

Soutenir la continuité du parcours de vie des personnes avec un syndrome de Prader-Willi

© Illustrations : Un Pingouin à la Ferme



Sophie Alassimone
Responsable d'Antenne - ERHR Ile-de-France
Marie-Chantal Hennerick
Prader-Willi France

Etude financée par



En partenariat avec

- Le **CRMR PRADORT**

Centre de Référence Maladies Rares - Syndrome de Prader-Willi et Obésités Rares avec Troubles du comportement alimentaire, Hôpital de La Pitié Salpêtrière (75 - Paris)

- Le **CRMR**

Centre de Référence pour les Maladies Rares à expression psychiatrique, Hôpital Ste Anne (75 - Paris)

- Le **CERMES**

CEntre de Ressources MEdico-Social (54 - Dombasle)

- Les **PROFESSIONNELS** d'Île-de-France (établissements médico-sociaux, associations d'aide à la personne, tuteurs, administrations publiques, ...) qui soutenus par leurs directions, ont accepté de prendre le temps de l'observation et de la réflexion à nos côtés, de prendre le risque de l'expérimentation d'outils, de postures ou d'aménagements spécifiques pour ouvrir la voie à la formalisation de ce qui trop souvent reste à l'état d'expériences isolées.



La Recherche-Action

A l'origine de la conception du projet : L'association **Prader-Willi France**. Elle a porté la voix des familles en s'associant à la rédaction du projet, puis par sa présence et son soutien tout au long de la recherche-action.

- ▶ Portée par l'**Equipe Relais Handicaps Rares d'Île-de-France (ERHR)**
- ▶ Conduite par **Anne BOUCHER**, référente de parcours et **Sophie ALASSIMONE**, responsable d'antenne (détachées de leurs fonctions à l'ERHR ÎdF), avec l'appui de l'ensemble de l'équipe
- ▶ Rédigée par **Sophie ALASSIMONE**, avec l'appui d'**Élodie NAVARRE**, chargée de documentation à l'ERHR ÎdF
- ▶ Supervisée par **Jean BRIENS**, ancien pilote de l'ERHR Bretagne
- ▶ Évaluée par **Anne OLIVIER**, sociologue, en charge de l'évaluation de la recherche-action

Cette recherche-action a été guidée par les **comités de pilotage et scientifique**, composés de :

François BESNIER - Jean BRIENS - Sandrine CARABEUX –
Dr Boris CHAUMETTE - Pr Angèle CONSOLI - Dr Muriel COUPAYE –
Dr Pauline FAUCHER - Marie-Chantal HENNERICK - Hélène MANGIN - Anne OLIVIER –
Pr Christine POITOU-BERNERT - Myriam WINANCE.

Le constat de départ

LE SYNDROME DE PRADER-WILLI

Maladie génétique rare neurodéveloppementale.

Concerne environ **400 PERSONNES** en Île-de-France.



Ce syndrome est fortement représenté dans les situations de rupture d'accompagnement dans le champ du handicap rare en Île-de-France.



- Considéré comme un syndrome induisant une forte complexité d'accompagnement
- Peut nécessiter des accompagnements très longs et intensifs de l'ERHR ÎdF, en raison de la persistance des risques de rupture

Le profil basal

Thuilleaux D et al Am J Med Genet A. 2018; Tauber M et al Med Sci (Paris). 2015

Somatique

- **Pathologie endocrinienne et métabolique OBÉSITÉ**
- Pathologie cardio-vasculaire
- Pathologie respiratoire
- Pathologie ostéoarticulaire et rhumatologique
- Pathologie dermatologique et infectieuse

Cognitif

- Déficience intellectuelle
 - Rigidité mentale, défaut d'adaptation
 - Difficultés fonctions exécutives, choix, décision
 - Lenteur, problème avec temps/espace
 - Langage plaqué
- = défaut de compétences sociales

Comportement

- **Troubles émotionnels et affectifs:** labilité, difficultés dans l'expression et reconnaissance des émotions, méfiance, exclusivité, désinhibition, surinvestissement émotionnel
- **Intolérance à la frustration,** colères, agressivité, fabulations, rituels, non respect des règles

Troubles du comportement Alimentaire



Les répercussions impactant la vie sociale

Troubles des
habiletés sociales

Comportements
ritualisés

Conscience précoce et
aigüe de sa différence

Déficiência intellectuelle
légère à modérée

Absence de satiété conduisant
à une addiction alimentaire

Perception fine de
son environnement

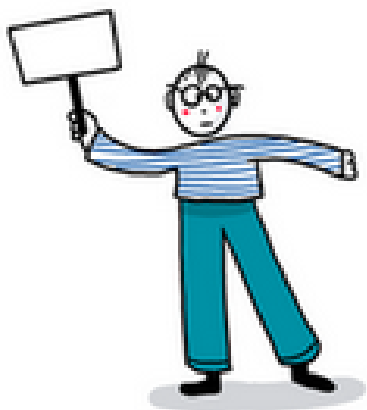


Labilité émotionnelle

Grande sensibilité

Possibles comportements-
problèmes pouvant se traduire par
des blocages ou accès de colère

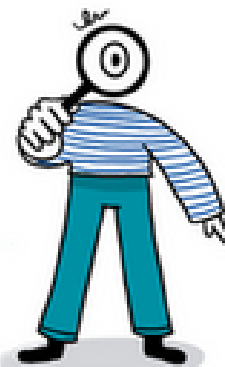
Qu'est-ce que l'Equipe Relais Handicaps Rares ?



- Une équipe d'appui et de coordination, créée en 2015, dans le cadre du Plan « Zéro Sans Solution »*
- Pour les personnes en situation de rupture d'accompagnement ou en risque de rupture, et présentant un handicap rare.
- Objectif : Améliorer la qualité et la continuité des parcours des personnes en situation de handicaps rares, quel que soit l'âge de la personne.

Un projet à plusieurs dimensions

Une recherche-action pour

- 
- **Expérimenter sur le terrain**
 - **Formaliser les pratiques remarquables pour qu'elles puissent être utiles à d'autres**
 - **Capitaliser des connaissances**
 - **Identifier les facteurs de réussite**
 - **Modéliser un type d'accompagnement pour des situations de personnes aux besoins spécifiques**
 - **Circonscrire un profil de poste pour coordonner ce que l'on a nommé : dispositif de coordination renforcée**

Le cadre théorique

- L'approche systémique (Bateson - 1952)
- L'autodétermination (définie par Wehmeyer et Sands - 1996)



Les grandes étapes de la recherche-action

Quand ?

De Octobre 2020 à SEPTEMBRE 2022

Où ?

En Île-de-France

1:

ELABORATION ET AJUSTEMENT des outils, des modalités d'inclusion et d'accompagnement proposé en lien avec l'évaluateur de la recherche action



2:

INCLUSION des personnes et recueil d'un consentement éclairé faisant suite à des visites à domicile dédiées à l'explication du projet



3:

Mise en place de **RENCONTRES individuelles** régulières pour les participants et de temps d'échange avec les familles



4:

Mise en place d'**ACCOMPAGNEMENTS alternatifs**, en fonction des besoins : services d'aide à la personne, séjours de répit...etc.



5:

Mise en place d'un **SOUTIEN aux structures** impliquées dans les situations



6:

ANALYSE des résultats des actions réalisées

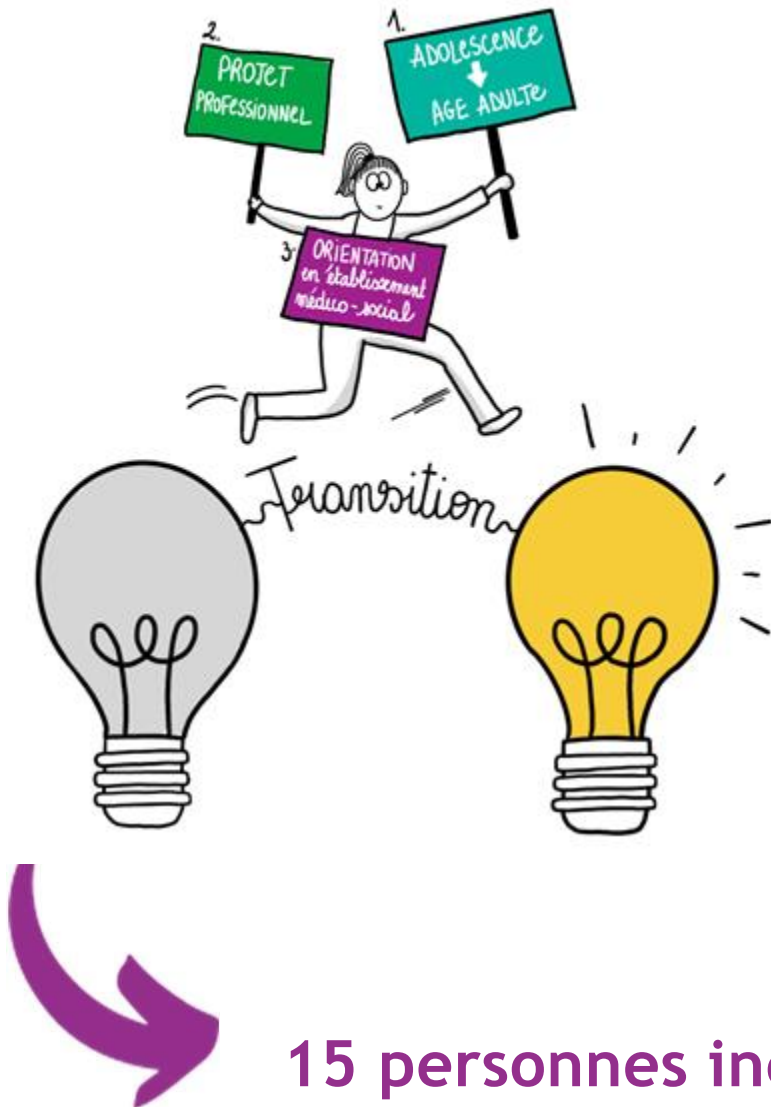


7:

ANTICIPATION du retrait de la coordination renforcée avec un ajustement de l'organisation en vue d'une issue favorable

CRITÈRES D'INCLUSION

DÉTERMINER LES BÉNÉFICIAIRES DE LA RECHERCHE-ACTION



- 1 Avoir 18 ans révolus
- 2 Correspondance du projet à l'une des 3 thématiques
- 3 Etre en situation de rupture de parcours ou risque
- 4 Présenter des troubles alimentaires majeurs
- 5 Présenter des comportements défis
- 6 Présenter des retentissements psychiatriques

15 personnes incluses, répondant à ces critères

Les outils

■ créés pour l'évaluation du dispositif

Des critères et indicateurs d'évaluation déterminés avec l'ensemble des membres du Copil, à partir de 3 sources : Les recommandations de l'HAS sur la coordination de parcours (2018) et sur l'engagement des usagers (2020), la nomenclature Serafin-PH (2018), le PNDS SPW (mise à jour 2021)

- Des **cahiers de bord** définis et structurés pour renseigner les indicateurs retenus.
- Réalisation de 2 « **focus group** » : familles et proches / professionnels

■ créés pour l'accompagnement

- A destination des professionnels :
 - Des sensibilisations au syndrome de Prader-Willi
 - Des temps d'appui aux pratiques
- Au service de la personne :
 - Une mobilisation personnalisée et ajustée
 - Le développement de divers outils du quotidien ajustés : emploi du temps, fiche de recueil des habitudes de vie, fiche d'aide à la décision, contrat
- Pour une communication claire avec les instances et les structures :
 - Une fiche d'évaluation Gevacompatible

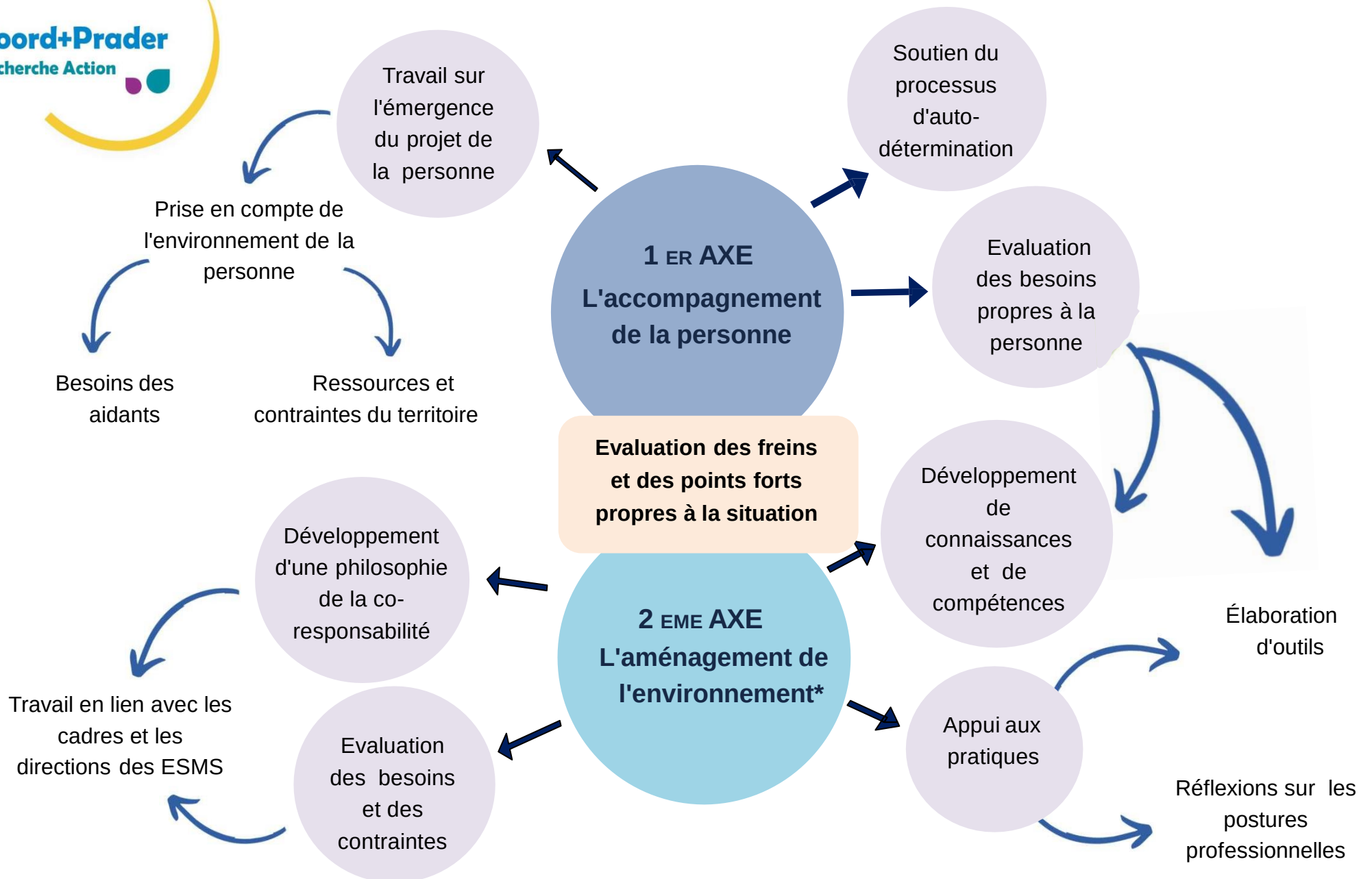


Analyse et Résultats

Le Dispositif de Coordination Renforcé

Issu des expérimentations menées sur le terrain

SCHÉMATISATION DU DISPOSITIF RENFORCÉ

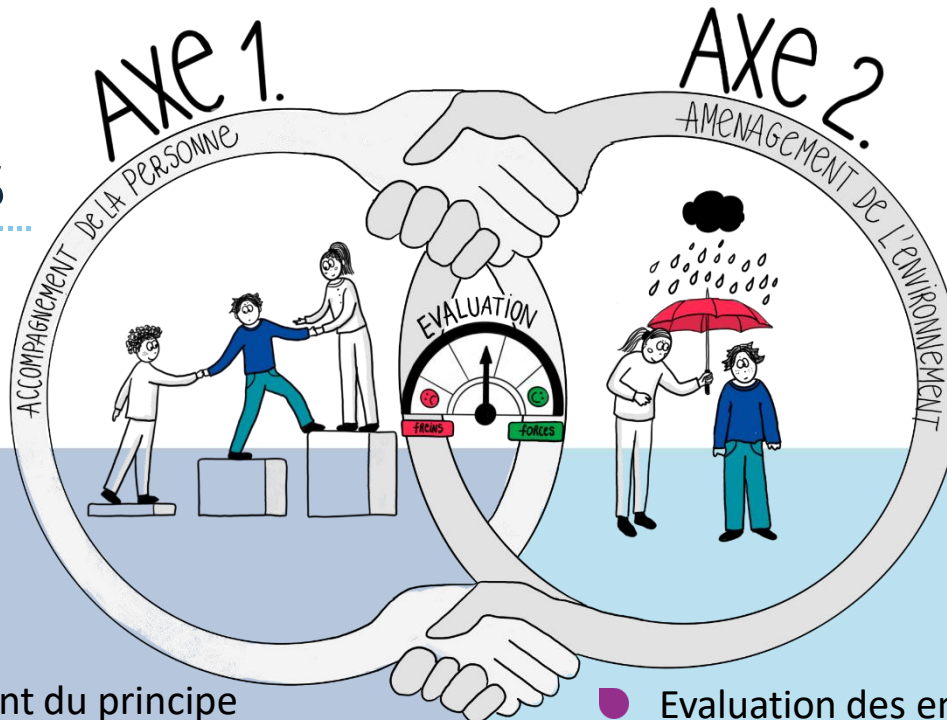


*Par le terme **Environnement** est entendu l'ensemble des éléments humains ou matériels qui entourent la personne et qui sont susceptibles d'interagir avec elle directement ou indirectement.

2 AXES ÉTROITEMENT IMBRIQUÉS

ACCOMPAGNEMENT DE LA PERSONNE

- Accompagnement du principe d'autodétermination
 - Evaluation des besoins propres à la personne
 - Evaluation des leviers pertinents pour la personne
- ➔ Développement du lien de confiance
- ➔ Expression des besoins et des projets



ACCOMPAGNEMENT DE L'ENVIRONNEMENT

- Evaluation des enjeux et des besoins des professionnels
 - Analyse de l'environnement
- ➔ Sensibilisation et soutien à l'adaptation de l'environnement
- ➔ Appui à l'élaboration d'outils adaptés aux besoins de la personne et aux contraintes de la structure
- ➔ Temps d'échanges permettant une boucle réflexive et des ajustements



« L'accompagnement » de la personne passe par « l'accompagnement » de l'environnement. Et « l'accompagnement » de l'environnement n'est pertinent que parce qu'il s'inscrit dans « l'accompagnement » de la personne.

UN ACCOMPAGNEMENT AU PRISME DE L'AUTODETERMINATION



Une philosophie de pensée et d'accompagnement

- On ne pense plus la situation en termes de problématique à résoudre mais en termes d'autodétermination

Comment allons-nous offrir à la personne les conditions et les outils pour pouvoir trouver une issue à la problématique rencontrée ?

- Cela pose la question du regard porté sur la personne

La personne est considérée comme étant en capacité de prendre part aux échanges et d'être associée aux choix qui la concernent.

- L'une des clefs du processus d'autodétermination se situe dans le lien tissé entre le professionnel et la personne accompagnée
- L'une des clefs d'un accompagnement plus apaisé se trouve dans la parole de la personne

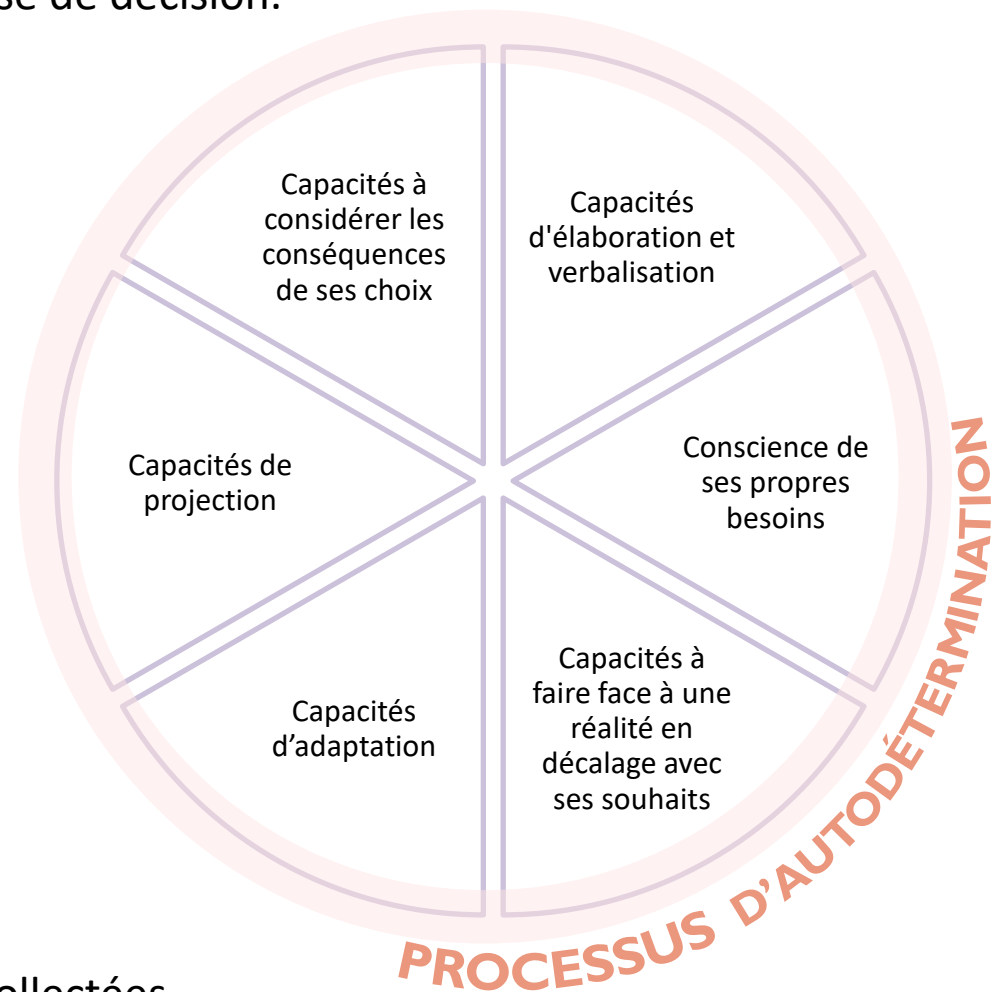
Accompagner la personne dans sa capacité à formuler des choix...



Le processus d'autodétermination nécessite d'être alimenté.

Offrir l'opportunité à la personne de découvrir les possibles, d'expérimenter de nouvelles pistes sont les préalables indispensables à une prise de décision.

... Un accompagnement complexe et aux multiples dimensions



Schématisation issue de l'analyse des données collectées

Le Coordonnateur de Dispositif Renforcé

ROLES ET MISSIONS DU COORDONNATEUR DE DISPOSITIF RENFORCÉ



LE COORDONNATEUR



1

MISSION DE CONTRACTUALISATION

Fédérer et établir des contacts directs avec l'ensemble des acteurs jusqu'à la mise en place d'un contrat de coopération.



C'est ensemble que nous allons rechercher des solutions dont la pertinence dépend de la prise en compte du projet de la personne

2

MISSION D'IMPULSION

Impulser la rencontre et l'échange, autant avec la personne que l'ensemble des acteurs.



C'est ensemble que nous allons expérimenter le "comment" nous pouvons travailler ensemble

SAVOIRS-FAIRE

- Connaissances approfondies du syndrome et ses retentissements
- Compétences d'animation de réseau
- Compétences communicationnelles
- Compétences en management transversal

QUELQUES POINTS DE VIGILANCE

dans la mise en place d'un coordonnateur de dispositif renforcé

■ Un risque d'épuisement professionnel multifactoriel

Un jeu d'équilibriste

- entre soulager / décharger l'autre et conserver son engagement
- entre détenir une expertise et conserver une posture de non-sachant
Il n'est pas détenteur de solutions mais facilitateur / catalyseur de la co-construction d'hypothèses. L'expertise est collective.
- entre tisser des liens avec les personnes et conserver une vigilance à la recherche d'exclusivité
- entre une intensité de présence et une action qui se veut limitée dans le temps
- entre un besoin préventif d'anticipation permanente et de vision globale et la réalité du quotidien
Le besoin identifié de constance et de stabilité peut conduire à un sentiment de devoir être infaillible pour le coordonnateur.
- entre le besoin d'un travail coopératif et en co-responsabilité et la réalité de terrain

Analyse et Résultats

L'évolution des personnes
accompagnées



L'apaisement traduit une diminution remarquée du nombre de situations problèmes et de leur criticité, ainsi qu'un apaisement visible de la personne.

La stabilisation traduit la mise en place d'une solution alternative transitoire, ou correspondant à la cible, qui perdure dans le temps.

Ils sont évalués sur la base d'un constat général et spontané de l'environnement de la personne.

■ A la fin de la recherche-action* :

10 personnes se trouvaient dans une situation stabilisée

8 personnes étaient dans une situation que l'on pouvait qualifier d'apaisée.

■ Un an après :

Les situations stabilisées ont pu perdurer dans le temps.

Les 2 personnes dont les situations n'étaient pas stabilisées sont en voie de stabilisation, induisant un net apaisement.

L'apaisement étant en lien étroit avec les événements de la vie, il y a eu quelques fluctuations sur ce plan. Celles-ci n'ont toutefois pas conduit à de nouveaux risques de rupture de parcours.

■ Trois personnes ont quitté la recherche-action au cours des 2 années.



**sur la base de 12 personnes accompagnées*

Vignette d'une situation



-TIMOTHÉE-

Âgé de 18 ANS

Lieu de vie : domicile familial.

Accueil en IME à temps partiel.

PROJET : Intégrer un FAM en internat.

CENTRES D'INTÉRÊTS



Films



Puzzles



Piscine

Situation de départ

- Souhait d'être traité en adulte et d'accéder à une vie autonome.
 - Situations de frustration quotidiennes, très mal vécues.
- Impasse relationnelle.
 - Détériorations matérielles, mises en danger de soi et des autres.
 - Nombreuses hospitalisations.
 - Refus d'accueil par les structures.

ÉLÉMENTS REMARQUABLES DE L'ACCOMPAGNEMENT

- **Travail collaboratif avec l'ensemble des acteurs** : La personne, sa famille, le milieu sanitaire, le milieu médico-social, les professionnels libéraux, les instances de décision et de financement.
 - Création de relations de confiance entre les acteurs.
- **Participation active des instances** : Emission d'une notification d'orientation en structure pour adulte. Appui pour la réalisation d'accueils temporaires.
- **Coopération forte avec les professionnels des structures** : Sensibilisations et appuis aux pratiques, important travail d'anticipation, développement d'outils, création d'un fil rouge dans l'accompagnement, développement de liens stables...
 - Implication de l'ensemble des professionnels.
- **Co-construction avec la personne** : Prise de conscience du travail à réaliser pour « apprendre à vivre en foyer », prise de conscience de l'implication des « autres » pour œuvrer à ses côtés au service de son projet...
- **Implication de la personne** :
 - **Dans son développement personnel** : développement de sa propre capacité d'écoute dans un contexte d'écoute de sa parole, émergence du désir de travailler sur la gestion des émotions, investissement par la personne des outils proposés...
 - **Dans son parcours** : envoi de courriers aux instances, participation aux synthèses le concernant...



-TIMOTHÉE-

Situation initiale R A P P E L

Lieu de vie : domicile familial.

Accueil en IME à temps partiel.

Projet initial : Intégrer un FAM en internat.

SITUATION APRES LA RECHERCHE-ACTION

Âgé de 20 ANS

Lieu de vie : domicile familial.

Accueil en IME avec réalisation de stages en FAM.

Projet : Poursuite du projet initial.

Nouveau Projet : Réflexion autour d'une orientation en ESAT.

- **Rétablissement de l'égalité des chances** d'être admis de façon pérenne dans une structure.
 - L'absence de place pérenne en structure n'est plus vécue comme une injustice.
- **Accès à de nombreuses compétences et potentialités**, qui étaient masquées par les comportements problèmes.
 - Elaboration de nouveaux projets et ambitions nouvelles.

Désirs de pair-aidance :

Témoigner de son expérience pour aider d'autres jeunes qui vivent ce qu'il a vécu lui-même.
Et pour cela, dépasser son appréhension à parler du passé.

Conclusion

Au-delà des bénéfices pour les personnes accompagnées, cette recherche-action a permis :

- La formalisation de modalités d'accompagnement : le Dispositif de Coordination Renforcé est défini, encadré, légitimé à plusieurs niveaux : les personnes accompagnées, les proches, les professionnels, mais aussi les financeurs et les décideurs.
- La capitalisation de pratiques souvent restées à l'état d'expériences isolées et peu valorisées
- La mise en lumière de la nécessité pour ces situations à besoins spécifiques de temps réflexifs et d'espaces d'échanges, de mise en commun et de partage de vécus et d'expériences.

Merci de votre
attention !