

2018

# BILAN D'ACTIVITE



Équipe Relais Handicaps Rares  
Bretagne



# Sommaire

## 1- Cadre de référence

- 1.1 Rappel de la mission p. 3
- 1.2 Rappel de la définition des handicaps rares p. 3
- 1.3 Organisation du dispositif p. 4

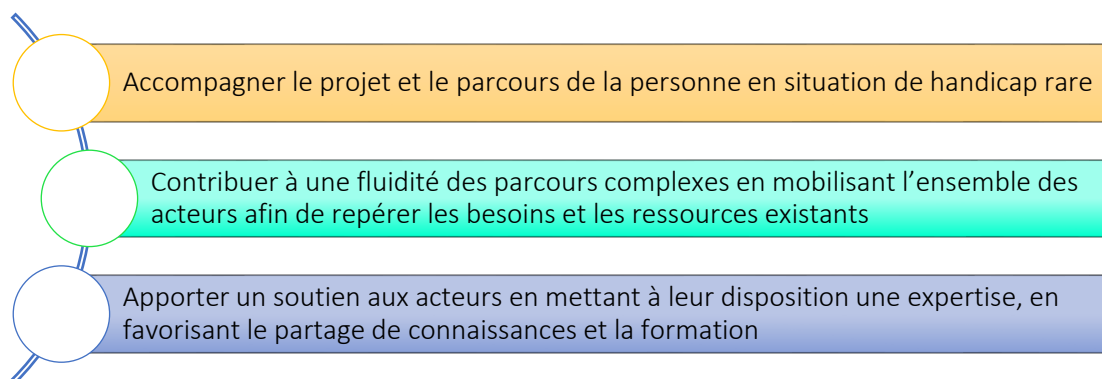
## 2- Présentation de l'activité

- 2-1 Actions à caractère individuel p.7
- 2-2 Formaliser les savoirs et les savoir-faire et gérer les connaissances p. 26
- 2-3 Animer les réseaux p. 32
- 2-4 Développer la Formation p. 37

# 1 - CADRE DE REFERENCE

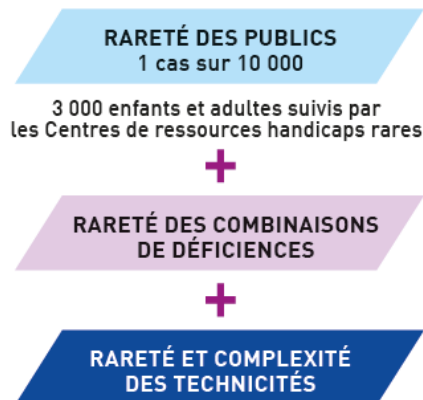
## 1-1 RAPPEL DE LA MISSION

Mieux répondre aux besoins des personnes en situation de handicap rare, telle est la mission des équipes relais handicaps rares (ERHR) s'articulant autour de 3 axes prioritaires :



## 1.2 RAPPEL DE LA DEFINITION DES HANDICAPS RARES

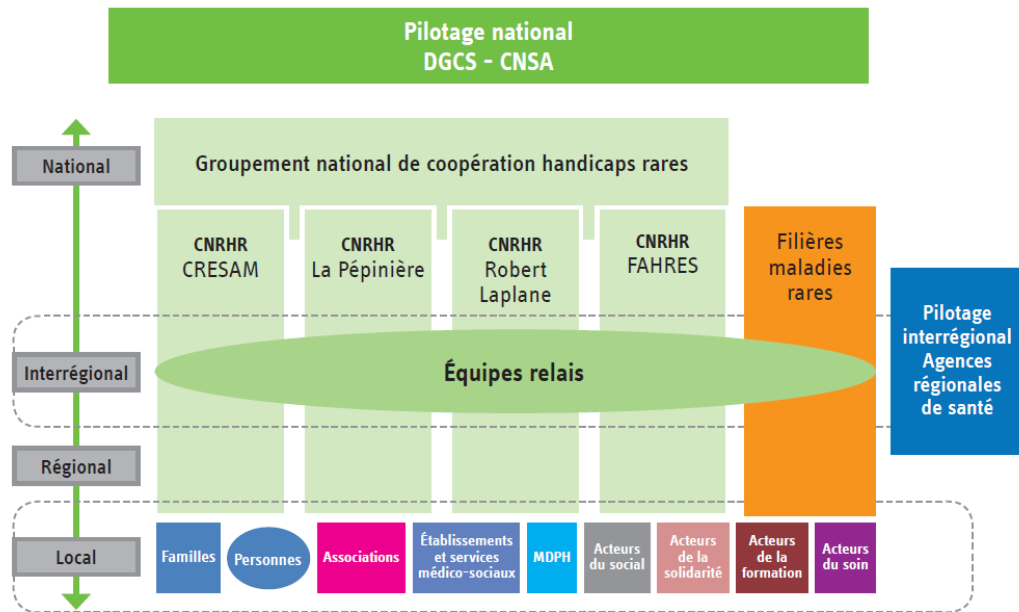
- Combinaison des 3 types de rareté



Selon l'article D.312-194 de la loi du 2 janvier 2002, sont atteintes d'un handicap rare les personnes présentant l'une des configurations de déficiences ou de troubles associés relevant de l'une des catégories suivantes :

- 1) Déficience auditive grave et déficience visuelle grave
- 2) Déficience visuelle grave et une ou plusieurs autres déficiences graves
- 3) Déficience auditive grave et une ou plusieurs autres déficiences graves
- 4) Dysphasie grave associée ou non à d'autres déficiences graves
- 5) Association d'une ou plusieurs déficiences graves et d'une affection chronique, grave ou évolutive telle que:
  - une affection mitochondriale
  - une affection du métabolisme
  - une affection évolutive du système nerveux
  - une épilepsie sévère

### 1.3 ORGANISATION DU DISPOSITIF



- **Le pilotage national**

Le dispositif est piloté par la Caisse Nationale de Solidarité pour l'Autonomie (CNSA) et la Direction Générale de la Cohésion Sociale (DGCS). La CNSA assure la mise en œuvre du schéma à travers ses différentes missions tout en s'appuyant sur le groupement national de coopération, les centres nationaux de ressources, les agences régionales de santé et les équipes relais.

Fin 2017, la CNSA a souhaité établir un bilan d'étape de la mise en œuvre du schéma. Ses conclusions au 31 mars 2018 ont permis de formuler des premières recommandations afin de définir les orientations futures :

- > poursuivre et renforcer les actions en direction des personnes et de leurs familles en privilégiant une logique de parcours ;
- > harmoniser les modèles de fonctionnement des équipes relais à l'échelle des territoires ;
- > évaluer et soutenir le développement de l'offre en articulation avec les réformes et les démarches de transformation en cours (le déploiement de la démarche « Réponse accompagnée pour tous », la mise en œuvre des dispositifs Plateformes territoriales d'appui et Pôles de compétences et prestations externalisées) ;
- > structurer la stratégie de l'information, de la formation et de la recherche.

- **Le pilotage interrégional**

Les agences régionales de santé (ARS) pilotent à l'échelon interrégional la concertation institutionnelle en s'appuyant sur les acteurs de la concertation locale.

Pour l'inter-région ouest, une rencontre des ARS Bretagne, Centre Val de Loire et Pays de la Loire, des pilotes de chaque équipe relais et du gestionnaire de l'ERHRB s'est tenue le 6 novembre à Rennes. Elle a permis de faire le point sur les modèles de fonctionnement de chaque équipe relais et du dispositif intégré sur chaque territoire régional, sur la base d'un rapport coordonné par l'ERHRB.

- **Le pilotage en région Bretagne**

Il est assuré par l'ARS Bretagne qui s'appuie

- > sur un gestionnaire : l'Association Gabriel Deshayes
- > sur un comité restreint (voir ci-après)

Les modalités du pilotage sont de trois ordres :

1. Des rencontres physiques ou téléphoniques avec le gestionnaire : certains dossiers sont traités par l'ARS régionale et d'autres sont relayés par la direction départementale du Morbihan.
2. Des rencontres entre l'ARS régionale et le pilote de l'ER : en 2018, les rencontres entre l'ARS régionale et le pilote se sont tenues à Rennes aux dates suivantes : 18/04 (prise de connaissance réciproque avec le nouveau pilote et échange sur les enjeux), 13/06 (point sur le dispositif), 16/10 (préparation de la rencontre inter-régionale du 6/11).
3. Des contacts téléphoniques directs de l'ARS Régionale avec le pilote. Ces contacts sont nombreux au cours de l'année.

L'ARS a déterminé une feuille de route notifiée dans une convention signée par le gestionnaire et l'ARS, qui fixe les objectifs bretons suivants sur la période 2015-2017 :

- > Contribuer à l'organisation de la gouvernance et du fonctionnement de l'équipe relais en région
- > Contribuer au déploiement de l'organisation intégrée en région
- > Contribuer à l'évolution de l'offre médico-sociale
- > Soutenir les MDPH dans leur processus d'intégration
- > Structurer un programme de développement des compétences individuelles et collectives sur les situations de handicap rare

1. **Le comité restreint** est composé de :



En 2018, le comité restreint s'est réuni le 18 avril et le 13 novembre. Le pilote de l'ERHR présente lors de chaque réunion un rapport sur l'année écoulée (avril) et une actualisation de l'activité et des problématiques rencontrées (novembre). Le rôle de ce comité est de porter un regard régulier sur l'activité, de préconiser des orientations de travail, de veiller aux évolutions nécessaires du dispositif et de porter une analyse sur le rapport d'activité de l'Equipe Relais.

2. **Le comité stratégique : Une réflexion est en cours pour renforcer ce comité restreint** par un comité stratégique dont la composition serait élargie afin d'intégrer par exemple des représentants des MDPH/MDA ou des conseils départementaux.

3. **La plateforme des partenaires** est composée de l'ensemble des partenaires engagés dans le dispositif régional et peut se réunir une fois tous les 2 ans en fonction de l'évolution du dispositif breton et des actualités. Il n'y a pas eu de rencontre en 2018.

- **Les Centres Nationaux de Ressources Handicaps Rares (CNRHR)**

 <p><b>SURDICÉCITÉ</b></p> <p>Le CRESAM, Centre National de Ressources Handicaps Rares – Surdicécité, situé à Saint-Benoît (Poitiers), est géré par l'APSA (Association pour la Promotion des Personnes Sourdes, Aveugles et Sourdaveugles).</p> <p><a href="http://www.cresam.org">www.cresam.org</a> 05 49 43 80 50</p>	 <p><b>SURDITÉS, TROUBLES COMPLEXES DU LANGAGE</b></p> <p>Le Centre National de Ressources Handicaps Rares Robert Laplane, situé à Paris, est géré depuis le 1<sup>er</sup> janvier 2019 par le GAPAS (Groupement des Associations Partenaires d'Action Sociale).</p> <p><a href="http://www.cnrlaplane.fr">www.cnrlaplane.fr</a> 01 45 89 13 16</p>	 <p><b>DÉFICIENCE VISUELLE GRAVE ET DÉFICIENCES ASSOCIÉES</b></p> <p>Le Centre National de Ressources Handicaps Rares La Pépinière, situé à Loos, est géré par le GAPAS (Groupement des Associations Partenaires d'Action Sociale).</p> <p><a href="http://www.cnrlapepiniere.fr">www.cnrlapepiniere.fr</a> 03 20 97 17 31</p>	 <p><b>ÉPILEPSIES SÉVÈRES</b></p> <p>Le Centre National de Ressources Handicaps Rares à composante épilepsie sévère, situé à Tain l'Hermitage, est géré par FAHRES (Fédération d'Associations Handicap Rare et Épilepsie Sévère).</p> <p><a href="http://www.fahres.fr">www.fahres.fr</a> 09 69 36 86 46</p>
---	--	---	--

- **L'Equipe Relais Handicaps Rares Bretagne**

- L'Association Gabriel Deshayes est gestionnaire du dispositif Equipe Relais HR Bretagne.

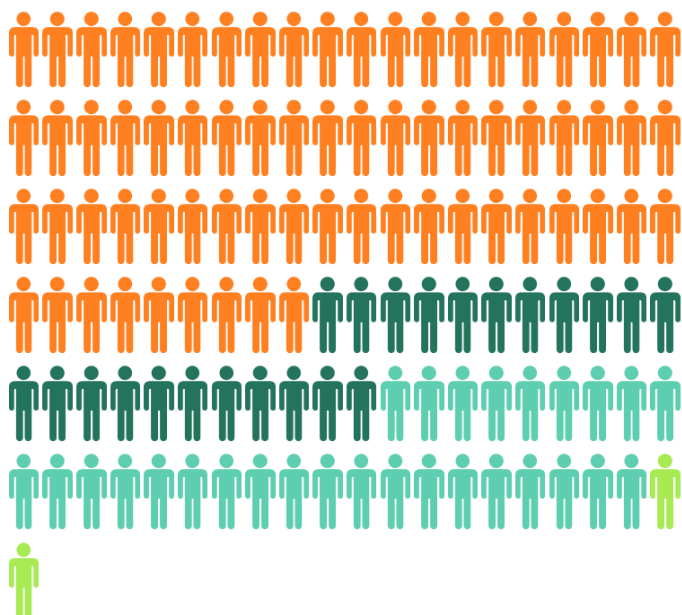
– La composition de l'équipe au 31/12/2018 est la suivante :





## 2 - PRESENTATION DE L'ACTIVITE

### 2-1 ACTIONS A CARACTERE INDIVIDUEL



# 121 personnes accompagnées

par l'Equipe Relais Handicaps Rares de Bretagne en 2018, soit une **augmentation de 44%** du nombre de personnes pour lesquelles une intervention a été réalisée dans l'année.

**69** nouvelles situations HR

**22** ré-interpellations

**28** suivis

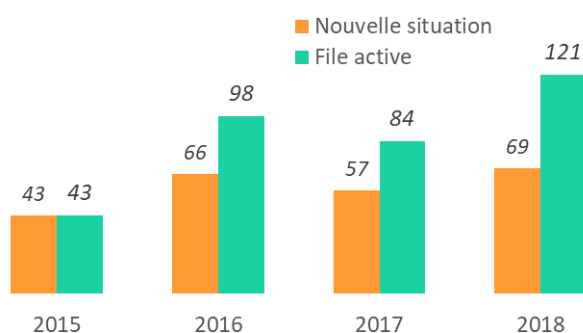
**2** situations hors HR

L'Equipe Relais a été saisie pour 69 nouvelles situations en 2018, 22 situations déjà connues pour lesquelles une nouvelle demande a été formulée et elle a poursuivi son action pour 28 situations antérieures, soit 119 situations de Handicap Rare en file active. 2 situations ne relevaient pas directement du champ du Handicap Rare et ont été réorientées vers un autre dispositif du territoire.

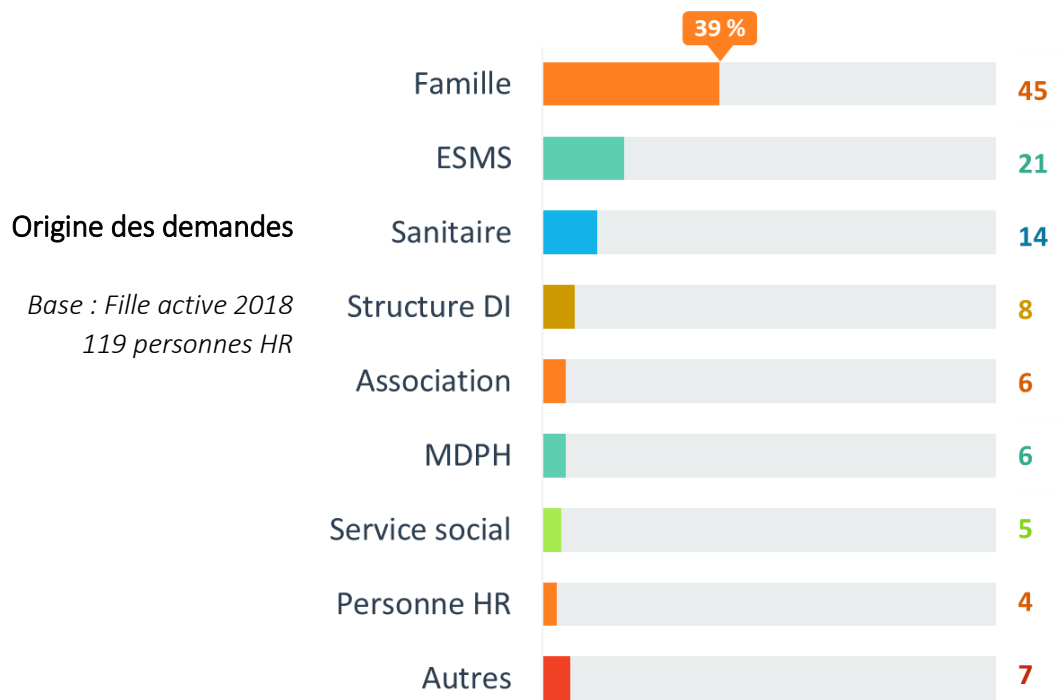
Chaque situation accompagnée en Bretagne entraîne :

- > La création d'une fiche de première demande identique pour toutes les équipes relais.
- > Une rencontre à domicile et/ou en établissement faisant l'objet d'un compte-rendu écrit réalisé dans la semaine qui suit l'entretien et soumis à validation auprès de l'utilisateur ou de son représentant. Ce compte-rendu fait état d'un premier plan d'actions à mettre en œuvre.
- > Un consentement écrit de la personne ou de son représentant légal autorisant le partage des informations.
- > Une fiche de demande de fin d'intervention et de partage d'informations est remise à l'utilisateur (cette modalité a été utilisée à trois reprises par les usagers depuis 2015, dont une fois en 2018).
- > La mobilisation des partenaires du réseau.

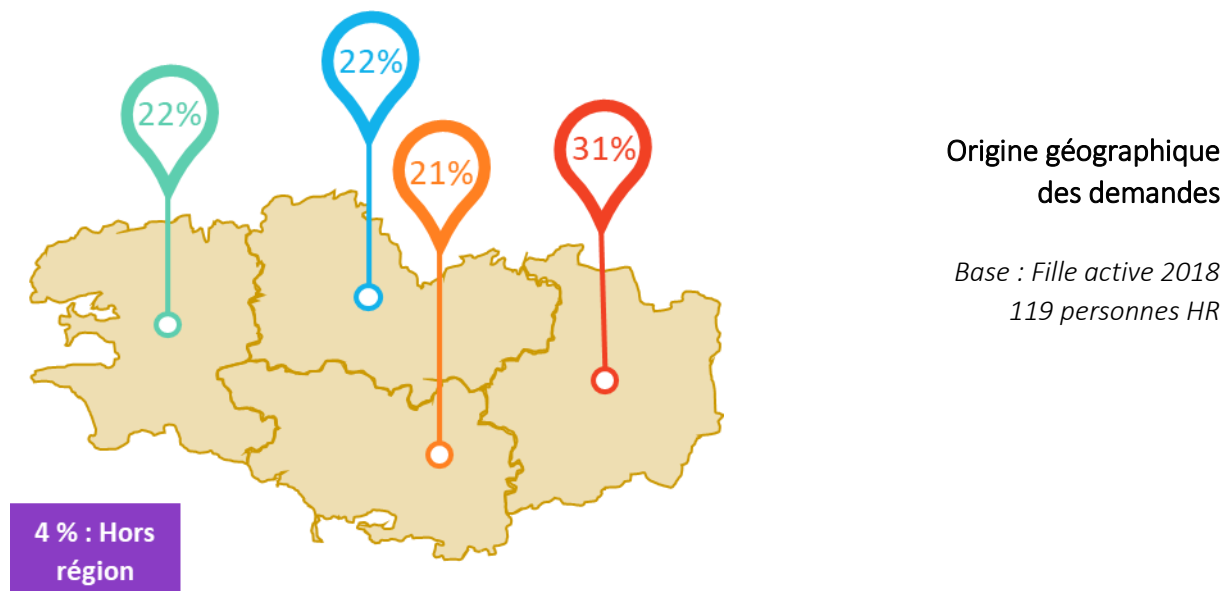
Evolution des situations et file active



### 2.1.1 – Les demandes

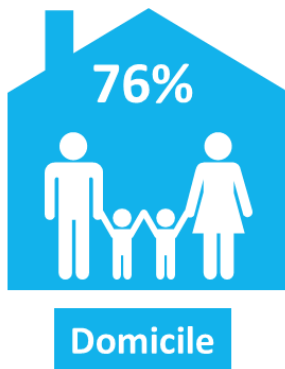
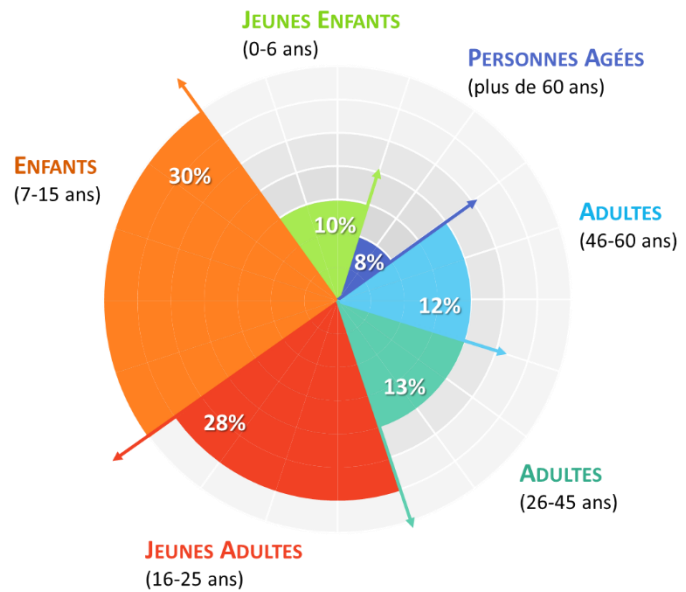
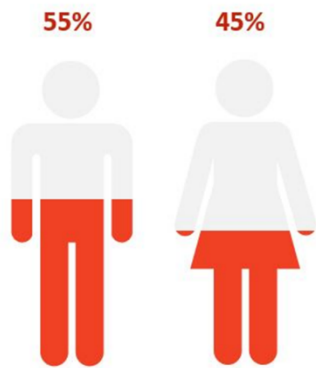


Les proportions d'origine des demandes restent stables depuis 2017. A noter que les demandes adressées par une autre ERHR ou un CNRHR progressent légèrement.



L'année 2018 est marquée par un rééquilibrage de l'origine géographique des demandes adressées à l'ERHR Bretagne, au profit notamment du Morbihan qui ne représentait que 14% des demandes en 2017. Les demandes hors région concernent en général des demandes pour rapprochement familial : 1 du département du Calvados, 1 de la Manche, 1 de la Loire-Atlantique, 1 des Pyrénées-Atlantiques et 1 de l'Essonne.

## 2.1.2 – Les personnes accompagnées en 2018



Hébergement principal	Nbre	%
Domicile (famille, personne en situation de HR)	91	76%
ESMS avec hébergement	18	15%
Etablissement sanitaire	4	3%
Etablissement social avec hébergement	1	1%
Autre	5	4%
<b>Total</b>	<b>119</b>	<b>100%</b>

Motif du choix de l'hébergement	Nbre	%
" du fait " de son jeune âge	23	19%
Par choix de l'usager	30	25%
Par choix de sa famille	36	31%
Par manque de solution	16	14%
En attente de place disponible	13	11%
<b>Total</b>	<b>118</b>	<b>100%</b>



Par manque de solution



Du fait de son jeune âge



Par choix de l'usager



Par choix de sa famille

Scolarisation	Nbre	%
Jamais scolarisé	4	5%
Non scolarisé actuellement	29	35%
Actuellement scolarisé	31	37%
Totalement scolarisé	6	7%
Partiellement scolarisé	13	16%
<b>Total</b>	<b>83</b>	<b>100%</b>
<i>Non renseigné</i>	36	



35 %

Non scolarisé  
actuellement



37%

Actuellement  
scolarisé



17 %

Actif



54 %

Autre inactif  
(incapacité de travailler)

Situation professionnelle	Nbre	%
Actif	9	17%
Chômage	2	4%
Invalidité	5	9%
Au foyer	0	0%
Congé parental	0	0%
Retraite anticipée	1	2%
Retraité à l'âge normal	1	2%
Autre inactif	29	54%
Non précisé	7	13%
<b>Total</b>	<b>54</b>	<b>100%</b>
<i>Non renseigné</i>	65	

Lien avec la MDPH	Nbre	%
Aucun	9	8%
Commission Situations Critiques	2	2%
Plan d'Accompagnement Global (PAG)	7	6%
En attente d'un PAG	5	4%
Echanges réguliers	79	66%
Simple Information	17	14%
<b>Total</b>	<b>119</b>	<b>100%</b>



66 %

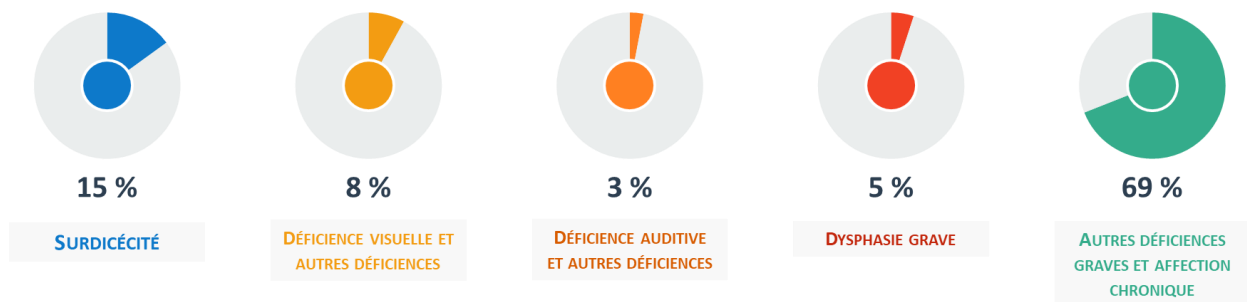
Échanges réguliers



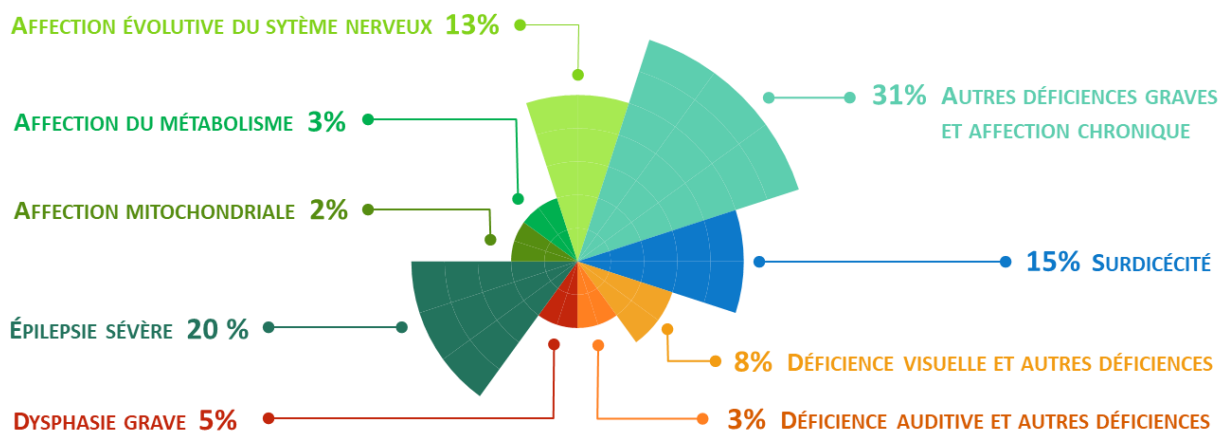
8 %

Aucun lien

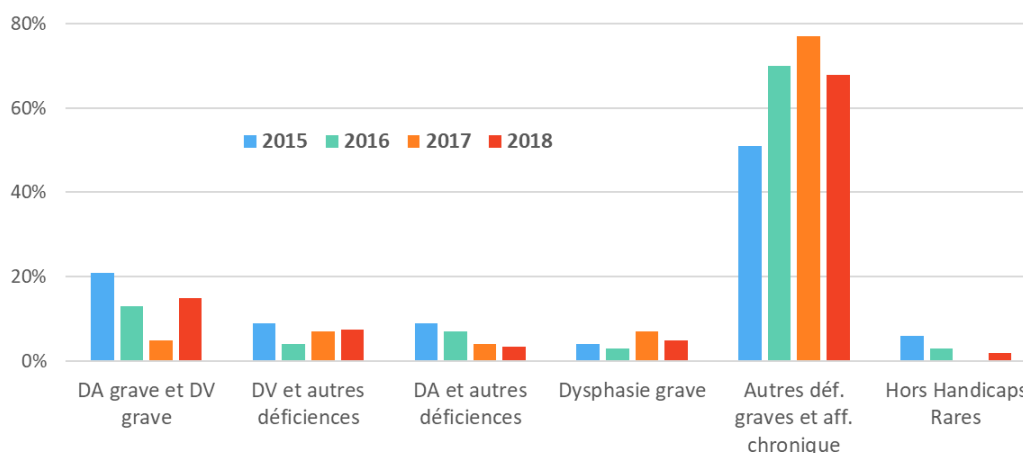
### 2.1.3 – Les situations de handicap rare



Déficiences à l'origine du handicap rare	Nbre	%
DA grave et DV grave	18	15%
DV et autres déficiences	9	8%
DA et autres déficiences	4	3%
Dysphasie grave	6	5%
Autres déf. graves et aff. chronique	82	69%
<i>Epilepsie sévère</i>	24	20%
<i>Affection mitochondriale</i>	2	2%
<i>Affection du métabolisme</i>	4	3%
<i>Affection évolutive du système nerveux</i>	15	13%
<i>Autres</i>	37	31%
<b>Total</b>	<b>119</b>	<b>100%</b>



### Evolution par type de déficiences (en %)



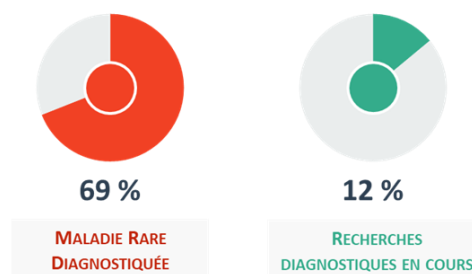
L'année 2018 est marquée par une légère diminution de la part de la 5<sup>ème</sup> catégorie au profit des situations de surdicécité, la proportion des situations « associant une ou plusieurs déficiences graves et une affection chronique, grave ou évolutive » restant néanmoins largement majoritaire.

En 2018, l'ERHR Bretagne a renforcé ses compétences d'accompagnement par l'intermédiaire du Diplôme d'Université Référent en surdicécité, formation universitaire unique en France suivie par Françoise Guillouard à Rennes 1 en partenariat avec le CNRHR CRESAM, l'association Phare d'Ouest et l'association nationale pour les personnes sourdaveugles (ANPSA). Par ailleurs, l'équipe peut compter depuis l'origine sur un partenariat actif avec l'unité d'accueil et de soins pour personnes sourdes et malentendantes du CHU de Rennes pilotée par le Dr Isabelle Ridoux.

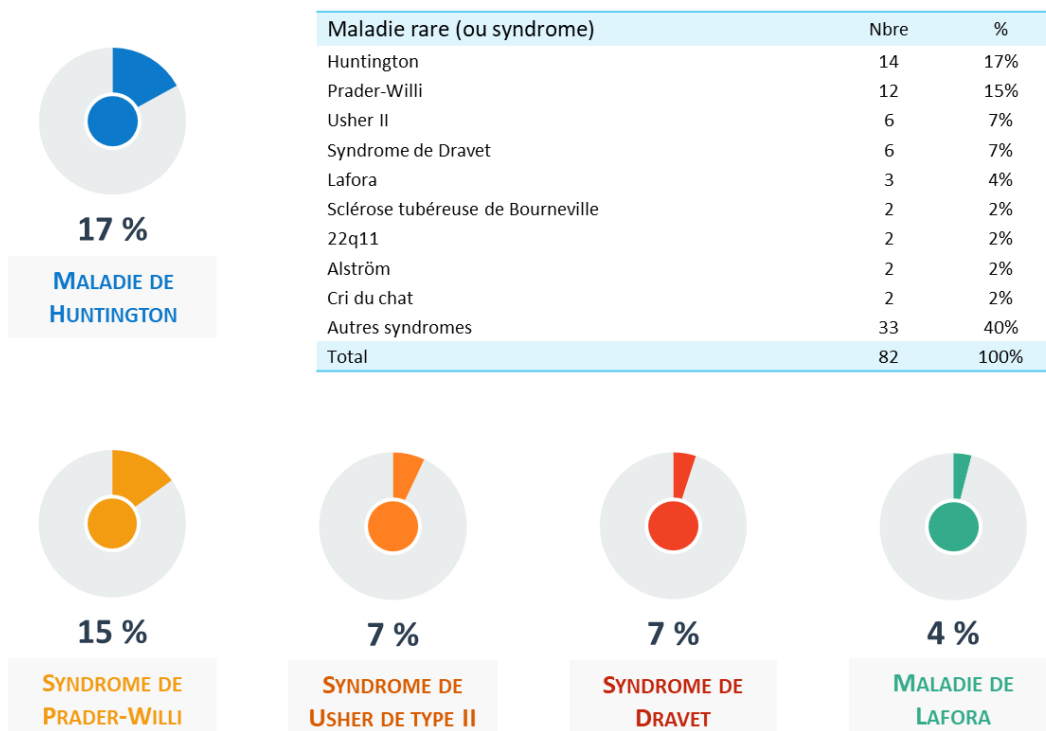


Le lien entre situation de handicap rare et maladie rare, s'il n'est pas systématique, reste néanmoins, en Bretagne, comme sur l'ensemble du territoire national, très ténu. Ainsi, 82 personnes sur les 119 en situation de Handicap Rare accompagnées par l'équipe en 2018 ont un diagnostic de maladie rare.

Maladie rare diagnostiquée (situations de HR avec origine maladie rare)	Nbre	%
Oui	82	69%
Non	22	19%
NSP	14	12%
<b>Total</b>	<b>118</b>	<b>100%</b>
Non renseigné	1	



A nouveau en 2018, l'ERHR Bretagne a accompagné plus fréquemment certaines maladies rares :



Parmi les autres maladies rares rencontrées, citons notamment :

> Acidémie propionique	> Syndrome de Joubert
> Anomalie du Chromosome X	> Syndrome de Marfan
> Délétion chromosome 13	> Syndrome de Norrie
> Homocystinurie	> Syndrome de Perte de sel
> Hyperplexie	> Syndrome de Rieger
> Mucopolysaccharidose de type 1	> Syndrome de San Filippo
> Neurofibromatose type 2	> Syndrome de West
> Polychondrite atrophiante	> Syndrome de X fragile
> Rétinite pigmentaire	> Syndrome du cri du chat
> Syndrome BOR	> Syndrome Gilles de la Tourette
> Syndrome Cornélia de Lange	> Syndrome KBG
> Syndrome d'Angelman	> Syndrome Klippel-Feil
> Syndrome de Charge	> Syndrome Oto-Palato-Digital
> Syndrome de Cushing	> Tétrasomie 9P
> Syndrome de Friedrich	> Trisomie 18

Définie comme l'association d'une ou plusieurs déficiences graves et d'une affection chronique, grave ou évolutive, telle qu'une affection mitochondriale, une affection du métabolisme, une affection évolutive du système nerveux ou une épilepsie sévère, cette 5e catégorie de handicap rare constitue à nouveau en 2018 la grande majorité (69%) des accompagnements par l'ERHR Bretagne, avec notamment :



- 29% pour les situations de handicap rare à composante Épilepsie Sévère ;
- 17% pour la maladie de Huntington ;
- 15% pour le syndrome de Prader-Willi ;
- 39% pour d'autres maladies rares ou des syndromes non étiquetés.

Ces situations supposent un rapprochement et une collaboration accentuée avec les centres de référence maladies rares (CRM) qui rassemblent une équipe hospitalière hautement spécialisée ayant une expertise avérée pour une maladie rare – ou un groupe de maladies rares. Les centres de référence assurent une prise en charge pluridisciplinaire et pluri-professionnelle pour le diagnostic et l’organisation du parcours de santé des personnes concernées ou atteintes d’une maladie rare.

Comme le constate le 3ème plan maladies rares 2018-2022, la dynamique doit se renforcer pour « améliorer la connaissance des maladies rares pour les intervenants de proximité, améliorer la connaissance des dispositifs pouvant être mobilisés, notamment dans le champ du handicap, par les usagers et les professionnels, adapter les prises en charges médico-sociales et simplifier les démarches ». Au-delà des liens qui ont déjà pu être établis avec certains centres autour de situations individuelles, un travail réciproque d’inter-connaissance est nécessaire avec l’ensemble des équipes des principales filières identifiées pour la 5e catégorie :

	<p align="center"><b>Anomalies du développement déficience intellectuelle de causes rares</b></p> <p>Centre de référence des anomalies du développement et syndromes malformatifs de l’Ouest :</p> <p>Coordonnateur - CHU DE RENNES – Pr. Sylvie Odent            Centre de compétence - CH BRETAGNE ATLANTIQUE – Dr Demurger            Centre de compétence - CHRU DE BREST – Dr Séverine Audebert-Bellanger</p>
	<p align="center"><b>Maladies rares à expression motrice ou cognitive du système nerveux central</b></p> <p>Centre de référence constitutif de la maladie de Huntington CHU D’ANGERS – Pr. Christophe Verny            Quels relais hospitaliers en Bretagne ?</p> <p>Centre de compétence de la maladie de Huntington CHU DE NANTES – Dr Philippe Damier</p> <p>Centre de compétence des démences rares ou précoces - CHU DE RENNES – Dr Serge Belliard</p> <p>Centre de compétence des leucodystrophies et leuco encéphalopathies rares (LEUKOFRANCE) - CHRU DE BREST - Dr Sylviane Peudenier</p> <p>Centre de compétence des maladies inflammatoires rares du cerveau et de la moelle - CHRU DE BREST - Dr Sylviane Peudenier</p> <p>Centre de compétence pour les Maladies Vasculaires Rares du Cerveau et de l’Oeil (CERVCO) - CHRU DE BREST - Dr Serge Timsit</p>
	<p align="center"><b>Maladies rares du développement cérébral et déficience intellectuelle</b></p> <p>Centre de référence constitutif des déficiences intellectuelles de causes rares - CHRU DE BREST – Dr Sylviane Peudenier</p> <p>Centre de référence constitutif des déficiences intellectuelles de causes rares - CHU DE RENNES – Dr Laurent Pasquier</p> <p>Centre de compétence des épilepsies rares - CHRU DE BREST – Dr Jérémie Lefranc</p> <p>Centre de compétence des épilepsies rares - CHU DE RENNES – Dr Silvia Napuri</p> <p>Centre de compétence des maladies rares à expression psychiatrique - C.H. GUILLAUME REGNIER Rennes – Dr Sylvie Tordjman</p> <p>Centre de compétence des malformations et maladies congénitales du cervelet (2M2C) - CHU DE RENNES – Dr Laurent Pasquier</p> <p>Centre de compétence du syndrome de PraderWilli et autres syndromes avec troubles du comportement alimentaire – CHU DE RENNES – Dr Sylvie Nivot-Adamiak</p>



	<b>Maladies vasculaires rares avec atteinte multisystémique</b>
	Centre de compétence du syndrome de Marfan et maladies apparentées - CHU DE RENNES – Pr. Sylvie Odent
	<b>Maladies rares sensorielles</b>
	Centre de compétence des affections rares en génétique ophtalmologique (CARGO) - Centre de compétence des affections sensorielles génétiques (MAOLYA) - Centre de compétence des maladies rares neurorétiniennes (REFERET) - CLINIQUE JULES VERNE Nantes – Dr Xavier Zanlonghi
	Centre de compétence des maladies rares en ophtalmologie (OPHTARA) - Centre de compétence du kératocône – CHRU DE BREST – Pr. Béatrice Cochener-Lamard
	Centre de compétence des surdités génétiques - CHU DE RENNES – Dr Benoit Godey

Nombre de situations de cette 5e catégorie sont hors du champ d'expertise des Centres Nationaux de Ressources Handicaps Rares, ce qui implique d'avoir recours ou de construire des compétences sur le territoire régional. A partir de ce travail d'inter-connaissance avec les centres de référence ou de compétence Maladies Rares, un large champ de travail est ouvert pour penser l'accompagnement des personnes au-delà du parcours de soin afin d'améliorer leur qualité de vie. Il s'agit en fait d'impulser deux types de dynamiques de coopération plus abouties :

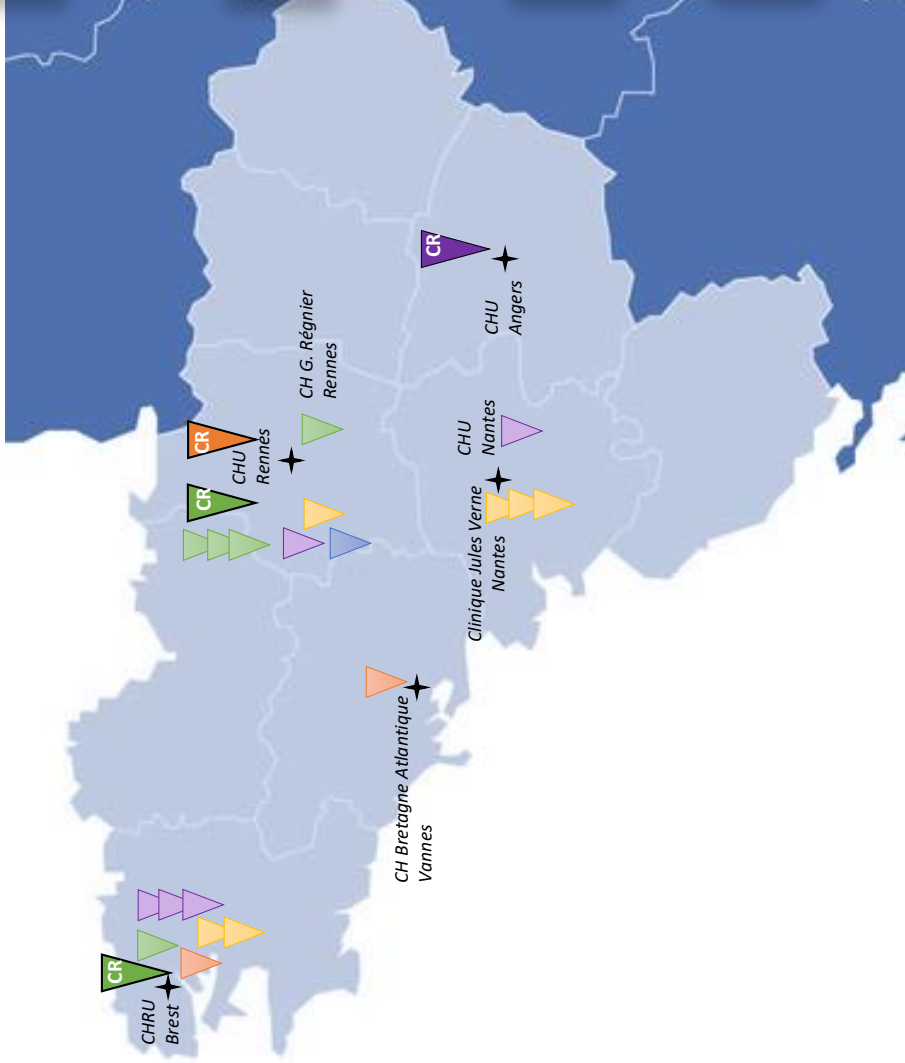
- une logique de réseau : organisation horizontale qui permet de diffuser des compétences et des savoir-faire entre les structures et d'élaborer dans leur forme la plus construite des projets communs (lieux d'accueil, plateforme d'information et d'orientation, formations communes...) ou des accompagnements en coresponsabilité.
- une logique de filière : organisation verticale s'articulant sur les différentes étapes du parcours de vie permettant de couvrir toutes les fonctions : diagnostic, évaluation, prise en charge...

Le développement de ces logiques, dans le cadre d'interventions multiples et coordonnées en faveur d'une ou de plusieurs situations, est difficile à « mettre en musique » et repose trop souvent sur l'initiative et l'énergie individuelles (voire isolées), certes productives, mais fragiles. Néanmoins, lorsque ces deux modes d'organisation se croisent, chaque structure devient alors une « porte d'entrée » potentielle du dispositif de prise en charge et participe à l'organisation des réponses sur le territoire. Il s'agit de mieux prendre en compte les spécificités des besoins, attentes et parcours des personnes atteintes de handicap du fait de maladies rares en lien avec la démarche « une réponse accompagnée pour tous » et la stratégie de transformation de l'offre médico-sociale. La mise en œuvre de programmes d'éducation thérapeutique (ETP) pourrait constituer une opportunité de décloisonnement par exemple.

Cette dynamique ne pourra se construire sans l'implication des associations du champ des maladies rares ou du handicap rare, ressources indispensables à mobiliser non seulement en tant que relais et supports d'information, mais surtout pour leur expertise d'usage de l'ensemble des domaines de vie de la personne, des ressources ou des résistances de l'environnement social et territorial et de l'intrication des difficultés et des potentialités.




*Les filières de santé maladies rares, les centres de référence et de compétences sur le territoire breton en lien avec l'ERHR*



C.R. : Centre de référence  
 C.C. : Centre de compétence

● : Centres avec lesquels l'ERHR a déjà engagé des liens de travail




**DéfiScience**

- C.R. déficiences intellectuelles de causes rares (CRDI). CHU Rennes – CHRU Brest
- C.C. syndrome de Prader-Willi. CHU Rennes
- C.C. épilepsies rares. CHU Rennes - CHRU Brest
- C.C. maladies rares à expression psychiatrique. CH G. Régner Rennes
- C.C. malformations congénitales du cervelet (ZM2C). CHU Rennes




**Brain-Team**

- C.R. maladie de Huntington. CHU Angers
- C.C. maladie de Huntington. CHU Nantes
- C.C. démences rares ou précoces. CHU de Rennes
- C.C. maladies vasculaires rares du cerveau et de l'œil. CHRU de Brest
- C.C. maladies inflammatoires rares du cerveau et de la moelle. CHRU de Brest
- C.C. leucodystrophies et leuco encéphalopathies rares. CHRU de Brest




**AnDi-Rares**

- C.R. anomalies du développement et syndromes malformatifs de l'ouest (CLAD). CHU de Rennes
- C.C. anomalies du développement et syndromes malformatifs de l'ouest (CLAD). CHRU de Brest et CH Bretagne Atlantique Vannes



**SENSGENE**

- C.C. maladies rares en ophtalmologie (OPHTARA), C.C. du kératocône. CHRU Brest
- C.C. affections rares en génétique ophtalmique (CARGO), C.C. des affections sensorielles génétiques (MAOLYA), C.C. des maladies rares neuro-rétiniennes (REFERET). Clinique Jules Verne Nantes
- C.C. des surdités génétiques. CHU Rennes



**Fava-Multi**

- C.C. du syndrome de Marfan et maladies apparentées. CHU Rennes

## 2.1.4 – Les interventions réalisées par l'ERHR Bretagne

Types d'intervention individuelle	Nbre	%
Analyse	15	1%
Courrier/mail	1021	55%
Entretien	14	1%
Entretien téléphonique	722	39%
<b>Réunion</b>	<b>28</b>	<b>2%</b>
<b>Visite à domicile</b>	<b>53</b>	<b>3%</b>
<b>Visite en établissement</b>	<b>10</b>	<b>1%</b>
Recherches diverses	2	0,1%
<b>Total</b>	<b>1865</b>	<b>100%</b>



Pour 2018, plus de 80 rencontres autour de situations individuelles ont eu lieu, principalement au domicile des personnes concernées mais aussi parfois auprès des structures et services d'accompagnement.

Domaines d'intervention	Nbre	%
<b>Information conseil et documentation</b>	<b>241</b>	<b>10%</b>
<i>Information conseil et documentation</i>	193	80%
<i>Envoi de documentation générale</i>	6	2%
<i>Envoi de documentation médicale</i>	3	1%
<i>Information et conseils matériel et aides</i>	1	0%
<i>Temps d'écoute et de soutien</i>	38	16%
<b>Evaluation de la situation et des besoins</b>	<b>474</b>	<b>20%</b>
Evaluation de la situation et des besoins	429	91%
Conseils et aide à l'élaboration d'un projet personnel individualisé (PPI)	9	2%
Observations	5	1%
Bilans d'ensemble et spécifiques	31	7%
<b>Préconisations et propositions d'intervention</b>	<b>247</b>	<b>11%</b>
Préconisations et propositions d'intervention	137	55%
Recherche et mise en application d'aides techniques	1	0%
Aide à l'orientation	25	10%
Evolutivité et réévaluation de la situation	83	34%
Recherche et mise en application de démarches de communication	1	0%
<b>Soutien à l'accompagnement et au suivi du parcours</b>	<b>480</b>	<b>21%</b>
Soutien à l'accompagnement et au suivi du parcours	328	68%
Organisation de loisirs	9	2%
Recherche de solutions de répit	17	4%
Accompagnement et soutien à l'insertion sociale et professionnelle	12	3%
Aide à l'accès aux droits	43	9%
Accompagnement et soutien à la scolarité	20	4%
Aide à la recherche de financement	1	0%
Soutien à l'autonomie dans la vie quotidienne	2	0%
Soutien psychologique	1	0%
Accompagnement et soutien des professionnels	47	10%
<b>Evaluation fonctionnelle</b>	<b>9</b>	<b>0%</b>
Développement des compétences autour d'une situation	106	5%
Co-Construction avec les personnes/familles/aidants	743	32%
Autre	17	1%
<b>Total</b>	<b>2317</b>	<b>100%</b>



**20 %**

Evaluation de la situation et des besoins



**21 %**

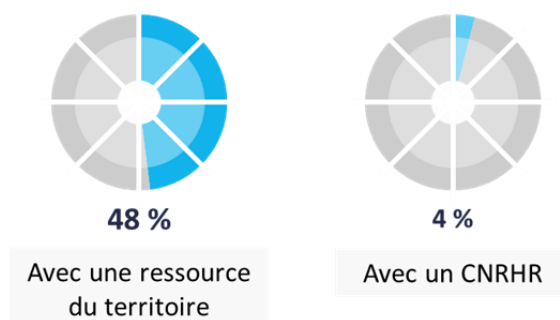
Soutien à l'accompagnement et au suivi du parcours



**32 %**

Co-Construction avec les personnes/familles/aidants

Intervenants	Nbre	%
Interventions réalisées par les professionnels de la structure	892	48%
Interventions réalisées avec les professionnels des autres structures du DI (ERHR et/ou CNRHR)	67	4%
Interventions réalisées avec des professionnels externes au DI	890	48%
Interventions réalisées avec des professionnels internes et externes au DI	16	1%
<b>Total</b>	<b>1865</b>	<b>100%</b>



### 2.1.5 – Les problématiques collectives

L'une des modalités d'action des ERHR vise à mettre en correspondance les interventions sur des situations individuelles et les questions qu'elles suscitent sur le besoin d'organisation d'une compétence collective sur le territoire. Il s'agit donc ici de dépasser le traitement individuel pour mettre en évidence les problématiques communes ou plus générales identifiées dans le cadre des situations individuelles traitées, l'objectif étant de proposer des recommandations utiles pour faire évoluer durablement les pratiques, les organisations et les politiques territoriales. Nous mettons ici en évidence les points particulièrement marquants pour l'année 2018, ils viennent s'ajouter aux réflexions antérieurement développées mais non reprises dans ce document.

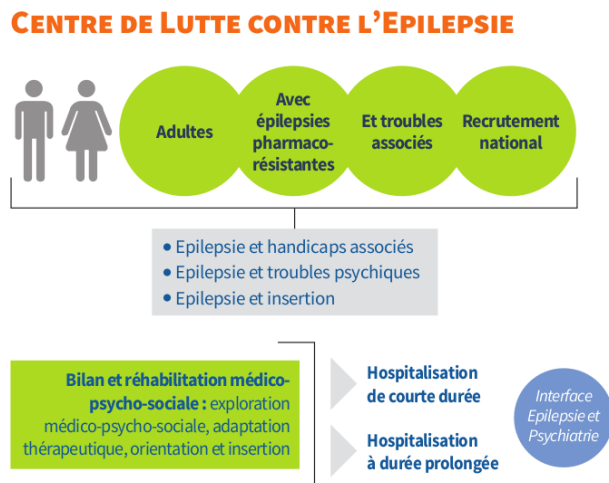
#### > Un besoin de montée en compétences sur les situations de handicaps rares à composante épilepsie sévère et troubles du comportement

*Situations épilepsie sévère et troubles du comportement :*

*T.R. (7 ans), A. B. (9 ans), An. B. (13 ans), Am. B. (13 ans), G. L. (15 ans), U. M. (18 ans), M. B. (22 ans), B. L. (22 ans), J.F. A. (23 ans), A. F. (25 ans), D.M. (27 ans), R. B. (29 ans)*

L'ERHR a été sollicitée pour 12 situations de jeunes présentant un handicap rare à composante épilepsie sévère et troubles du comportement. Ces situations se caractérisent par la mise en difficultés des professionnels chargés de l'accompagnement, des relations souvent conflictuelles avec les familles et une problématique majeure de transition enfant-adulte (amendement Creton).

La qualité de vie de ces jeunes est notamment impactée par un manque de concertation, voire des incompréhensions entre spécialistes de l'épilepsie et spécialistes des troubles du comportement autour de la question de l'équilibrage des traitements, laissant souvent démunies les équipes des ESSMS chargées de l'accompagnement et/ou les familles. La piste de séjours temporaires médicalisés pour ajuster les interactions thérapeutiques a été recherchée sur le territoire sans succès. Un séjour de 3 mois est envisagé au Centre de Lutte contre l'Épilepsie (CLÉ) de La Teppe (dans la Drôme) pour un jeune adulte, mais les délais d'attente sont importants du fait du recrutement national. Pour les enfants ou les adolescents, aucune ressource de ce type n'a pu être identifiée sur le territoire.



Au-delà des séjours d'ajustement thérapeutique, l'ERHR Bretagne a clairement identifié un besoin de montée en compétences sur l'interface épilepsie et psychiatrie. Des interventions de l'équipe ERASME ont pu s'effectuer dans ce sens, dès lors que le dialogue avec les équipes de psychiatrie ou des établissements médico-sociaux concernés était possible. Des progrès devront cependant se poursuivre en ce sens.

### > Les difficultés des enfants en situation de handicap rare et pris en charge en protection de l'enfance

15% des nouvelles situations des moins de 18 ans adressées à l'ERHR Bretagne en 2018 relèvent d'un dispositif d'Aide Sociale à l'Enfance. Ce pourcentage nous interroge sur les parcours de ces enfants : la situation de handicap rare est-elle en soi un motif, direct ou indirect, justifiant une intervention de l'aide sociale à l'enfance, et si oui, pour quelles raisons ? En l'absence d'un état des lieux exhaustif des différentes situations concernées, il est difficile de répondre de manière affirmée à cette question.

Cependant, l'analyse des parcours portés à notre connaissance montre un lien de causalité entre la situation de handicap et la vie des familles, qui vont se trouver dans des situations de plus grande vulnérabilité, voire de détresse, avec notamment une fragilisation de la structure familiale. A l'origine de ces difficultés, se trouve entre autres l'absence de réponse adaptée à la situation de handicap rare du fait :

- > d'un retard dans la reconnaissance du handicap par la CDAPH en lien avec une absence de diagnostic ou de compréhension par les parents des conséquences du diagnostic et un manque de repérage par les relais de prévention habituels. Les parents peuvent alors être dépassés par les troubles du comportement de l'enfant associés au handicap, surtout lorsque celui-ci a fait l'objet d'un diagnostic et d'une orientation très tardifs.
- > de l'inadéquation entre la décision d'orientation prise par la CDAPH et les possibilités d'accueil offertes par les établissements, avec tout particulièrement des accompagnements médico-sociaux parcellaires, voire absents, qui peuvent conduire à des situations de danger de l'enfant ou de ruptures de parcours. Les délais d'attente pour obtenir une place ont pour conséquence le maintien de l'enfant au domicile familial avec pour corollaire une perte de repères sociaux pour l'enfant, mais aussi pour ses parents, souvent obligés de renoncer à leur activité professionnelle.
- > d'une inadéquation de l'offre sanitaire et médico-sociale qui vient renforcer les difficultés parentales. La fermeture des établissements chaque fin de semaine et pendant les vacances scolaires ainsi que le

nombre réduit de places en internat, conduisent à rechercher des solutions d'hébergement alternatives, parfois inadaptées, du côté de l'Aide sociale à l'enfance.

Par ailleurs, l'entrée en protection de l'enfance génère trop souvent une dilution institutionnelle des responsabilités et un morcellement des interventions éducatives, de soins et de scolarisation, au détriment d'une vision globale et partagée des besoins fondamentaux de l'enfant. La coordination des acteurs est une question complexe en raison du cloisonnement des différentes politiques publiques, organisées en « silos » et qui vont s'ignorer, mais aussi du cloisonnement des cultures professionnelles des acteurs sociaux, médico-sociaux et sanitaires. Enfin, des difficultés d'accès aux soins, voire des ruptures dans le parcours de soins, sont généralement constatées dans les situations qui sont remontées à l'ERHR Bretagne.

Pour toutes ces raisons, l'ERHR Bretagne ne peut que partager, à l'occasion de ce bilan 2018, le constat du défenseur des droits dans son rapport de 2015 : *« des enfants doublement vulnérables, qui devraient en toute logique bénéficier d'une double attention et d'une double protection, mais qui vont paradoxalement, parce qu'ils se trouvent à l'intersection de politiques publiques distinctes, être les victimes de l'incapacité à dépasser les cloisonnements institutionnels, l'empilement des dispositifs et la multiplicité des acteurs, ainsi que les différences de cultures professionnelles, notamment autour de la place des parents et du travail avec les familles ».*

L'ERHR Bretagne souhaite attirer l'attention des pouvoirs publics sur l'impérieuse nécessité d'ouvrir un dialogue qui permette une prise de conscience partagée de la nécessité de traiter autrement ces enfants, mais aussi leurs parents. La situation de handicap rare de l'enfant et ses conséquences sur l'environnement familial doivent être prises en compte lors des différentes évaluations pour permettre aux acteurs de comprendre ce qui fait obstacle et d'envisager des solutions alternatives croisant les interventions médico-sociales, sociales et sanitaires dans le cadre d'un projet partagé.

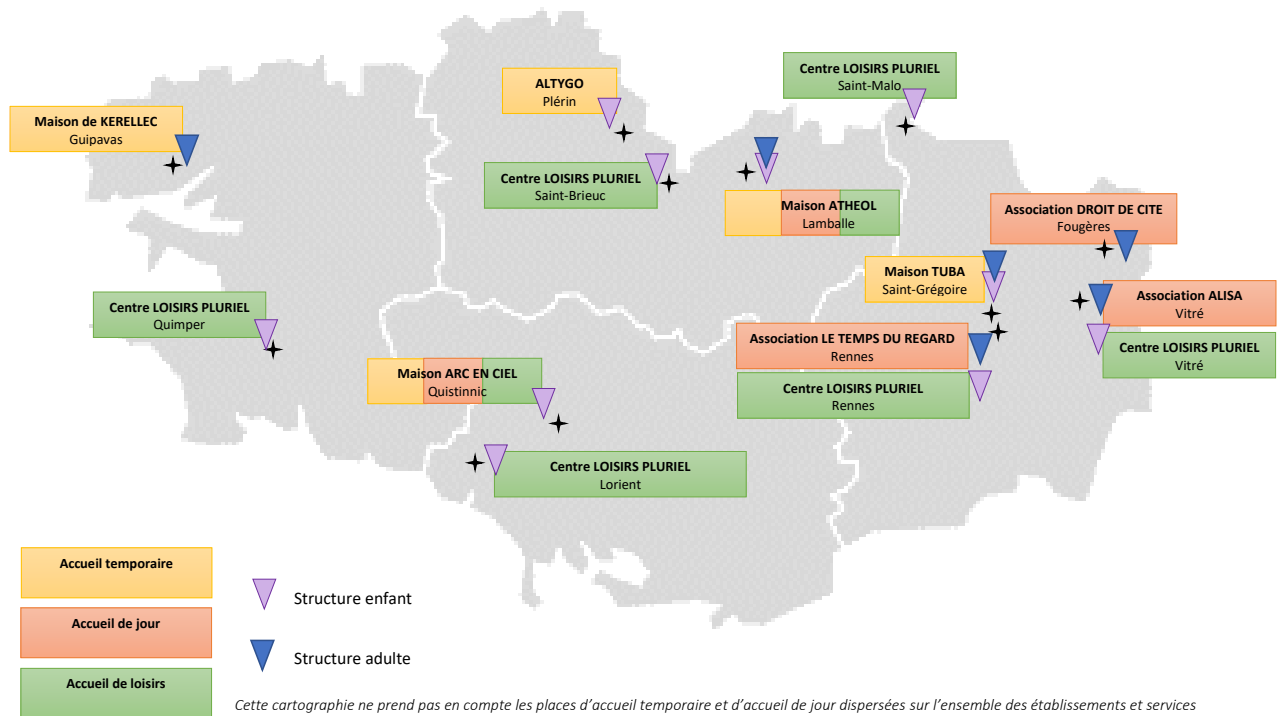
### **> La nécessité d'étoffer l'offre d'accompagnement et de relais aux aidants familiaux des personnes en situation de handicap rare**

L'ERHR Bretagne a pu identifier sur le territoire régional plusieurs structures de répit qui s'adressent en général à des personnes résidant dans un rayon de 50 Km :

- > Maison ATHEOL : maison d'accueil temporaire avec 9 places enfants de 6 à 19 ans sous réserve d'une notification MDPH IME et 13 places adultes de 20 à 60 ans avec notification d'orientation FAM/MAS précisant l'accueil temporaire.
- > Maison ARC-EN-CIEL : maison d'accueil temporaire de 12 enfants de 3 à 20 ans, à l'exception des enfants présentant des troubles de comportement mettant en difficulté la vie de groupe et de ceux qui nécessitent une surveillance médicale ou infirmière constante. L'accueil peut se faire en accueil de jour, de week-end, de vacances, ou pour des « séjours de rupture ».
- > Maison TUBA : maison d'accueil temporaire avec 6 places enfants ou adolescents de 6 à 18 ans et 6 places adultes pour des personnes ayant des troubles autistiques sévères ou polyhandicapés et bénéficiant d'une orientation MDPH en IME, FAM et d'une notification accueil temporaire.
- > Maison de KERELLEC : foyer d'accueil temporaire de 24 places pour adultes, dont 4 places pour des personnes avec orientation FAM.
- > Association LE TEMPS DU REGARD : 2 dispositifs d'accueil de jour pour adultes en situation de handicap en capacité de vivre en groupe, en milieu ouvert et de gérer seuls du temps libre, 20 places par jour au TEMPS D'AGIR et 19 places par jour aux ACANTHES.
- > Association DROIT DE CITE : accueil de jour et activités pour adulte en situation de handicap reconnu inapte au travail.

- > Association ALISA : un service d'Accueil de Jour de 21 places, un service d'Accueil Temporaire de Ressourcement de 6 places et un service de Vacances Adaptées pour adulte en situation de handicap reconnu inapte au travail.
- > ALTYGO : une unité d'accueil temporaire qui accueille des enfants et adolescents handicapés durant les périodes de vacances scolaires.
- > Centres LOISIRS PLURIEL : accueils de loisirs sans hébergement, implantés en Lorient, Quimper, Rennes, Saint-Brieuc, Saint-Malo et Vitré, accueillant à parité des enfants handicapés et valides, âgés de 3 à 13 ans, le mercredi en période scolaire et une partie des vacances scolaires.

**Dispositifs spécifiquement dédiés à l'accueil temporaire ou accueil de jour**



Par le biais de la reconnaissance d'établissements référents Handicaps Rares, de nouvelles possibilités d'accueil temporaire s'ouvrent notamment pour les malades de Huntington. Il existe également des places d'accueil temporaire dispersées dans les établissements et services médico-sociaux et qui ne sont pas occupées sur l'ensemble de l'année, elles sont souvent sollicitées sur les mêmes périodes (fermeture de l'établissement ou du service habituel). De manière générale, ce dispositif souffre d'un manque de visibilité sur la disponibilité des places en temps réel, tel que le préconisait le rapport Piveteau « Zéro sans solution ».

Cette offre ne permet pas de couvrir l'ensemble des besoins d'accueil temporaire plus spécialisés pour les personnes en situation de handicaps rares, et notamment les situations à composante épilepsie sévère ou avec des troubles du comportement. En effet, les établissements les plus spécialisés (Tuba, Athéol, Arc en Ciel) sont particulièrement sollicités par les MDPH dans la construction des PAG (Plan d'Accompagnement Global) pour les personnes sans solution. Les capacités en matière de places médicalisées enfant ou adulte sont très réduites.

Enfin, il est nécessaire de diversifier l'offre de service en développant des formules plus légères qui permettent aux familles de disposer de quelques heures de répit dans la semaine ou le week-end avec par exemple des formes d'accueil temporaire à domicile. En effet, les besoins exprimés par les familles

rencontrées par l'ERHR Bretagne concernant notamment le besoin d'avoir un temps pour soi (pour ses rendez-vous médicaux, pour une activité sportive ou de loisirs...), un temps pour les autres enfants qui souffrent souvent de l'implication imposée par la situation de handicap, mais aussi un temps pour prendre soin du couple.

### > Les situations de handicap rare à composante psychiatrique

Certaines pathologies à l'origine de situation de handicap rare intègrent un risque de troubles du comportement dans le tableau clinique. Leur traitement relève alors à la fois de prescriptions médicamenteuses et d'une attention à la personne très fine, souvent soutenue par un service de psychiatrie. Ces troubles du comportement liés à une pathologie organique peuvent souvent être améliorés par une observation de la personne qui conduit à traiter les troubles, en lien avec les services de psychiatrie le plus souvent, avant la crise majeure, et ainsi à désamorcer en quelque sorte l'engrenage infernal qui risque de se développer. Il semble primordial de travailler au plus près de la personne sur l'organisation d'une réponse de soins avant la crise majeure.

Ceci peut être proposé dans un cadre médico-social, ou dans l'articulation entre services sanitaires et médico-sociaux, selon les configurations locales. Il s'avère que cette articulation, si elle existe, diminue considérablement le nombre de personnes en difficulté d'orientation d'une part, et le nombre de crises aboutissant à une hospitalisation « d'urgence » d'autre part. Le problème majeur identifié par l'ERHR pour ces situations de handicaps rares à composante psychiatrique vient d'un manque d'articulation entre les services sanitaires et médico-sociaux, mais également entre services sanitaires. Des fractures sont ainsi constatées en matière d'identification des besoins de soins somatiques par les services de psychiatrie, dans le cadre d'adolescents ou de jeunes adultes porteurs du syndrome 22q11 par exemple, mais également de personnes souffrant de la maladie de Huntington ou du syndrome de Prader-Willi. En effet, l'aspect polysymptomatique étant la règle, ces troubles nécessitent l'intervention de plusieurs spécialistes. Or, si chaque professionnel est compétent par nature dans son domaine, il est le plus souvent peu informé et mal préparé à prendre en charge les autres registres de la symptomatologie.

Il existe au niveau national, sur cet axe, différentes initiatives intéressantes dont les acteurs du territoire pourraient s'inspirer. Ainsi, par exemple, le Centre de Référence Maladies Rares GéoPsy du Centre Hospitalier Le Vinatier à Lyon contribue à l'amélioration de la prise en charge et de la qualité de vie des enfants, adolescents et adultes porteurs de troubles psychiatriques et/ou du comportement d'origine génétique. L'équipe accompagne la famille dans l'annonce du diagnostic, la compréhension et l'évaluation des symptômes. Elle propose une orientation personnalisée vers les acteurs du réseau sanitaire et social (centre de réhabilitation, rééducation, hôpital de jour...). Au-delà du diagnostic (génétique, métabolique, neurologique et psychiatrique), des évaluations spécialisées sont mises en œuvre (psychiatrique et comportementale, neurogénétique et neurologique, troubles du sommeil, bilan neuropsychologique...). Sur cette base, des avis thérapeutiques peuvent être partagés avec l'équipe sanitaire et/ou médico-sociale impliquée dans l'accompagnement : adaptation du traitement pharmacologique, resynchronisation des troubles du sommeil, adaptation des soins, prises en charge du phénotype psychiatrique et comportemental... Enfin, le centre intervient également sous la forme de programme d'éducation thérapeutique du patient et de la famille, de programme de remédiation cognitive...



## > La frontière d'âge de 60 ans pour la reconnaissance du handicap

*Monsieur LS, 62 ans, atteint de la maladie de Huntington,*

*Madame MC. H, 67 ans, atteinte d'un syndrome Usher,*

*Madame J.H, 72 ans atteinte de la maladie de Huntington*

Certaines situations de handicaps rares se manifestent chez des personnes âgées de plus de 60 ans. Or, seules les personnes qui auront fait reconnaître leur situation de handicap avant cet âge pourront bénéficier des aides attribuées par les MDPH (allocations ou orientation vers un établissement ou service médico-social). Si la situation de handicap survient après 60 ans, la personne concernée relèvera principalement des aides dédiées aux personnes âgées en perte d'autonomie.

L'ERHR Bretagne a été sollicitée pour quelques situations pour lesquelles le critère d'âge pour l'ouverture du droit administratif a été problématique. Il s'agit à chaque fois d'une maladie rare évolutive, comme la maladie de Huntington, le syndrome de Usher de type 2 ou encore la maladie de Friedreich. Les altérations et incapacités ayant évolué plutôt tardivement à l'âge adulte, la situation de handicap n'est constatée qu'après cette barrière administrative. Les orientations vers un établissement ou un service pour les personnes en situation de handicap ne sont alors plus possibles et les possibilités offertes par le secteur personnes âgées ne permettent pas de répondre aux besoins spécifiques de ces personnes... De plus, l'ERHR Bretagne constate un frein particulier pour ces situations, celui de la culture professionnelle des équipes. Alors que dans le champ du handicap, le travail s'organise autour de l'autonomie de la personne, dans le secteur des personnes âgées, l'accompagnement se conduit plutôt sur la dépendance.

## > Le manque de lisibilité de l'offre de coordination de parcours pour les personnes en situation de handicap rare

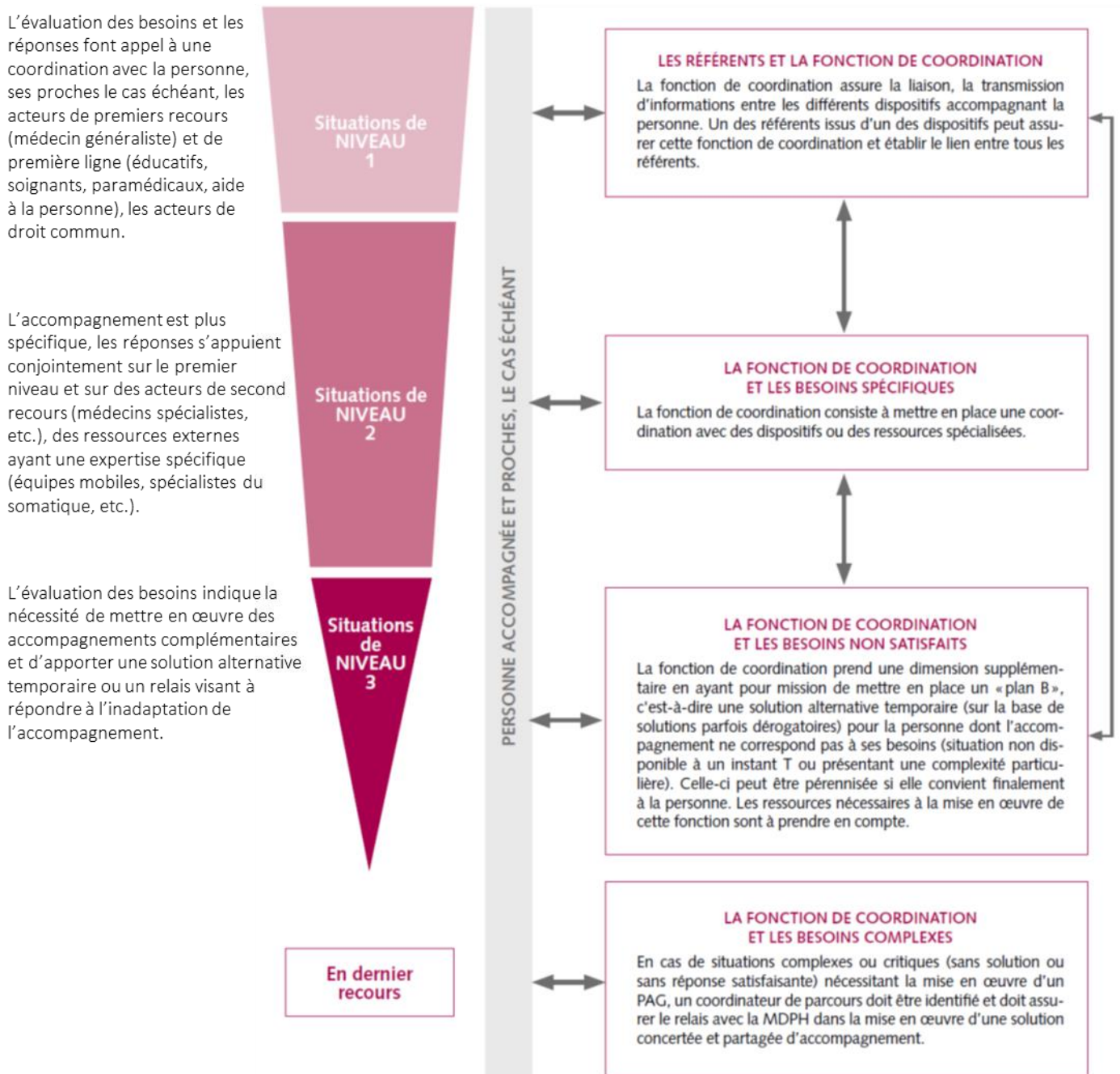
L'ERHR Bretagne souhaite témoigner de l'émergence de cette notion de coordination de parcours, notamment du côté des professionnels des MDPH, des ESSMS ou du sanitaire, dynamique encore renforcée avec l'arrivée des nouveaux dispositifs PCPE, PTA ou l'ouverture de certaines MAIA aux personnes en situation de handicap. Les expériences et pratiques de coopération sont en œuvre et se développent autour de cette notion de parcours. Toutefois, cette notion recouvre pour le moment des réalités contrastées qui manquent de lisibilité et de cohérence. Enfin, l'ERHR Bretagne regrette que cette dynamique ne permette pas à ce jour d'alléger la fonction de coordination de parcours portée de fait par nombre de familles de personnes en situation de handicaps rares.

La fonction de coordination de parcours appelle une posture particulière de la part des professionnels qui l'exercent, dans la mesure où la personne concernée est l'actrice principale de son accompagnement. Ainsi, en dehors des cas où des mesures de représentation ou d'accompagnement ont été prononcées par le juge, l'intervention d'un tiers « coordinateur de parcours » reste toujours subordonnée à l'accord de la personne concernée. Cependant, les compétences et les savoir-être de la personne concernée peuvent être très différents selon le contexte dans lequel elle évolue. Les aidants et l'entourage peuvent, dans certaines situations, aider les professionnels à mieux identifier les attentes de la personne car ils connaissent son histoire, ses préférences et ses habitudes de vie. Au regard des situations portées à sa connaissance, l'ERHR Bretagne tient à rappeler la place prépondérante de la personne concernée dans la coordination de son propre parcours, avec prise en compte autant que de besoin des observations et perceptions de la famille ou des aidants et des évaluations faites par des professionnels.

En matière d'évaluation des besoins, attentes et aspirations des personnes en situation de handicap, il est également important de rappeler que cette mission est spécifiquement confiée par le législateur

aux équipes pluridisciplinaires d'évaluation des MDPH, pour une temporalité au minimum de 1 an et au maximum de 5 ans. Il importe donc que les divers acteurs de l'accompagnement (antérieurs et futurs) prennent en compte cette évaluation de l'équipe pluridisciplinaire MDPH pour éviter les redondances. De la même manière, à partir des évaluations MDPH transmises, les professionnels peuvent effectuer ou mettre en place des évaluations complémentaires en sollicitant d'autres acteurs compétents. Il convient alors de s'assurer que ces évaluations soient ensuite transmises à la MDPH.

Enfin, en fonction du degré de complexité de la situation, le niveau de coordination du parcours peut varier comme le précise le schéma ci-dessous issu des recommandations de bonnes pratiques de l'Anesm « Pratiques de coopération et de coordination du parcours de la personne en situation de handicap ». Cette lecture permet de structurer la fonction d'accompagnement de parcours et d'adapter le niveau d'accompagnement à mettre en place en fonction de l'évaluation des besoins, selon les indications et le degré d'autonomie de la personne.



## 2-2 FORMALISER LES SAVOIRS ET LES SAVOIR-FAIRE ET GERER LES CONNAISSANCES

Depuis sa création, l'ERHR Bretagne a largement contribué au développement d'actions collectives visant à renforcer les connaissances. En 2018, l'ERHR a poursuivi son action avec :

### > L'animation ou la participation à l'organisation de colloques dans une dynamique partenariale

- ☐ **5 avril 2018** : contribution de l'ERHR Bretagne à la journée d'étude du CNRHR Robert Laplane « Les handicaps rares à composante trouble du langage : mieux les comprendre pour mieux les accompagner »

Gaëlle LE PABIC, pilote de l'Equipe Relais Handicap Rare Bretagne, est intervenue avec Audrey Constant, psychologue-neuropsychologue au CNRHR et Julie BOURY, éducatrice à l'AFDA de Brest pour illustrer les enjeux du diagnostic fonctionnel et l'intérêt de construire une coopération territoriale « intégrée » par la présentation d'une situation bretonne. Cette journée d'étude a réuni plus d'une centaine de professionnels et familles de l'ensemble du territoire national.

Lien vers la vidéo : <https://bretagne.erhr.fr/retour-sur-la-journee-detude-les-situations-de-handicap-rare-a-composante-troubles-du-langage>



- ☐ **30 novembre 2018** : Rencontre régionale Maladies Rares Bretagne

Co-organisée par les Filières de Santé Maladies Rares\* et l'ERHR Bretagne à Rennes, cette rencontre a attiré 110 participants, dont notamment 28 représentants d'hôpitaux, 16 d'associations, 7 de Maisons Départementales des Personnes Handicapées (MDPH). La matinée ciblait l'amélioration de la communication entre acteurs du champ sanitaire, social et du médico-social, notamment par des focus sur l'adaptation scolaire et de l'accès maintien dans l'emploi par le prisme de cas pratiques et concrets d'un enfant et d'un adulte atteints d'une maladie rare. L'après-midi s'est organisé autour de 4 ateliers : l'accompagnement des personnes sans diagnostic, l'accès aux prêts bancaires et aux assurances pour les personnes atteintes de maladies rares, Maladies Rares et les aidants familiaux, les difficultés de vie professionnelle des parents d'enfants atteints de maladies rares.

Lien vers les présentations et restitutions : <https://www.favamulti.fr/rencontres-regionales/rencontre-bretagne/>



### > L'animation de Communauté de Pratiques professionnelles (transformation progressive des « équipes expertes »)

Pour mémoire, l'idée d'Equipe « Experte » existait dès l'origine du projet. Elle reposait sur l'hypothèse que, compte tenu de la rareté des situations et de leur complexité de traitement, il existait peu de formalisation des pratiques d'accompagnement et peu de mutualisation de ces pratiques. L'idée de l'Equipe « Experte » était de permettre une mise en réseau des professionnels avec une participation active des associations d'utilisateurs afin de renforcer la connaissance et de diffuser les savoirs acquis.

Les problèmes posés dès le départ par les situations Huntington en région Bretagne nous ont amenés à structurer dès 2015 une première équipe servant ainsi de modèle d'expérimentation. La suite nous a

montré que l'idée d'Equipes « Expertes » est pertinente, mais doit se décliner de façon différente selon les problématiques que l'on veut toucher et en fonction de l'environnement déjà plus ou moins structuré.

Cette notion d'Equipe « Experte », toujours employée entre guillemets, est souvent initiée par la mise en difficulté d'une institution, d'un professionnel, ce qui ouvre le champ d'une collaboration nécessaire avec d'autres. De fait, aucun professionnel, ni aucune institution, ne peut prétendre, seul, avoir la réponse à l'accompagnement d'une personne en situation de Handicap rare. L'expertise collective recherchée dans les Equipes « Expertes » renvoie à un apprentissage collectif avec le concours des personnes et de leur environnement par la confrontation des expériences à la construction d'un processus d'accompagnement qui soit transférable et reproductible.

Cette notion d'Equipe « Experte » s'est construite en Bretagne alors que l'ERHR des Pays-de-Loire se référait au concept importé du Canada de « Communauté de Pratiques », théorisé par Etienne Wenger (1998) pour proposer une approche plus sociale des phénomènes d'apprentissage collectif et de gestion des connaissances. Dans une logique d'harmonisation des intitulés et organisations au niveau inter-régional, 2018 marque pour la Bretagne la disparition progressive de l'appellation d'Equipe « Experte » au profit de la Communauté de pratiques (CoP).



#### Le concept :

« Une communauté de pratiques regroupe des personnes qui se rassemblent afin de partager et d'apprendre les unes des autres, face à face ou virtuellement, autour d'un intérêt commun. »



### Communauté de Pratiques



Isolé, je rencontre des difficultés que je n'arrive pas à résoudre seul.



Je fais appel aux membres de la communauté pour confronter mon problème à leurs savoirs expérimentiels.



Les membres de la communauté approfondissent leurs connaissances en interagissant sur une base continue et à long terme et c'est ainsi qu'ils développent un ensemble de savoirs et de pratiques pertinentes.

Quels sont les effets recherchés à travers ces Communautés de Pratiques (CoP) ?

1. **Rompres l'isolement** : La maladie de Huntington est une maladie rare qui génère une situation de handicap rare aux manifestations toujours singulières. De ce fait, les personnes qui accompagnent la personne malade se sentent isolées.
2. **Développer un sentiment de confiance** : La confiance joue un rôle essentiel dans la qualité du travail collaboratif. Un niveau de confiance élevé se traduit par un recours plus facile aux pairs (en situation d'urgence nécessitant une décision rapide ou en cas d'incertitude).
3. **Formaliser la connaissance** : La connaissance naît dans le cerveau d'une personne et y reste stockée. Une CoP facilite les échanges entre ses membres ce qui permet d'aider à la formalisation de la connaissance.
4. **Capitaliser et partager la connaissance** : une fois formalisée la connaissance peut être capitalisée pour être partagée. La CoP crée une nouvelle dimension, davantage collective, où chacun peut apporter sa contribution à l'évolution des pratiques. (fiches pratiques par exemple)
5. **Mobiliser toutes les compétences** : Une CoP facilite la participation des acteurs éloignés géographiquement et leur permet de partager savoir et savoir-faire.
6. **Faciliter les transferts d'innovations ascendantes** : En permettant à chacun d'exprimer en confiance leurs idées, de les confronter les unes aux autres, la CoP favorise les améliorations des pratiques, mais aussi l'émergence d'innovations plus radicales (comme le projet Stéphanie dans le cadre de la CoP Huntington).

Les conséquences directes en termes d'activité pour l'Equipe Relais sont :

- > Animer et faire vivre le réseau, ce qui passe par la structuration des rencontres, les prises de note et la diffusion.
- > Rechercher et engager des membres pertinents pour entrer dans le réseau ce qui invite à poursuivre les rencontres au niveau le plus fin des institutions.

A ce jour, les Communauté de pratiques (ou Equipes « Expertes ») existantes sont :

- > **CoP Maladie de Huntington** : composée de représentants de l'Association Huntington France, de professionnels de FAM, de MAS et de SAMSAH bretons. La chargée de mission de la filière maladies rares Brain-Team se joint parfois au groupe. Fréquence des rencontres : 2 fois par an pour le groupe de base. Un groupe technique constitué de représentants associatifs et de professionnels s'est constitué pour rédiger des pratiques pertinentes d'accompagnement. Ce groupe est également l'initiateur de la dynamique autour du projet « Stéphanie ». Pour 2018, la CoP Huntington s'est réunie le 3 avril et la rencontre prévue en novembre a dû être reportée en janvier 2019 du fait du mouvement des « gilets jaunes ».
- > **CoP Prader-Willi** : composée de représentants de Prader-Willi France de Bretagne et Pays de Loire, de membres de SESSAD, IME, IMPro, ESAT, Foyer de Vie, MAS, SAVS, du Centre de référence Déficience intellectuelle de cause rare (CRDI) et du Centre de compétences Prader-Willi du Chu de Rennes, d'une chercheuse de l'université de Rennes... Les liens sont établis avec le Centre de Référence de Toulouse, la filière de santé MR DéfiScience, ainsi qu'avec des médecins hospitaliers qui ont souhaité être destinataires des comptes rendus. Plus de 45 personnes ont participé au moins une fois aux différentes réunions. Pour 2018, ce groupe s'est réuni le 4 avril et le 10 octobre.
- > **CoP Surdicécité** : composée de représentants associatifs (notamment Phare d'ouest qui animait jusqu'alors ces rencontres), de membres des différentes institutions accompagnant ou accueillant des usagers (SAVS, Foyer de vie, ESAT, EHPAD, FAM...), de l'Unité d'accueil et de soins pour personnes sourdes et malentendantes du CHU de Rennes, du CNRHR CRESAM. Cette équipe

prend une forme interrégionale, plusieurs institutions des Pays de Loire et Centre sont présents. 43 personnes ont participé aux différentes réunions. Pour 2018, ce groupe s'est réuni les 11 avril et 21 novembre.



- > **CoP Epilepsies & Handicap** : en Bretagne, le groupe est composé de représentants associatifs, membres des établissements médico sociaux spécialisés en épilepsie, mais aussi d'autres structures sociales et médico-sociales, médecins épileptologues, membres de Breizh PC, de représentants MDPH. Depuis 2018, ce groupe a fusionné avec la communauté de pratiques des Pays de Loire et est co-animé par les deux ERHR et le CNCHR FAHRES. Au-delà de la rencontre organisée à Rennes le 10 octobre 2018, avec une visite de l'habitat groupé Saint-Cyr, cette CoP bénéficie de l'ingénierie de FARHES pour l'animation de Webinars qui rencontrent un vrai succès via les outils numériques. Les thématiques proposées en 2018 : Epilepsie et Psychomotricité le 13 juillet ; Epilepsie et psychologie le 15 novembre ; Épilepsies et crises : approche pragmatique pour le quotidien animé par Dr Patrick Latour le jeudi 13 décembre.



- > **CoP Troubles sévères du langage** : Cette équipe s'est réunie pour la première fois le 17 novembre 2017 réunissant une trentaine de personnes : issues de structures médico-sociales (Kerveiza, Institut Paul Cézanne, Gabriel Deshayes, Centre Jacques Cartier, APF SAVS29, OHS), de MDPH, de structures sanitaires (CHRU Brest, CHBS Lorient, CRTLA Rennes), d'association d'usagers (Avenir Dysphasie Bretagne), du secteur libéral, de réseau (réseau Arc en Ciel), de Surdicom, du CNRHR Robert Laplane. Il n'y a pas eu de rencontre en 2018, la dynamique devra être relancée.

## > L'engagement de l'Equipe Relais sur la recherche au travers :

### > Du soutien à un projet conduit par une équipe de professionnels sur l'accompagnement d'une personne atteinte de neuro fibromatose

L'Equipe Relais HR a engagé en 2017 avec l'EPSMS Ar Goued (Jacques Cartier/Les Mauriers) une recherche action auprès des personnes atteintes de neuro fibromatose afin de leur permettre la mise en œuvre de moyens de communication. L'action est développée par l'Etablissement Public Jacques Cartier, une partie du financement à hauteur de 1400€ étant apportée par l'Equipe Relais, en complément de la CPAM22, de la MDPH22 et de l'Etablissement Public. Les résultats de cette recherche ont donné lieu à communication lors de la CoP Surdicécité du 21 novembre 2018.

### > De la construction d'un projet de « recherche action » sur la communication des personnes atteintes de la maladie de Huntington

Le projet d'innovation technologique au service des malades de Huntington, impulsé par la CoP Huntington Bretagne et porté par l'ERHR, a été retenu par l'Association Huntington France en février 2018 avec un financement d'un montant de 15.000 euros.

Le projet est intitulé : « STEPHANIE, Anticiper la perte d'autonomie grâce au numérique » et associe les partenaires suivants :

- Membres de l'Association Huntington France
- Personnes atteintes de la maladie accompagnées par les établissements et services suivants et leurs familles
- Maison d'Accueil Spécialisée Les Chants d'Eole – 22 Léhon – Gestionnaire : Association Coallia
- Maison d'Accueil Spécialisée- Ty Aven – 29 Rosporden – Gestionnaire : Mutualité 29/56
- SAMSAH APF 22 – 22 Plérin – Gestionnaire : APF Direction Bretagne
- Société AUTICIEL

Ce projet s'adresse aux personnes malades Huntington, mais aussi à l'ensemble des personnes touchées par la MH, à savoir leur entourage, qu'il soit familial et/ou professionnel, libéral et/ou médico-social... Il vise à expérimenter l'introduction d'une aide technique numérique pour stimuler et suppléer les fonctions de communication et de mémorisation afin que l'autonomie, la participation sociale et la qualité de vie de la personne malade et sa famille soient préservées le plus longtemps possible.

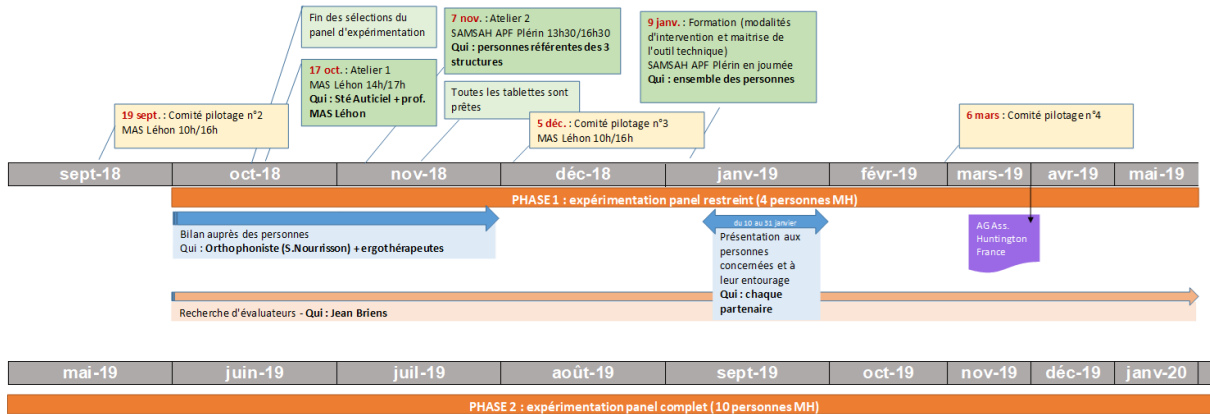
- Phase 1 : mise au point du protocole de travail auprès d'un panel de 4 malades => entre juin 2018 et mai 2019
- Phase 2 : expérimentation étendue à 10 personnes malades => de mai 2019 à février 2020
- Phase 3 : une 3e phase est d'ores et déjà évoquée dans la mesure où plusieurs structures ont déjà manifesté leur intérêt pour une extension géographique (France entière) et une extension à d'autres maladies neurodégénératives, mais reste à affiner selon les résultats des 2 premières phases.

Les 15 000 euros de prix de l'Association Huntington France permettent globalement de financer la phase 1. L'ERHR Bretagne a donc déposé un dossier le 16 novembre 2018 dans le cadre de l'Appel à Manifestation d'Intérêt « Transformation de l'offre médico-sociale en faveur de personnes en situation de handicap » organisé par l'ARS Bretagne pour financer la phase 2.

Le Comité de pilotage du projet est composé des représentants :

- de l'Association Huntington France
- de l'ERHR Bretagne
- de Coallia et notamment de la Maison d'Accueil Spécialisée de Léhon
- de la Mutualité 29/56 et notamment de la MAS Ty Aven
- de l'APF et notamment du SAMSAH des Côtes d'Armor
- de Sandrine Nourrisson, orthophoniste à Lanvallay.

Il s'est réuni 2 fois en 2018. D'autres rencontres plus techniques ont également eu lieu.





### > Structuration et animation d'un réseau d'Établissements et services référents HR et mise en place d'une Équipe mobile régionale

L'ARS Bretagne a développé un modèle d'intégration original pour structurer l'offre spécialisée d'appui sur le champ du handicap rare autour de deux nouveaux dispositifs s'articulant avec l'équipe relais handicaps rares Bretagne préexistante :

1. La reconnaissance d'ESMS référents HR.
2. La mise en place d'une équipe mobile HR régionale.

Cette structuration originale a fait l'objet d'un appel à candidatures en 2017 pour un démarrage effectif en décembre 2017.

#### 1. Les ESMS référents HR

Il s'agit d'établissements et services reconnus pour leurs compétences et expériences particulières dans le champ du HR et à même d'offrir un appui à d'autres ESMS pour l'accueil et l'accompagnement de ce public. La structure référente doit, au titre de structure d'appui, agir en complément des modalités d'accompagnement déjà existantes et remplir des missions spécifiques sans s'y substituer.

##### Principales missions :

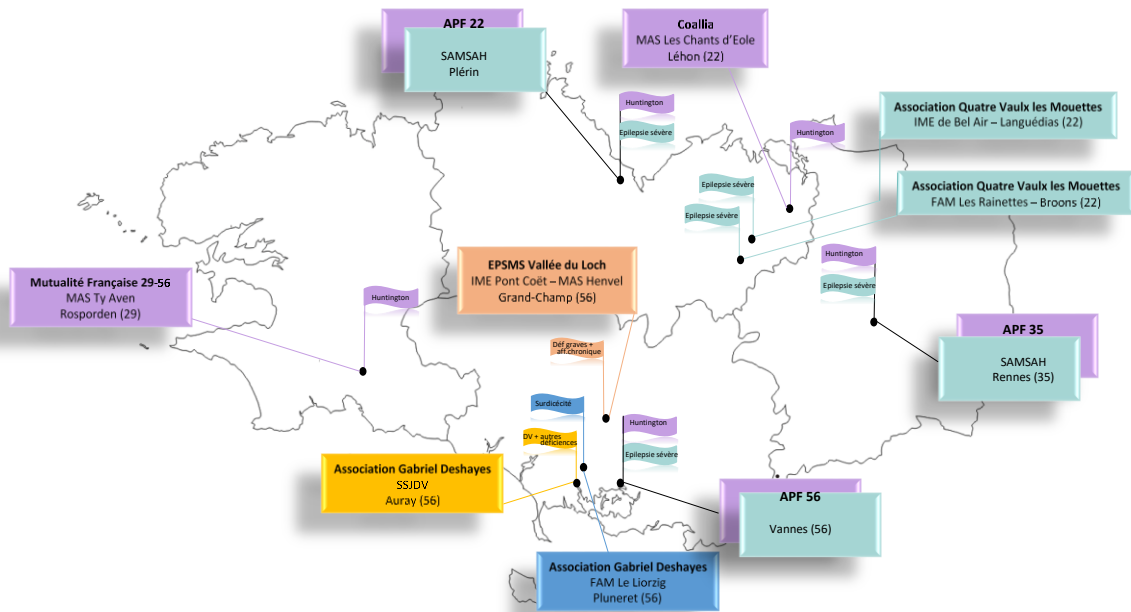
- > **Soutenir en termes d'expertise** l'ERHR Bretagne, les ESMS et les partenaires du territoire sur différents axes : pratique de l'évaluation fonctionnelle, aide dans l'élaboration de plans d'intervention complexes, mise en place d'outils spécifiques, accès aux soins.
- > **Favoriser le partage de connaissances et savoir-faire** sur les spécificités de l'accompagnement : apports ponctuels de conseils, interventions directes, tutorat, développement d'actions collectives (information, sensibilisation, formation, partages d'expériences et de pratiques).
- > **Assurer un accueil adapté** pour répondre aux besoins des personnes avec HR en dédiant certaines places à la prise en charge de ces personnes.
- > **Proposer un accueil temporaire** sur des places d'hébergement temporaire existantes ou sur des places d'hébergement permanent faisant l'objet d'une requalification. Cette modalité doit permettre de répondre aux besoins de répit et d'accompagnement des aidants et des équipes d'autres ESMS ainsi que l'accueil de situations dites critiques.
- > Mobiliser des ressources plus spécialisées notamment sanitaires et centres de référence/ressources.
- > Participer au diagnostic des ressources mobilisables sur le territoire, en lien avec l'ERHR.
- > Mettre en œuvre la mutualisation et le prêt de matériels spécifiques

#### 2. L'équipe mobile HR régionale

Composée des ESMS référents HR, l'équipe mobile est pleinement intégrée à l'ERHR Bretagne. Concrètement, la participation des ESMS référents HR à l'équipe mobile se fait sous la forme de mise à disposition, en tant que de besoin, de leurs professionnels compétents pour un type de handicap rare particulier.

Principales missions :

- > Assurer la coordination du parcours des situations de HR et des interventions directes auprès des personnes sans accompagnement adapté (l'objectif étant que l'accompagnement soit limité dans le temps).
- > Développer une compétence particulière autour des troubles du comportement pour lesquelles l'expérience prouve que nombre de difficultés se cristallisent autour de cette problématique.



<b>CARTOGRAPHIE DES ETABLISSEMENTS ET SERVICES MEDICO-SOCIAUX DE REFERENCE HANDICAPS RARES</b> d'après la réponse à l'appel à candidature de l'ARS (novembre 2017)	I. Association d'une déficience auditive grave et d'une déficience visuelle grave (Surdicécité)		II. Association d'une déficience visuelle grave et d'une ou plusieurs autres déficiences	
	III. Association d'une déficience auditive grave et d'une ou plusieurs autres déficiences (*)	V. Association d'une ou plusieurs déficience(s) grave(s) et d'une affection chronique grave ou évolutive		IV. Dysphasie grave associée ou non à une autre déficience (*)
			Maladie de Huntington	Epilepsie sévère avec troubles associés

(\*) Aucune candidature n'ayant été retenue concernant les publics III et IV un nouvel appel à candidature sera organisé

=> **14 ESMS référents HR** composent en 2018 le réseau d'appui régional autour d'une expertise sur une ou plusieurs catégories de HR :

**I. Association d'une déficience auditive grave et d'une déficience visuelle grave (Surdicécité)**

Association Gabriel Deshayes : FAM Le Liorzig (Auray - 56)

**II. Association d'une déficience visuelle grave et d'une ou plusieurs autres déficiences graves**

Association Gabriel : SSJVD (Auray - 56)

**III. Association d'une déficience auditive grave et d'une ou plusieurs autres déficiences graves**

La commission estime qu'aucune candidature ne peut être retenue en l'état, l'appel à candidatures est donc considéré infructueux sur ce type de handicap rare. Une nouvelle procédure devra être organisée.

**IV. Dysphasie grave associée ou non à une autre déficience**

La commission estime qu'aucune candidature ne peut être retenue en l'état, l'appel à candidatures est donc considéré infructueux sur ce type de handicap rare. Une nouvelle procédure devra être organisée.

**V. Association d'une ou plusieurs déficience(s) grave(s) et d'une affection chronique grave ou évolutive**

- EPSMS Les Vallées du Loch : IME Pont Coët et MAS Henvel à Grand Champ (56)

Au sein de cette catégorie de handicaps rares sont distingués :

- o Epilepsie sévère avec troubles associés
  - Association Quatre Vaulx Les Mouettes : CEE de Bel Air (IME) de Languédias et FAM Les Rainettes à Broons (22) ;
  - APF : SAMSAH 22 (Plérin), SAMSAH 35 (Rennes) et 56 (Vannes).
- o Maladie de Huntington
  - Coallia : MAS les Chants D'Eole à Léhon (22) ;
  - Mutualité Française Finistère-Morbihan : MAS Ty Aven à Rosporden (29) ;
  - APF : SAMSAH 22 (Plérin), 35 (Rennes) et 56 (Vannes).

> **Les rencontres de travail**

> Le 25/01/2018 à Pontivy : Cette première rencontre réunissant l'ARS, l'ERHR et l'ensemble des établissements et services référents handicaps rares a permis une présentation des différents établissements et services référencés ainsi que des échanges sur la mise en œuvre de cette nouvelle configuration.

> Le 13/03/2018 à Auray : cette réunion, à destination de tous les professionnels pouvant être ressource dans le cadre du référencement handicap rare, avait pour but d'apporter une connaissance globale du dispositif handicap rare.

> **La Charte d'adhésion / la convention de collaboration**

La charte d'adhésion et la convention de collaboration ont été proposées à chaque établissement et service référent handicap rare. 11 ESSMS référents sur 15 les ont signées.

> **Création d'un support de communication**

A la demande de l'ensemble des établissements et services handicaps rares, l'Equipe Relais s'est chargée de créer un support de communication faisant état de cette nouvelle offre en matière de handicap rare.

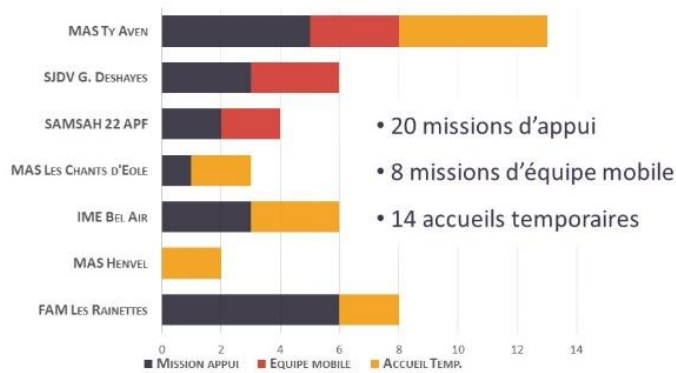


> **Point sur l'activité 2018 des ESSMS référents HR**

Une des premières difficultés qu'il convient de souligner réside dans la remontée des données

de la part des établissements et services, et de manière plus générale dans la circulation de l'information au sein de ce dispositif.

**42 « missions » réalisées par 7 ESMS référents HR**

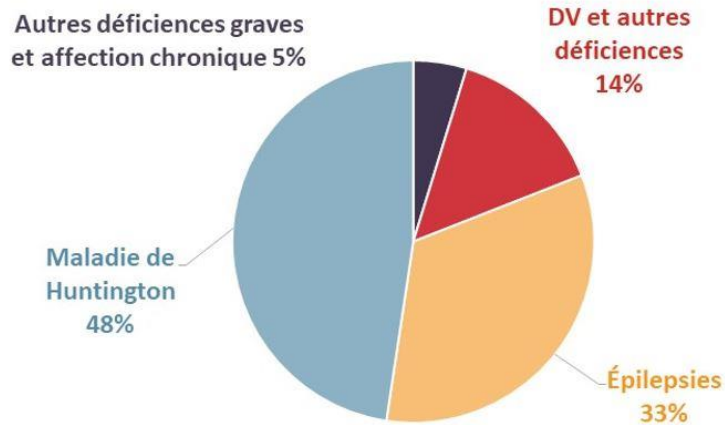


Selon les informations en notre possession au 01/03/19, 42 « missions » ont été réalisées par 7 établissements et services référents.

11 mars 2019

ESSMS référents HR : bilan 2018 & perspectives 2019

20



## > Développer les partenariats entre et avec les acteurs dans les territoires

### > Formalisation du réseau de partenariat

- L'ERHR Bretagne a signé des conventions avec :
  - l'association Phare d'ouest
  - l'association Prader-Willi
  - l'association Huntington France
  - le Centre Jacques Cartier de St Brieuc
  - l'EPSMS de Pontivy
  - Mme TONINATO neuro psychologue
  - Mme DESSBERG interprète en langue mongole
  - MAS Chants d'Eole (Coallia)
  - 4 Vaulx les Mouettes
  - Louis BOCQUENET Psychologue
  - Sandrine NOURRISSON Orthophoniste
  
- Participation du pilote au comité de pilotage de l'équipe Ressource Régionale de Soins Palliatifs Pédiatriques « La Brise »
  
- Groupe de parole Prader-Willi :

L'ERHR Bretagne en lien avec l'association Prader-Willi France a proposé et mis en place des groupes de parole à destination des parents d'enfants atteints de la maladie de Prader-Willi. Suite aux souhaits exprimés par les parents concernés, il a été décidé la mise en place de deux groupes : un groupe composé de pères et un groupe composé de mères. Ces temps d'échange, financés par l'ERHR Bretagne et animés par Monsieur Louis Bocquenet, psychologue, ont eu lieu les 20 octobre, 10 et 24 novembre et 8 décembre 2018 à Loudéac. Un bilan de ces groupes de parole sera proposé par Louis Bocquenet à la prochaine Communauté de pratiques Prader-Willi.

### > Relancer la dynamique interrégionale

L'ERHR Bretagne s'est particulièrement investie en 2018 au niveau de l'interrégion ouest, par l'intermédiaire de Jean Briens qui a assuré la réalisation d'un rapport de présentation commun aux 3 équipes, permettant de mettre en avant les besoins repérés dans chaque région et les enjeux interrégionaux pour les différents interlocuteurs.

Lors de la rencontre du 6 novembre 2018 entre les ARS Bretagne, Centre Val de Loire et Pays de la Loire, les pilotes de chaque équipe relais et le gestionnaire de l'ERHRB, ce rapport a été présenté. Il a permis de faire le point sur les modèles de fonctionnement de chaque équipe relais et du dispositif intégré sur chaque territoire régional.

## 2-4 DEVELOPPER LA FORMATION

Dans le cadre de sa mission l'ERHR a repéré des besoins de formation.

Ces besoins ont été repérés d'une part lors des différents contacts avec les professionnels et les institutions et d'autre part du fait de la mission reprécisée par l'ARS et notamment sur la nécessité de développer des compétences dans l'approche, l'analyse et la recherche de solution des comportements problématiques.

L'ERHR n'est pas organisme de formation et se situe dans une fonction d'organisation d'une formation commandée à un organisme reconnu pour ses compétences en la matière.

### > Formation sur les troubles neurovisuels

Suite à diverses demandes sur le territoire, l'ERHR a poursuivi l'action de formation sur les troubles neurovisuels chez l'enfant, en lien avec le Centre Ressources de la Pépinière. Deux sessions de formation étaient proposées :

- les 24/25 octobre 2017 et les 16/17 janvier 2018
- les 21/22 novembre et les 20/21 février 2018.



Centre national  
de ressources  
handicaps rares  
La Pépinière

Au total 28 professionnels, venant principalement de Bretagne avec quelques personnes des Pays de la Loire, ont bénéficié de cette formation. Les groupes étaient composés d'orthoptiste, psychomotricien, enseignant spécialisé, ergothérapeute, kinésithérapeute, éducateur spécialisé, aide-médico-psychologique, chef de service.

### > Formation/sensibilisation sur le syndrome de Prader-Willi

L'équipe relais a été sollicitée à plusieurs reprises pour des actions de formation/sensibilisation auprès de différentes structures accompagnant une personne atteinte de ce syndrome :

- Le SSIAD de Montfort sur Meu (35)
- La MAS de La Sillandais (35)
- La MFR de Questembert (56)



Pour ces interventions l'équipe relais fait appel à l'Association Prader-Willi France avec qui elle a signé une convention.

### > Diplôme Universitaire « référent en surdicécité »

Le Diplôme Universitaire (DU) « référent en surdicécité » est mis en œuvre par la faculté de médecine de Rennes 1. Il s'agit du seul diplôme universitaire en matière de handicap rare. En 2018, l'ERHR était représentée au comité pédagogique, ainsi que dans les enseignements.

UNIVERSITÉ DE  
**RENNES 1**  
Faculté de Médecine

En collaboration avec:  
GRESAM  
association Phare d'Ouest,  
ANPSA.

Diplôme Universitaire

**Référents en Surdicécité**

## > Formation « comportement problèmes » pour les ESMS référents HR

Dans le cadre de l'appel à candidatures des établissements et services référents HR et notamment dans le contexte de perspective d'équipe mobile régionale « handicaps rares » intervenant sur les « comportements-problèmes » l'ERHRB a souhaité mettre en place une formation sur les comportements-problèmes à destination des professionnels qui composeront cette équipe. L'ERHRB a travaillé en lien avec le CREA I pour l'élaboration de cette formation proposée en 2018. Les objectifs étant les suivants :



- faire culture commune autour des comportements problèmes et sur la méthodologie d'analyse des comportements problèmes,
- s'approprier les recommandations ANESM « Les « Comportements-problèmes » : prévention et réponses (Volets 1 & 2) + les espaces de calme-retrait et d'apaisement (Volet 3)

Un premier groupe, réuni les 21/22 mars et les 19/20 avril 2018 à Auray, était composé de 14 personnes (directrice, chefs de service, psychologue, neuropsychologues, infirmière, monitrice éducatrice, AMP, aide-soignante) issues des structures suivantes :

- Mutualité Française 229/56 : MAS Ty Aven, Rosporden
- Coallia : MAS Les Chants d'Eole, Léhon
- APF France Handicap : SAMSAH 22, 35, 56
- Quatre Vaulx Les Mouettes : FAM des Rainettes, Broons et IME Bel Air, Languédias

Un deuxième groupe s'est réuni en fin d'année composé de professionnels des structures suivantes :

- EPSMS Vallée du Loch, Grand-Champs : MAS Henvel, IME Pont Coët,
- Association Gabriel Deshayes : FAM Liorzig, SJDV (Service pour jeunes Déficiants Visuels)

Un bilan de cette action sera réalisé à l'occasion de la journée bilan des ESMS référents organisée le 11 mars 2019.