ERHR

Équipe Relais Handicaps Rares
Bretagne

2020

Rapport annuel

Table des matières

1. Cadre de référence 2
   1.1. Rappel de la mission 2
   1.2. Rappel de la définition des Handicaps Rares 2
   1.3. Organisation du dispositif 3
2. Les actions individuelles 6
   2.1. Les demandes 8
   2.2. Les personnes accompagnées en 2020 9
   2.3. Les situations de handicap rare en 2020 12
   2.4. Les interventions réalisées par l'ERHR Bretagne 15
   2.5. Le dispositif de vigilance COVID mis en place 17
3. Les actions collectives 18
   3.1. Contribuer au repérage dynamique des ressources 20
      3.1.1. Poursuivre le repérage et réactualiser les ressources 20
      3.1.2. Travailler les liens avec les filières de santé Maladies Rares 20
      3.1.3. Renforcer les liens avec les associations de patients MR 23
      3.1.4. Inscrire le Handicap Rare dans les dynamiques territoriales 25
   3.2. Animer le réseau des ESMS référents 26
      3.2.1. Une animation individualisée du fait du contexte sanitaire 27
      3.2.2. Activité des ESMS référents Handicap Rare 28
   3.3. Produire, partager et diffuser les connaissances sur les HR 31
      3.3.1. Animer des Communautés de pratiques 31
      3.3.2. Accompagner la montée en compétences par la formation 37
      3.3.3. Diversifier les formats de diffusion de la connaissance 38
   3.4. Soutenir l'innovation et formaliser les connaissances 41
      3.4.1. Favoriser la production de connaissances à partir du savoir expérientiel 41
      3.4.2. Associer les personnes concernées au développement d'innovations 42
      3.4.3. Mesurer l'impact de l'ERHR sur les parcours 44
4. Le rapport financier 45
5. Annexes 46

1 – Cadre de référence

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 :

- Accompagner le projet et le parcours de la personne en situation de handicap rare
- Contribuer à une fluidité des parcours complexes en mobilisant l'ensemble des acteurs afin de repérer les besoins et les ressources existants
- Apporter un soutien aux acteurs en mettant à leur disposition une expertise, en favorisant le partage de connaissances et la formation

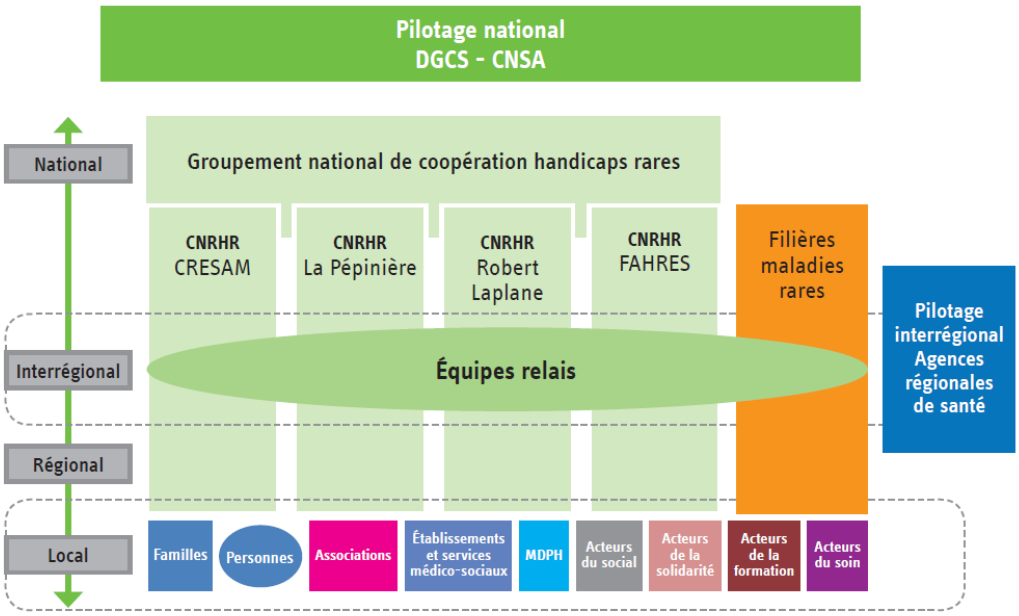
1.2. Rappel de la définition des Handicaps Rares

- **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 national et a en charge la préparation du 3e schéma. Elle s'appuie notamment sur :

  > un réseau des référents interrégionaux sur les handicaps rares désignés au sein des ARS,

  > le Groupement national de coopération pour les handicaps rares (GNCHR) dont elle anime le comité de suivi de la convention et dialogue de gestion,

  > les centres nationaux de ressources pour les handicaps rares (CNRHR),

> et les équipes relais, identifiées à l'issue d'appels à candidatures lancés par les ARS, qui facilitent l'accompagnement des personnes par leur connaissance des ressources locales en complément et en relais du GNCHR et CNRHR.

En 2020, l'Equipe Relais Bretagne a contribué aux travaux d'élaboration du 3e schéma national pour les handicaps rares engagés par la CNSA avec l'appui des cabinets ALCIMED & IPSO FACTO en assistance à maitrise d'ouvrage.

- **Le pilotage interrégional**

L'échelon interrégional est désigné dans le précédent schéma comme l'instance de concertation stratégique pilotée et animée par les agences régionales de santé (ARS). Avec la réforme territoriale, cette dimension interrégionale s'est progressivement déplacée vers l'échelon régional.

- **Le pilotage en région Bretagne**

Il est assuré par l'ARS Bretagne au sein de la Direction des Coopérations Territoriales et de la Performance (Direction adjointe de l'hospitalisation et de l'autonomie / Pôle schémas et programmation) qui s'appuie sur :

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

Le système de gouvernance sera retravaillé dans le cadre du prochain CPOM. Il est constaté l'absence du comité stratégique réunissant de nombreux autres acteurs (représentants des centres de références, des usagers, des MDPH et des Conseils Départementaux conformément à l'Annexe 2 de la Convention ARS/ERHR Bretagne).

Les modalités du pilotage s'organisent autour de :

> Certains dossiers sont traités par l'ARS régionale et d'autres sont relayés par la direction départementale du Morbihan (56).
> Rencontres et échanges réguliers entre l'équipe du Pôle schémas et programmation et le pilote de l'ERHR : sur une base semestrielle en 2020, ces contacts ont notamment porté sur le dispositif de Vigilance COVID mis en place par l'Equipe Relais et sur les travaux d'élaboration du 3e schéma national pour les handicaps rares, ainsi que leur déclinaison régionale.
> L'Association Gabriel Deshayes assure une mission ressources humaines en lien avec le pilote (annonces, recrutements, contrats de travail, entretiens professionnels, conseils en droit du travail et mise à disposition d'outils/de procédures, œuvres culturelles et sociales, rapport social pour le rapport d'activités de l'ERHR, rapport sécurité/santé/conditions de travail CSE...).
> Le porteur assure également une mission administrative et financière en lien avec le pilote (gestion des devis, des factures, des paies, des conventions, engagement de dépenses de l'équipe, mise à disposition de moyens de paiement (CB pilote), points réguliers et projection budgétaire annuelle et pluriannuelle, soutien à l'investissement, rapport financier pour le rapport d'activités de l'ERHR...)
> Le porteur diffuse également des actualités de l'ERHR ou du GNCHR dans sa communication générale, dans ses réseaux, sur son site internet et se tient à la disposition du pilote autant que de besoin. Il met à disposition des locaux, salles de réunions, de réceptions et des équipements.

- **Le comité restreint**

Le rôle de ce comité est de porter un regard sur la dynamique générale (soutenir les partenariats impliqués, structurer la dimension réseau intégratif, préconiser des orientations, veiller aux évolutions nécessaires du dispositif et se positionner sur un programme annuel d'actions collectives menées ou co-organisées par l'Équipe relais) sans interférer sur la fonction du porteur autour de l'activité ni sur l'opérationnel réalisé par l'équipe relais.

En 2020, le comité restreint ne s'est réuni qu'une fois du fait de la crise sanitaire, en visioconférence le 22 juin pour une présentation des activités réalisées en 2019. Une actualisation de l'activité et des problématiques rencontrées a été adressée à l'ARS Bretagne le 27/11/20 sous forme de bilan de mi-année, mais n'a malheureusement pas pu faire l'objet d'échanges en comité restreint. Le porteur de l'ERHR n'a pas été destinataire de ce bilan de mi-année.

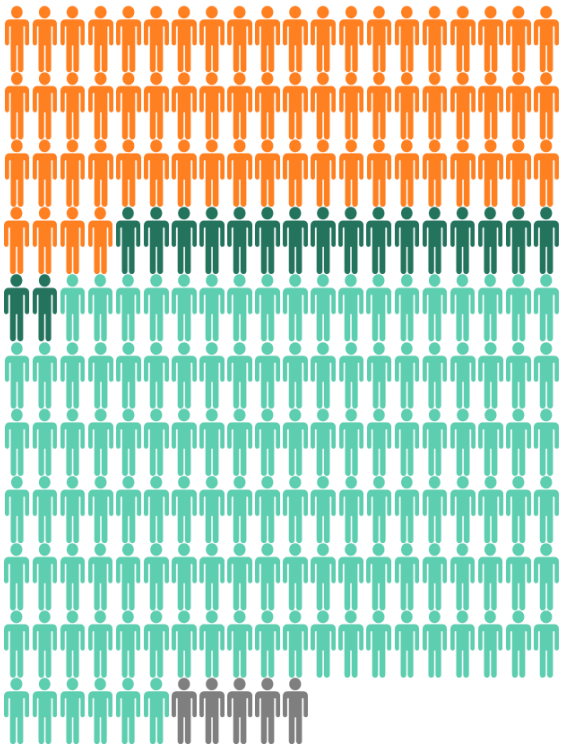
- **L'Equipe Relais Handicaps Rares Bretagne**

La composition de l'équipe au 31/12/2020 est la suivante :

Christine Bouyssou occupe le poste d'assistante administrative de l'équipe relais à temps partiel depuis fin août. Elle est basée à Brest dans les locaux du Centre Ressources Autisme/LGO.

La fin d'année est marquée par la démission de Jean Briens, premier pilote de l'ERHR Bretagne, qui a définitivement quitté ses fonctions de chargé de mission le 4 janvier 2021. Nous remercions Jean pour son engagement dans la création de l'ERHR Bretagne et dans son développement au cours des 6 premières années.

2 – Les actions individuelles



211 personnes accompagnées

par l'Equipe Relais Handicaps Rares de Bretagne en 2020 (nombre de personnes pour lesquelles une intervention a été réalisée dans l'année), soit une évolution de 36% par rapport à 2019.

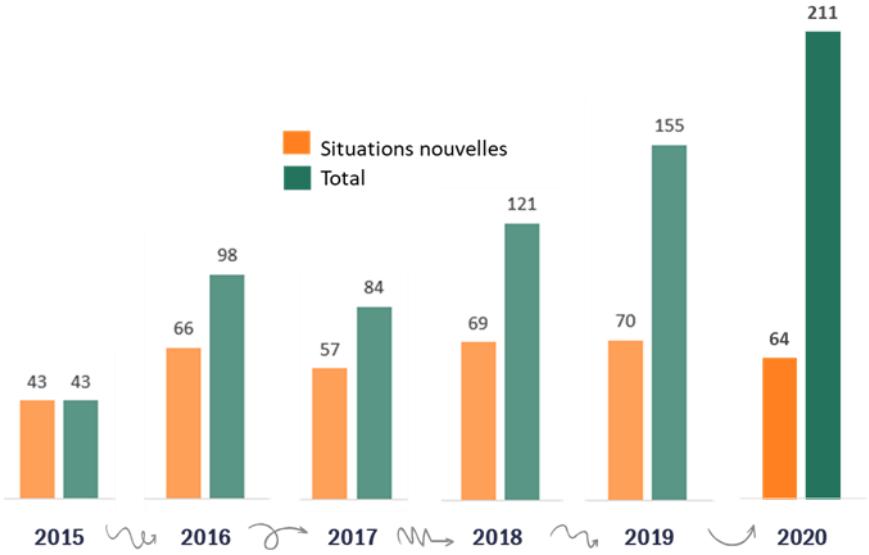
64 nouvelles situations HR

19 ré-interpellations

124 suivis

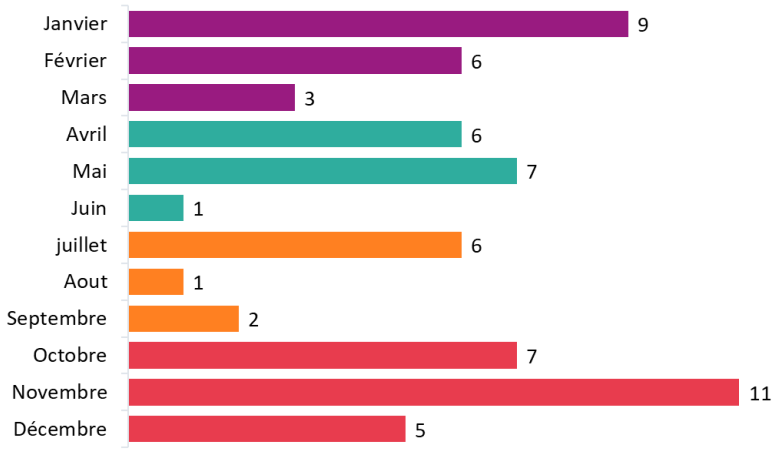
5 situations hors HR

L'Equipe Relais a accompagné 206 situations de Handicap Rare en 2020. 5 situations ne relevaient pas directement du champ du Handicap Rare. Elles ont bénéficié d'une information (souvent sur les réseaux maladies rares régionaux (associations, centres de compétences ou de référence…)) ou ont été réorientées vers un autre dispositif du territoire.



L'augmentation très importante des suivis en 2020 s'explique en partie par la mise en place du dispositif Vigilance COVID à l'occasion du 1er confinement (voir page 19).

Réception des nouvelles situations par mois



Il est constaté un certain ralentissement sur les mois de mars et juin 2020 et, à l'inverse, une accélération au cours du dernier trimestre 2020 qui s'est ressentie dans la charge de travail de l'équipe.

RAPPEL DU MODE OPÉRATOIRE DE L'ERHR Bretagne

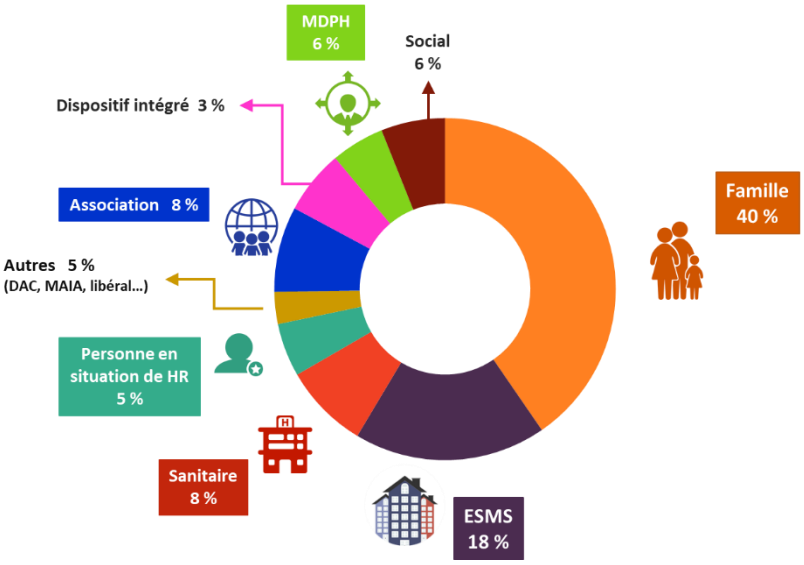
Chaque situation accompagnée en Bretagne entraine :

- La création d'une fiche de première demande, recueil des éléments et besoins exprimés.
- 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 la personne et/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 et sollicitant l'intervention de l'ERHR Bretagne. Ce document s'accompagne d'une demande de fin d'intervention et de partage d'informations (cette modalité a été utilisée à cinq reprises par les usagers depuis 2015, aucune en 2020).
- La mobilisation des partenaires du réseau conformément au plan d'actions élaboré dans le compte-rendu.

2.1. Les demandes

Origine des demandes

Base : File active 2020 de 206 personnes HR

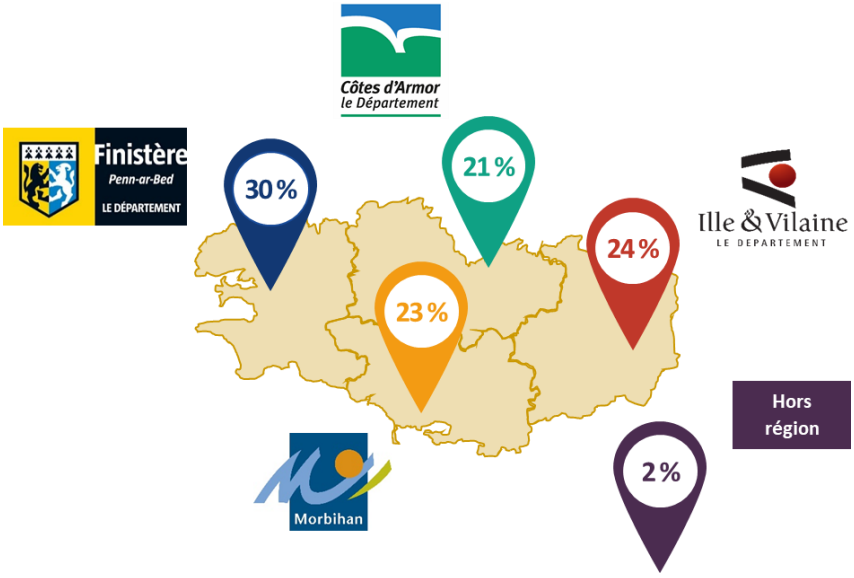


Les sollicitations des familles restent majoritaires, mais leur poids relatif dans l'origine des demandes diminue au profit des associations de patients ou de personnes concernées. Cette observation rejoint la dynamique de reconnaissance des associations dans le parcours des usagers : place accrue de l'expertise de l'usager, reconnaissance de l'auto-support, développement de l'empowerment, approche par les pairs, organisation de la représentation politique des usagers…

Une augmentation de la part des demandes venant des MDPH et du secteur sanitaire est également à noter.

Origine géographique des demandes

Base : File active 2020 de 206 personnes HR

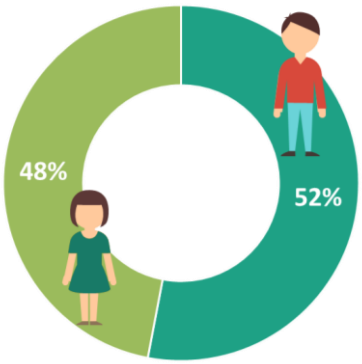


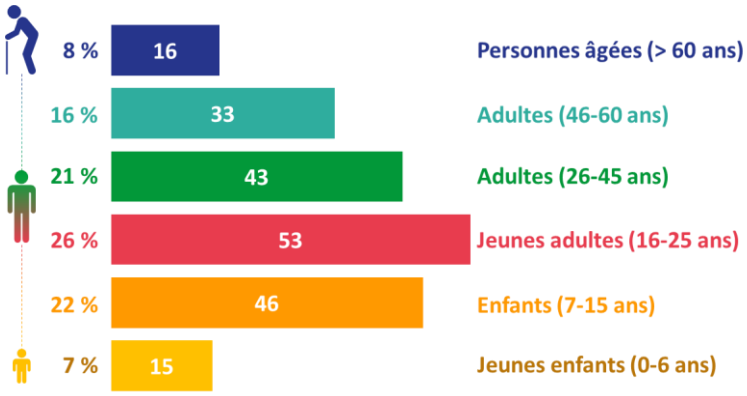
La répartition des demandes varie peu avec, pour 2020, une légère augmentation pour le Finistère et les Côtes d'Armor. Cela peut s'expliquer par le développement des actions dans ces départements depuis la prise de poste de Lénaïg Droniou mi-2019.

2.2. Les personnes accompagnées en 2020

Répartition par sexe et par âge

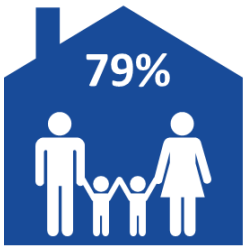
Base : File active 2020 de 206 personnes HR



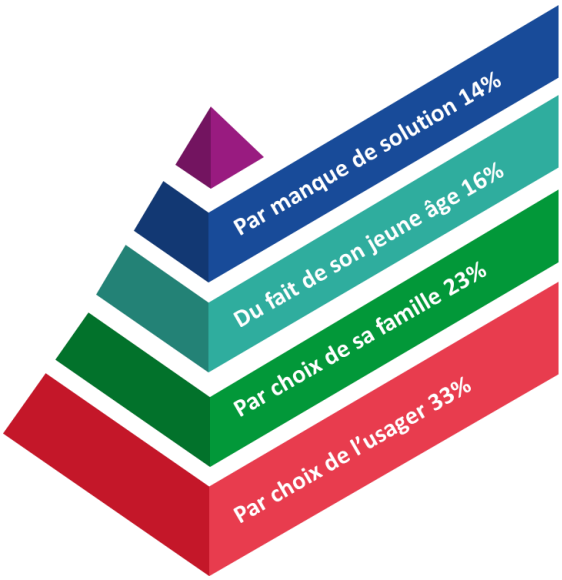


Hébergement principal

Base : File active 2020 de 206 personnes HR



Hébergement principal	Nbre	%
Domicile (familial ou individuel)	163	79%
ESMS avec hébergement	24	12%
Etablissement sanitaire	6	3%
Etablissement social avec hébergement	2	1%
Autre	10	5%
Total	205	100%



Motif du choix de l'hébergement	Nbre	%
Par manque de solution	29	14%
" du fait " de son jeune âge	33	16%
Par choix de sa famille	47	23%
Par choix de l'usager	69	33%

En 2020, 35 personnes sont hébergées par manque de solution ou en attente de places disponibles, soit 17% des personnes en situation de handicap rare suivies par l'équipe.

17 %

sans solution ou en attente de places disponibles

Lien avec la MDPH

Lien avec la MDPH	Nbre	%
Echanges réguliers	127	62%
Simple Information	37	18%
Aucun	21	10%
En attente d'un PAG	12	6%
Plan d'Accompagnement Global (PAG)	9	4%
Total	206	100%

62 %

Échanges réguliers

10 %

Aucun lien

Scolarisation des enfants entre 6 et 16 ans

7 %

Jamais scolarisé

14 %

Non scolarisé actuellement

60 %

Actuellement scolarisé

Situation professionnelle des personnes de plus de 25 ans

17 %

Invalidité

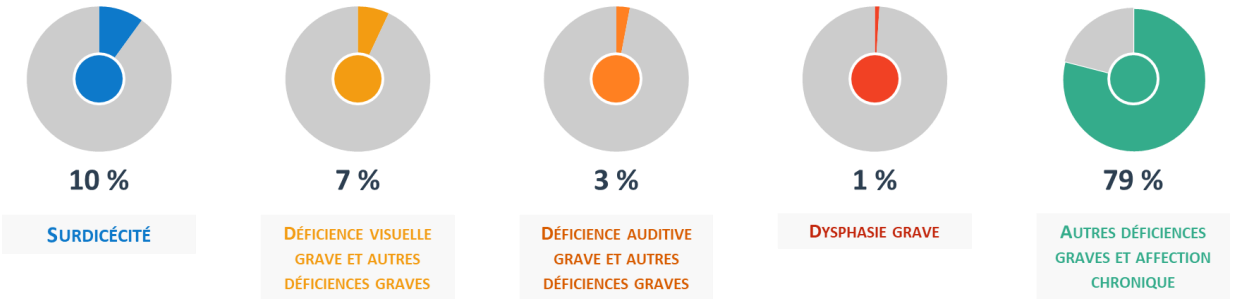
18 %

Actif

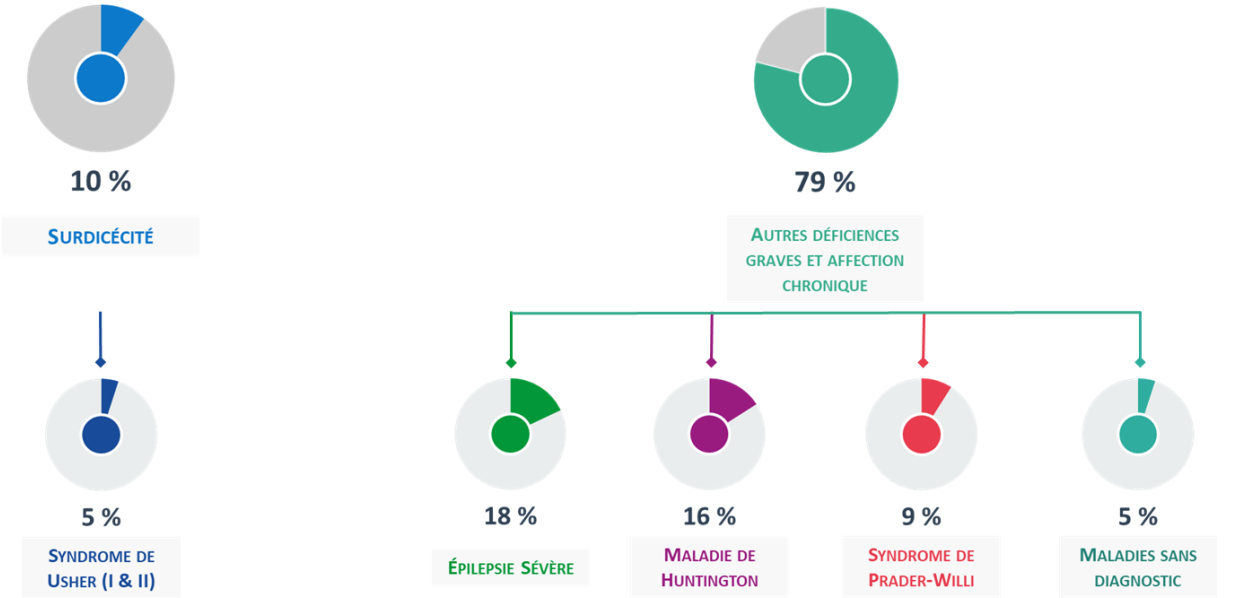
46 %

Autre inactif
(incapacité de travailler)

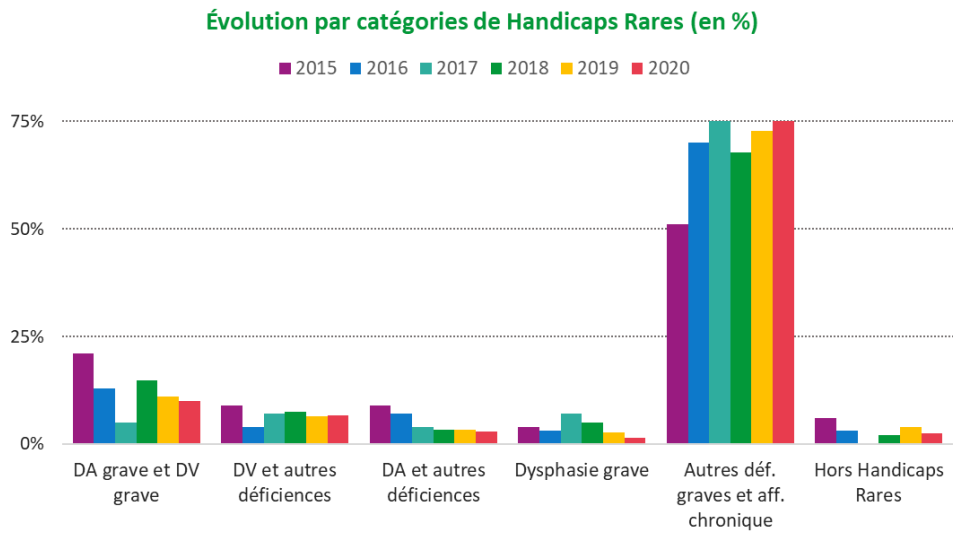
2.3. Les situations de handicap rare en 2020



Déficiences à l'origine du handicap rare	Nbre	%
DA grave et DV grave	**21**	**10%**
DV et autres déficiences	**14**	**7%**
DA et autres déficiences	**6**	**3%**
Dysphasie grave	**3**	**1%**
Autres déf. graves et aff. chronique	**162**	**79%**
Epilepsie sévère	*37*	*18%*
Affection mitochondriale	*3*	*1%*
Affection du métabolisme	*7*	*3%*
Affection évolutive du système nerveux	*41*	*20%*
Autres	*74*	*36%*
Total	**206**	**100%**

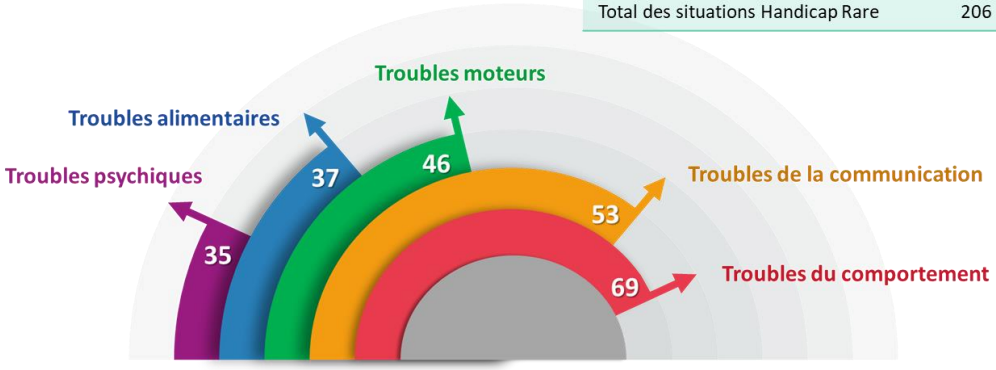


La catégorisation des situations de handicap rare telle qu'elle se définit dans le Code de l'Action Sociale et des Familles est souvent délicate. La prédominance d'une déficience reste très arbitraire, les diagnostics sont parfois posés avec difficultés ou tardivement et les profils de handicap peuvent présenter un caractère évolutif. De fait, les données présentées ici souffrent des mêmes incertitudes. Cependant, les évolutions entre les différentes catégories sur les 6 dernières années permettent de mieux appréhender les difficultés rencontrées sur le territoire breton pour l'accompagnement de ces situations toujours singulières.



Pour étayer cette connaissance des situations de handicap rare au-delà des catégories, il est également possible de s'intéresser aux facteurs aggravants, par exemple, en fonction de leur présence ou non dans les situations particulières, mais aussi du nombre de facteurs aggravants identifiés ou encore de la nature du facteur aggravant principal.

Facteurs aggravants	Nb de citation	% sur total HR
Troubles du comportement	69	33%
Troubles de la communication	53	26%
Troubles moteurs	46	22%
Troubles alimentaires	37	18%
Troubles psychiques	35	17%
Troubles de l'équilibre	28	14%
Troubles du sommeil	22	11%
Epilepsie	19	9%
TSA	16	8%
Soins Complexes	6	3%
Total des situations Handicap Rare	206	100%



Enfin, 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, plutôt fort. Ainsi, 74% des personnes en situation de Handicap Rare accompagnées par l'équipe en 2020 ont un diagnostic de maladie rare.

Maladie rare diagnostiquée (situations de HR avec origine maladie rare)	Nbre	%
Oui	153	74%
Non	31	15%
NSP	22	11%
Total	206	100%
Non renseigné	*0*	

74 %

MALADIE RARE DIAGNOSTIQUÉE

Maladie rare (ou syndrome)	Nbre	%
Huntington	34	22%
Prader-Willi	19	13%
Recherche Diagnostic en cours	7	5%
Sclérose tubéreuse de Bourneville	6	4%
Usher II	4	3%
Usher I	3	2%
Dravet	3	2%
West	3	2%
Angelman	3	2%
Cri du Chat	3	2%
Autres maladies rares	67	44%
Total	**152**	100%

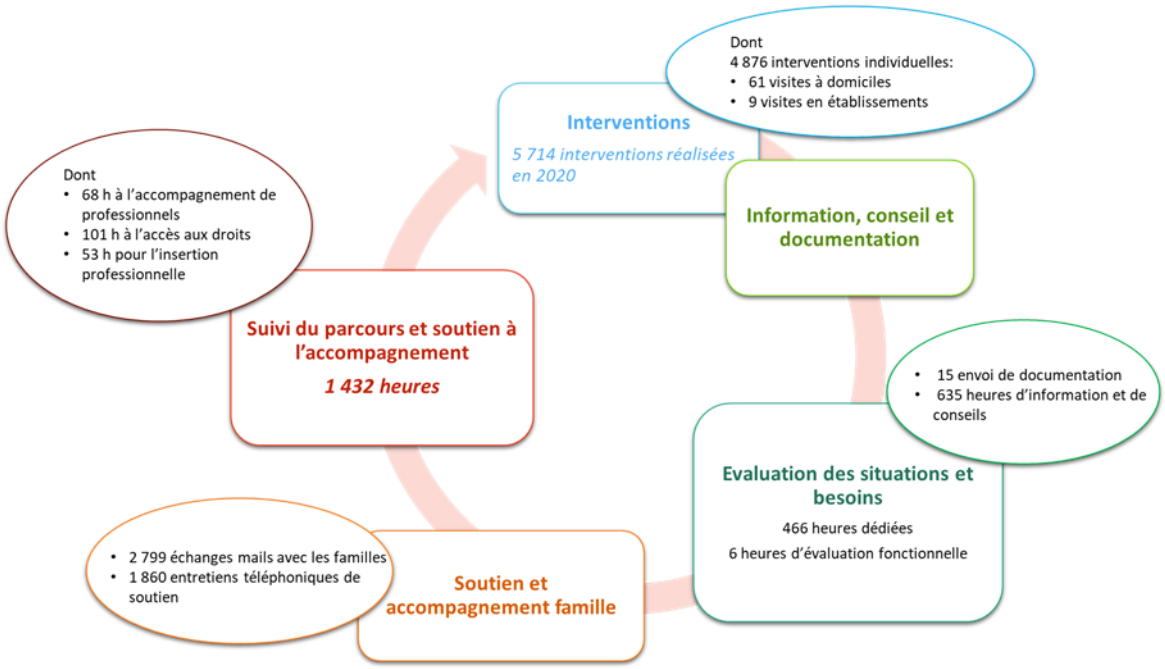
Parmi les autres maladies rares rencontrées, citons notamment :

Ces situations supposent un rapprochement et une collaboration accentuée avec les centres de référence maladies rares (CRMR) 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. *(voir actions collectives maladies rares p. 22)*

2.4. Les interventions réalisées par l'ERHR Bretagne

L'ERHR Bretagne est régulièrement interrogée sur ses modalités d'intervention. Les réponses en matière de handicap rare et leur coordination mobilisent un ensemble de dispositifs qui, sans articulation entre eux, peuvent engendrer des phénomènes de fragmentations institutionnelles, organisationnelles et cliniques. Ces phénomènes ont à leur tour des conséquences sur le parcours des personnes, sur la continuité des interventions des professionnels et sur l'efficience du système de santé.

L'ERHR doit pouvoir mobiliser une variété de réponses et développer une capacité à les articuler au profit d'une fluidité des parcours. Cette dynamique définit la méthode d'intégration, qui cherche à organiser la lisibilité de l'offre d'aide et de soins par l'articulation et la mise en cohérence des ressources existantes dans les champs sanitaire, social et médico-social ou ceux du droit commun.

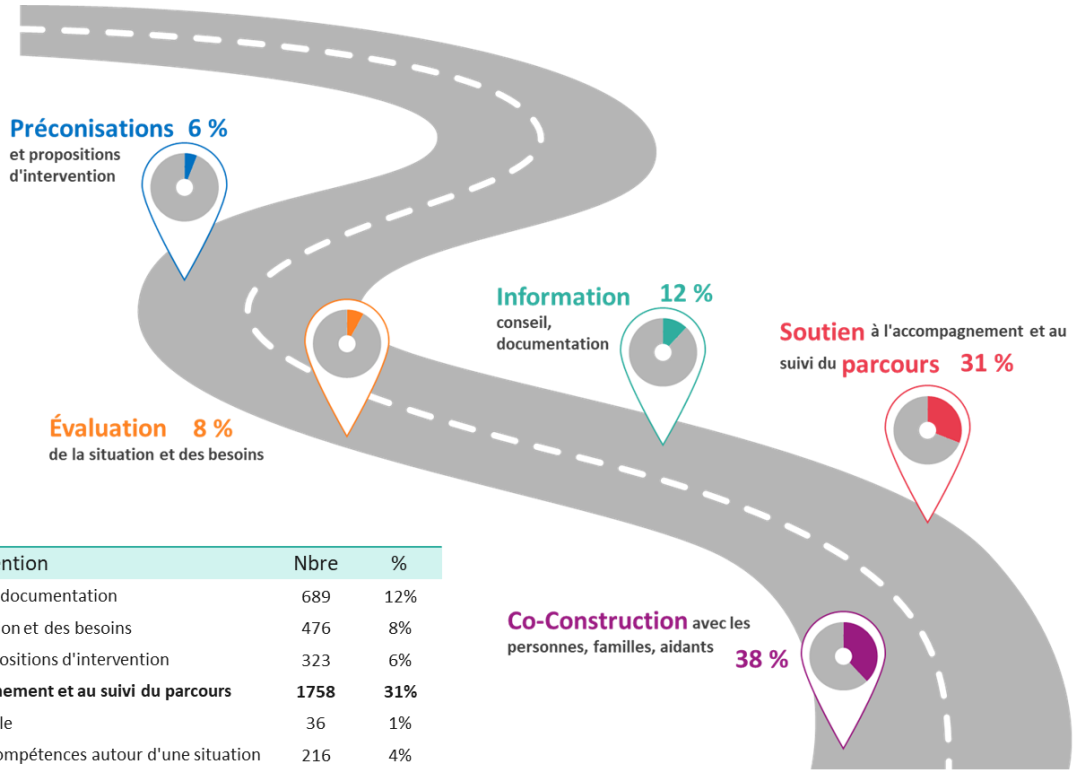


Les interventions réalisées en 2020	**2020**	2019	Evolution
Nombre d'interventions réalisées	**5714**	3430	**+67%**
Nombre de fiches d'interventions créées *(plusieurs interventions possibles sur une même fiche)*	**4876**	2960	**+65%**
Nombre moyen d'interventions par personne *(nbre d'interventions/nbre de personnes suivies)*	**24**	20	
Nombre Min d'interventions par personne	**1**	1	
Nombre Max d'interventions par personne	**233**	73	

Le nombre d'interventions progresse fortement en 2020, sans qu'il soit possible d'en évaluer précisément la part liée à l'augmentation de l'activité de l'ERHR Bretagne, et celle liée à une meilleure saisie dans l'outil Scidi Mediateam.

Types d'intervention individuelle	Nbre	%
Courrier/mail/fax	2799	57%
Entretien téléphonique	1860	38%
Réunion	**79**	**2%**
Visite à domicile	**61**	**1%**
Analyse	30	1%
Recherches diverses	24	0%
Entretien	**14**	**0%**
Visite en établissement	**9**	**0%**
Total	4876	100%

En 2020, malgré le contexte sanitaire, plus de 160 rencontres autour de situations individuelles ont eu lieu, principalement au domicile des personnes concernées ou dans le cadre de réunion pluridisciplinaire, mais aussi parfois au sein des structures et services d'accompagnement.



Domaines d'intervention	Nbre	%
Information conseil et documentation	689	12%
Evaluation de la situation et des besoins	476	8%
Préconisations et propositions d'intervention	323	6%
Soutien à l'accompagnement et au suivi du parcours	**1758**	**31%**
Evaluation fonctionnelle	36	1%
Développement des compétences autour d'une situation	216	4%
Co-Construction avec les personnes/familles/aidants	**2186**	**38%**
Autre	30	1%
Total	5714	100%

2.5. Le dispositif de vigilance COVID mis en place

Dans le cadre de la crise sanitaire, l'ERHR Bretagne a organisé un dispositif de VIGILANCE COVID.

OBJECTIF : identifier les points de vulnérabilité liés au confinement, à la fermeture de certains établissements ou au basculement en distanciel des services.

L'équipe relais a ainsi organisé un échange avec 118 personnes en situation de handicap rare et/ou leurs proches pour identifier les points de vulnérabilité autour des questions suivantes :

Avez-vous bien compris le confinement ? Pourquoi ? Comment ?...

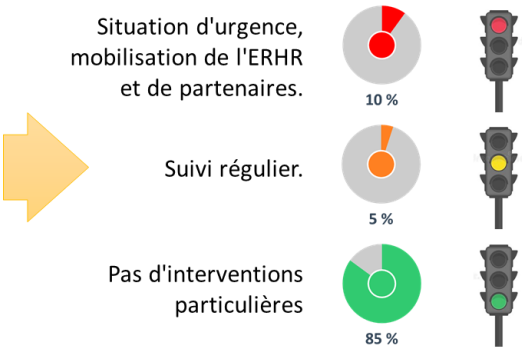
Avez-vous besoin d'aide pour assurer le confinement à domicile ?

A partir de cette évaluation partagée, l'équipe a fonctionné selon un code couleur pour déterminer l'intensité d'accompagnement défini avec les personnes et/ou leurs proches.

Situation à risque élevé de rupture (fugues, ASE, isolement, dégradation…).
Recherches de solution avec les partenaires du territoire (PCPE, MDPH, DAC…).

Des difficultés ou des craintes, un risque d'isolement.
Vigilance régulière selon un rythme de contact défini en commun.

Pas de difficultés, sauront revenir vers l'ERHR si besoin.
Pas de vigilance spécifique.



Dans un second temps, la situation de chaque personne suivie depuis 2015 (création de l'équipe relais) a été analysée. Selon les besoins et capacités de la personne et/ou de son entourage, la présence ou non d'un accompagnement médico-social, les personnes présentant un risque élevé d'isolement ont à leur tour été contactées.

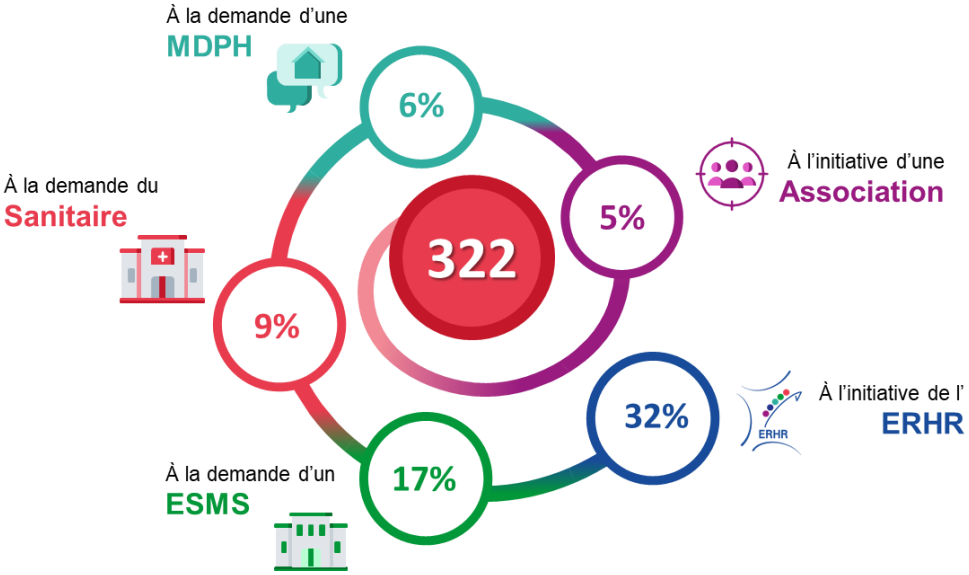
3 – Les actions collectives

Pour soutenir l'adaptation des réponses aux personnes et aux familles, l'équipe relais est également chargée de développer le potentiel d'intervention local et les compétences collectives par la formation et l'appui aux pratiques professionnelles dans les handicaps rares.

L'ensemble de ces actions sont regroupées sous le terme d'actions collectives. Elles sont répertoriées suivant une nomenclature commune aux ERHR et CNRHR et saisies sur un tableur Excel. Les actions sont classées en trois grands domaines :

> Etude, recherche, innovation,
> Dynamique réseau, Dispositif Intégré,
> Diffusion de connaissance, développement de compétences.

L'équipe relais a ainsi réalisé **322 actions collectives** en 2020, soit une **augmentation de 82%** par rapport à 2019.



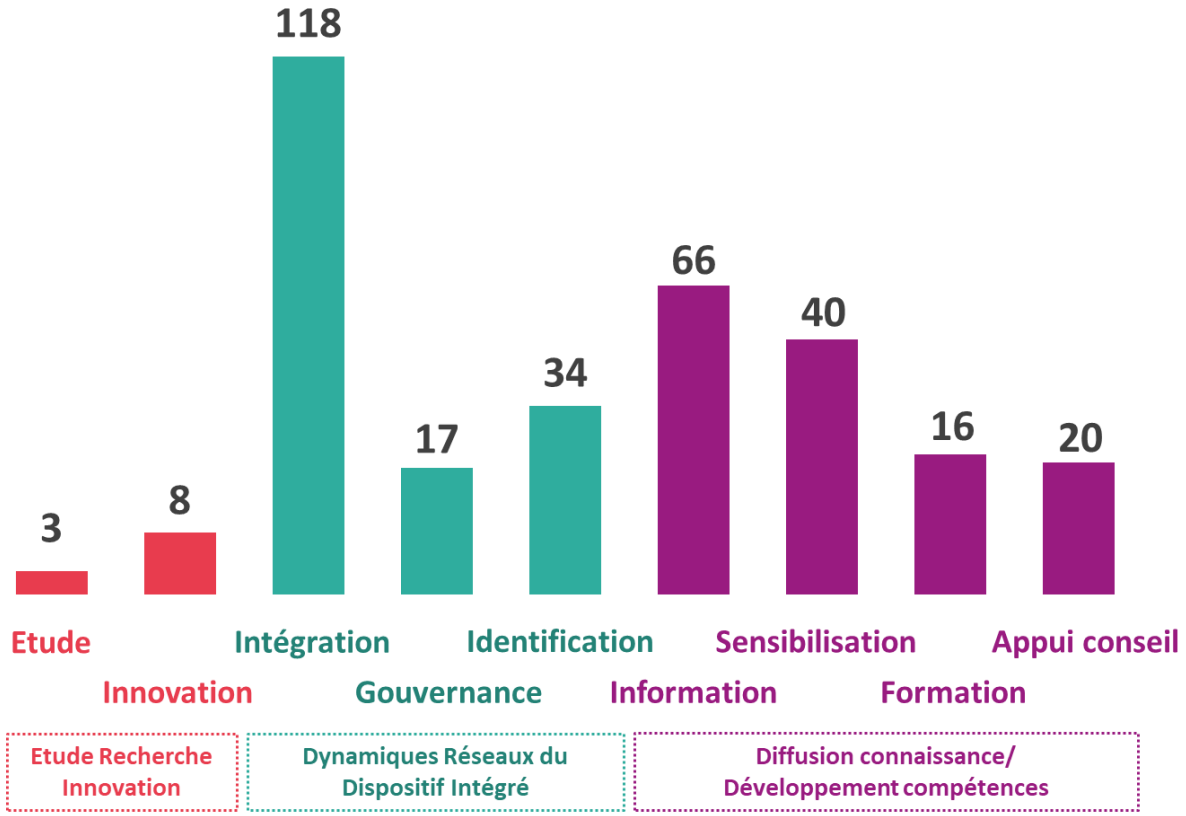
Les actions collectives engagées sont moins dépendantes d'une action individuelle et font suite à des demandes de rencontres spontanées des différents acteurs ou à l'initiative notamment de l'ERHR Bretagne.

27 %

Suite à une action individuelle

Action collective suite à une action individuelle ?	Nbre	%
Oui	88	27%
Non	234	73%
Total	**322**	100%

Répartition des actions collectives par domaines



Dynamiques Réseaux du DI (DRDI)		
DRDI - Intégration des services et des acteurs	**118**	**70%**
Concertation stratégique ARS	2	2%
Concertation MDPH	1	1%
Concertation opérationnelle avec structures hors DI	34	29%
Concertation opérationnelle entre structures du DI	8	7%
Elaboration d'outil intégré	6	5%
Journée DI	3	3%
Communauté de pratiques et réseau spécialisé	19	16%
Groupe de travail	45	38%
DRDI - Gouvernance	**17**	**10%**
AG	5	29%
Comité de pilotage	5	29%
Comité technique	2	12%
Autres réunions	5	29%
DRDI - Identification des ressources et des besoins	**34**	**20%**
Total DRDI	169	52%

3.1. Contribuer au repérage dynamique des ressources

3.1.1. Poursuivre le repérage et réactualiser les ressources

Le repérage des ressources sur le territoire est sans cesse à réactualiser du fait du changement des acteurs. Ces temps de rencontre et de présentation mutuelle permettent de renforcer le repérage des ressources sur les territoires et de développer la coopération.

Janvier
- ESAT Alter Ego (56)
- CAMPS de Cornouaille (29)
- KERVEIZA (35)
- MAS Persivien (29)

Février
- Pôle Domicile APF (22)
- EHPAD Soleil Levant (29)
- SAMSAH APF (29)
- PTA Rennes (35)

Mars
- SAMSAH APF (56)
- SESSAD APF (29)
- MDPH (35)

Avril
- Centre SSR Kerpape (56)
- Association Huntington France (56)
- Association ARAMIS (35)
- CRESAM (56)
- Handi-Cap 22

Mai
- URSB (56)
- Atelier des Pratiques (56)
- MDPH (35)

Juin
- IPIDV (29)
- MAIA de Brocéliande (35)
- CRDI (35)
- ERSPP La Brise (29)
- IES Gabriel Deshayes (56)

Juillet
- MAS Les Chants d'éole (22)
- Sauvegarde (56)
- MAS Ty Aven (29)

Août
- CHBA (56)

Septembre
- SAEA Ti Ar Vag (29)
- FAM Les Rainettes (22)
- Kervihan (56)
- ESAT Le Pommier (35)
- CMP Locminé (56)

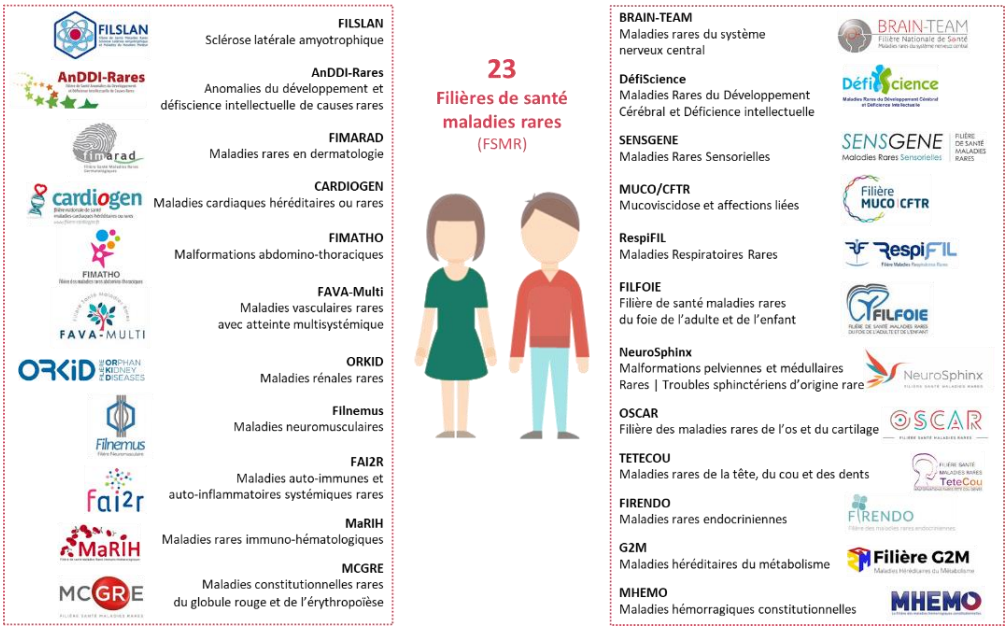
Octobre
- Rares Breizh
- CREAI Bretagne
- CRA Bretagne
- FSMR Sensgène

Novembre
- Kervihan (56)
- SAVS Sensoriel (56)
- AnDDI-Rares (75)
- APF (56)
- CAPM 4Vaulx Les Mouettes (22)

Décembre
- Equipe Mobile Ressources 35
- IME Les Vallées (22)
- CHU Rennes (35)
- PCO TND (56)
- Habitat Inclusif St Cyr (35)

3.1.2. Travailler les liens avec les filières de santé Maladies Rares

Le 3e Plan National Maladies Rares invite à renforcer la dynamique de rapprochement entre ERHR et Centre de Référence Maladies Rares (CRMR) 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 ».



L'ERHR Bretagne poursuit son implication dans les travaux des filières. A ce titre, l'équipe a contribué en mai 2020 à la diffusion du PNDS Polyhandicap[1] auprès des acteurs médico-sociaux bretons en lien avec la filière de santé nationale DéfiScience. Elle a également échangé avec la psychologue chargée du dispositif de soutien aux malades au sein de la filière FAVA-Multi et de la professionnelle en charge des programmes d'Éducation Thérapeutique du Patient (ETP) au sein de la filière SENSGENE. Enfin, l'équipe était présente à la journée pluridisciplinaire AnDDi-Rares en novembre au cours de laquelle étaient présentés les 1ers résultats du projet START. Ce projet a retenu l'attention de plusieurs acteurs bretons, Centre de Référence des Déficiences Intellectuelles de causes rares du CHU de Rennes, Breizh PC pour le futur pôle ressources régional d'accès aux soins des personnes en situation de handicap et l'équipe relais. Il pourrait être déployé dans d'autres régions à partir d'une déclaration d'intérêt de l'ARS.

START
Troubles du Neuro-Développement
Service Territorial d'Accès aux Ressources Transdisciplinaires

TROUBLES DU NEURO-DÉVELOPPEMENT

Service Territorial d'Accès à des Ressources Transdisciplinaires
Un dispositif innovant de formations croisées en territoires

Le projet **START** est né à l'issu de la publication en 2016 de l'expertise collective de l'Inserm « Déficiences Intellectuelles » et de l'analyse des politiques publiques menées dans le champ des handicaps cognitifs. **START** propose une réponse aux limites d'une approche catégorielle trop exclusive des troubles du neuro-développement, sans gommer la spécificité de chaque trouble, dont l'autisme.

Les **troubles du neuro-développement** (TND) correspondent à un défaut de développement d'une ou plusieurs compétences cognitives attendues lors du développement psychomoteur et affectif de l'enfant.

Ils incluent : les Troubles du Spectre de l'Autisme, les Troubles du Développement Intellectuel (Déficience Intellectuelle), les troubles du langage ou des coordinations, les troubles des fonctions exécutives et attentionnelles, les troubles spécifiques des apprentissages (lecture, calcul...) et les troubles cognitifs complexes.

Le périmètre des TND constituent une approche pertinente sur le plan scientifique, clinique et très opérationnelle, dans le champ du soin et de l'accompagnement. En réponse à des expressions cliniques d'une grande variabilité et souvent d'une grande **complexité liée à la coexistence de ces troubles** pour une même personne, ils fournissent un **cadre structurant** dans lequel les évaluations et les diagnostics peuvent être articulés entre eux, **sans nier les spécificités fonctionnelles et étiologiques** de chacun.

Ce cadre doit en effet permettre de rétablir une plus grande **équité d'accompagnement et de soins**, d'accroître la **précocité** mais aussi la **pertinence des interventions tout au long de la vie**, tout en garantissant une **spécificité** de prise en charge propre à chaque trouble, prenant toujours mieux en compte les **forces, les fragilités et les souhaits** de la personne et les **besoins de soutien** correspondants.

Le projet START est en phase avec les différentes réformes engagées ces dernières années, visant à reconfigurer l'offre sanitaire et médico-sociale autour d'une logique de « parcours» de la personne, au plus près de ses besoins. Il est également en phase avec la stratégie nationale pour l'Autisme au sein des troubles du Neuro-Développement.

Co-porté par DéfiScience Maladies Rares du Développement Cérébral et Déficience Intellectuelle FILIÈRE NATIONALE DE SANTÉ, Alliance maladies rares, ANECAMS, Collectif D.I., FEHAP, nexem, Unapei

Une expérimentation financée par cnsa Caisse nationale de solidarité pour l'autonomie, ars, ars

[1] *Protocole national de diagnostic et de soins (PNDS) Générique Polyhandicap publié le 11 mai 2020 qui traite des aspects médicaux communs à tous les syndromes rares ou non aboutissant à une situation de polyhandicap, pour transmettre les bonnes pratiques pour le diagnostic et les soins dans un langage accessible à chacun des acteurs de terrain. http://www.defiscience.fr/actualites/pnds-generique-polyhandicap/*

Au niveau régional, la plateforme d'expertise maladies rares « Rares Breizh » rassemble et fédère les 15 centres de références et 113 centres de compétences répartis sur les 6 centres hospitaliers bretons.

RARES BREIZH | Plateforme d'expertise Maladies Rares de Bretagne

CHRU Brest – Groupe Hospitalier Bretagne Sud – Fondation ilaos – Centre Hospitalier Saint-Brieuc – CHU Rennes – Brocéliande Atlantique Groupement Hospitalier Vannes - Auray

- Pilotée par le CHU de Rennes
- 6 établissements hospitaliers
- 127 centres de références : 9 CRMR + 6 CRC + 112 CCMR
- Les 23 filières de santé maladies rares sont représentées

	CRMR	CCMR	CRC
Brest	3	50	1
Lorient	0	1	0
Rennes	5	58	3
Roscoff	1	0	0
Vannes	0	2	1
Saint-Brieuc	0	0	1
Total	9	112	6

Impulsée par le Ministère des Solidarités et de la Santé dans le cadre d'un appel à projet national, « Rares Breizh » s'est concrétisée en 2020 avec le recrutement de l'équipe de coordination basée aux CHU de Rennes et Brest. Son objectif est de renforcer l'articulation inter-filières et de mutualiser les ressources à l'échelle de la Bretagne.

5 axes prioritaires + 1 axe transversal

- **Axe 1** - Améliorer l'orientation des personnes malades en renforçant la visibilité des centres labellisés maladies rares.
- **Axe 2** - Faciliter le parcours de soins et le parcours de vie des personnes malades en articulant la prise en charge médicale et médico-sociale
- **Axe 3** - Promouvoir et développer l'Education Thérapeutique du Patient dans le domaine des maladies rares
- **Axe 4** - Offrir un panel de formations adapté aux personnes malades et aux professionnels qui les accompagnent
- **Axe 5** - L'innovation et la recherche au service des personnes malades
  - Objectif 1 : accélérer le déploiement de l'usage de la télémédecine
  - Objectif 2 : développer le potentiel de recherche pour soutenir l'innovation diagnostique et thérapeutique (en lien avec les DRI des CHU et le GIRCI Grand-Ouest (GCS HUGO)
- **Axe transversal** – optimiser la gestion et les ressources des centres de référence

L'équipe relais est investie dans la gouvernance de la plateforme d'expertise maladies rares « Rares Breizh » par une représentation au Comité de Pilotage. Sa pilote assure en binôme la référence et l'animation du groupe de travail inter-filières n°2 sur la coordination des parcours complexes.

Enfin, une rencontre d'interconnaissance entre l'Equipe Relais et l'équipe Rares Breizh s'est tenue en novembre 2020, pour des présentations réciproques. Des pistes de collaboration ont été évoquées notamment pour répondre aux besoins de coordination médicale identifiés pour certaines personnes en situation de handicap rare. La consolidation des passerelles avec le secteur psychiatrique a également été abordée.

3.1.3. Renforcer les liens avec les associations de patients MR

Les associations du champ des maladies rares ou du handicap rare constituent des ressources indispensables à mobiliser, non seulement en tant que relais et supports d'information, mais surtout pour les savoirs d'expérience qu'elles ont développés. Les associations transforment une multitude de situations et d'expériences vécues en savoirs dans les différents domaines de vie de la personne, mais aussi en matière de ressources ou de résistances de l'environnement, ou encore de l'intrication des difficultés et des potentialités. Ces savoirs expérientiels fondés sur le vécu singulier des familles jouent un rôle déterminant dans la trajectoire médicale et sociale des personnes en situation de handicap rare.

En 2020, le renforcement des liens s'est poursuivi avec toutes les associations impliquées ou rencontrées depuis la création de l'équipe relais :

- Avec l'association EPI Bretagne : échanges au cours de l'été 2020 sur les besoins du territoire breton dans le cadre de l'examen du projet de 3e schéma national pour les Handicaps Rares par le Conseil National Consultatif des Personnes Handicapées (CNCPH) dans lequel siège Marie-Christine Poulain, Présidente d'EPI Bretagne. Participation et investissement dans les travaux de la CoP épilepsies & handicap Bretagne-Pays de Loire. Participation au temps d'échanges avec Sophie Cluzel, secrétaire d'État chargée des personnes en situation de handicap, lors de sa venue à Rennes le 14/12/20.
- Avec la délégation Loire Bretagne de l'association Huntington France : échanges réguliers autour des besoins des malades repérés par AHF en Bretagne. Participation et investissement dans les travaux du projet « StépHanie », co-animation du Club des utilisateurs, co-construction des candidatures à 3 appels à projets pour rechercher des financements. Travaux conjoints pour la préparation de l'e-évènement [Maladie de Huntington : Soutenir la qualité de vie des personnes] du 15/01/21.
- Avec l'association Phare d'Ouest : co-animation de la CoP Surdicécité Bretagne-Pays de Loire. Echanges sur la représentation de l'association dans le comité restreint de l'ERHR Bretagne, sur le déploiement du 3e schéma et les modalités de coopération *(courriers en annexe p. 48 - 51)*.
- Avec l'association Prader Willi : participation et investissement dans les travaux de la CoP Prader-Willi Bretagne. Diffusion aux établissements et services médico-sociaux bretons des nouveaux modules de formation à distance sur l'accompagnement des personnes porteuses du syndrome de Prader-Willi. Rédaction d'un article de présentation de la CoP SPW pour le bulletin national de l'association *(annexe p. 52 - 54)*.
- Intervention lors d'un café rencontre organisé par « les oiseaux libres » (épilepsies sur Brest) : présentation de l'ERHR, échanges autour des différentes problématiques rencontrées les patients ou les familles, notamment maintien dans l'emploi et accès aux droits.

De nouvelles associations ont également été repérées à l'occasion notamment des saisines sur les situations individuelles pour soutenir les projets des personnes accompagnées ou de leurs aidants.

- ARAMISE (Association pour la Recherche sur l'Atrophie Multi-Systématisée Information Soutien en Europe) : échanges d'interconnaissance avec Mme Catherine Mallevaës-Kergoat, Présidente habitant en Ille-et-Vilaine et l'un des adhérents (https://www.ams-aramise.fr/).
- AFAF (Association Française de l'Ataxie de Friedreich) : échanges d'interconnaissance avec M. Jacques Mesnildrey, membre du CA. Communication du livret « vivre avec l'ataxie de Friedreich » réalisé avec l'aide de spécialistes de la pathologie et information sur le service de soutien psychologique mis en place par l'AFAF (http://www.afaf.asso.fr/).
- Collectif de familles bretonnes pour l'accueil d'enfants et adultes handi : collectif régional breton, créé en aout 2017, anime un groupe privé d'entraide sur Facebook de 537 membres. L'équipe a rejoint ce groupe pour informer sur nos missions et soutenir certaines situations ou questions dans notre champ de compétences (https://www.facebook.com/groups/117737155557333/members).

L'ERHR Bretagne participait à un temps d'échanges avec Sophie Cluzel sur l'Habitat Inclusif et les épilepsies à Rennes à l'invitation de Marie-Christine Poulain, Présidente d'ÉPI Bretagne.

Au fil des discussions, quelques voies de progrès ont été soulignées :

- Affiner les évaluations des besoins des personnes vivant avec une épilepsie en associant aux équipes d'évaluation des MDPH des ressources associatives ou professionnelles
- Mieux prendre en compte les comorbidités dans les évaluations PCH
- Déployer « l'aide à la vie partagée » pour impulser de nouveaux projets
- Favoriser la rencontre entre différentes situations de handicap et créer ainsi des opportunités de pair-aidance
- Revaloriser les métiers de l'aide à domicile pour soutenir « une vie chez soi » pour les locataires des Habitats Inclusifs
- Graduer le soutien aux projets d'habitat inclusif selon les besoins des locataires
- Penser l'écosystème de l'habitat inclusif selon les besoins des locataires (quartier, transports, loisirs, soins...)

Autant de sujets qui ont été promus par les acteurs bretons (APF France handicap, EPI Bretagne, ADMR, 4 Vaulx les Mouettes, ERHR Bretagne) et entendus par les représentants institutionnels présents notamment Madame Sophie Cluzel, Secrétaire d'Etat auprès du Premier ministre, chargée des Personnes handicapées, le Dr Philippe Denormandie, Conseiller Santé/handicap, Emmanuel Berthier, Préfet, Christine Cloarec, députée, membre de la Commission des Affaires Sociales, Claudia Rouaux, députée, membre de la Commission des Finances, Stéphane Mulliez, Directeur général de l'ARS Bretagne, Anne-Françoise Courteille, 1ère Vice-présidente du Conseil départemental en charge des solidarités, Nathalie Appéré, Maire de Rennes et Présidente de Rennes Métropole, Valérie Binard, élue de quartier à Bourg L'évêque et Jean-François Monnier, adjoint handicap et accessibilité Rennes.

3.1.4. Inscrire le Handicap Rare dans les dynamiques territoriales

L'intégration des services en santé vise à répondre collectivement à des situations estimées complexes et quand aucun acteur concerné, à lui seul, ne détient toutes les ressources, les compétences, la légitimité nécessaires pour apporter une réponse globale et efficiente aux problèmes auxquels chaque acteur (ou organisation) du champ est confronté.

Pour soutenir cette logique d'intégration des réponses et favoriser l'articulation des acteurs sociaux, médico-sociaux et sanitaires, l'ERHR doit être en capacité de créer du lien entre les ressources existantes et de faciliter la mobilisation de l'expertise. A ce titre, elle s'intègre également dans les dynamiques du territoire breton sur les thématiques connexes au Handicap Rare ou susceptibles d'y apporter une partie des réponses. Au cours de l'année 2020, la pilote s'est par exemple impliquée dans les actions suivantes :

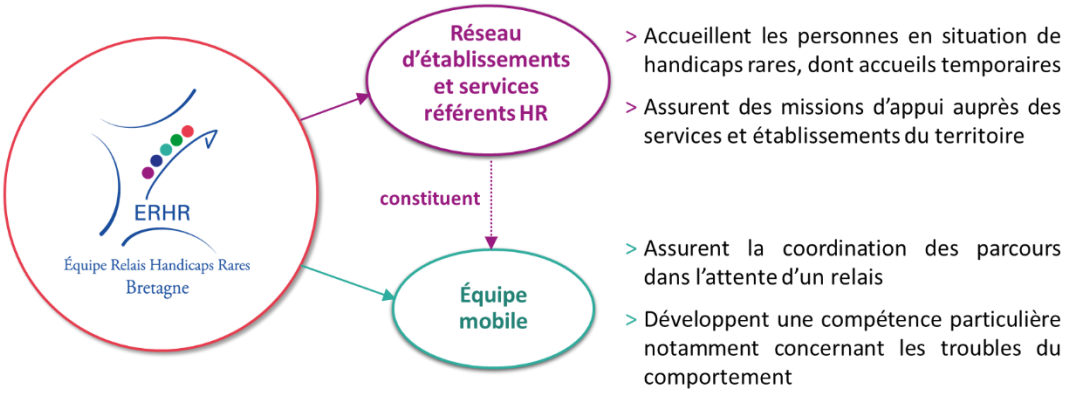
- La participation aux comités de pilotage (COPIL) des filières « Épilepsie » et « Neuro-Génétique Maladies Rares » de l'Association Neuro Bretagne ainsi que celui de la plateforme des Troubles Neuro-Développementaux (PCO TND)
- La participation au COPIL de l'Equipe Ressource Régionale de Soins Palliatifs Pédiatriques en Bretagne et l'organisation d'un temps d'échanges de pratiques professionnelles entre les deux équipes.
- La participation au Groupe de Travail ARS Bretagne sur l'accès aux soins des personnes en situation complexe de handicap et la contribution aux réflexions pour la création d'un pôle ressource régional « Handiaccès ».
- La contribution à l'élaboration des fiches réflexe SAMU départementales avec l'ARS Bretagne et le réseau Breizh PC.
- La rencontre avec Sylvie Métayer, directrice d'Appui au Parcours de Santé et Présidente de l'URSB, échanges sur l'articulation entre l'ERHR et les Dispositifs d'Appui à la Coordination (DAC) qui s'est prolongée par l'adhésion à l'Union des Réseaux et dispositifs de coordination de Santé de Bretagne (URSB) et la participation à l'Assemblée Générale 2020.
- L'intervention sur la Communauté de Pratiques Epilepsie et Handicap lors du Séminaire interrégional des directeurs(trices) des établissements et services médico-sociaux pour les enfants et adolescents en situation de handicap de Bretagne et des Pays de la Loire organisé par les CREAI.
- Rencontre le 3 juillet 2020 entre l'Association Gabriel Deshayes et l'Association Huntington

3.2. Animer le réseau des ESMS référents

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 dispositifs s'articulant avec l'équipe relais handicaps rares Bretagne préexistante :

> La reconnaissance d'Établissements et Services Médico-Sociaux (ESMS) référents Handicaps Rares.

> La mise en place d'une équipe mobile Handicaps Rares régionale.



Cette structuration originale a fait l'objet d'un appel à candidatures pour un démarrage effectif en décembre 2017 avec 14 ESMS référents Handicaps Rares autour d'une expertise sur une ou plusieurs catégories.

Fin 2018, l'Association Voir Ensemble rejoint le dispositif pour le FAM Bourseul dans le cadre des discussions avec l'ARS pour le renouvellement de son contrat pluriannuel d'objectifs et de moyens (CPOM). Enfin, en 2019, l'IPIDV et le pôle domicile APF 29 se voient également reconnaître la fonction d'ESMS référents. Pour le pôle domicile APF 29, cette reconnaissance s'accompagne d'une transformation de places en SAMSAH.

3.2.1. Une animation individualisée du fait du contexte sanitaire

Le contrat pluriannuel d'objectifs et de moyens (CPOM) formule la demande explicite de l'ARS Bretagne à l'équipe relais handicaps rares d'animer le réseau des ESMS référents Handicaps Rares en région.

Le contexte n'a pas permis de réunir les représentants des ESMS référents en 2020 du fait des contraintes sanitaires d'une part, mais également de leur forte mobilisation dans la gestion de la crise. Toutefois, des échanges réguliers se sont tenus avec certains d'entre eux soit dans le cadre de leur sollicitation sur une mission d'équipe mobile, soit, de manière plus proactive, dans une demande d'aide à la réflexion dans la dynamique de transformation de leur offre médico-sociale.

Parmi ces échanges, citons notamment :

- Le besoin d'explicitation de cette « fonction » d'ESMS référent Handicaps Rares auprès des services les plus récemment reconnus, pôles domicile APF 29 et 56 notamment, mais également d'une directrice nouvellement arrivée à la MAS de Léhon,
- Le besoin de consultation en matière d'adaptation des missions d'ESMS référent Handicaps Rares au contexte sanitaire, notamment en matière d'accueil temporaire, avec la MAS Ty Aven, la MAS Les Chants d'Eole, le Centre de Bel Air et le FAM Les Rainettes,
- Le besoin de confrontation d'idées pour la mobilisation tant managériale qu'organisationnelle des équipes professionnelles sur les missions d'ESMS référent Handicaps Rares, sur les changements de pratiques à impulser et sur l'articulation avec les transformations à l'œuvre (plate-forme de services, pôle de compétences et de prestations, communautés 360° etc.). Avec l'ensemble des pôles domicile et la direction régionale APF France Handicap, avec l'IPIDV, avec le SJDV Gabriel Deshayes, avec l'IME du Pont Coët, avec la MAS Les Chants d'Eole, le Centre de Bel Air et le FAM Les Rainettes.

Ces échanges pointent le besoin d'animation du réseau régional d'ESMS référents Handicaps Rares dans la dynamique de transformation de l'offre et permettent d'en préciser les contours. Les directions en attendent pour elles-mêmes, comme pour leurs équipes, un espace :

- De réflexivité sur les modalités d'accompagnement à déployer dans le cadre des missions d'appui, des missions d'accueil temporaire et des missions d'équipe mobile, sur les difficultés et/ou les réussites rencontrées dans la mise en œuvre de ces missions, notamment dans le basculement d'une posture d'accompagnement d'un usager vers l'accompagnement des aidants professionnels ou familiaux de cette personne,
- De capitalisation des bonnes pratiques développées dans le cadre du réseau régional d'ESMS référents Handicaps Rares en matière d'innovation organisationnelle, de développement des compétences sur les situations de handicap rare et d'articulation tant avec les missions « historiques » de l'établissement ou du service qu'avec les partenaires du territoire.

Ces constats ont été posés en équipe fin 2020. Ils font directement écho à la pratique du co-développement professionnel. Fondé sur le courant des pédagogies de l'action, de l'expérimentation et de la dynamique des groupes, le co-développement s'appuie sur des principes fondateurs analogues à ceux du dispositif national Handicap Rare :

- Partir de l'expérience plutôt que du savoir et tirer des enseignements de l'action,
- S'appuyer sur la dynamique de groupe pour développer l'autonomie et la coopération,
- Créer un espace de recul et d'effet miroir.

Cette approche a été mise au point au Canada, par Adrien Payette et Claude Champagne. Elle est particulièrement pertinente pour les équipes, pour leurs propres besoins internes ou en termes de coopération inter-équipes. Elle permet d'apprendre à partir de la réflexion sur l'action, apprendre à accompagner avec vigilance, à comprendre avec finesse, à clarifier, à voir sous différents angles, et aussi à repérer les pièges et les effets pervers d'une situation.

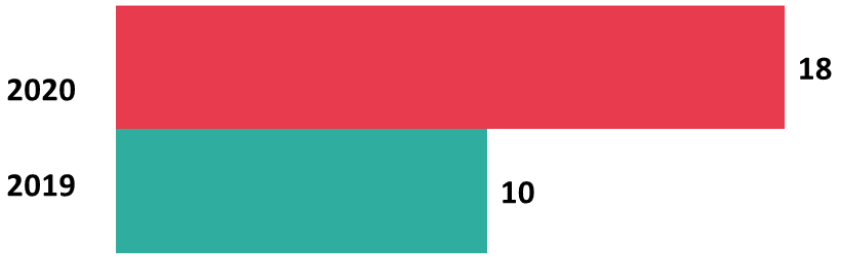
Pour le nouveau cycle, nous souhaitons y intégrer au moins deux responsables d'ESMS référents Handicaps Rares.

3.2.2. Activité des ESMS référents Handicap Rare

Le bilan des actions des établissements et services référents Handicap Rare n'a pas pu être établi à partir des rapports d'activité réalisés par chaque ESMS référent Handicaps Rares. En effet, seules deux structures ont communiqué leur rapport 2020 à l'ERHR Bretagne, le SJDV et le FAM Liorzig Gabriel Deshayes.

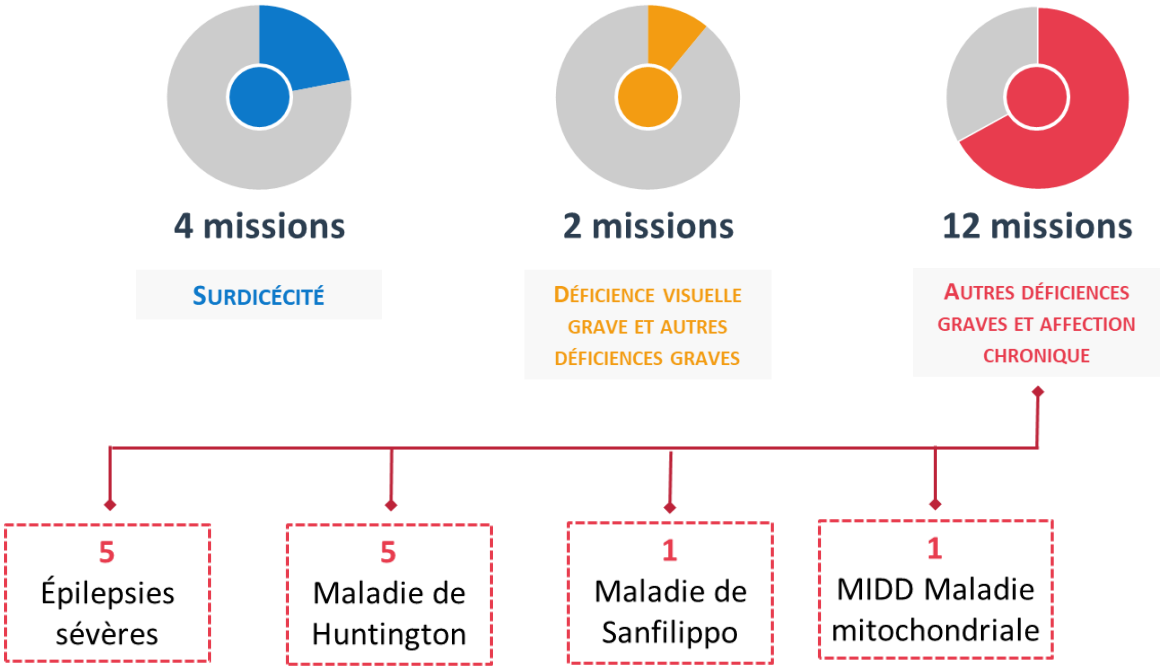
Les données ci-dessous correspondent donc à l'activité d'équipe mobile pour lesquelles l'ERHR Bretagne missionne les ESMS référent Handicaps Rares.

18 missions d'équipe mobile en 2020



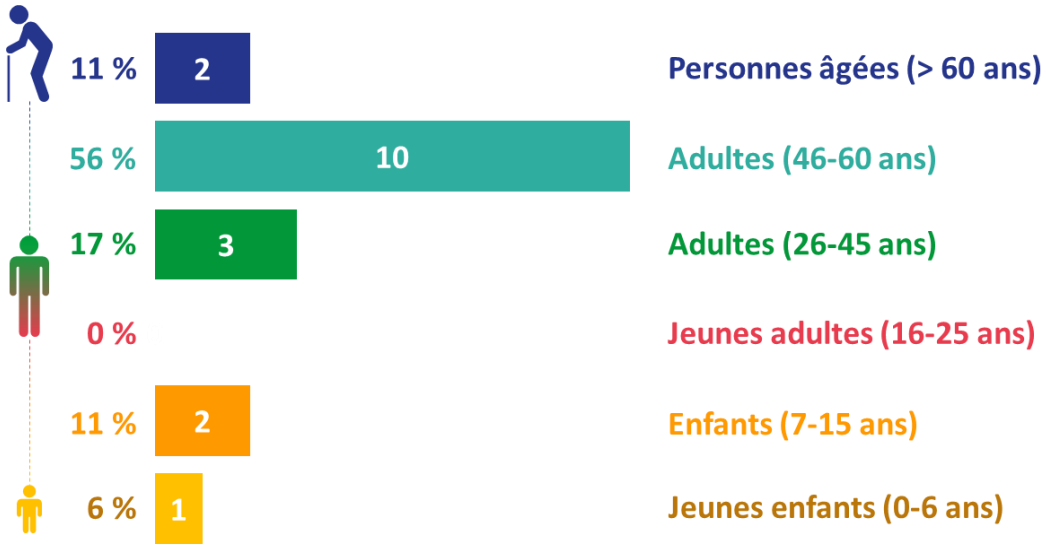
Malgré le contexte, l'ERHR a poursuivi le développement de l'activité d'équipe mobile en missionnant à 18 reprises le réseau des ESMS référents sur 16 situations de Handicap Rare (3 missions différentes pour 1 situation particulièrement complexe).

Catégories de handicap rare concernées

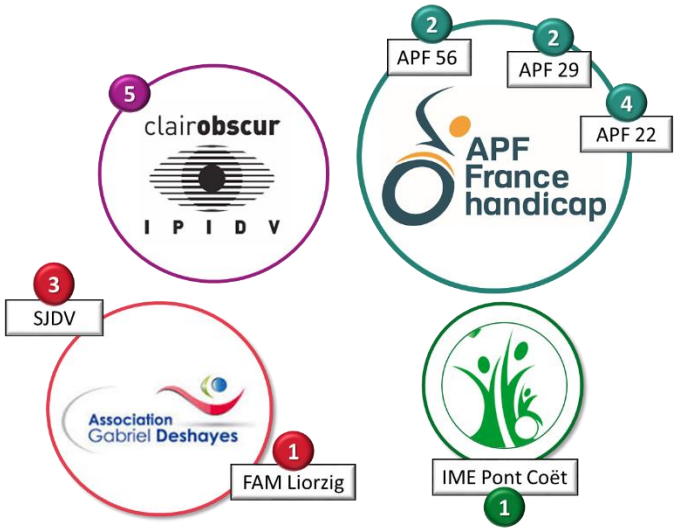


Dont :

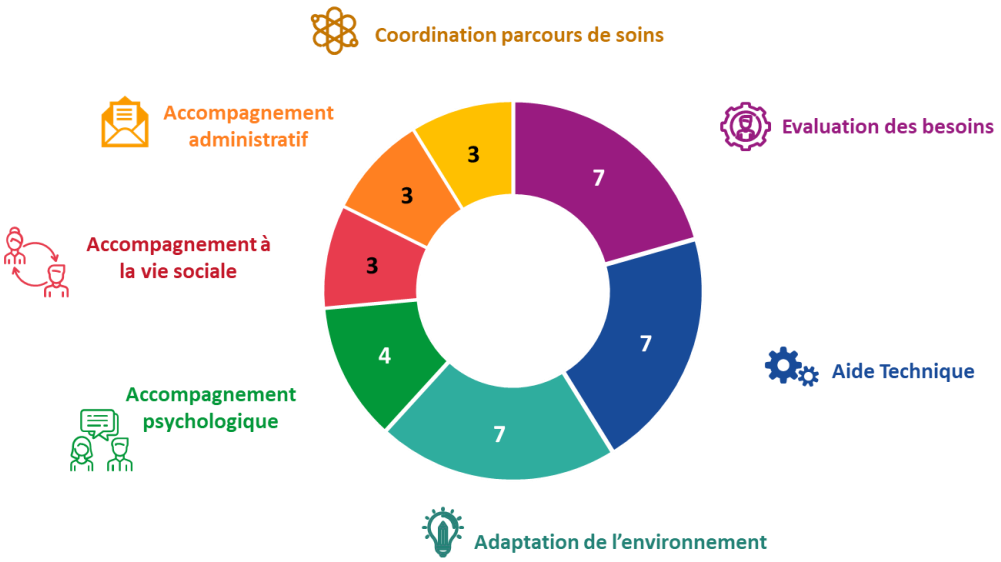
- 2 épilepsies pharmaco-résistantes non syndromiques
- Syndrome MERFF
- Épilepsie complexe associée à une hémiparésie et une déficience visuelle complexe
- Syndrome de West associé à une déficience visuelle



7 Établissements ou Services référents Handicap Rare ont été mobilisés dans le cadre de ces 18 missions d'équipe mobile.



Répartition des missions par domaines d'intervention



3.3. Produire, partager et diffuser les connaissances sur les HR

3.3.1. Animer des Communautés de pratiques

Le concept de communauté de pratiques a remplacé l'appellation d'équipe « experte » introduite par Jean Briens. *« Les communautés de pratiques sont des groupes de personnes qui se rassemblent afin de partager et d'**apprendre** les uns des autres, face à face ou virtuellement. Ils sont tenus ensemble par un intérêt commun dans un champ de savoir et sont conduits par un désir et un besoin de partager des problèmes, des expériences, des modèles, des outils et les **meilleures pratiques**. Les membres de la communauté approfondissent leurs connaissances en interagissant sur une base continue et à long terme, ils développent ensemble de bonnes pratiques. »* (Wenger, McDermott et Snyder, 2002)

Dans cette définition, deux notions peuvent servir de clé de compréhension : la notion d'apprentissage (voire d'autoapprentissage), ainsi que la notion de meilleures pratiques. Cette première notion d'apprentissage invite à faire une distinction avec la séance de formation, par le processus de groupe où les savoirs circulent entre les différents membres sans qu'un en particulier soit la référence pour les autres. Bien que des formations puissent venir ponctuer le cheminement d'une communauté de pratiques, cette dernière a comme premier objectif de faire émerger les pratiques les plus pertinentes et de les partager au sein du groupe. Évidemment, le fait d'avoir comme objectif de faire émerger les pratiques pertinentes, implique aussi de se pencher sur les limites de ce qui fonctionne moins bien, de ce qui fait difficultés dans telle ou telle situation de handicap rare.

Parmi les effets produits par les communautés de pratiques, les acteurs évoquent souvent le fait de :

- Œuvrer pour la mise en relation entre des membres d'horizons variés qui n'ont pas suffisamment l'occasion de travailler ensemble (professionnels de proximité, associations de familles et aidants, membres du secteur sanitaire ou institutionnel…),
- Créer les dynamiques d'un réseau d'intervenants, certains se trouvant très isolés dans leur pratique au sein de leur structure ou de leur territoire,
- Partager des connaissances et des expériences concrètes,
- Co-développer les compétences individuelles et collectives,
- Aider à trouver la bonne posture et à agir concrètement,
- Capitaliser les connaissances, savoir-faire et compétences,
- Produire des ressources pour la communauté en mettant en commun la part de savoir et d'expérience que chacun détient,
- Disposer de bases documentaires actualisées et de formations ciblées,
- Rendre accessible des ressources et des informations sur un type de handicap rare.

Les CoP sont des espaces d'échanges fertiles à partir desquels les pratiques peuvent rayonner davantage dans le réseau et au-delà. Pour atteindre ces objectifs, les membres partagent leurs savoirs, pratiques et expériences afin de forger une intelligence collective. Concrètement, elles prennent la forme d'ateliers de co-développement autour d'une ou plusieurs situations apportées par les membres, mais aussi d'approfondissement de thématiques par des échanges de pratiques, des apports de ressources documentaires (guides par exemple) ou encore de webinaires… Quant à l'animation, elle privilégie le renforcement mutuel et la production de savoirs en intelligence collective, ce qui suppose de développer des compétences spécifiques sur le plan méthodologique.

4 communautés de pratiques actives en Bretagne

> **CoP Maladie de Huntington :** composée de représentants de l'Association Huntington France, de professionnels des ESMS référents HR, de FAM, de MAS et de SAMSAH bretons. La chargée de mission de la filière maladies rares Brain-Team se joint parfois au groupe. Elle mobilise également de nouveaux professionnels issus des projets impulsés (DAC, psychologue de CMP, SAAD…) et de quelques aidants professionnels ou familiaux plus isolés.

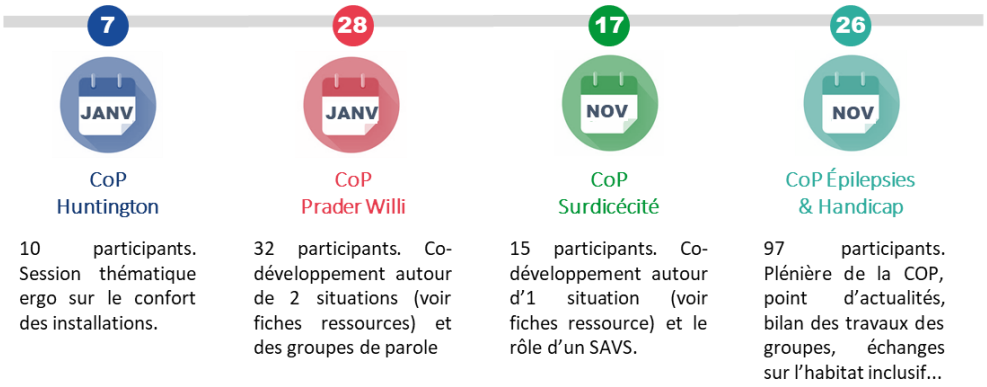
> **CoP Prader-Willi :** composée de représentants de Prader-Willi France de Bretagne et Pays de Loire, de membres de SESSAD, IME, IMPro, ESAT, Foyer de Vie, MAS, SAVS, d'une chercheuse de l'université de Rennes… La CoP s'est également étendue aux professionnels du Centre de compétences Prader-Willi du Chu de Rennes et des Centres de référence Déficience intellectuelle de cause rare (CRDI) des CHU de Rennes et Brest.

> **CoP Surdicécité Bretagne-Pays de la Loire :** composée de représentants associatifs (notamment Phare d'ouest qui co-anime 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 CoP prend une forme interrégionale, plusieurs institutions des Pays de Loire sont présents.

> **CoP Epilepsies & Handicap :** en Bretagne, le groupe est composé de représentants associatifs, de 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. Cette CoP bénéficie de l'ingénierie de FARHES pour l'animation du site internet de la CoP et l'animation de Webinaires qui rencontrent un vrai succès via les outils numériques.

Evolutions constatées en 2020

Malgré la crise sanitaire, certaines rencontres ont pu être organisées en présentiel et d'autres se sont déployées en visioconférences à la demande des membres qui ont exprimé le besoin de maintenir ces espaces d'échanges, à plus forte raison dans cette période difficile. Le distanciel a eu un effet mobilisateur différent avec l'absence de certains acteurs et la participation de nouveaux membres dont l'activité ne permettait pas le déplacement.



Les échanges autour de situations animés avec l'approche du Codéveloppement professionnel ont permis d'élaborer plusieurs fiches ressources capitalisant les savoirs élaborés collectivement et les pratiques pertinentes proposées.

Équipe Relais Handicaps Rares Bretagne

Syndrome de Prader-Willi – Fiche n° 2

Améliorer nos pratiques d'accompagnement

La situation

Mme C, âgée de 32 ans, travaille dans un ESAT. Elle réside dans un foyer d'hébergement composé de petits pavillons qui peuvent accueillir une dizaine de personnes et de quelques studios de plain-pied. Depuis un an, la vie en collectivité étant difficile, Mme C vit en studio.

L'équipe est consciente de la nécessité de poser un cadre différent pour Mme C. Des actions de prévention sont mises en place pour l'aider à contrôler l'accès à la nourriture : placards fermés, sensibilisation de l'environnement pour refuser les trocs en échange d'un service…

Le déménagement du foyer d'hébergement est prévu à proximité des commerces. Cela génère une grande inquiétude pour Mme C.

Mme C souhaite conserver son travail qui est pour elle très valorisant. C'est un lieu où la maladie est mise de côté.

Mme C a de nombreuses relations amoureuses. Elle invite dans son studio des partenaires différents. L'équipe se rend compte qu'elle peut avoir plusieurs relations en même temps.

La question posée

> Comment gérer au quotidien les rencontres amoureuses ? Avez-vous déjà été confrontés à la question de la prostitution ? Au niveau éthique, jusqu'où une équipe peut-elle intervenir ?

Retours des participants

> Peut-on parler de prostitution ? Est-ce une stratégie pour trouver de la nourriture ? Faut-il y voir une forme de boulimie affective ?

> Une personne qui présente le syndrome de Prader Willi ne dispose pas d'une réelle liberté, surtout sur le plan alimentaire. Il est donc nécessaire de poser un cadre en accord avec la personne et le représentant légal.

> Une personne accompagnée nous a écrit au retour d'un week end : « Je veux que vous fouillez mon sac ». C'est la personne elle-même qui demande de l'aide, qui demande qu'on la cadre pour l'aider à vivre avec cette maladie.

> Réfléchir au dosage : mettre en valeur ce que la personne sait faire et la soutenir dans ce qu'elle ne sait pas faire.

Préconisations d'avenir

> **Etre les garants d'un cadre « caoutchouteux »,** contenant et souple, qui permet de soutenir la personne.

> **Définir un contrat** qui repose sur une relation de confiance.

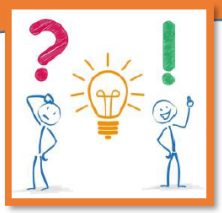
> **Etre prudent par rapport au vocabulaire utilisé :** les mots « vol », « prostitution » ne conviennent pas du fait de l'absence d'intention.

Cette fiche a été élaborée dans le cadre de la Communauté de Pratiques Prader-Willi du 28/01/20.

Équipe Relais Handicaps Rares Bretagne

Syndrome de Prader-Willi – Fiche n° 3

Améliorer nos pratiques d'accompagnement



La situation

Mr G, âgé de 21 ans, est accueilli en SifPro. L'accompagnement se concentre actuellement sur la transition vers l'âge adulte avec des mises en situation professionnelle.

Des vols et des dégradations se sont produits sur les différents lieux de stage et dans l'établissement. De ce fait, les opportunités de stage se limitent... La famille est démunie.

Des difficultés récentes sont constatées tant du côté de l'établissement, que de sa famille. Mr G est en train de s'isoler.

L'équipe se demande si Mr G souhaite réellement s'inscrire dans un projet professionnel ? A-t-il envie d'être autonome et d'avoir un travail ?

L'équipe n'est pas en accord sur l'attitude à adopter face au vol.

La question posée

> Avez-vous connu des désaccords en équipe face à un comportement d'usager notamment le vol ?

Retours des participants

> Intérêt d'un travail préalable de définition de la sanction : sanction punition et sanction réparation. Il y a une conséquence à tous les actes que l'on pose. Comment aider quelqu'un qui a franchi une limite ? Comment peut-elle réparer ?

> C'est la relation qu'il faut réparer, le lien de confiance. Par exemple, une randonnée avec la personne agressée pour renouer le lien de confiance. Ou encore, une mise à distance (retour maison) pour réfléchir à comment nous allons réparer le lien de confiance.

> S'interroger sur le sens du vol. « Les collègues s'en plaignent et la personne nie. Elle ne se sent pas voleuse, elle prend ». De quoi a-t-elle besoin ? Par le biais du contrat, il est possible de proposer un choix mais restreint. « Il est difficile pour les personnes de choisir ». Donner un sentiment de choix, de maîtrise.

> Comprendre que le vol n'est pas un vol. Quand il y a des débordements, c'est pour dire ce qui ne va pas. Et alors on travaille sur ce qui ne va pas. « Ces manifestations de vol, je vois cela comme une expression que quelque chose ne va pas ».

> Responsabiliser chacun dans le groupe : chacun doit prendre soin de ses affaires.

> Sensibiliser à la citoyenneté pour prendre conscience des droits et libertés. Utiliser le droit commun. Pourquoi ne pas faire intervenir les gendarmes ? Laisser à la personne victime la possibilité de porter plainte.

> Est-il possible de proposer des pauses bien être.

Préconisations d'avenir

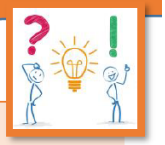
> Adopter **une position claire en équipe** sur la notion de sanction. Besoin d'analyse de pratiques pour réfléchir à ce que l'on fait.

> **Faire le lien** avec les équipes qui accueillent en stage pour **garantir une continuité dans l'accompagnement.**

Cette fiche a été élaborée dans le cadre de la Communauté de Pratiques Prader-Willi du 28/01/20.

SURDICECITE – Fiche n° 1

Améliorer nos pratiques d'accompagnement



La situation

Mr F, âgé de 42 ans, vit au domicile avec son père. Il a une bonne connaissance du braille mais communique par le biais d'une ardoise Velléda, écritures en gros caractères. Un besoin d'information sur les aides techniques et les outils de communications a été identifié. Une coordination médicale est à prévoir, ainsi que des solutions pour soulager le père, qui porte toute l'organisation et vieillit. Mr F. se renferme et le besoin d'ouverture à la vie sociale est formulé par le père.

Des partenaires sont identifiés ainsi qu'une nouvelle ressource inattendue : le SJDV. Mr F. adhère au projet de communication par l'utilisation du braille informatique. Le père achète la plage braille ISIS 40 et un ordinateur, et est accompagné par l'IPIDV. Une recherche de compétences en braille informatique est réalisée via V. Haüy. Un accueil temporaire en foyer est envisagé.

Les questions posées

> Comment favoriser l'ouverture sociale ? Comment limiter le risque d'enfermement, et apaiser les relations familiales ? Comment organiser un accueil en foyer, et préparer la séparation avec le père ? Quelles étapes mettre en place pour favoriser la coordination du parcours de soin ?

Retours des participants

1. **Identifier quels ont été les points forts de cette situation : pourquoi ça a marché ?**

- ☑ Prendre le temps de consulter les ressources et de confronter plusieurs points de vue et compétences : ne pas se précipiter pour apporter une solution qui peut paraître évidente.
- ☑ Partir des besoins de la personne et de ses compétences : se centrer sur l'individu.
- ☑ Ne pas rester fixé sur son territoire de compétences (département) ou ses limites d'autorisation (ex : service autorisé pour les enfants) : accepter de faire des pas de côté.
- ☑ Prêter attention à la dynamique institutionnelle qui permet ces pas de côté et favorise la mobilisation de « bonnes volontés ».

2. **Comment mobiliser les compétences ? Comment poursuivre les actions ?**

- ☑ Notice simplifiée de la plage braille pour aider à décoder rapidement et accompagnement une fois par mois pour évoluer.
- ☑ Importance d'être 2 professionnels : un pour répondre à l'appétence de communication de la personne et un autre pour soutenir l'environnement familial.
- ☑ Pour travailler la séparation, importance des étapes, via un accueil de jour, puis un accueil temporaire ?
- ☑ Travailler la coordination médicale, en demandant par exemple le concours à un médecin extérieur (Sollicitation du Pôle du CHU de Rennes avec le médecin I. Ridoux).

3. **De quelles compétences doit disposer un SAVS pour gérer ce genre de situation ?**

- ☑ Importance de trouver la ressource sur un territoire concernant le médical (PRIOR en pays de Loire, Plateforme d'Expertise Maladie Rares pour organiser un staff médical, éventuellement avec équipe relais).

- ☑ Le SAVS peut se définir comme chercheur de ressources : il est inimaginable de tout avoir en interne, mais savoir où aller chercher les ressources nécessaires (bénévoles, partenaires, association d'usagers à travers une convention…). Cette capacité à mobiliser du réseau, à s'appuyer sur le territoire de proximité, permet d'avoir un regard plus large et un autre point de vue. Le fait de devoir aller chercher ailleurs ouvre des perspectives.
- ☑ S'appuyer sur l'expertise d'usage : demander l'avis des utilisateurs, mobiliser des acteurs locaux, utiliser la pair-aidance ou le statut de patients experts (Comment les pairs entre eux peuvent renforcer leurs connaissances ? Possibilité de les rémunérer ou de les former…).
- ☑ A la verticalité de la relation d'expertise succède désormais une horizontalité des rapports entre personnes accompagnées et professionnels !

Préconisations

> **Faire intervenir une personne qui serait référent médical, afin de coordonner le parcours de soin et de mieux accompagner la personne.**

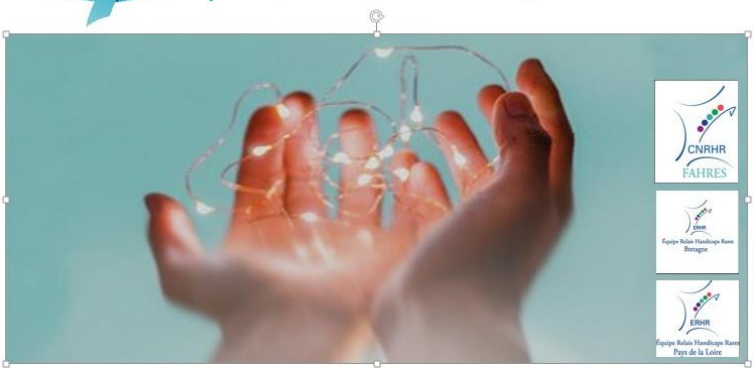
> **Mobiliser le réseau local associatif.**

> **Mettre en place un accueil temporaire.**

> **Proposition de création d'un réseau de service avec des usagers formés à la pair-aidance.**

Cette fiche a été élaborée dans le cadre de la Communauté de Pratiques Surdicécité du 17/11/20.

Communauté de pratique
Épilepsies et Handicap
Pays de la Loire - Bretagne



Quelques réalisations 2020

Retour sur l'assemblée du 26.11.20

Une Assemblée en ligne où vous avez été nombreux à vous être connectés pour assister à différents temps

- Actualités épilepsies en Région
- Habitat-inclusif et épilepsies
- Plateforme numérique de la cop
- Découverte des travaux des membres

Retrouvez ici les "traces " de cette assemblée avec la possibilité de télécharger les supports, ou encore retrouver les témoignages des membres et aussi revoir le résumé des sessions en replay.

cliquez ici pour retrouvez les supports de cette assemblée

Nouveaux webinaires en Replay!

2 nouveaux webinaires accessibles en Replay (récits de vie - épilepsies et co-morbidités) dans la rubrique "Webinaires" sans oublier celui de présentation de la communauté de pratique.

Une Programmation en cours pour 2021- Nous ne manquerons pas en début d' année de vous communiquer le programme 2021.

Enfin, en 2020, à l'instigation du CNRHR FARHES, l'équipe relais a contribué activement à deux études menées sur le modèle de CoP qui ont vocation à alimenter les réflexions au sein du dispositif national Handicaps Rares :

> Analyse, évaluation et évolution d'un dispositif appelé « communauté de pratique Epilepsies et Handicap » par Eléonore Mounoud, Université Paris Saclay Centrale Supélec et Isabelle Vandageon-Derumez, IAE Gustave Eiffel (UPEC),

> Modélisation organisationnelle et économique d'une communauté de pratique à partir de la « communauté de pratique Epilepsies et Handicap » par Julie Micheau, ex-directrice scientifique à la CNSA.

3.3.2. Accompagner la montée en compétences par la formation

A. Formation sur les troubles neurovisuels chez l'enfant

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. Ce 3e groupe de formation se poursuit en distanciel, avec plusieurs reports de date liés à la crise sanitaire, finalisation prévue en février 2021, en visioconférence.

B. Formation sur le syndrome de PW

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 :

- 28/01/20 ESAT Les Ateliers de la Baie APAJH 22-29 à Hillion(22),
- 01/10/20 ESAT Les Genêts d'Or à Morlaix (29).

Pour ces formations, l'équipe relais fait appel à l'Association Prader Willi France avec laquelle elle signe une convention de formation.

C. Formation à la démarche de communication alternative

Véronique Le Ral, orthophoniste du CNRHR Robert Laplane, est intervenue le 15/12/20 à la demande de l'ERHR auprès de l'équipe de l'ESAT Les Genêts d'Or de Saint Pol de Léon. Ces professionnels sont mis en difficulté dans l'accompagnement de 2 travailleurs dyscommunicants.

Cette formation s'est construite autour d'une approche de l'évaluation des capacités de communication par l'observation d'une part et à travers une démarche de co-construction des outils à déployer d'autre part.

Cette formation devrait se prolonger en 2021 par l'organisation de journées « communication adaptée » pour l'ensemble des professionnels du pôle de Saint Pol de Léon (ESAT, FV et FAM).

D. Formation épilepsies & domicile APF Formation

La formation « Accompagner les personnes épileptiques en SAVS-SAMSAH » co-construite avec l'APF Formation (Nantes) en 2019 et le réseau des partenaires bretons (dont EPI Bretagne et ERASME) s'est poursuivie pour les 2 dernières journées, les 28 & 29 janvier 2021. Lénaïg Droniou, référente de parcours à Brest, a suivi l'ensemble des modules.

3.3.3. Diversifier les formats de diffusion de la connaissance

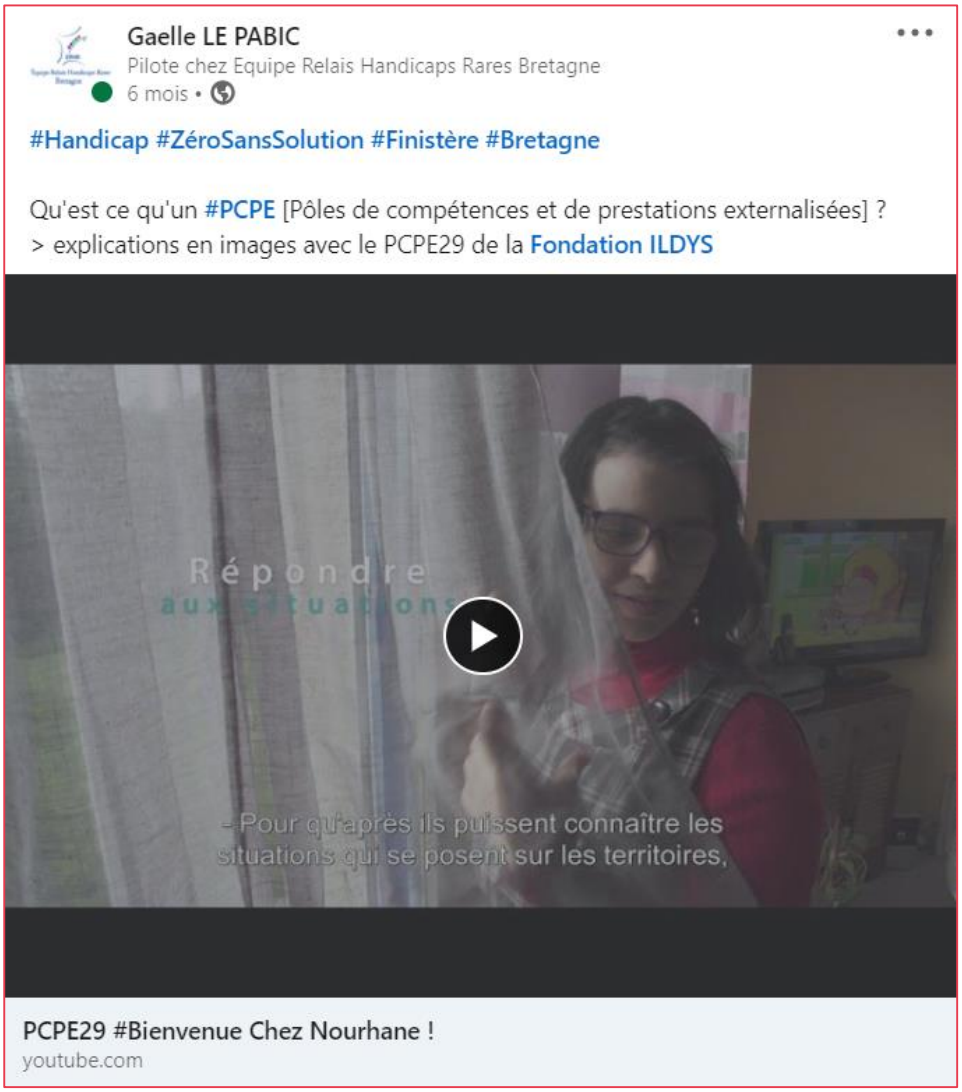
Il existe des ressources dans le domaine des handicaps rares, mais elles arrivent souvent difficilement jusqu'aux professionnels de proximité. L'équipe développe donc une fonction de veille, de collecte et de diffusion auprès des acteurs bretons médico-sociaux ou sanitaires.

> Diffuser des publications, comme les recommandations de l'HAS lorsqu'elles concernent les handicaps rares par exemple :

> Mettre à disposition les résultats de la recherche et de l'innovation dans le champ des handicaps rares, comme les travaux des centres de référence Maladies Rares :

> Soutenir les initiatives portées par les associations représentatives des personnes en situation de handicap rare :

> Donner de la visibilité aux initiatives du territoire



> Communiquer sur les recommandations en période COVID

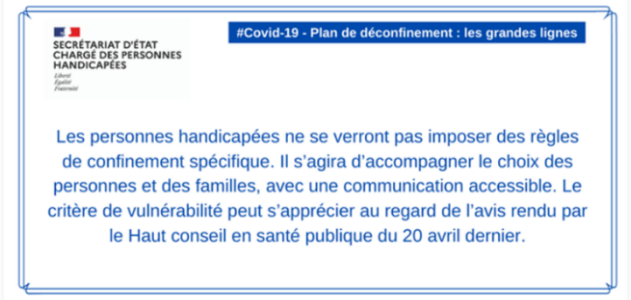
#Déconfinement : Accompagner au mieux votre choix !

Par **ERHR Bretagne** | 7 mai 2020

L'Equipe Relais Handicap Rare de Bretagne vous accompagne dans cette nouvelle étape : évaluer les risques, se protéger, reprendre ou non ses activités habituelles, poursuivre ses apprentissages, accéder aux soins… Autant de questions qui méritent une attention particulière.

Vous pouvez nous contacter :
Par mail : bretagne@erhr.fr
Par téléphone ou SMS : 06.64.95.48.73

A très bientôt !



3.4. Soutenir l'innovation et formaliser les connaissances

3.4.1. Favoriser la production de connaissances à partir du savoir expérientiel

A. Expérimenter un groupe de parole inter-institutions (syndrome Prader Willi)

L'équipe relais a initié un groupe de paroles visant à expérimenter la pair-aidance entre jeunes adultes porteurs du Syndrome de Prader Willi sur les Côtes d'Armor dans un cadre inter-institutions. Il concerne 7 jeunes adultes accompagnés par 7 ESMS différents :
> ADAPEI Nouelles - Résidence Handi citoyen à Lamballe,
> ADAPEI 35 - IME La Passagère à St Malo / Domicile familial à Trégon (22),
> Voir Ensemble - SIFpro CERADV à Plénée Jugon,
> Association Quatre-Vaulx-les-Mouettes - Foyer de vie Le Vaugourieux à Créhen,
> EPSMS Ar Goued - SAVS Les Mauriers à Plaintel,
> GCSMS - APAJH 22-29-35 - Foyer de vie Roger Legrand à Ploumagoar.

Ce groupe de parole s'appuie sur la pair-aidance et s'inscrit plus largement dans l'évolution plus globale du secteur du handicap qui vise à :
> garantir toute sa place à la parole des personnes accompagnées,
> reconnaître l'expertise du vécu,
> placer au cœur de tout projet d'accompagnement l'objectif d'une plus grande autonomie,
> promouvoir l'autodétermination et la capacité d'agir,
> et, in fine, permettre à chacun de choisir son parcours de vie et d'évoluer comme tout citoyen dans la cité.

Ce groupe de parole cherche à faciliter l'expression de jeunes adultes en situation de handicap rare et porteur du syndrome de Prader Willi. Il doit permettre de les légitimer dans leurs aspirations d'autonomie et de les soutenir dans les difficultés qu'ils rencontrent par un transfert d'expériences entre personnes ayant un vécu semblable ou comparable. Y sont notamment évoqués la vie quotidienne, la vie personnelle, la vie sociale, le travail, les activités, le logement, les déplacements, la santé ou encore l'accessibilité.

L'équipe relais a signé avec le pôle hébergement adultes de l'association 4 Vaulx les Mouettes une convention de collaboration et de mise à disposition d'une professionnelle psychologue qui garantit le cadre et soutient les participants dans leur expression. 9 séances mensuelles sont programmées le jeudi de 14h30 à 16h30 au cours de l'année 2020/2021, avec un bilan de cette expérimentation en juin 2021.

La Pair-aidance

La pair-aidance repose sur l'idée qu'une personne en situation de handicap développe une « expertise d'usage », à savoir des compétences spécifiques acquises du fait de sa situation particulière et est donc en capacité de mobiliser ce « savoir expérientiel » pour le transmettre à une personne dans une situation comparable.

Longtemps considérées comme de peu d'importance et ne bénéficiant d'aucune reconnaissance, ces pratiques de pair-accompagnements disposent depuis les années 2010 du soutien de politiques publiques nationales, notamment avec la Réponse Accompagnée Pour Tous (RAPT). Dans le cadre de son « Axe 3 Impliquer les usagers et les pairs », la démarche RAPT ambitionne de faciliter l'accompagnement par les pairs dans les établissements et le positionne comme un véritable outil au service de l'autonomie et non en concurrence avec l'expertise des professionnels.

B. En perspective

> Développer un atelier de capitalisation des savoirs expérientiels en épilepsie dans le cadre de la CoP Epilepsies et Handicap, à destination des professionnels de terrain, des aidants et des personnes concernées. En 2020, l'équipe relais a construit avec l'ERHR Pays de la Loire, le CNRHR FAHRES et l'Atelier des Pratiques des ateliers de formation sur les Savoirs Expérientiels en épilepsies CAPSE (voir annexe p. 55 - 56). Fin 2020, nous avons pu constituer 2 groupes de professionnels et aidants familiaux intéressés par cette démarche. Les 6 ateliers se dérouleront de manière simultanée à Saint-Brieuc, Rennes et Angers, dès que le contexte sanitaire permettra aux 3 animateurs de se déplacer.

Trois intervenants chercheurs associés au **Laboratoire RIFT (Recherche-Intervention-Formation-Travail) de l'Université de Genève**, caractérisés par leur expertise en matière d'**analyse du travail et de conception de plateforme collaborative de formation**.

Myriam Meuwly

Fabrice Roublot

- ✓ Une connaissance fine des méthodologies d'analyse de l'activité permettant la "mise en ressources de l'expérience";
- ✓ Une expertise en ingénierie logicielle assurant le développement de plateformes de formation collaboratives et innovantes.

Vanessa Rémery

> Redéfinir avec l'association Prader-Willi France la suite à donner au groupe de parole à destination des parents d'enfants atteints de la maladie de Prader-Willi. Une dernière rencontre a été organisée en octobre 2020 avec l'animateur, Monsieur Louis Bocquenet, psychologue. Les parents participants souhaitent d'autres rencontres de ce type. L'idée d'une proposition départementale de groupe de parole pour les parents se dégage, mais elle suppose l'implication du représentant régional de l'association PWF pour une bonne mobilisation des familles concernées.

> Développer la dimension de Formation par les Pairs inscrite dans le futur schéma Handicap rare et dans laquelle l'association Phare d'Ouest souhaite s'investir (voir courrier en annexe), avec par exemple l'accompagnement de pairs-aidants sur le rôle de « pair-formateur ».

> Créer des « forums hybrides » le temps d'une formation pour permettre aux professionnels et aux parents de délibérer autour de la complexité de situations singulières. Plusieurs thématiques communes ont été identifiées : prévention et gestion des troubles du comportement, vie affective et sexuelle des adolescents et jeunes adultes en situation de handicap rare…

3.4.2. Associer les personnes concernées au développement d'innovations

A. Le projet « StépHanie »

Les conséquences de la maladie de Huntington sont multiples et se traduisent par des limitations dans les domaines cognitifs, moteurs et sensoriels pour des personnes qui sont globalement affectées dans leurs capacités de déplacement, d'expression et de mémoire.

Le projet « StépHanie » a pour objectif de contribuer à compenser certaines limitations en donnant aux personnes atteintes une possibilité de continuer à décider pour elles-mêmes, notamment pour exprimer leurs désirs, leurs émotions et l'évocation de leurs souvenirs y compris lorsqu'elles auront des difficultés ou seront dans l'incapacité d'exprimer clairement leur volonté.

Cet objectif peut être atteint grâce au développement et la diffusion de la pratique d'un outil numérique (tablette) sur lequel, par anticipation, la personne considérée peut enregistrer et conserver une mémoire supplétive.

B. Objectifs du projet « StépHanie »

L'objectif principal est de contribuer au maintien d'une capacité de décision personnelle de la personne sur les décisions qui la concernent et cela y compris dans la situation où l'expression de la personne est rendue difficile, voire impossible par l'oralisation.

Les objectifs opérationnels visent à :

> Familiariser les personnes concernées et leurs aidants avec un outil numérique portable et transportable (une tablette).
> Construire avec elles un contenu ludique avant que cet outil ne s'impose comme un outil médiateur de communication.
> Faire en sorte que la personne atteinte de la maladie puisse garder dans une mémoire « informatique » un maximum d'informations personnelles sur ses préférences, ses gouts, ses plaisirs, ses besoins quotidiens.
> Rendre cet outil informatique partie prenante de l'accompagnement quotidien des personnes
> Proposer une diffusion de l'outil au plan national.

C. Les étapes du projet « StépHanie »

Ce projet a déjà connu une première phase expérimentale qui a permis de confirmer l'intérêt de l'outil. Il s'agit maintenant de développer et de diffuser un outil gratuit et public.

La réalisation de ce projet engagé en 2018 est prévue en trois temps :

> Une phase expérimentale achevée - 2018/2020
> Une phase de développement 2020/2021
> Une phase de diffusion 2021 et suivantes

La phase expérimentale achevée a été menée avec le concours de 3 équipes médico-sociales et 5 personnes atteintes de la maladie qui ont participé à cette phase en pointant les améliorations nécessaires. Ces équipes et ces personnes seront à nouveau mobilisées.

En 2020, nous avons engagé la seconde phase avec un nouvel acteur technique qui est le laboratoire d'électronique du Centre de Rééducation et Réadaptation Fonctionnelles de KERPAPE à Ploemeur (56). Le cout global de cette nouvelle étape est évalué à 80 000€ comprenant le développement technique et l'accompagnement des personnes et de leurs aidants professionnels et familiaux pour la mise au point d'un outil stabilisé et diffusable à grande échelle. L'association Huntington France s'est à nouveau impliquée avec l'attribution d'une subvention de 15 000 €. Pour compléter le financement, nous avons répondu à plusieurs appels à projet (Prix Klésia Accompagnement Handicap 2020, Prix de l'Innovation sociale de la Fondation Groupama et Structure 3.0 de l'Agence du Numérique en Santé).

D. Création et animation d'un club des utilisateurs

La phase expérimentale a montré que l'investissement des utilisateurs et leur motivation est un moteur essentiel dans la mobilisation de nouvelles personnes à l'utilisation de cet assistant numérique. Un Club des utilisateurs a été créé sur le modèle des deux rencontres annuelles organisées en 2020. Ces rencontres sont l'occasion de se retrouver et de partager des expériences entre personnes atteintes de la maladie, proches aidants et professionnels accompagnateurs.

E. En perspective

La subvention de 15 000 € de l'association Huntington France a permis d'impulser les premiers développements informatiques d'adaptation de LifeCompanion aux besoins associés à la maladie Huntington et l'importation des éléments conçus sur la phase expérimentale :

> L'ajout et la lecture de médias (photos, vidéos) : l'ajout de photos/vidéos "en direct" (via l'appareil photo) par les personnes ou l'entourage,
> Une interface de sélection des exercices, cahiers, etc. accessible aux personnes directement afin de donner une plus grande autonomie (i.e. le menu de sélection actuel n'est pas accessible),
> Un lancement automatique de tous les éléments au démarrage de la tablette afin de permettre une installation facilitée par tous,
> La configuration totale afin d'anticiper le besoin de création d'exercices, contenus, séquences.

Fin 2020, nous avons été informés « en off » que nous avions été sélectionnés parmi les 10 lauréats sur les 140 candidatures reçues pour l'appel à projet structure 3.0. Le projet va donc se poursuivre tout au long de l'année 2021 avec un suivi par la Direction du Numérique en Santé et l'Agence du Numérique en Santé.

3.4.3 Mesurer l'impact de l'ERHR sur les parcours

Dans le domaine spécifique des situations de handicap rare, même si un important travail de caractérisation de ces situations accompagnées par les ERHR et des interventions faites par ces équipes a été rendu possible par la généralisation du SCIDI (dossier informatisé de la personne accompagnée sous Médiateam), il est extrêmement hasardeux d'en tirer le moindre enseignement en matière d'impact des interventions des ERHR dans le parcours de vie des personnes concernées. L'équipe a donc engagé en 2020 une réflexion avec le CREAI de Bretagne pour la réalisation d'une étude relative à l'ERHR bretagne et à son impact sur le parcours de personnes accompagnées avec pour objectifs :

> D'identifier et de décrire les effets produits (positifs, négatifs ou nuls) par l'intervention de l'ERHR pour la personne, pour ses proches, pour les professionnels et les pouvoirs publics.
> De repérer et décrire les innovations organisationnelles qui se sont produites lors de la mise en œuvre du dispositif.

Cette étude a fait l'objet d'un travail préparatoire important sur le contexte, les objectifs et la méthodologie présenté dans un dossier communiqué à l'ARS Bretagne fin 2020.

4 – Le rapport financier

Exercice du 1er janvier 2020 au 31 décembre 2020

Produits	371 473
Dont dotation globale de fonctionnement	*363 935*
Dont subvention projet AHF	*7 500*
Charges	281 804
Dont masse salariale et cotisations sociales	204 923
Résultat	**89 669**

Le résultat 2020 est un excédent de 89 669 euros.

A titre de comparaison, le résultat 2019 était un excédent de 86 261 euros.

Quelques précisions concernant le résultat 2020 :

- Côté ressources, la dotation Globale de fonctionnement est stable. On note cependant le versement d'une subvention de l'Association Huntington correspondant à 7 500 euros pour l'année 2020, et ce en complément de la dotation habituelle de fonctionnement.

-Côté charges, la masse salariale 2020 est 13 000 euros supérieure à la masse salariale 2019.

Cela s'explique par le recrutement d'une infirmière, dont la charge salariale n'impacte cependant pas pleinement l'exercice 2020 car en partie compensée par une vacance partielle en 2020 sur le poste de secrétariat de l'ERHR.

A noter également en 2020 en lien avec le contexte sanitaire, une nette baisse des frais de déplacement et de missions : - 5 000 euros par rapport à l'exercice 2019.

annexes

du rapport annuel

Les Équipes Relais Handicaps Rares (ERHR)

Inscrites comme l'une des priorités du second Schéma national d'organisation sociale et médico-sociale pour les handicaps rares 2014-2018,

13 équipes se déploient depuis 2015 pour couvrir le territoire métropolitain, l'Ile de la Réunion et Mayotte.

Elles sont au cœur du Dispositif intégré, à destination des acteurs et des usagers, conjuguant proximité et expertise.

Mieux répondre aux besoins des personnes en situation de handicap rare,

telle est la mission des équipes relais handicaps rares s'articulant autour de 3 axes prioritaires :

1. Accompagner le projet et le parcours de la personne en situation de handicap rare
2. Développer le maillage territorial
3. Former et informer

Qui peut solliciter l'Équipe Relais Handicaps Rares ?

Les personnes en situation de handicap rare, les familles, les associations, les établissements sanitaires, sociaux et médico-sociaux, les maisons départementales des personnes handicapées (MDPH), les acteurs du soin, de la solidarité et du social *(la sollicitation se fait sans notification MDPH).*

Ces ERHR sont pour Prader-Willi France (PWF) une ressource très importante qui permet de mettre du lien entre les différents acteurs intervenant dans l'accompagnement des personnes avec un syndrome de Prader-Willi. Elles participent ainsi à la construction de réponses pour les personnes en situation complexe ou sans solution.

Nous avons demandé à quelques pilotes d'ERHR de témoigner de leur collaboration avec PWF.

Comment trouver l'ERHR dans ma région ?

Région Auvergne-Rhône-Alpes
Site internet : auvergnerhonealpes.erhr.fr.
Contact : 04 13 33 69 69

Région Bretagne
Site internet : bretagne.erhr.fr
Contact : 06 64 95 48 73

Région Pays de la Loire
Site internet : paysdelaloire.erhr.fr
Contact : 02 41 35 60 61

Région Centre-Val de Loire
Site internet : centrevaldeloire.erhr.fr
Contact : 02 19 05 19 97

Région Grand Est
Site internet : nordest.erhr.fr
Contact :
Alsace : 03 88 65 80 00
Bourgogne-Franche-Comté : 03 80 76 48 45
Lorraine Champagne Ardenne : 03 83 22 25 60

Région Hauts de France
Site internet : nordouest.erhr.fr
Contact : 02.35.56.07.59

Région Île-de-France
Site internet : iledefrance@erhr.fr
Contact :
Secrétariat Secteur Ouest,
secretariat.idf@erhr.fr - 01 42 31 07 92
Secrétariat Secteur Est,
assistant.idf@erhr.fr - 01 42 31 07 85

Région Nouvelle Aquitaine
Site internet : nouvelleaquitaines.erhr.fr.
Contact : 05 47 50 06 60

Région Occitanie
Site internet : languedocroussillon.erhr.fr
Contact : 04 67 02 91 86

Région Paca et la Corse
Site internet : pacacorse.erhr.fr
Contact : 04 86 94 80 00

Région Réunion-Mayotte
Site internet : reunionmayotte.erhr.fr
Contact : 02 62 37 96 80

Pourquoi solliciter la pilote ERHR de sa région dans le parcours de vie de nos enfants ?

Sandrine Carabeux
Pilote, Équipe Relais Handicaps Rares, Antenne Ile-de-France

Le SPW est une maladie complexe dont l'expression est variable suivant les individus. Les parcours peuvent être divers, inclusion en ULIS avec AVS et transport, ESMS. Des solutions mixtes, inclusion en milieu ordinaire et institution spécialisée, peuvent correspondre aux besoins de certains jeunes.

Il est important de renforcer les actions de communication et de transferts d'expertises institutionnels et familiaux tout au long du parcours.

Un travail de repérage de solutions spécifiques doit se poursuivre afin de permettre l'identification de bonnes pratiques.

Les institutions spécialisées et non spécialisées ont besoin d'un soutien pour connaître la pathologie et ses spécificités en termes d'accompagnement.

À l'adolescence, les personnes avec un SPW prennent conscience de leur différence et éprouvent des difficultés à l'accepter. Pendant cette période, l'apparition de troubles ou une majoration de ceux-ci est fréquente. Suite à la prise de conscience de leur différence, le risque de rupture de parcours est majoré entre 16 et 25 ans. Il est donc important d'aborder cette phase délicate, dès l'âge de 12 ans, avec une approche spécifique. Les possibilités d'avenir scolaire et professionnel offerts sont souvent limités, d'où l'importance de mener avec eux des évaluations réalistes de leurs compétences pour trouver une orientation ajustée répondant à leurs souhaits et à leurs besoins.

À l'âge adulte, la vie autonome est rarement envisageable et un accompagnement par une institution devient nécessaire. Nous devons tout de même nous autoriser à penser que pour ceux d'entre eux qui souhaitent et peuvent accéder à plus d'indépendance, d'autres modalités d'accueils sont possibles.

Une nouvelle forme d'habitat rejoignant les enjeux de la loi du 11 février 2005 et visant à permettre aux personnes en situation de handicap une insertion pleine et entière dans la cité et le libre choix de leur mode de vie, tout en maintenant un accompagnement sécurisant, devrait pouvoir être créée pour ces personnes avec un SPW.

La connaissance des besoins et de la pathologie est un enjeu important pour construire ce type de projet. Il est impératif de renforcer la prise en considération du travail et de l'expertise des familles. Un travail de co-construction avec les familles, le secteur sanitaire, social et médico-social est un gage de réussite dans l'accompagnement de ce public.

L'ERHR IDF cherche à apporter son soutien, à développer et à renforcer les accompagnements institution/domicile pour aider à la cohérence des actions.

Un travail de coordination porté par un professionnel dédié est essentiel.

Un référent de parcours est nommé au sein de l'ERHR IDF avec pour mission de mettre en œuvre la coordination des actions et des acteurs autour de la personne concernée. C'est grâce à un maillage de professionnels informés des retentissements de la pathologie et permettant un suivi de proximité que l'accompagnement sera efficient. Une évaluation des besoins dans les actes de la vie quotidienne est effectuée avec une approche multidisciplinaire, permettant à la MPDH d'ouvrir les droits ad hoc.

L'adaptation de l'accompagnement multidisciplinaire doit offrir une hiérarchisation dans les objectifs à atteindre afin d'aider au bon développement somatique, et psychique afin d'améliorer leur qualité de vie ainsi que celle de la famille. Par exemple, certains programmes d'aide à la communication et au langage peuvent soutenir la compréhension des messages et consignes et clarifier les règles de vie sociale souvent implicites et complexes pour les personnes ayant un SPW.

Lors de cette coordination et dans le cadre du projet d'accompagnement individualisé, le référent de parcours, en lien avec les acteurs, pourra mettre en place des protocoles de gestion de crise individualisés et gradués. Ceux-ci doivent être connus et appliqués par l'ensemble des partenaires afin d'offrir une cohérence rassurante dans la prise en charge.

Pour cela, les projets éducatifs et thérapeutiques doivent pouvoir s'ajuster en lien avec les professionnels du secteur sanitaire. Dans le cadre de cette coordination, le contrôle strict de l'environnement de la personne est nécessaire et à adapter avec l'ensemble des acteurs : limitation de l'accès à la nourriture, régularité et ritualisation des repas *(assurance de l'alimentation attendue : "ni doute, ni espoir")*.

La pratique d'une activité physique est indispensable et indissociable du contrôle alimentaire, elle sera inscrite dans le projet individualisé. *À aucun moment, la nourriture ne pourrait être utilisée comme un moyen de gratification ou de punition.*

Programme d'aide à la communication

Les étayages visuels et les pictogrammes permettent de renforcer et soutenir la compréhension verbale. Ceux-ci pourront être travaillés avec la personne, les professionnels, la famille.

Pour cela les ERHR mettent en place des actions de sensibilisation, de formation et d'appui aux méthodes éducatives.

Communauté de Pratiques Prader-Willi Bretagne

Gaëlle Le Pabic
Pilote, Équipe Relais Handicaps Rares, Antenne Bretagne

Les personnes ressources en charge des actions d'information auprès des établissements sont Marie-Odile & François Besnier.

Merci de bien vouloir les contacter si vous souhaitez de telles rencontres ou si les établissements le demandent.

02 40 47 82 49

fmo.besnier@wanadoo.fr

Qu'est-ce qu'une communauté de Pratiques ?

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". *Étienne Wenger*

En quoi est-ce intéressant ?

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

⇩

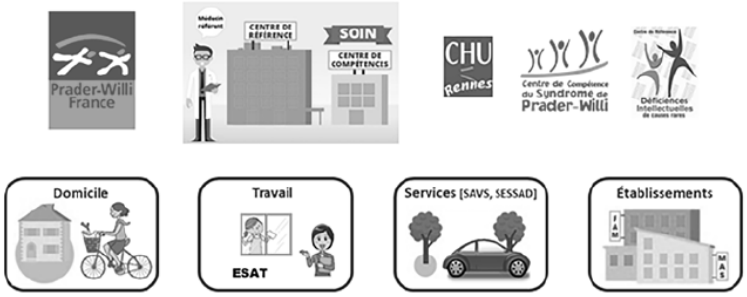
Je fais appel aux membres de la communauté pour confronter mon problème à leurs savoirs expérentiels.

⇩

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

Qui sont les membres de la CoP ?

Toutes les personnes qui partagent le même intérêt commun, à savoir mieux accompagner les personnes atteintes du syndrome de Prader-Willi :



CAPITALISER LES SAVOIRS EXPÉRIENTIELS DE L'ACCOMPAGNEMENT DES PERSONNES ÉPILEPTIQUES

"ACCOMPAGNEMENT DES PROFESSIONNELS ET DES PROCHES AIDANTS À LA MÉTHODOLOGIE DE CAPITALISATION DES SAVOIRS D'EXPÉRIENCES"

OBJECTIF

L'accompagnement d'une personne souffrant d'épilepsie requiert souvent une expertise très spécifique (imprévisibilité et variabilité des crises d'épilepsie, singularité des combinaisons de déficiences). Cet accompagnement peut se révéler particulièrement complexe lorsque les troubles cognitifs et psychopathologiques sont combinés avec l'épilepsie. Face à ces situations typiques et critiques rencontrées, et la diversité de ces dernières, les professionnels des établissements médico-sociaux et les proches aidants expérimentent au quotidien des stratégies originales, conçoivent des outils innovants, développent des savoir-faire efficaces.

« Cette approche de la singularité demande à dépasser les savoirs disciplinaires caractérisant des métiers et ne consiste pas en une compilation de savoirs par types de déficience. C'est une approche où les savoirs sont constamment "reconfigurés" en s'appuyant sur des va-et-vient permanents dans l'engagement de la relation entre : hypothèses, propositions, négociations d'activités. (Arciniegas & al., 2016)».

Afin de transmettre ces savoirs et expertises du quotidien incontournables dans l'amélioration de l'accompagnement des personnes, il apparaît nécessaire de :

- comprendre comment ces gestes, et activités du quotidien se construisent ;
- apprendre à formaliser ces savoirs dits d'expériences en vue de les transmettre ;
- construire des outils adaptés de transmission.

Pour répondre à ces nouveaux besoins qui traduisent les enjeux actuels du secteur médico-social, il est proposé une formation continue de 4 jours en présentiel articulés à un travail en distance au moyen d'une plateforme numérique accessible en ligne. Cette formation propose un parcours progressif de 4 ateliers réflexifs et pratiques, ayant pour finalité de permettre aux professionnels de terrain, aidants et familles de mieux comprendre comment la confrontation à des situations de prise en charge des personnes épileptiques permet la construction d'une expertise et d'une d'une culture partagée susceptible de faire l'objet d'une transmission à d'autres et s'initier à la méthodologie de capitalisation des savoirs d'expérience .

Objectifs pédagogiques :

- Identifier et s'enrichir des différentes pratiques dans le champ de l'épilepsie.
- Renforcer la capacité à formaliser son expérience d'accompagnement de l'épilepsie.
- Mettre en ressource son expérience par l'appropriation de méthodes de l'analyse du travail.
- Expérimenter des outils de capitalisation des savoirs expérientiels.

COMPÉTENCE(S) ÉVALUÉE(S)

- Capacité à s'approprier les outils et méthodes de capitalisation.
- Capacité à identifier les conditions de réussite pour une transmission pertinente des savoirs d'expériences.

PUBLIC CONCERNÉ

Professionnels des établissements et des services médico-sociaux, sociaux et de santé / Proches aidants

PRÉ-REQUIS

- Être ou avoir été en situation d'accompagnement d'une personne épileptique (enfant ou adulte) / Résider en Région Bretagne ou Pays de La Loire.

Tarif	**290** € NET par participant
Durée	**30 heures / 5 jour(s)**
Effectif par session	**6 mini > 12 maxi**
Modalité	**Présentiel + plateforme en ligne de ressources**
Niveau indicatif de formation	**Niveau 6**
Délai d'accès	Mise en œuvre réalisée sur demande
Accessibilité	- Sur site, l'établissement d'accueil met à disposition des locaux adaptés à l'accueil d'un public handicapé. - L'Atelier des Pratiques possède des locaux adaptés (UFR/PMR). - Besoin d'une aide technique spécifique (LSF,...) : nous contacter.
Contact	0685074564 f.ferey@atelierdespratiques.fr www.atelierdespratiques.fr
Réf.	**PRO-000456**
Date version	oct. 2020

PROGRAMME

Séquence 1 (durée - 6h00)

- Connaître et se reconnaître au sein du groupe (identification des profils, motivations et expériences de chacun –état des lieux partagé).
- Identifier les enjeux actuels entourant les savoirs expérientiels.
- Identifier les situations typiques et critiques appelant particulièrement à la mobilisation de savoirs d'expériences.
- Exposer une situation et s'approprier des premières méthodes de description de ces situations.
- Expérimentation d'outils et méthodes de l'analyse du travail (position descriptive ou analytique de l'expérience de vie et /ou d'accompagnement de personnes épileptiques).

Séquence 2 (durée - 6h00)

- Présentation d'une méthode spécifique n°1 « l'instruction au sosie » à partir des travaux d'Ivar Odonne et Yves Clot. (Ressources et guide sont proposés)
- Démonstration de la méthode
- Expérimentation par les participants avec supervision
- Relevé de conclusions et production de ressources collectives à partir de l'expérimentation conduite(exercice d'application)

Séquence 3 (durée - 6h00)

- Présentation d'une autre méthode spécifique N°2 « l'explicitation» à partir des travaux de Pierre Vermesch.(Ressources et guide sont proposés)
- Démonstration de la méthode
- Expérimentation par les participants avec supervision
- Relevé de conclusions et production de ressources collectives à partir de l'expérimentation conduite(exercice d'application)

Séquence 4 (durée - 6h00)

- Présentation d'une autre méthode spécifique N°3 « L'auto confrontation à des traces vidéo/photo » à partir des travaux de Jacques Theureau.(Ressources et guide sont proposés)
- Démonstration de la méthode
- Expérimentation par les participants avec supervision
- Relevé de conclusions et production de ressources collectives à partir de l'expérimentation conduite (exercice d'application)

+ Séquence 5 à distance (durée libre) - en soutien au 4 séquences

- A partir du matériau vidéo recueilli lors des ateliers précédents, les participant-e-s seront amené-e-s à participer à la création de ressources pédagogiques :
    - Identification des séquences d'expérience les plus significatives à partir d'1 à 2 situations vécues, explicitées au travers d'une méthode d'analyse du travail (time code, séquençage)
    - Formalisation des expériences en termes de compétences et/ou de savoirs d'expérience.

A partir de la formalisation des compétences et/ou savoirs d'expérience réalisée des ressources pédagogiques seront créées en vue de les partager et les transmettre sur la plateforme numérique de la communauté de pratique Épilepsie et Handicap de la région Pays de Loire / Bretagne (http://www.paces.care/).