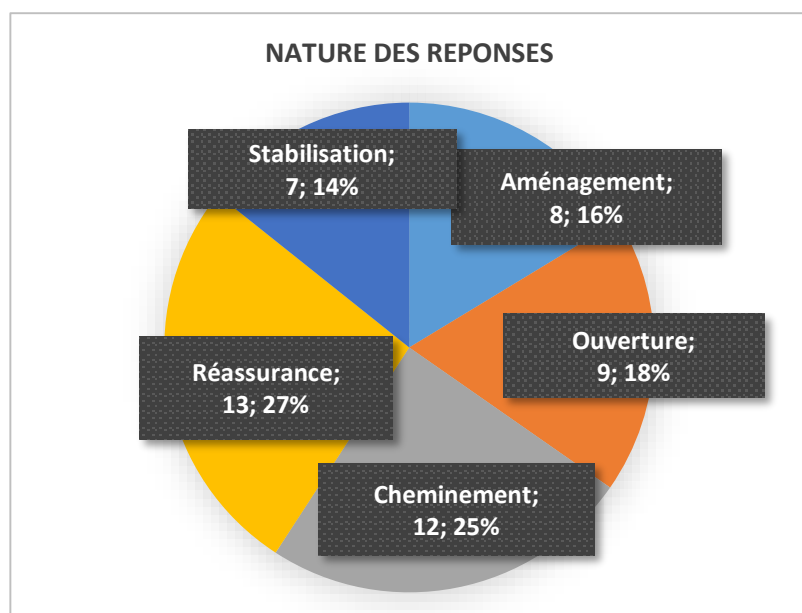
Face à ces besoins, l'Equipe Relais a proposé une ou plusieurs modalités d'intervention :

- ✳ dans 74% des cas : une **information / orientation** ou une **mise en lien** (respectivement 34% et 40%)
- ✳ dans 52% des cas : une contribution à l'**évaluation** en vue d'un projet d'intervention
- ✳ dans 25% des cas : une **formation** ou un **étayage** des pratiques auprès des acteurs de proximité
- ✳ dans 40% des cas : un **appui**, une contribution à l'élaboration et la mise en œuvre d'un projet
- ✳ dans 7% des cas : une **coordination**, ponctuelle ou durable, des différentes interventions

Pour mener à bien ces interventions, nous avons fait appel à des ressources diverses :

- ✳ dans 28% des cas : **évaluations ciblées** réalisées par un ou plusieurs membres de l'équipe (vie quotidienne, locomotion, communication, environnement...)
- ✳ dans 24% des cas : association de **relais administratifs** (MDPH principalement, ARS, CD...)
- ✳ dans 43% des cas : appui sur un **autre établissement ou service médico-social** que celui d'accueil
- ✳ dans 22% des cas : collaboration avec un acteur du **secteur sanitaire** (hors centres de référence)
- ✳ dans 19% des cas : association d'un **Centre National de Ressources Handicaps Rares**
- ✳ dans 9% des cas : collaboration avec un **Centre de Référence Maladie Rare** (principalement Prader Willi)

Au 31 décembre 2016, hormis les situations ayant donné lieu à abandon, réorientation ou statu quo, les solutions mises en place mettent en évidence plusieurs modalités principales de réponses :



**Aménagement** : adaptation de / à l'environnement de la personne, consolidation d'une solution ou d'un projet de vie, avec des aides humaines / techniques complémentaires

**Ouverture** : identification de perspectives nouvelles d'accompagnement prenant en compte les capacités (de la personne) et les ressources (de l'environnement)

**Cheminement** : transitions en cours (succession de stages, retours à domicile...), choix successifs parfois par défaut, parcours où la logique de place reste centrale et critique

**Réassurance** : évolution des compétences des aidants familiaux et/ou professionnels, consolidation d'un accompagnement en confrontant des manières de voir, des manières de faire

**Stabilisation** : concrétisation (ou confirmation) d'une prise en charge adaptée autour d'une place en établissement ou un service autour de laquelle organiser et adapter la réponse

**Les leviers d'action** : pouvoir évaluer et travailler un projet d'accompagnement avec un **établissement « pivot »** (principalement dans le secteur médico-social, à la marge en CMP ou SSR, voire les familles elles-mêmes) ; la mobilisation d'une **expertise extérieure** (les intervenants de l'équipe relais, son réseau, les centres de ressources) comme ressort de la dynamique enclenchée autour des personnes.

**Les freins repérés** : la **singularité** de situations qui relèvent objectivement d'une prise en charge médico-sociale conséquente et complexe, sans pouvoir les flécher vers un agrément en particulier, rendant l'implication d'établissements et services particulièrement aléatoire : des établissements s'engagent (à condition d'être soutenus), d'autres se retranchent derrière leur agrément ou leur plateau technique... ; autre frein, l'**instabilité** des attentes et l'inconstance des besoins exprimés par les personnes ou leur famille, qui rendent parfois délicate l'élaboration d'un projet durablement pertinent, consensuel et fédérateur.

## Axe 2 : repérage des ressources et des besoins

Concernant les besoins repérés sur le territoire, plusieurs thématiques se dégagent des différentes rencontres et des repérages réalisés : des besoins récurrents autour des **déficiences sensorielles** associées à d'autres handicaps, des **affections rares** qui justifient des approches spécifiques (Prader Willi, épilepsies rares...), des **manques de places** préjudiciables pour concrétiser certaines orientations mais aussi pour construire des parcours innovants autour de ces places...

Quelques axes de travail ont émergé, notamment autour de la **perspective d'unités dédiées dans des ESMS adultes** de la région : pour déficiences sensoriels, pour personnes atteintes d'épilepsie sévère, pour personnes avec un syndrome de Prader Willi ou une chorée de Huntington...

Un certain nombre d'actions sont également envisagées et seront organisées dans les prochains mois :

- des **GAP interinstitutionnels** sur des situations cumulant déficiences sensorielles et intellectuelles
- des **échanges interprofessionnels** autour de la surdicécité
- des sensibilisations et groupes de travail autour des **modes de communication alternatifs**
- des sensibilisations aux **déficiences sensorielles** initiées en 2016, à poursuivre en 2017
- une formation-action inter-établissement sur l'**épilepsie sévère** en association avec FAHRES et la MECSS Castelnouvel

## Agenda

### **Formation sur le syndrome Prader Willi**

Demi-journée de formation proposée par l'Equipe Relais et l'IME Confluences avec l'association Prader Willi France **Moissac** (IME Confluences – RES-O), le **14 septembre 2017**.

Infos et réservations : [midipyrenees@erhr.fr](mailto:midipyrenees@erhr.fr) (nombre de places limitées)

### **Handicaps Rares et Comportements problèmes – Les recommandations de bonnes pratiques à l'épreuve des réalités**

Journée de formation et d'échange organisée par les Equipes Relais de Midi-Pyrénées et Languedoc-Roussillon, en collaboration avec l'ANESM.

**Narbonne** (Novotel), le **9 octobre 2017**.

Infos et réservations : [languedocroussillon@erhr.fr](mailto:languedocroussillon@erhr.fr) . Informations : [midipyrenees@erhr.fr](mailto:midipyrenees@erhr.fr)

### **Anorexie mentale à l'adolescence : croiser les regards, actualiser les connaissances**

Organisée par le SUPEA (service universitaire de psychiatrie de l'enfant et de l'adolescent) – Hôpital La Grave **Toulouse** (Université Paul Sabatier), le **10 octobre 2017**.

Infos et réservations : [abasolo.p@chu-toulouse.fr](mailto:abasolo.p@chu-toulouse.fr)

### **Journée nationale Prader-Willi France**

Journée proposée par le Centre de Référence du Syndrome Prader-Willi et l'association Prader-Willi France **Paris**, le **14 octobre 2017**.

Infos : 01 43 58 96 00 ([www.prader-willi.fr](http://www.prader-willi.fr))

### **Journée nationale TEATSA (test pour enfants aveugles avec troubles du spectre autistique)**

Journée organisée par le Centre National de Ressources La Pépinière

**Roubaix**, le **9 novembre 2017**.

Infos : [secretariatcnrhr@gapas.org](mailto:secretariatcnrhr@gapas.org) : 03 20 97 17 31

### **Le syndrome X Fragile, mieux comprendre pour mieux accompagner**

Journée de formation Déficiences Intellectuelles organisée par la filière DéfiScience

**Toulouse** (Purpan), le **14 novembre 2017**.

Infos : [ghe.defiscience@chu-lyon.fr](mailto:ghe.defiscience@chu-lyon.fr) : 04 27 85 54 58

### **2èmes rencontres des réseaux de santé jeunes**

Organisées par le RAP 31 et Résado 82

**Toulouse**, les **16 et 17 novembre 2017**.

Infos : Résado 82 : 05 63 91 00 10 / RAP 31 : 05 61 51 41 40

### **Journée nationale d'échanges et de formation des SAMSAH et SAVS**

Coordination en SAMSAH et SAVS : la nécessité de séparer pour mieux relier ?

**Paris** (espace Reuilly), le **13 décembre 2017**.

Infos : 01 82 83 21 55 / [jne-samsah-savs@medialis.com](mailto:jne-samsah-savs@medialis.com)

### **Les Etats Généraux de la Déficience Intellectuelle**

Organisés par la filière maladies rares DéfiScience et ses partenaires

**Paris** (maison de l'UNESCO), les **11 et 12 janvier 2018**.

Infos : [egdi2018@defiscience.fr](mailto:egdi2018@defiscience.fr)