



Équipe Relais Handicaps Rares
Bretagne

2019

Rapport annuel

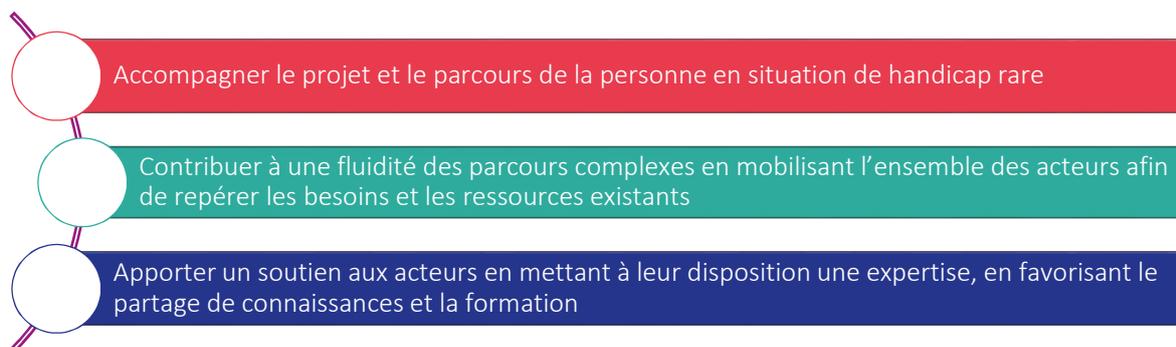
Table des matières

1. Cadre de référence.....	3
1.1. Rappel de la mission.....	3
1.2. Rappel de la définition des Handicaps Rares	3
1.3. Organisation du dispositif	4
2. Les actions individuelles.....	7
2.1. Les demandes.....	8
2.2. Les personnes accompagnées en 2019.....	9
2.3. Les situations de handicap rare en 2019.....	11
2.4. Les interventions réalisées par l'ERHR Bretagne.....	15
3. Les actions collectives	18
3.1. Contribuer au repérage dynamique des ressources	19
3.1.1. Poursuivre le repérage et réactualiser les ressources	19
3.1.2. Travailler les liens avec les filières de santé Maladies Rares	20
3.1.4. Renforcer les liens avec les associations de patients MR	22
3.1.5. Inscrire le Handicap Rare dans les dynamiques territoriales	22
3.2. Animer le réseau des ESMS référents	23
3.2.1. Journée du 11 mars 2019.....	24
3.2.2. Activité des ESMS référents Handicap Rare.....	27
3.3. Produire, partager et diffuser les connaissances sur les HR	28
3.3.1. Animer des Communautés de pratiques.....	28
3.3.2. Accompagner la montée en compétences par la formation.....	29
3.4. Soutenir l'innovation et formaliser les connaissances.....	32
3.4.1. Favoriser la production de connaissances à partir du savoir expérientiel.....	32
3.4.2. Associer les personnes concernées au développement d'innovations	32
4. Le rapport financier.....	37

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 :



1.2. Rappel de la définition des Handicaps Rares

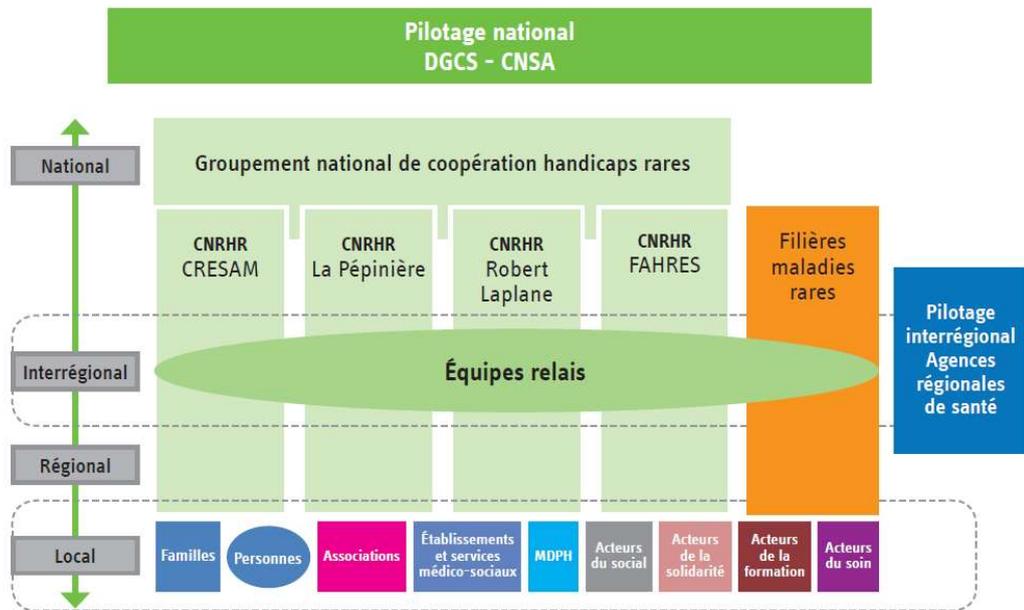
- **Combinaison des 3 types de rareté**



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 3^e 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),

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

- > 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.

Fin 2019, la CNSA a engagé les travaux d'élaboration d'un 3e schéma national pour les handicaps rares avec l'appui des cabinets ALCIMED & IPSO FACTO en assistance à maîtrise d'ouvrage.

- **Le pilotage interrégional**

L'échelon interrégional est désigné dans le schéma comme instance de concertation stratégique dont le pilotage et l'animation est assurée par l'agence régionale de santé (ARS). Avec la réforme territoriale, cette dimension interrégionale s'est progressivement déplacée vers l'échelon régional.

- **Le pilotage en région Bretagne**

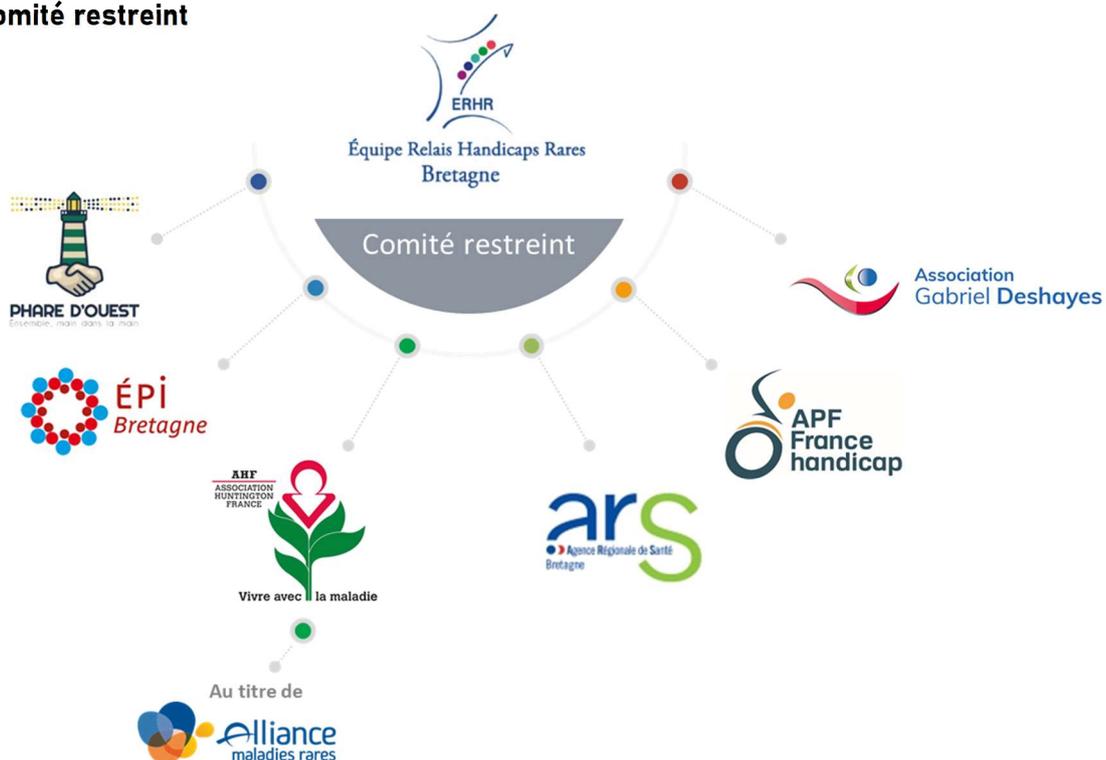
Il est assuré par l'ARS Bretagne au sein de la Direction des Coopérations Territoriales et de la Performance (Direction adjointe de l'hospitalisation et de l'autonomie / Pôle schémas et programmation) qui s'appuie sur :

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

Les modalités du pilotage s'organisent autour de :

- > Rencontres physiques ou téléphoniques avec le gestionnaire : certains dossiers sont traités par l'ARS régionale et d'autres sont relayés par la direction départementale du Morbihan.
- > Échanges et rencontres réguliers entre l'équipe du Pôle schémas et programmation et le pilote de l'ERHR : sur une base trimestrielle en 2019, ces contacts ont notamment porté sur l'animation du réseau des Établissements et Services référents Handicap Rare et sur l'examen des pratiques d'accompagnement mises en œuvre par l'équipe relais Bretagne.

- **Le comité restreint**



En 2019, le comité restreint s'est réuni le 5 mars et le 9 octobre. Le pilote de l'ERHR présente lors de chaque réunion un rapport sur l'année écoulée (mars) et une actualisation de l'activité et des problématiques rencontrées (octobre). Le rôle de ce comité est de porter un regard régulier sur l'activité, de préconiser des orientations de travail, de veiller aux évolutions nécessaires du dispositif et de se positionner sur un programme annuel d'actions collectives menées ou co-organisées par l'Équipe relais.

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

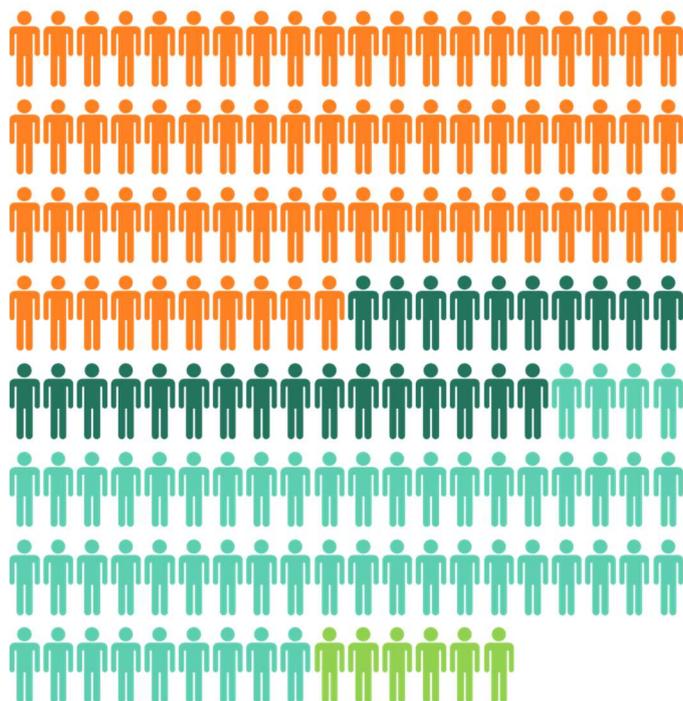
La composition de l'équipe au 31/12/2019 est la suivante :



L'année 2019 est marquée par l'arrivée de Lénaïg Droniou au sein de l'équipe relais au poste de référente de parcours, à plein temps, depuis fin août. Mme Droniou, infirmière de formation, vient apporter à l'ERHR une compétence paramédicale doublée d'une expérience sur le domicile. Son poste est basée à Brest dans les locaux du Centre Ressources Autisme.

Début décembre, Christelle Laurent a quitté ses fonctions d'assistante de l'ERHR occupées depuis la création du dispositif pour évoluer vers de nouveaux horizons professionnels. De nombreux partenaires ont souligné à cette occasion la qualité de son engagement au cours des 5 dernières années. Le remplacement sur cette fonction clef pour l'équipe ne sera pas aisé.

2 - Les actions individuelles



155 personnes accompagnées

par l'Equipe Relais Handicaps Rares de Bretagne en 2019, soit une **augmentation de 28%** du nombre de personnes pour lesquelles une intervention a été réalisée dans l'année.

70 nouvelles situations HR

26 ré-interpellations

53 suivis

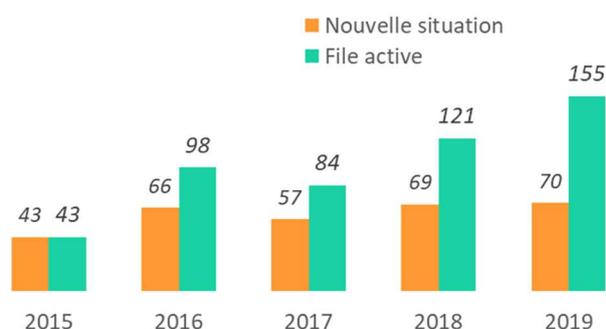
6 situations hors HR

L'Equipe Relais a accompagné 149 situations de Handicap Rare en 2019. 6 situations ne relevaient pas directement du champ du Handicap Rare et ont été réorientées vers un autre dispositif du territoire.

Chaque situation accompagnée en Bretagne entraîne :

- > La création d'une fiche de première demande identique pour toutes les équipes relais.
- > Une rencontre à domicile et/ou en établissement faisant l'objet d'un compte-rendu écrit réalisé dans la semaine qui suit l'entretien et soumis à validation auprès de l'utilisateur ou de son représentant. Ce compte-rendu fait état d'un premier plan d'actions à mettre en œuvre.
- > Un consentement écrit de la personne ou de son représentant légal autorisant le partage des informations.
- > Une fiche de demande de fin d'intervention et de partage d'informations est remise à l'utilisateur (cette modalité a été utilisée à quatre reprises par les usagers depuis 2015, dont une fois en 2019).
- > La mobilisation des partenaires du réseau.

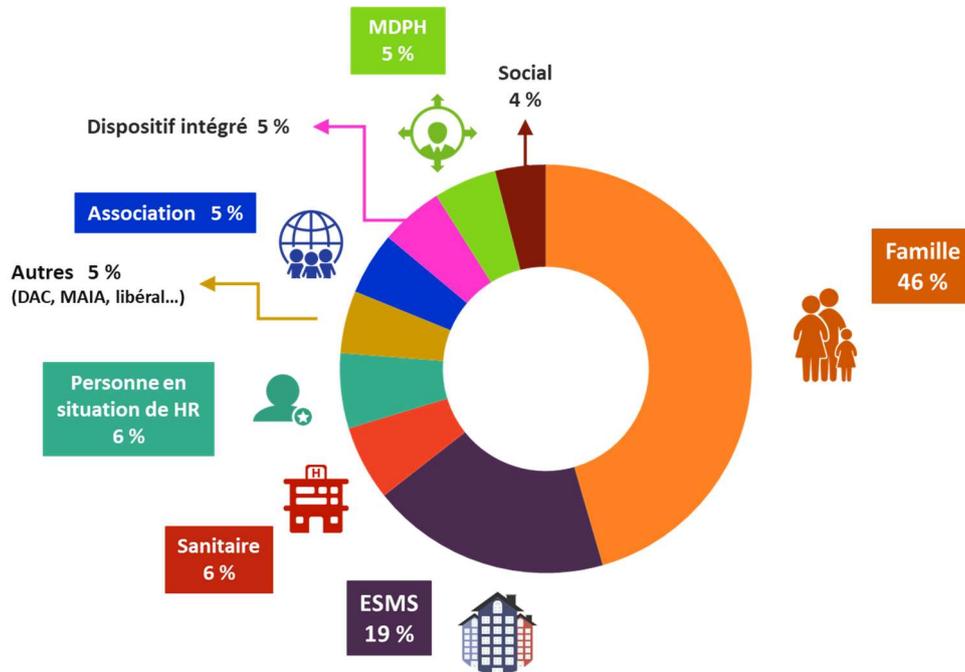
Evolution des situations et file active



2.1. Les demandes

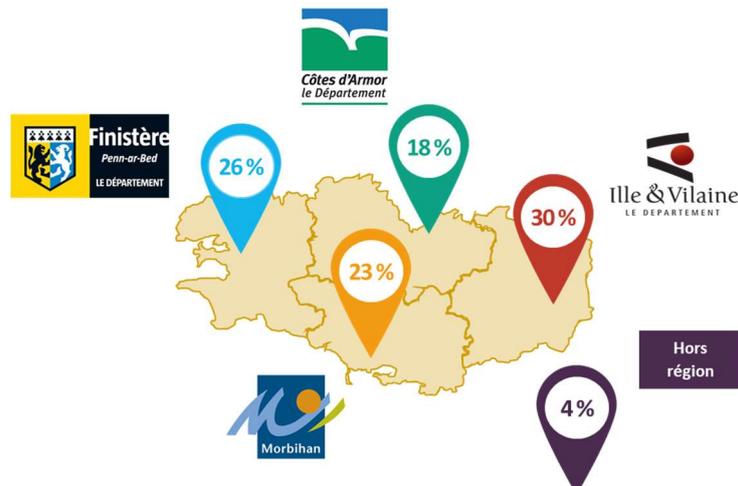
Origine des demandes

Base : Fille active 2019 de 149 personnes HR



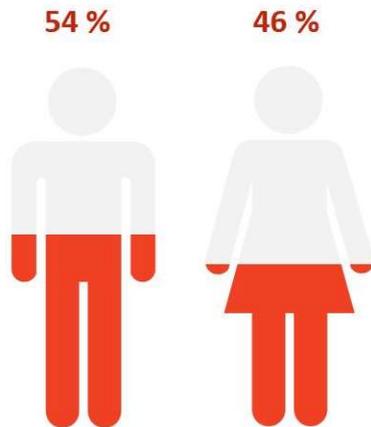
Origine géographique des demandes

Base : Fille active 2019 de 149 personnes HR

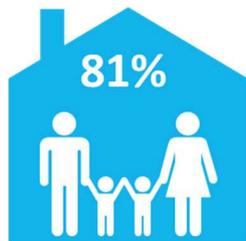
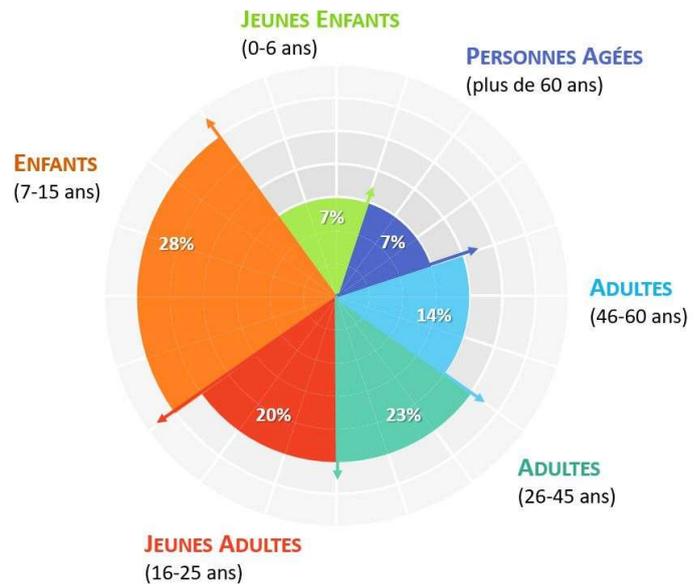


Les demandes hors région concernent en général des demandes pour rapprochement familial : 1 du département du Calvados, 1 de la Charente, 1 de la Loire-Atlantique, 1 de la Mayenne et 1 de la Sarthe.

2.2. Les personnes accompagnées en 2019



Age moyen des personnes suivies	Valeur
Min	1
Max	82
Moyenne	28



Hébergement principal	Nbre	%
Domicile (familial ou individuel)	118	81%
ESMS avec hébergement	17	12%
Etablissement sanitaire	5	3%
Etablissement social avec hébergement	4	3%
Autre	1	1%
Total	145	100%

Motif du choix de l'hébergement	Nbre	%
" du fait " de son jeune âge	44	31%
Par choix de l'utilisateur	41	28%
Par choix de sa famille	29	20%
Par manque de solution	17	12%
En attente de place disponible	13	9%
Total	144	100%



Par choix de l'utilisateur



Par choix de sa famille



Du fait de son jeune âge



Par manque de solution

« ZÉRO SANS SOLUTION » HANDICAP : UNE RÉPONSE ACCOMPAGNÉE POUR TOUS



21 %

sans hébergement ou accompagnement choisi

En cumulant les motifs « par manque de solution » et « en attente de place disponible », le nombre de personnes « sans hébergement ou accompagnement choisi » peut être estimé à 30, soit 21 % des personnes accompagnées en 2019.

Scolarisation des enfants entre 6 et 16 ans	Nbre	%
Jamais scolarisé	4	8%
Non scolarisé actuellement	10	21%
Actuellement scolarisé	25	52%
Totalement scolarisé	3	6%
Partiellement scolarisé	6	13%
Total	48	100%



21 %

Non scolarisé actuellement



52%

Actuellement scolarisé

* Les mentions « totalement scolarisé » ou « partiellement scolarisé » sont utilisées en interne pour préciser certaines modalités de scolarisation par l'équipe quand c'est utile à la compréhension de la situation, mais pas systématiquement.



25 %

Actif



49 %

Autre inactif
(incapacité de travailler)

Situation professionnelle (pour les > 25 ans)	Nbre	%
Actif	16	25%
Chômage	2	3%
Invalidité	9	14%
Au foyer	0	0%
Congé parental	0	0%
Retraite anticipée	0	0%
Retraité à l'âge normal	5	8%
Autre inactif	32	49%
Non précisé	1	2%
Total	65	100%

Lien avec la MDPH	Nbre	%
Aucun	16	11%
Commission Situations Critiques	0	0%
Plan d'Accompagnement Global (PAG)	9	6%
En attente d'un PAG	6	4%
Echanges réguliers	98	67%
Simple Information	17	12%
Total	146	100%
Non renseigné	3	



67 %

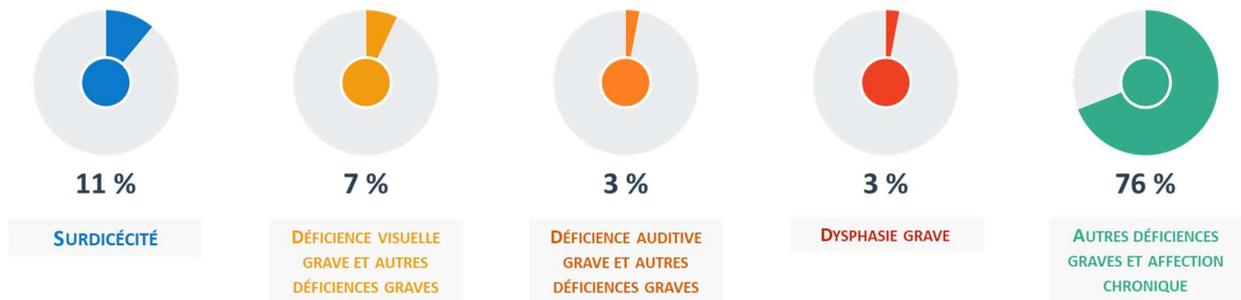
Échanges réguliers



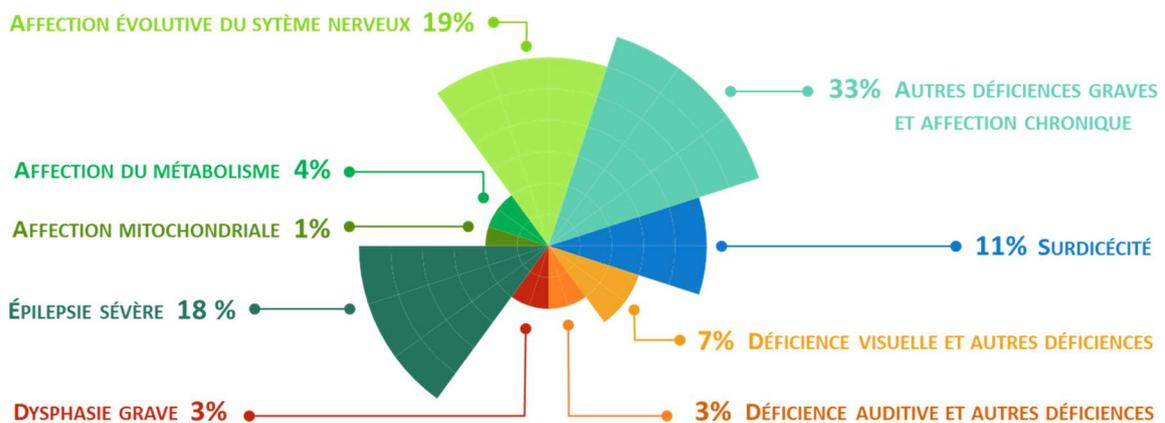
11 %

Aucun lien

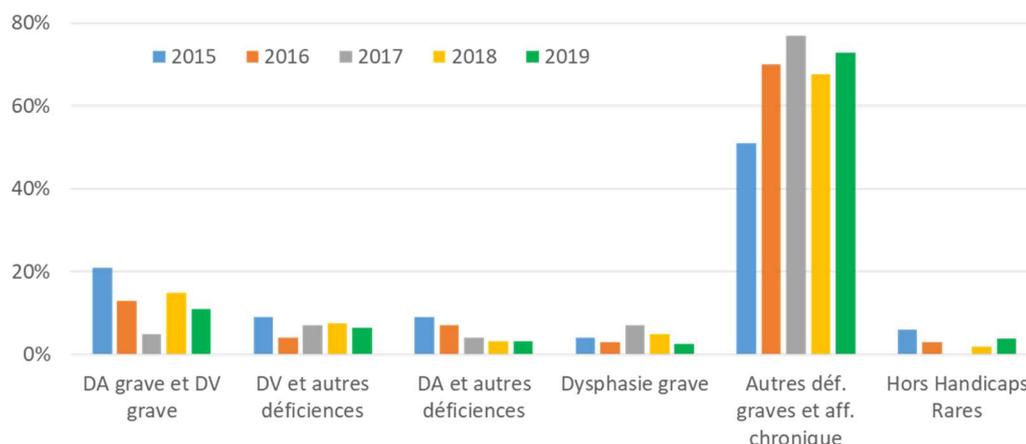
2.3. Les situations de handicap rare en 2019



Déficiences à l'origine du handicap rare	Nbre	%
DA grave et DV grave	17	11%
DV et autres déficiences	10	7%
DA et autres déficiences	5	3%
Dysphasie grave	4	3%
Autres déf. graves et aff. chronique	113	76%
<i>Epilepsie sévère</i>	27	18%
<i>Affection mitochondriale</i>	2	1%
<i>Affection du métabolisme</i>	6	4%
<i>Affection évolutive du système nerveux</i>	29	19%
<i>Autres</i>	49	33%
Total	149	100%



Evolution par type de déficiences (en %)



La catégorisation des situations de handicap rare telle qu'elle se définit dans le Code de l'Action Sociale et des Familles reste délicate. En fonction des acteurs, il est courant de retrouver d'autres terminologies pour désigner les handicaps rares : maladies rares, polyhandicap, pluri-handicap, troubles associés, etc... La prédominance d'une déficience reste très arbitraire, les diagnostics sont souvent 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 5 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. On peut, par exemple, les appréhender 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	56	38%
Troubles de la communication	43	29%
Troubles moteurs	37	25%
Troubles alimentaires	31	21%
Troubles psychiques	25	17%
Troubles de l'équilibre	20	13%
Troubles du sommeil	16	11%
TSA	13	9%
Soins Complexes	6	4%
Epilepsie	6	4%
Total des situations Handicap Rare	149	100%



38 %

Troubles du comportement



29 %

Troubles de la communication



25 %

Troubles moteurs



21 %

Troubles alimentaires

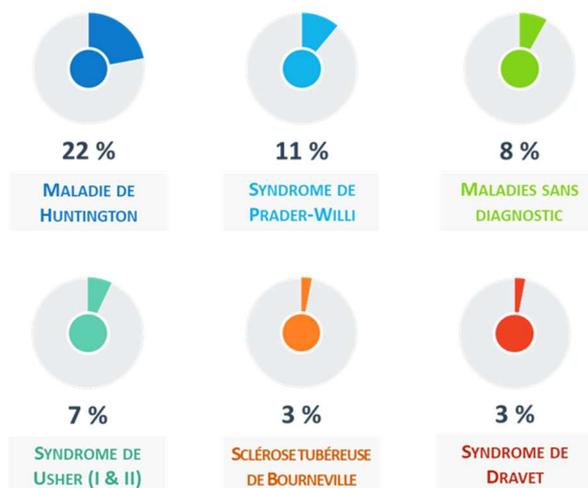
Enfin, le lien entre situation de handicap rare et maladie rare, s'il n'est pas systématique, reste néanmoins, en Bretagne, comme sur l'ensemble du territoire national, plutôt fort. Ainsi, 75% des personnes en situation de Handicap Rare accompagnées par l'équipe en 2019 ont un diagnostic de maladie rare.

Maladie rare diagnostiquée (situations de HR avec origine maladie rare)	Nbre	%
Oui	112	75%
Non	21	14%
NSP	16	11%
Total	149	100%
<i>Non renseigné</i>	<i>0</i>	



75 %

**MALADIE RARE
DIAGNOSTIQUÉE**



Maladie rare (ou syndrome)	Nbre	%
Huntington	27	22%
Prader-Willi	13	11%
Recherche Diagnostic en cours	10	8%
Usher II	6	5%
Usher I	3	2%
Sclérose tubéreuse de Bourneville	4	3%
Dravet	4	3%
Ehlers Danlos	3	2%
Cri du Chat	3	2%
West	2	2%
Doose	2	2%
22Q11	2	2%
Autres maladies rares	41	34%
Total	122	100%

Parmi les autres maladies rares rencontrées, citons notamment :

- 22q11 et Marfan
- Agénésie rare de la veine cave inférieure
- Alström
- Anomalie du gène PHIP
- Anomalie gène SCN1A
- Betamannosidose
- Chromosome X
- Cornelia de Lange
- cytopathie mitochondriale
- délétion du gène CASK
- Dystonie généralisée
- épilepsie avec pointes-ondes continues du sommeil
- Glaucome congénital
- Homocystinurie
- Hypoplasie Pontocérébelleuse
- Niemann-Pick type C (gènes NPC1 ou NPC2)
- Perte de sel
- Rétinite pigmentaire
- San Filippo
- syndrome BOR
- Syndrome de Baraitser-Winter
- syndrome de Lennox-Gastaut
- Syndrome de microduplication 16p13.3
- Syndrome de Norrie
- syndrome de Phelan Mac Dermid
- Syndrome de Rieger
- syndrome de Rubinstein Taybi
- syndrome de Smith-Magenis
- Syndrome de Sotos
- Syndrome FIRES

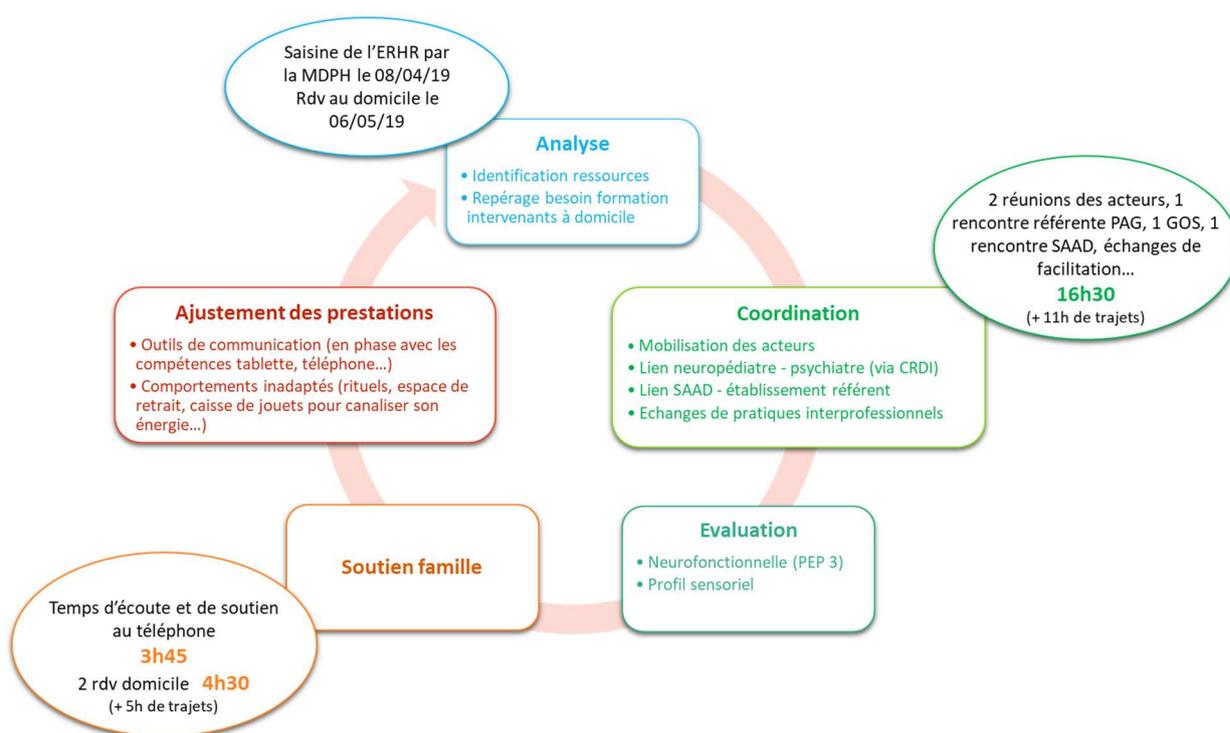
Ces situations supposent un rapprochement et une collaboration accentuée avec les centres de référence maladies rares (CRMR) qui rassemblent une équipe hospitalière hautement spécialisée ayant une expertise avérée pour une maladie rare – ou un groupe de maladies rares. Les centres de référence assurent 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. 21*)

2.4. Les interventions réalisées par l'ERHR Bretagne

Les interventions réalisées en 2019	2019	2018
Nombre d'interventions réalisées en 2019	3430	2317
Nombre de fiches d'interventions créées en 2019 (plusieurs interventions possibles sur une même fiche)	2960	1865
Nombre moyen d'interventions par personne (nbre d'interventions/nbre de personnes suivies)	20	
Nombre Min d'interventions par personne	1	
Nombre Max d'interventions par personne	73	

+ 59 %
Nombre d'interventions en 2019

L'ERHR Bretagne est régulièrement interrogée sur ses modalités d'intervention. Voici un exemple d'une situation accompagnée en 2019 qui a mobilisé à fin décembre 73 interventions :



En 2019, plus de 125 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.



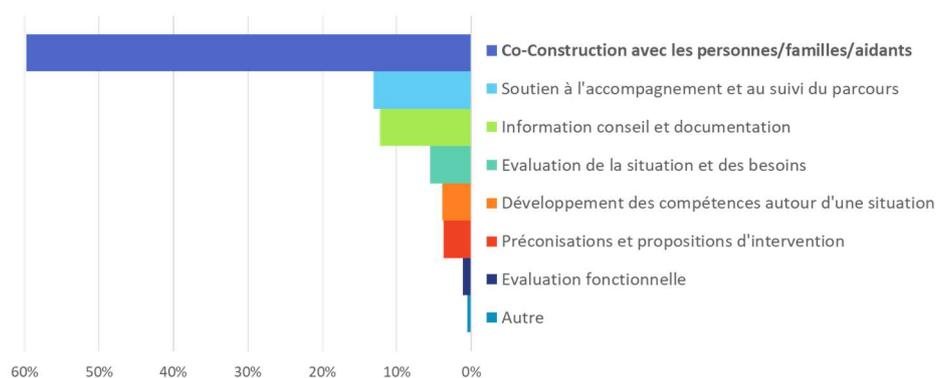
Types d'intervention individuelle	Nbre	%
Courrier/mail/fax	1747	59%
Entretien téléphonique	1038	35%
Visite à domicile	64	2%
Réunion	51	2%
Entretien	29	1%
Analyse	11	0%
Visite en établissement	11	0%
Recherches diverses	9	0%
Total	2960	100%

En reprenant l'exemple précédent, il est également possible d'inscrire les interventions de l'ERHR selon les nomenclatures de prestations dites « SERAFIN PH ». Toutefois, pour affiner l'analyse et la généraliser sur l'ensemble des situations accompagnées, il serait nécessaire d'opérer de nouveaux paramétrages dans l'outil actuellement mis à la disposition des ERHR par le Groupement National de Coopération Handicaps Rares (GNCHR).

Catégories de prestations selon SERAFIN PH	
PARTICIPATION SOCIALE	Prestations pour la participation sociale Accueil à l'IME de Paron à temps partiel 2 jours par semaine Soutien du SAAD (intervention 2X2h par semaine) : augmentation des heures d'AVS au domicile pour soutenir le papa. Proposition d'intervention des professionnels à l'IME. Mission d'appui sur le syndrome de Dravet => montée en compétences de l'équipe
	Prestations en matière d'autonomie Relations et interactions avec autrui : s'appuyer sur les compétences de M. (tablette, téléphone), mettre en place un outil de communication transposable dans les différents lieux de vie. Prendre des décisions adaptées face au comportement problème : besoins de rituels, espace de retrait, caisse de jouets pour canaliser son énergie
SANTÉ	Prestations en matière de santé somatique ou psychique Consultation neuropédiatre et pédopsychiatre le 26/09/19 Début du suivi pédopsychiatrique le 31/01/20 Changement du traitement médicamenteux => effet sur le comportement Evaluation neurofonctionnelle : passation du PEP 3 => orientation affinée
	Prestations de coordination renforcée pour la cohérence du parcours Mobilisation des acteurs Lien neuropédiatrie / psychiatrie via le CRDI Mise en lien IME / SAAD Mise en lien SAAD / établissement référent IME de Bel Air
COORDINATION RENFORCEE	

Domaines d'intervention	Nbre	%	
Information conseil et documentation	422	12%	> Information générale, documentation médicale ou technique, temps d'écoute et de soutien
Evaluation de la situation et des besoins	189	6%	> Bilans d'ensemble et spécifiques, conseils et aide à l'élaboration du projet individualisé
Préconisations et propositions d'intervention	127	4%	> Aide à l'orientation, aides techniques, démarches de communication, évolutivité de la situation
Soutien à l'accompagnement et au suivi du parcours	451	13%	> Accès aux droits, scolarisation, emploi, insertion sociale, solutions de répit, soutien aux professionnels
Evaluation fonctionnelle	40	1%	> Intervention d'un partenaire ressource du territoire (neuropsychologue, orthophoniste) ou d'un CNRHR
Développement des compétences autour d'une situation	134	4%	> Partage d'expertise professionnelle, co-construction et valorisation des savoir-faire réciproques
Co-Construction avec les personnes/familles/aidants	2050	60%	> Entendre et faciliter la parole, valoriser l'expertise d'usage, soutenir la coordination des interventions
Autre	17	0%	> Intervention et concertation avec les associations de patients par exemple
Total	2317	100%	

En 2019, plus de 2 000 interventions de l'équipe se sont concentrées sur la co-construction avec la personne et son entourage, ce qui éclaire sur les modalités d'intervention mises en œuvre en écho aux principes retenus dans la Charte du Groupement National de Coopération Handicaps Rares (GNCHR).



Charte du GNCHR

3 principes d'action doivent guider les réalisations et postures qui concourent à améliorer la qualité et la continuité des parcours des personnes en situation de handicap de rare :

- > 1er principe : La **participation et l'expression de la personne, celles de sa famille et de son entourage et la reconnaissance de leurs savoirs et expertises spécifiques.**

L'ensemble des travaux relatifs au schéma montre que la prise en compte des savoirs profanes des personnes et des familles est essentielle. Cela implique de s'interroger sur les postures professionnelles vis-à-vis de l'aidant familial sur chaque projet et d'inscrire la place de la personne et de son entourage en tant que principe essentiel de la mise en œuvre des actions.

- > 2e principe : La **logique d'intervention fondée sur les capacités et les potentialités de la personne reconnue comme actrice et partenaire.**

Le prisme du « Parcours de Vie » propose une perspective dynamique bien au-delà de la « réparation des déficiences » et du traitement à dominante sanitaire pour proposer à la personne la promotion maximale de ses capacités et la construction de son avenir.

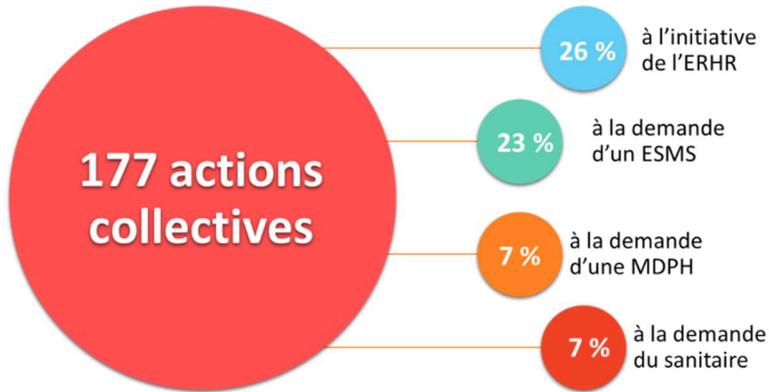
- > 3e principe : La **coopération entre les acteurs, la complémentarité des actions et le décloisonnement entre professionnels.**

La dynamique collective autour de l'amélioration des parcours se construit aux travers de nombreux espaces de dialogue et d'échange, et permet de travailler à l'évolution des pratiques en pluridisciplinarité.

Enfin, elle invite au partage d'une posture collective basée sur la **pédagogie du doute et du questionnement.**

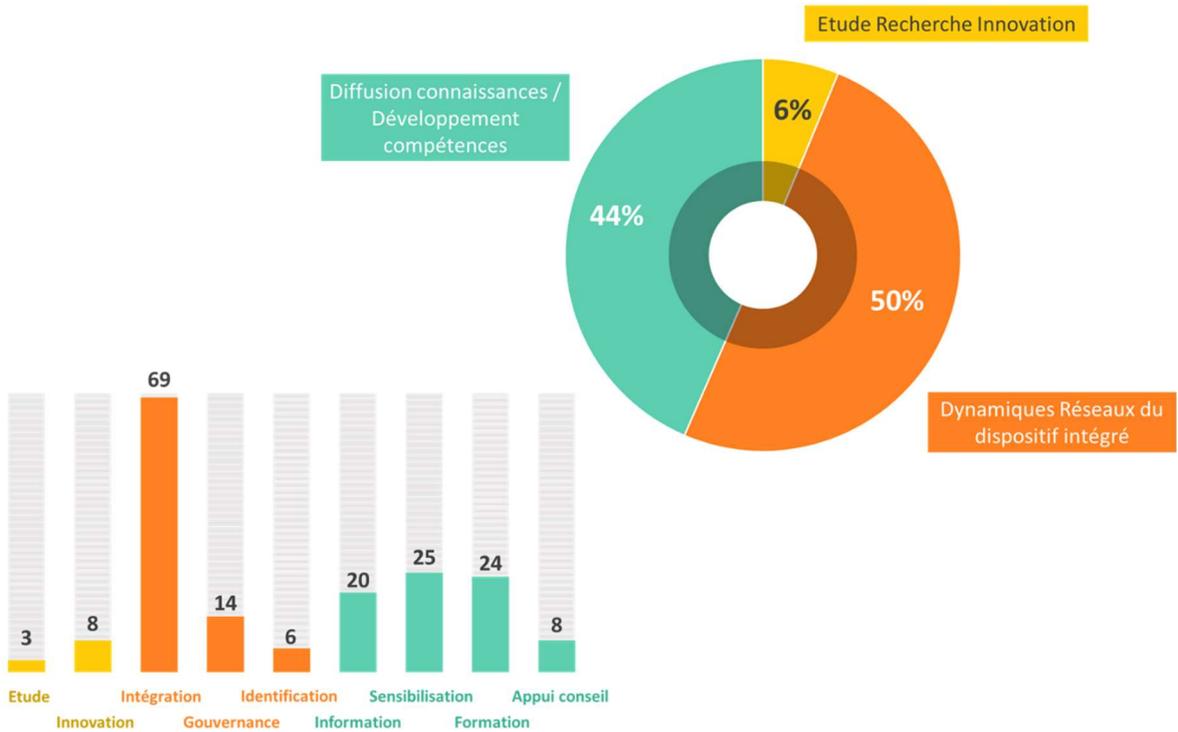
Cette réflexion s'intéresse aux enjeux des postures professionnelles spécifiques adaptées aux situations complexes de handicap et de la souffrance psychique surajoutée, très présentes dans les situations critiques. Elle pose le principe du lâcher-prise et du croisement des savoirs comme éléments clés de l'entrée en relation avec la personne en situation de handicap rare. Il s'agit d'adopter une posture qui consiste à se décentrer de ses savoirs, c'est-à-dire à écouter en mettant à distance les certitudes accumulées, et dans le même temps intégrer et valoriser celui des familles.

3 – Les actions collectives



Suite à une action individuelle

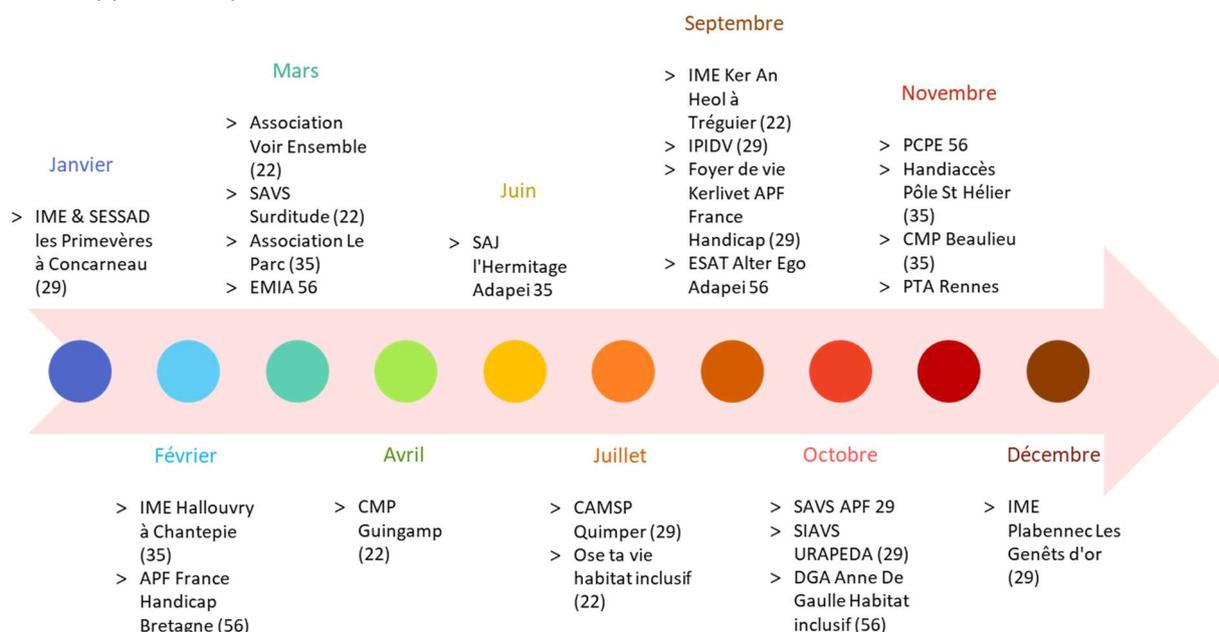
Action collective suite à une action individuelle ?	Nbre	%
Oui	77	44%
Non	100	56%
Total	177	100%



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 mieux se connaître et de développer la coopération.



Ce repérage des ressources est impulsé à 44% à partir des besoins repérés dans l'accompagnement des situations individuelles. Ces besoins nous ont conduit en 2019 vers une nouvelle typologie d'acteurs, ceux du champ de l'**habitat inclusif**, solution de logement alternative à la vie à domicile et à la vie en établissement. Fondé sur le principe du libre choix, l'entrée dans l'habitat inclusif n'est pas conditionnée à une orientation par la commission des droits et de l'autonomie (CDAPH). Elle est cependant conditionnée à l'appréciation de droits et de prestations (notamment la prestation de compensation du handicap - PCH) qui prennent en compte le projet et le mode de vie choisi par la personne. Citons notamment la résidence inclusive de la Fondation Anne-de-Gaulle à Sainte-Anne d'Auray (56) et la colocation Ose ta Vie de l'association Familles Solidaires Bretagne à Quévert (22) qui ont été choisies en 2019 comme résidence principale par des jeunes en situation de handicap rare.



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

Le 3^e 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 ».

Les 23 filières de santé maladies rares (FSMR) sont représentées en Bretagne à travers 15 centres de références et 113 centres de compétences répartis sur 6 centres hospitaliers. L'ERHR Bretagne a identifié parmi eux les services hospitaliers particulièrement impliqués dans le parcours de soin des personnes en situation de Handicap Rare (voir carte ci-après). Il s'agit principalement de la filière SENSGENE pour les maladies rares sensorielles et un ensemble plus hétérogène pour les situations dites de la « 5e catégorie » de handicap rare.

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

- une logique de réseau très horizontale autour de projets communs ou d'accompagnements en coresponsabilité.
- une logique de filière plus verticale organisée sur les différentes étapes du parcours de vie permettant de couvrir toutes les fonctions : diagnostic, évaluation, prise en charge...

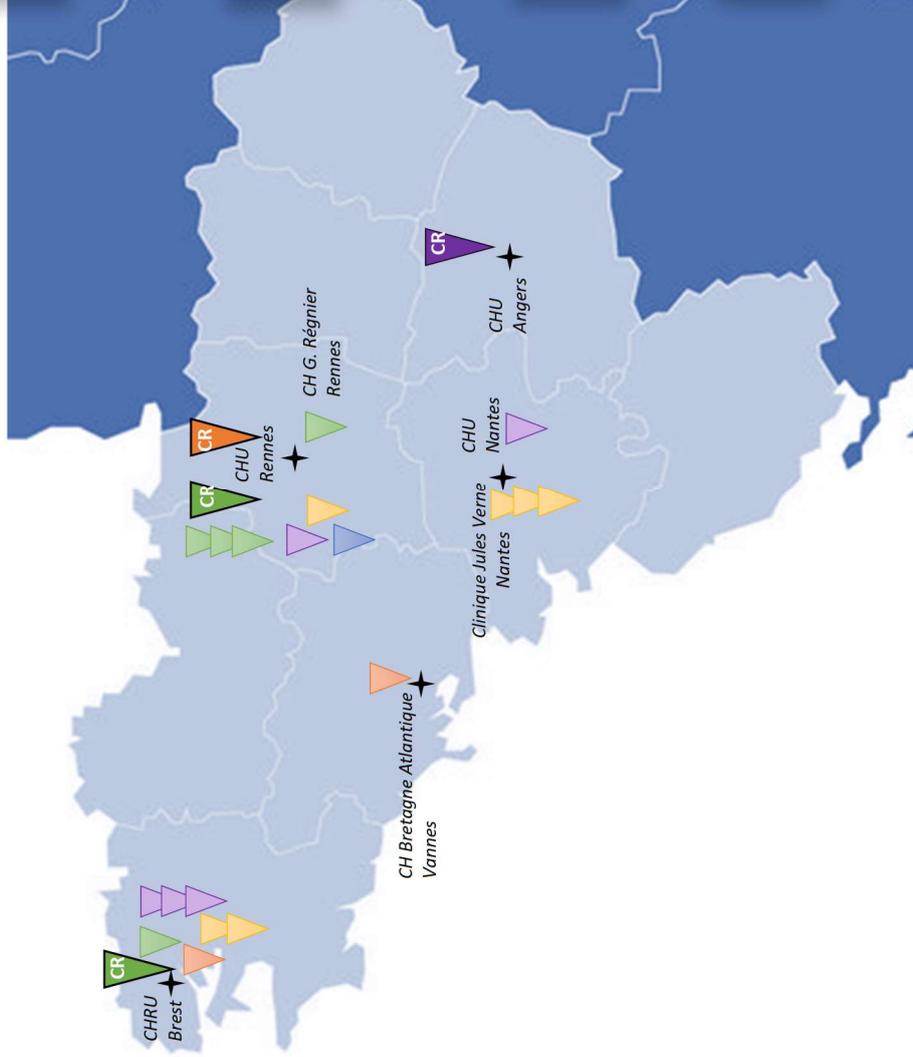
Le développement de ces logiques, dans le cadre d'interventions multiples et coordonnées en faveur d'une ou de plusieurs situations, est difficile à « mettre en musique » et repose trop souvent sur l'initiative et l'énergie individuelles (voire isolées), certes productives, mais fragiles. Néanmoins, lorsque ces deux modes d'organisation se croisent, chaque structure devient alors une « porte d'entrée » potentielle du dispositif de prise en charge et participe à l'organisation des réponses sur le territoire.

En 2019, la dynamique prend un nouvel élan dans le cadre de l'appel à projets lancé par la DGOS pour la mise en œuvre d'une plateforme d'expertise maladies rares en Bretagne. L'ERHR a en effet été sollicitée pour contribuer à la réflexion collective d'élaboration de la candidature. Portée conjointement par les CHU de Rennes et de Brest, les CH de Lorient, Saint-Brieuc, Vannes, et la Fondation Ildys, ce projet cible prioritairement deux des objectifs du Plan National Maladies Rares :

- > améliorer le parcours de soins (axe 7)
- > renforcer le rôle des FSMR dans les enjeux du soin et de la recherche à l'échelle des territoires (axe 10)

En cas de résultat favorable, l'ERHR rejoindrait le comité de pilotage de la plateforme d'expertise maladies rares et des projets communs devraient rapidement émerger afin de mieux prendre en compte les spécificités des besoins, attentes et parcours des personnes atteintes de handicap du fait de maladies rares. En lien avec la démarche « une réponse accompagnée pour tous » et la stratégie de transformation de l'offre médico-sociale, la mise en œuvre de programmes d'éducation thérapeutique (ETP) pourrait par exemple constituer une opportunité de décloisonnement.

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



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

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

	<p>Défi Science</p> <ul style="list-style-type: none"> - C.R. déficiences intellectuelles de causes rares (CRDI). CHU Rennes – CHRU Brest - C.C syndrome de Prader-Willi. CHU Rennes - C.C épilepsies rares. CHU Rennes - CHRU Brest - C.C maladies rares à expression psychiatrique. CH G. Régnier Rennes - C.C malformations congénitales du cervelet (2M2C). CHU Rennes
	<p>Brain-Team</p> <ul style="list-style-type: none"> - C.R. maladie de Huntington. CHU Angers - C.C. maladie de Huntington. CHU Nantes - C.C. démences rares ou précoces. CHU de Rennes - C.C. maladies vasculaires rares du cerveau et de l'œil. CHRU de Brest - C.C. maladies inflammatoires rares du cerveau et de la moelle. CHRU de Brest - C.C. leucodystrophies et leuco encéphalopathies rares. CHRU de Brest
	<p>AnDDi-Rares</p> <ul style="list-style-type: none"> - C.R. anomalies du développement et syndromes malformatifs de l'ouest (CLAD). CHU de Rennes - C.C. anomalies du développement et syndromes malformatifs de l'ouest (CLAD). CHRU de Brest et CH Bretagne Atlantique Vannes
	<p>SENSGENE</p> <ul style="list-style-type: none"> - C.C maladies rares en ophtalmologie (OPHTARA), C.C. du kératocône. CHRU Brest - C.C. affections rares en génétique ophtalmo (CARGO), C.C. des affections sensorielles génétiques (MAOLYA), C.C. des maladies rares neuro-rétiniennes (REFERET), Clinique Jules Verne Nantes - C.C des surdités génétiques. CHU Rennes
	<p>Fava-Multi</p> <ul style="list-style-type: none"> - C.C du syndrome de Marfan et maladies apparentées. CHU Rennes

3.1.4. 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 leur expertise d'usage des domaines de vie de la personne, des ressources ou des résistances de l'environnement social et territorial et de l'intrication des difficultés et des potentialités.

En 2019, le renforcement des liens s'est poursuivi avec toutes celles qui sont impliquées depuis l'origine du projet et de nouvelles associations ont été repérées pour soutenir les projets des personnes accompagnées ou de leurs aidants.



3.1.5. 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 efficace 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 2019, ces actions couvrent par exemple :

- > La participation aux comités de pilotage (COFIL) des filières « Épilepsie » et « Neuro-Génétique Maladies Rares » de l'Association Neuro Bretagne
- > La participation au COFIL de l'Equipe Ressource Régionale de Soins Palliatifs Pédiatriques en Bretagne
- > La contribution aux travaux de déploiement des dispositifs de consultations dédiées « Handiaccès » sur la région pour favoriser l'accès aux soins des personnes en situation complexe de handicap...

3.2. Animer le réseau des ESMS référents

Dès décembre 2017, 14 ESMS référents Handicaps Rares composent le réseau d'appui régional autour d'une expertise sur une ou plusieurs catégories.

- > Association d'une déficience auditive grave et d'une déficience visuelle grave (Surdicécité)
Association Gabriel Deshayes : FAM Le Liorzig (Auray - 56)
- > Association d'une déficience visuelle grave et d'une ou plusieurs autres déficiences
Association Gabriel Deshayes : SSJVD (Auray - 56)
- > Association d'une déficience auditive grave et d'une ou plusieurs autres déficiences
La commission estime qu'aucune candidature ne peut être retenue en l'état, l'appel à candidatures est donc considéré infructueux sur ce type de handicap rare.
- > Dysphasie grave associée ou non à une autre déficience
La commission estime qu'aucune candidature ne peut être retenue en l'état, l'appel à candidatures est donc considéré infructueux sur ce type de handicap rare.
- > Association d'une ou plusieurs déficience(s) grave(s) et d'une affection chronique grave ou évolutive
EPSMS Les Vallées du Loch : IME Pont Coët et MAS Henvel à Grand Champ (56)

Au sein de cette catégorie de handicaps rares sont distingués :

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



Fin 2018, l'Association Voir Ensemble rejoint le dispositif dans le cadre des négociations de son CPOM et se voit reconnaître, pour le FAM Bourseul, au titre de 2 catégories :

- > Association d'une déficience auditive grave et d'une déficience visuelle grave (Surdicécité) ;
- > Association d'une déficience visuelle grave et d'une ou plusieurs autres déficiences.

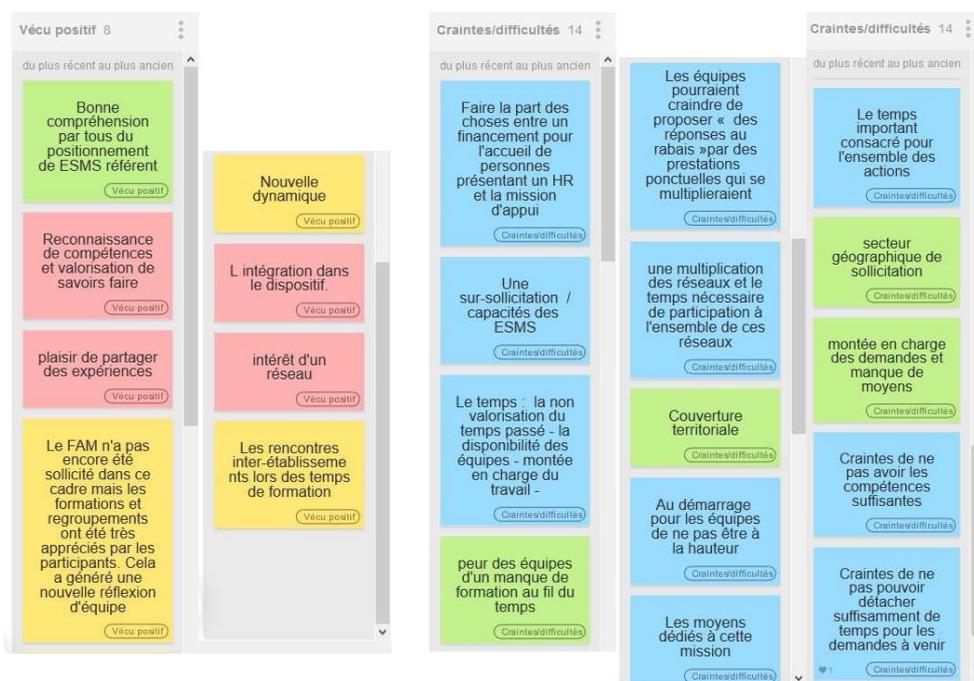
Enfin, dans le cadre des discussions avec l'ARS pour le renouvellement de leur contrat pluriannuel d'objectifs et de moyens (CPOM) en 2019, l'IPIDV et le pôle domicile APF 29 se voient également reconnaître la fonction d'ESMS référents. Pour le pôle domicile APF 29, cette reconnaissance s'accompagne d'une transformation de places en SAMSAH. Le pilote de l'ERHR a été mobilisé pour expliciter cette fonction auprès des équipes de direction. Une intervention directe a également été organisée auprès de l'ensemble des équipes de l'IPIDV avec le CNRHR La Pépinière le 17 octobre 2019.

3.2.1. Journée du 11 mars 2019

L'ERHR Bretagne a réuni une trentaine de représentants des ESMS référents en mars 2019 en présence de l'ARS Bretagne pour une journée de bilan de cette première année de fonctionnement et de réflexion sur les perspectives à venir. Un atelier collaboratif a permis de faire émerger les avancées et réussites constatées, mais également les difficultés rencontrées et les points à améliorer.



Les échanges soutenus par l'application mobile Klaxoon favorisant l'interactivité se sont avérés particulièrement riches, et les apports des participants reflètent bien le bouillonnement et le tâtonnement d'un dispositif en construction, entre craintes et enthousiasmes.



Trois défis majeurs sont identifiés pour favoriser la fluidité du dispositif des établissements et services référents, avec un accent particulier porté sur la circulation de l'information au sein de ce dispositif.



Faire connaître 4

- du plus récent au plus ancien
- site internet pas assez intuitif (Faire connaître)
- Dispositifs nombreux : comment apporter une clarté ? (Faire connaître)
- nécessité d'une communication "stratégique" cad en définissant les interlocuteurs (administrations, collectifs associatifs, fédérations, pôle type PCPE, PTA, MAIA, CLIC...) (Faire connaître)
- Ouverture sur l'extérieur (Faire connaître)

Méthodologie 8

- du plus récent au plus ancien
- clarification des termes (équipe mobile, mission appui, référence intervention...) (Méthodologie)
- positif : l'interconnaissance et la confiance
- à améliorer : les outils de traçabilité et rédaction de procédure - le rapport d'activité ERHR (Méthodologie)
- Notion de rendu compte commun (Méthodologie)
- Intégration de la personne sur un accueil temporaire et les interférences avec les autres enfants dans un projet de groupe (Méthodologie)

Méthodologie 8

- du plus récent au plus ancien
- la modification de l'organisation des services et le temps pris
- réussir à caler une méthodologie d'intervention (Méthodologie)
- La possibilité de faire appel aux professionnels de l'équipe mobile (Méthodologie)
- La structuration plus claire d'une pratique nouvelle et son élargissement à d'autres acteurs concernés (Méthodologie)
- Formalisation du réseau (Méthodologie)

Se coordonner 5

- du plus récent au plus ancien
- Système d'information partagé? (Se coordonner)
- des circuits de la prescription pas toujours clairs (Se coordonner)
- la mise en réseau (Se coordonner)
- Les échanges croisés (Se coordonner)
- Partager! (Se coordonner)

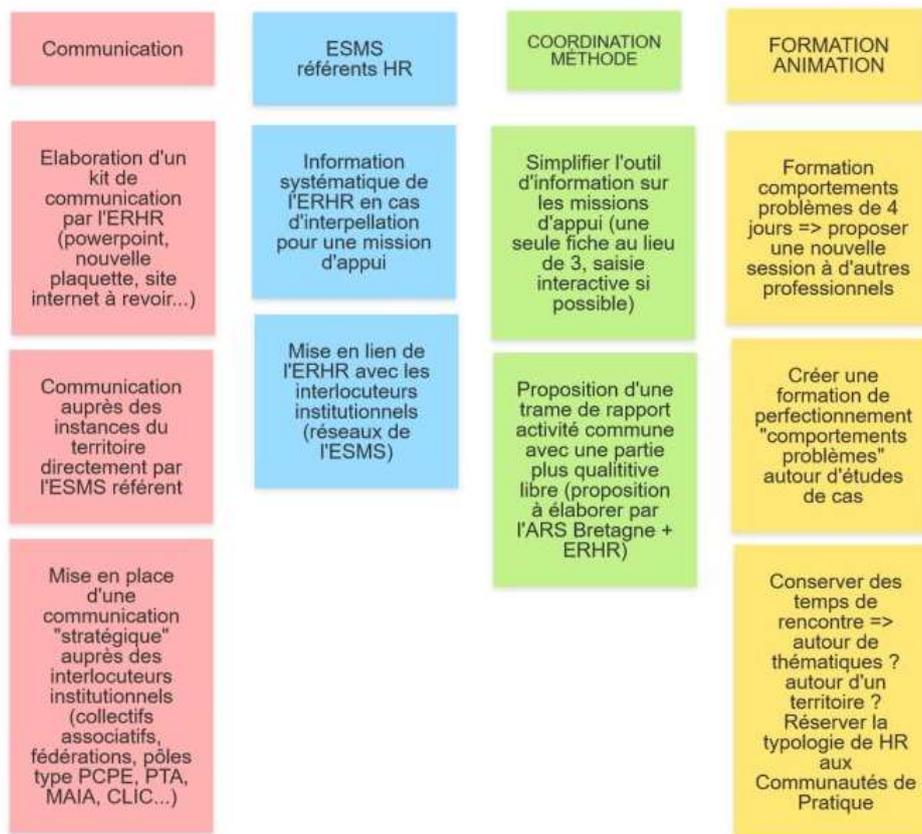
Animation ERHR 4

- du plus récent au plus ancien
- Collaboration récente (visite de l'équipe relais sur site et rencontres en formation). (Animation ERHR)
- changement de pilote a engendré des ajustements de par et d'autre (Animation ERHR)
- disponibilité de l'Equipe relais (Animation ERHR)
- Structuration - Connaissances inter établissement et ERHR - Reconnaissance du travail accompli pour les équipes (Animation ERHR)

IDEA

A partir de ces échanges, un plan d'action pour 2019 est élaboré collectivement.

PLAN D'ACTION 2019

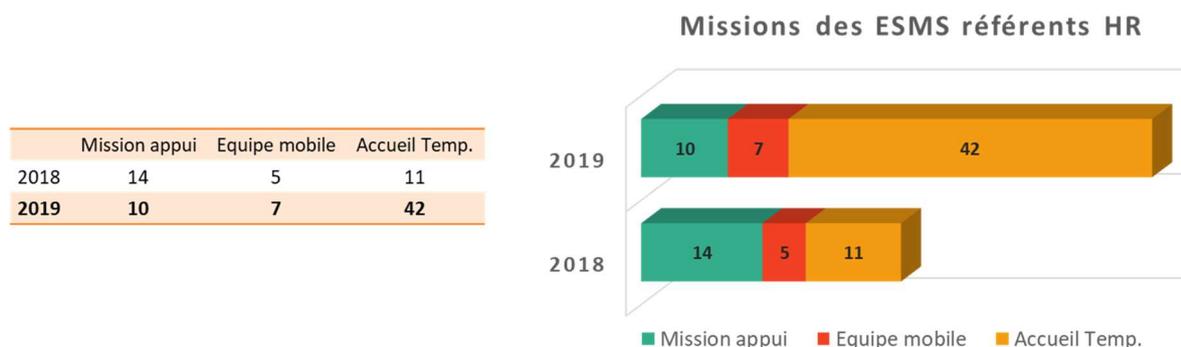


Action	Réalisé 209	Acteurs
Kit de communication	<ul style="list-style-type: none"> > Plaquette réalisée avec l'aide d'un infographiste et éditée à 2500 exemplaires en juillet 2019 > Envoi de 1200 exemplaires aux ESMS référents (12x100) 	ERHR Bretagne
Mise en place d'une communication « stratégique »	Réalisation d'un mailing en juillet et septembre 2019 : <ul style="list-style-type: none"> > 700 ESMS bretons (listing ARS & finess recoupés) > 80 interlocuteurs ARS, CD et MDPH > 120 interlocuteurs dispositifs PTA, PCPE... 	ERHR Bretagne Listing des contacts fourni par ARS Bretagne
Simplifier l'outil de mobilisation des ESMS référents	L'outil a été simplifié : une seule fiche pour mission d'appui et accueil temporaire / 1 fiche pour mission d'équipe mobile élaborée par ERHR, l'ESMS ne complète que la réalisation du plan d'action	ERHR Bretagne
Trame commune de rapport d'activité des ESMS référents	Proposition de trame élaborée en octobre-novembre et adressée aux ESMS référents fin novembre	ARS Bretagne

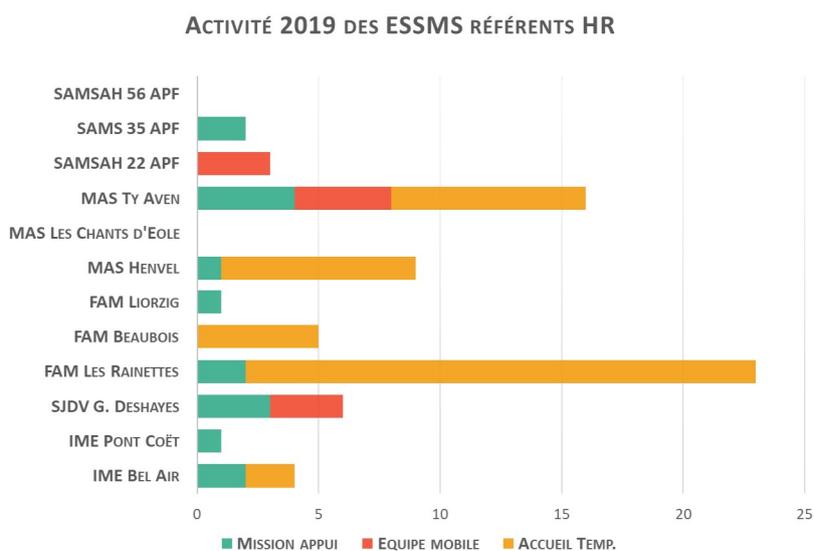
Les éléments du plan d'action relevant des ESMS référents sont plus difficilement traçables à partir des rapports d'activité réalisés. Les actions du domaine formation/animation seront à développer.

3.2.2. Activité des ESMS référents Handicap Rare

Le bilan des actions des établissements et services référents Handicap Rare a été réalisé à partir des rapport d'activité réalisé par chaque structure. Une association n'a pas été en mesure de fournir son rapport d'activité du fait des changements intervenus dans les instances de direction.



L'activité progresse du fait des accueils temporaires. Elle est à mettre en lien avec l'ouverture de certaines places après la réalisation de travaux en 2018. A l'inverse, les rapports de ESMS référents font état d'une diminution des missions d'appui par rapport à l'année précédente.



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

3.3.1. Animer des Communautés de pratiques

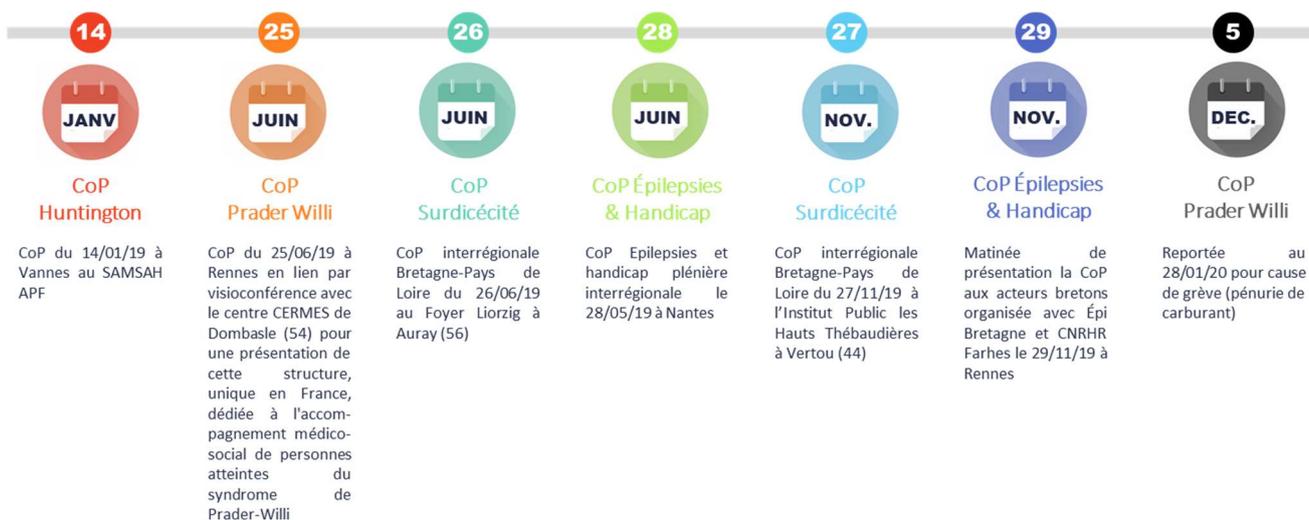
Le concept de communauté de pratiques a remplacé l'appellation d'équipe « experte » introduite par Jean Briens. C'est un lieu de **partage des connaissances, pratiques et expériences** des membres de tous horizons qui la composent (professionnels de proximité, associations de familles et aidants, membres institutionnels et de structures administratives...).

Evolutions constatées en 2018-2019

- > **CoP Maladie de Huntington** : composée de représentants de l'Association Huntington France, de professionnels de FAM, de MAS et de SAMSAH bretons. La chargée de mission de la filière maladies rares Brain-Team se joint parfois au groupe. Une mobilisation de nouveaux professionnels issus des projets impulsés à partir de l'équipe experte et de quelques aidants professionnels ou familiaux plus isolés est constatée.
- > **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... Le groupe s'est également étendu aux professionnels du Centre de référence Déficience intellectuelle de cause rare (CRDI) et du Centre de compétences Prader-Willi du Chu de Rennes. Les liens restent établis avec le Centre de Référence de Toulouse, la filière de santé MR DéfiScience, ainsi qu'avec des médecins hospitaliers qui ont souhaité être destinataires des comptes rendus. Plus de 45 personnes ont participé au moins une fois aux différentes réunions.
- > **CoP Surdicécité** : composée de représentants associatifs (notamment Phare d'ouest qui animait jusqu'alors ces rencontres), de membres des différentes institutions accompagnant ou accueillant des usagers (SAVS, Foyer de vie, ESAT, EHPAD, FAM...), de l'Unité d'accueil et de soins pour personnes sourdes et malentendantes du CHU de Rennes, du CNRHR CRESAM. Cette équipe prend une forme interrégionale, plusieurs institutions des Pays de Loire et Centre sont présents. 43 personnes ont participé aux différentes réunions.



- > **CoP Epilepsies & Handicap** : en Bretagne, le groupe est composé de représentants associatifs, membres des établissements médico sociaux spécialisés en épilepsie, mais aussi d'autres structures sociales et médico-sociales, médecins épileptologues, membres de Breizh PC, de représentants MDPH. Depuis 2018, ce groupe a fusionné avec la communauté de pratiques des Pays de Loire et est co-animé par les deux ERHR et le CNCHR FAHRES. Cette CoP bénéficie de l'ingénierie de FARHES pour l'animation de Webinars qui rencontrent un vrai succès via les outils numériques. Les thématiques proposées en 2019 : droit et épilepsie (administration de valium par des professionnels non soignants ?), épilepsie et trouble du comportement.



3.3.2. Accompagner la montée en compétences par la formation

A. Formation sur les troubles neurovisuels : 18 et 19 septembre 2019 (1ère session)

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. Il s'agit du troisième groupe qui bénéficie de cette action en Bretagne.



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 :

- > 08/01/19 FV Kerudo ADAPEI 56,
- > 04/12/19 IME La Passagère à St Malo
- > 24/10/19 Groupe d'Entraide Mutuelle (GEM) de Lamballe



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

C. Construction d'une formation sur la Maladie de Huntington avec APF et Brain Team : deux sessions de 2 jours à Rennes 25 et 26 avril 2019 / 23 et 24 mai 2019

Cette formation a réuni les professionnels des établissements et services référents HR afin de favoriser la montée en compétence des équipes. Objectifs poursuivis :

- > Identifier les principaux troubles et répercussions des maladies rares du système nerveux central
- > Adapter l'accompagnement médicosocial proposé au regard de ces troubles, de l'entourage familial et de l'évolutivité de la pathologie

- > Repérer les différentes structures et ressources médico-sociales pouvant être en appui de l'accompagnement
- > Construire un réseau de partenaires opérationnels
- > Développer une attitude adaptée dans la relation d'aide

D. Formation comportement problème : 31/01/19 journée avec Mme Jean-Bart (HAS)

En réponse au besoin identifié dans l'appel à candidatures des établissements et services référents HR de développer pour les intervenants de l'équipe mobile une compétence particulière concernant les troubles du comportement, l'ERHR Bretagne a construit une formation « comportement problèmes » à destination de ces professionnels en lien avec le CREAL. Cette formation s'est déroulée en 2 sessions d'une quinzaine de personnes en 2018 autour des objectifs étant les suivants :

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

La dernière journée du 31/01/19 a réuni les deux groupes en présence de Mme Jean-Bart, chef de service de la mission handicap pour le secteur social et médico-social au sein de la HAS (Haute Autorité de Santé).

E. Colloque surdicécité à Rennes 13/12/19

Le colloque Surdicécité et Mobilités, organisé par l'association Phare d'Ouest, a eu lieu à Rennes le 13 décembre 2019.

La matinée s'est déroulée sous forme de table ronde réunissant professionnels et personnes en situation de double déficience sensorielle autour de thèmes mêlant mobilité et travail, conduite automobile, participation sociale, voyages, etc. Les témoignages de qualité des personnes en situation de double déficience sensorielle ont été une nouvelle fois percutants et précieux pour les réflexions qu'ils font émerger.

L'après-midi s'est poursuivie par des interventions de professionnels de services de rééducation. Elles ont permis de faire un état des lieux des accompagnements sanitaires et médico-sociaux existants aujourd'hui sur le territoire français.

Les actes de ce colloque sont disponibles auprès de Phare d'Ouest.



F. Journée régionale maladies rares « Mieux les connaître, mieux orienter » à Rennes, le 22/11/19, sous l'impulsion de l'ARS Bretagne et avec les centres de référence bretons

L'ERHR a contribué aux travaux préparatoires au sein du comité d'organisation. Elle était également présente en matinée pour une présentation de l'ERHR Bretagne et a facilité le témoignage d'une personne suivie par l'équipe sur un atelier l'après-midi. Enfin, l'équipe a contribué à la communication autour de cette journée dans ses réseaux

Objectifs de cette journée à destination des professionnels de santé médicaux et paramédicaux ainsi que des patients :

- > Sensibiliser ces acteurs (non spécialistes des maladies rares), répondant ainsi aux souhaits des patients que les médecins aient plus la culture du doute ;
- > Leur permettre de savoir comment enclencher le recours aux centres de référence ;
- > Donner une vision globale de tous les dispositifs qui existent dans la région ;
- > Ne pas se limiter à un groupe restreint de pathologies mais une vision plus globale de la prise en charge des patients atteints de maladies rares.

**JOURNEE REGIONALE
MALADIES RARES**

**« Mieux les connaître,
Mieux orienter »**

*1 personne sur 20
concernées
en France*

**VENDREDI
22 NOVEMBRE /19**
*Maison des associations,
Cours des allés, RENNES*
9h00 –16h30 (Rennes Métro)

TABLES – RONDE
ATELIERS
RENCONTRES
ECHANGES
OUTILS
& DISPOSITIFS
RESSOURCES

PARCOURS DE SOINS ACCOMPAGNEMENT
COORDINATION
EDUCATION THERAPEUTIQUE DU PATIENT
ERRANCE DIAGNOSTIQUE...

Organisée par l'Agence Régionale de Santé Bretagne
et les acteurs partenaires

Formulaire d'inscription gratuite et programme disponibles sur RAPS :
<http://www.bretagne.ars.sante.fr/Actualites/13590.0.html>



3.4. Soutenir l'innovation et formaliser les connaissances

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

A. Groupe de paroles à destination des aidants familiaux

L'ERHR Bretagne en lien avec l'association Prader-Willi France a proposé et mis en place des groupes de parole à destination des parents d'enfants atteints de la maladie de Prader-Willi. Suite aux souhaits exprimés par les parents concernés, il a été décidé la mise en place de deux groupes : un groupe composé de pères et un groupe composé de mères. Ces temps d'échange, financés par l'ERHR Bretagne et animés par Monsieur Louis Bocquenet, psychologue, ont commencé fin 2017 et se sont poursuivis en 2018. Dans une vidéo réalisée en 2019, Mr Bocquenet a expliqué la méthodologie utilisée et le cheminement des participants ; la verbalisation a permis de nombreuses prises de conscience.

Les parents participants souhaitent d'autres rencontres de ce type. L'idée d'une proposition départementale de groupe de parole pour les parents émerge, avec une mobilisation possible des familles concernées par le représentant régional de l'association PWF.

B. En réflexion

> Expérimenter un groupe de paroles inter-institutions à destination des personnes elles-mêmes (syndrome Prader Willi). Cette demande émane d'un jeune homme de 23 ans qui réside en habitat inclusif à Lamballe. Il souhaite participer à un groupe de paroles entre jeunes adultes.

> 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...

> 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.

3.4.2. Associer les personnes concernées au développement d'innovations

A. Le projet « StépHanie »

Parmi les effets de la maladie de Huntington, les personnes rencontrent des difficultés d'élocution allant jusqu'à l'incapacité à verbaliser et plus globalement à s'exprimer. Ces difficultés sont accentuées par un fonctionnement perturbé de la mémoire, une fatigabilité importante, une concentration difficile et des grosses difficultés de coordination des mouvements et de la motricité générale. Les conséquences de ces difficultés sont notamment (mais pas exclusivement) des limitations importantes de la communication, de l'expression de leurs désirs, de leurs émotions et l'évocation parfois impossible de leurs souvenirs.

Le projet STEPHANIE porte le nom de la première personne (aujourd'hui décédée) qui a utilisé une tablette il y a 10 ans pour y conserver des souvenirs ; elle était accueillie et accompagnée à la Maison d'Accueil Spécialisée de Lehon (22).

Le projet STEPHANIE n'est pas un véritable projet de recherche au sens où il ne répond pas aux obligations méthodologiques notamment d'évaluation qu'exige un tel projet. Il est par contre une expérimentation auprès de personnes atteintes de la maladie de HUNTINGTON d'un outil numérique.

B. Objectifs de l'expérimentation

L'objectif principal du projet était de contribuer au maintien d'une capacité de décision personnelle de la personne concernée 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.

L'utilisation de l'outil informatique est déjà en œuvre dans certaines Maisons d'Accueil Spécialisées. Des avancées peuvent être envisagées en anticipant l'utilisation de l'outil informatique portable pour toute personne atteinte de la maladie acceptant celui-ci et en particulier pour les personnes qui vivent à leur domicile.

Le contenu du projet visait à familiariser les personnes concernées et leurs aidants avec une tablette numérique le plus tôt possible dans le processus de maladie, à construire avec elles un contenu reprenant les diverses catégories de choix possible dans leur vie quotidienne et à transférer ces apprentissages dans tous les endroits où la personne malade est amenée à vivre.

Il était attendu du projet qu'il améliore la qualité de vie des personnes atteintes de la maladie de Huntington en recherchant à garantir le plus longtemps possible leur capacité personnelle à faire des choix, notamment lorsque la personne malade aura un usage moindre du langage ou rencontrera des difficultés de mémoire et d'expression orale.

Il était attendu que le projet puisse renforcer l'auto-détermination (capacité à prendre des décisions pour soi) des personnes malades avec le soutien d'un outil technologique (une tablette numérique équipée d'un logiciel de communication et de contacteurs) permettant de garder présents dans leur esprit et dans celui des personnes qui les accompagnent : les souvenirs, les goûts, les plaisirs, les amis, les amours, à l'aide de photos, vidéos, enregistrements...

L'hypothèse de réussite de ce projet reposait sur une utilisation de l'outil numérique le plus précocement possible dans la vie des personnes malades, c'est-à-dire lorsqu'elles vivent à leur domicile de façon autonome afin qu'elles puissent se familiariser avec le maniement de la tablette, si possible de façon ludique et saisir l'importance d'y inscrire un maximum d'éléments en mémoire.

Nous espérons deux bénéfices principaux de ce projet :

- > Faciliter l'utilisation de la tablette grâce à l'anticipation, lorsque la personne malade aurait besoin de l'aide de tiers, qu'elle soit à domicile ou en établissement, l'outil numérique devenant alors un objet médiateur de la communication.
- > Faciliter les transitions entre la vie au domicile et l'accueil en établissement spécialisé lorsqu'il serait nécessaire en évitant des ruptures inutiles et en gardant des points de repères conservés en mémoire.

C. Calendrier du projet :

1ère Phase : Septembre 2018- avril 2019

Recherche de candidats

Mise au point des tests de départ en orthophonie et en ergothérapie

Acquisition des tablettes
Organisation des premiers contenus
Bilan avec les personnes et leurs accompagnants
3 personnes ont été concernées dans 3 départements différents

2ème phase du projet : Mai 2019 – Mars 2020

Poursuite de l'expérience
Extension auprès de nouveaux candidats
Amélioration de l'outil en fonction des remarques effectuées
Bilan final vidéo avec les utilisateurs

D. Comité de Pilotage et groupes de travail du Projet StépHanie

Un comité de pilotage du projet a été mis en œuvre dès le départ composé de représentants de l'association Huntington France, représentants des 3 services concernés en Bretagne (MAS de LEHON 22, MAS ROSPORDEN 29, SAMSAH APF 22), représentants de l'Equipe Relai Handicap Rare Bretagne (Chargé de mission et pilote) et un représentant de la société AUTICIEL. Les comités ont été rejoints une fois par des usagers.

Ce comité s'est réuni 4 fois en deux années.

Des groupes de travail composés des professionnels d'accompagnement des 3 services se sont retrouvés à 3 reprises pour des ateliers de structuration des contenus de la tablette.

Les orthophonistes se sont retrouvées pour mettre au point un test commun.

Les ergothérapeutes ont également travaillé à un test commun.

Les usagers se sont retrouvés deux fois pour un bilan qui a été effectué sous forme d'enregistrement vidéo.

E. Synthèse des résultats

Du côté des usagers

La condition première de réussite du projet est que la personne concernée puisse envisager le déroulement de sa maladie et se trouve suffisamment à l'aise pour évoquer le sujet avec son entourage et ses accompagnants. Ce point peut prendre beaucoup de temps tant il peut être douloureux ; la personne concernée et son entourage gagnent à être accompagnés notamment sur le plan médical et psychologique dans ce processus.

Globalement et malgré le petit effectif de personnes ayant été concernées (4) le niveau de satisfaction est très important et l'investissement des personnes a été important. Elles avaient un niveau de compétence informatique de départ très différent selon les personnes, l'une d'entre elles étant très au fait alors que les autres étaient débutantes. L'une vivait entièrement à son domicile, l'une alternait vie au domicile et accueil temporaire en MAS et 2 vivaient en MAS.

La personne ayant d'emblée une compétence informatique a rapidement inscrit des « classifications » et œuvré à la connaissance d'autres personnes potentiellement intéressées par l'outil mettant ainsi en évidence la part importante que portent les personnes concernées dans le développement de l'outil et dans la sensibilisation auprès de nouveaux publics.

L'adjonction de connecteurs permettant une intervention sur la tablette par réponse OUI/NON a clairement facilité l'utilisation pour deux d'entre elles. La conservation de souvenirs via les photos est l'une des activités favorites mais avec l'aide des professionnels une démarche de formation (via des petits jeux) et de guidage aux choix a été réalisée (choix du J'aime, Je n'aime pas.... La bière, les films, les cigarettes ...)

Néanmoins l'outil proposé repose sur une technologie WINDOWS qui demeure peu facile à manier. Les difficultés psychomotrices, difficultés à fixer l'attention et à préciser les gestes gagneraient à utiliser un outil beaucoup plus simple, intuitif et plus visuel.

Du côté des professionnels :

Le projet a permis de constater que des professionnels de structures différentes pouvaient coopérer de façon efficace ensemble dès lors que certaines conditions se trouvent réunies :

- > Un engagement fort de leur hiérarchie
- > Un engagement collectif de la structure qui s'engage
- > Un projet clairement identifié
- > Des professionnels motivés

Le projet a également mis en évidence :

La nécessité de mobiliser du temps de professionnels : les apprentissages du maniement de la tablette sont longs et peuvent être perçus comme du travail supplémentaire. Le temps est également celui que chaque professionnel doit prendre avec les usagers (en MAS) pour utiliser la tablette mettant en évidence qu'il s'agit de transformation des postures d'accompagnement pour se mettre au rythme des personnes malades.

Du côté des aidants familiaux :

Le projet repose sur la contribution des aidants familiaux ce qui suppose qu'une prise de conscience des effets de la maladie ait pu être faite, ce qui est une démarche complexe dans de nombreuses situations car il s'agit d'envisager un futur difficile à anticiper.

Le projet repose ensuite sur une démarche de formation des aidants afin qu'ils viennent en appui à la personne concernée pour appuyer sa volonté de garder son pouvoir de décision dans des situations extrêmement quotidiennes qui de façon habituelle ne se traitent pas de cette façon.

Du côté de la technique

L'outil utilisé pré existait. Il était plus simple de partir d'un existant mais celui-ci n'offre aucun avenir possible puisque la société n'a pas déposé pour lui de licence et ne souhaite pas le faire. Ceci limite l'extension et oblige à regarder l'avenir différemment.

L'avenir et l'extension du projet passe à ce stade par l'utilisation d'un autre outil diffusable et peut être à plus longue échéance par une autre technologie : Que ce soit un logiciel immédiatement utilisable ou à envisager pour plus tard, l'outil devra présenter un caractère de facilité dans l'intégration de données sans qu'il soit nécessaire de faire appel à des spécialistes de façon systématique.

F. Financement du projet

Le budget du projet représente à ce jour environ 35 000€, les contributions de l'ERHR et de la MAS de Léhon n'ont pas été intégrées à ce stade et les comptes de l'association Gabriel Deshayes gestionnaire de l'ERHR ne sont pas encore finalisés. Ces dépenses ont été financées par le prix de 15 000€ de l'association Huntington France et sur le budget de l'ERHR Bretagne.

G. En guise de conclusion et de perspectives

L'expérimentation a été un processus passionnant en particulier grâce aux personnes atteintes de la maladie qui ont accepté d'utiliser l'outil informatique proposé malgré ses limites évidentes.

Elles pensent toutes, ce qui est confirmé par les professionnels, qu'un outil de ce type leur permet de conserver des données personnelles et un véritable pouvoir de décision pour elles-mêmes. Le développement d'un tel outil supposera une utilisation plus simple et l'engagement de professionnels dans une forme d'accompagnement où la personne décide pour elle-même ce qui prend parfois du temps et peut nécessiter de l'apprentissage.

L'anticipation est une donnée essentielle dans la conservation des données de chaque personne, ce qui suppose d'intervenir en amont des difficultés, ce qui peut représenter un écueil et dans tous les cas nécessite que la personne et son entourage soient au clair sur les effets de la maladie.

Il convient de ne pas sous-estimer les temps d'apprentissage pour les personnes concernées mais également pour les professionnels. Le temps professionnel ayant beaucoup à voir avec les postures d'accompagnement met en relief la nécessité d'un management fort sur l'objectif de vouloir maintenir par l'accompagnement une capacité des personnes à décider pour elles-mêmes.

4 - Le rapport financier

CA 2019 Compte de résultat ERHR Bretagne (résultat non affecté)

CHARGES		Réalisé	PRODUITS		Réalisé
GROUPE I : Dépenses afférentes à l'exploitation courante			GROUPE I : Produits de la tarification et assimilés		
ACHATS			731 - Produits à la charge de l'assurance maladie (hors EH)		
601 - Achats stockés de matières premières et de fourniture		0	732 - Produits à la charge de l'Etat		357 079
602 - Achats stockés - autres approvisionnements		280	733 - Produits à la charge du département (hors EHPAD)		0
603 - Variation des stocks		0	734 - Produits à la charge de l'usager (hors EHPAD)		0
606 - Achats non stockés de matières et fournitures		8 788	735 - Produits des EHPAD-secteur des personnes âgées		0
607 - Achats de marchandises		0	738 - Produits à la charge d'autres financeurs		0
SERVICES EXTERIEURS			TOTAL GROUPE I		
6111 - Sous-traitance : prestations à caractère médical		0			357 079
6112 - Sous-traitance : prestations à caractère médico-social		0			
6118 - Sous-traitance : autres prestations de services		100			
AUTRES SERVICES EXTERIEURS					
624 - Transports		0			
625 - Déplacements, missions et réceptions		9 578			
626 - Frais postaux et frais de télécommunications		3 598			
6282 - Prestations d'alimentation à l'extérieur		295			
6284 - Prestations d'informatique à l'extérieur		6 342			
6287 - Remboursements de frais		443			
6288 - Autres prestations		224			
TOTAL GROUPE I		29 648			
GROUPE II : Dépenses afférentes au personnel			GROUPE II : Autres Produits relatifs à l'exploitation		
621 - Personnel extérieur à l'établissement		0	70 - Produits sauf 7082		0
622 - Rémunérations d'intermédiaires et honoraires		4 642	71 - Production stockée		0
631 - Impôts, taxes et versements assimilés sur rémunération		12 782	72 - Production immobilisée		0
633 - Impôts, taxes et versements assimilés sur rémunération		4 295	74 - Subventions d'exploitation et participations		0
641 - Rémunération du personnel non médical		130 079	75 - Autres produits de gestion courante		0
645 - Charges de sécurité sociale et de prévoyance		50 213			
647 - Autres charges sociales		2 144			
648 - Autres charges de personnel		9 793			
TOTAL GROUPE II		213 947	TOTAL GROUPE II		0
GROUPE III : Dépenses afférentes à la structure			GROUPE III : Produits Financiers et Produits non encaissable		
612 - Redevances de crédit bail		0	76 - Produits financiers		94
6132 - Locations immobilières		6 492	PRODUITS EXCEPTIONNELS		
614 - Charges locatives et de copropriété		0	771 - Produits exceptionnels sur opérations de gestion		0
6155 - Entretien et réparations sur biens mobiliers		454	773 - Produits sur exercices antérieurs		0
616 - Primes d'assurances		1 298	778 - Autres produits exceptionnels		0
618 - Divers		587	AUTRES PRODUITS		
623 - Information, publications, relations publiques		990	78 - Reprises sur amortissements, dépréciations et provisions		0
627 - Services bancaires et assimilés		44	79 - Transfert de charges		0
AUTRES CHARGES DE GESTION COURANTE (frais siège)		9 747			
CHARGES FINANCIERES		0			
CHARGES EXCEPTIONNELLES		23			
DOTATIONS AUX AMORTISSEMENTS, AUX PROVISIONS ET		7 682			
TOTAL GROUPE III		27 317	TOTAL GROUPE III		94
TOTAL GENERAL (GROUPE I + II + III)		270 912	TOTAL GENERAL (GROUPE I + II + III)		357 173
			RESULTAT		86 261