

Handicaps rares Et parcours....complexes

Le syndrome de Prader-Willi

François Besnier – Prader-Willi France
www.prader-willi.fr



Quelques mots d'introduction



- Père de Séverine, 47 ans, porteuse du syndrome de Prader-Willi, aînée d'une fratrie de 3 enfants, diagnostic à 15 ans
- Séverine vit dans une foyer de vie depuis 22 ans
- Actif dans l'association Prader-Willi France depuis sa création en 1996

Quelques mots sur le syndrome de Prader-Willi (1)

- Maladie **neuro-développementale**, d'origine génétique, non héréditaire (98% des cas),
- 1 cas sur 20 000 naissances environ
- 1200 cas estimés en France dont 600 adultes
- Maladie **rare, mieux connue aujourd'hui mais expérience limitée aux centres de référence et de compétence**
- **De nombreuses familles sans solution**

Quelques mots sur le syndrome de Prader-Willi (2)

- Maladie **complexe** → accompagnement **complexe**
 - Troubles **majeurs** du comportement alimentaire (addiction)
 - Troubles cognitifs, DI légère à modérée
 - Troubles du **comportement**
 - Déficit des **compétences sociales**
 - Troubles **psychiatriques** variables qui s'accroissent à l'âge adulte
- Expression très variable de la maladie
- Une «mauvaise » image dans le milieu médico-social



le syndrome de Prader-Willi aujourd'hui



- Diagnostic dans le mois de la naissance
Mais accompagnement des familles inégal sur le territoire
- Une charge très lourde pour les familles
- Plus de 60% des adultes vivent dans leur famille
- Près de 80% des familles estiment qu'elles n'ont pas de solution satisfaisante, très loin du « zéro sans solution » (enquête PWF 2015)
- Transition vers l'âge adulte critique et très souvent mal préparée

Les problèmes majeurs

- Nécessité d'un **contrôle permanent de l'alimentation** : pas de libre accès à la nourriture
- Troubles du comportement social
- Comportements problématiques et violence
 - Jamais sans raison
 - Souvent liés à l'environnement
 - Souvent évitables par une bonne connaissance du SPW

Les parcours de vie

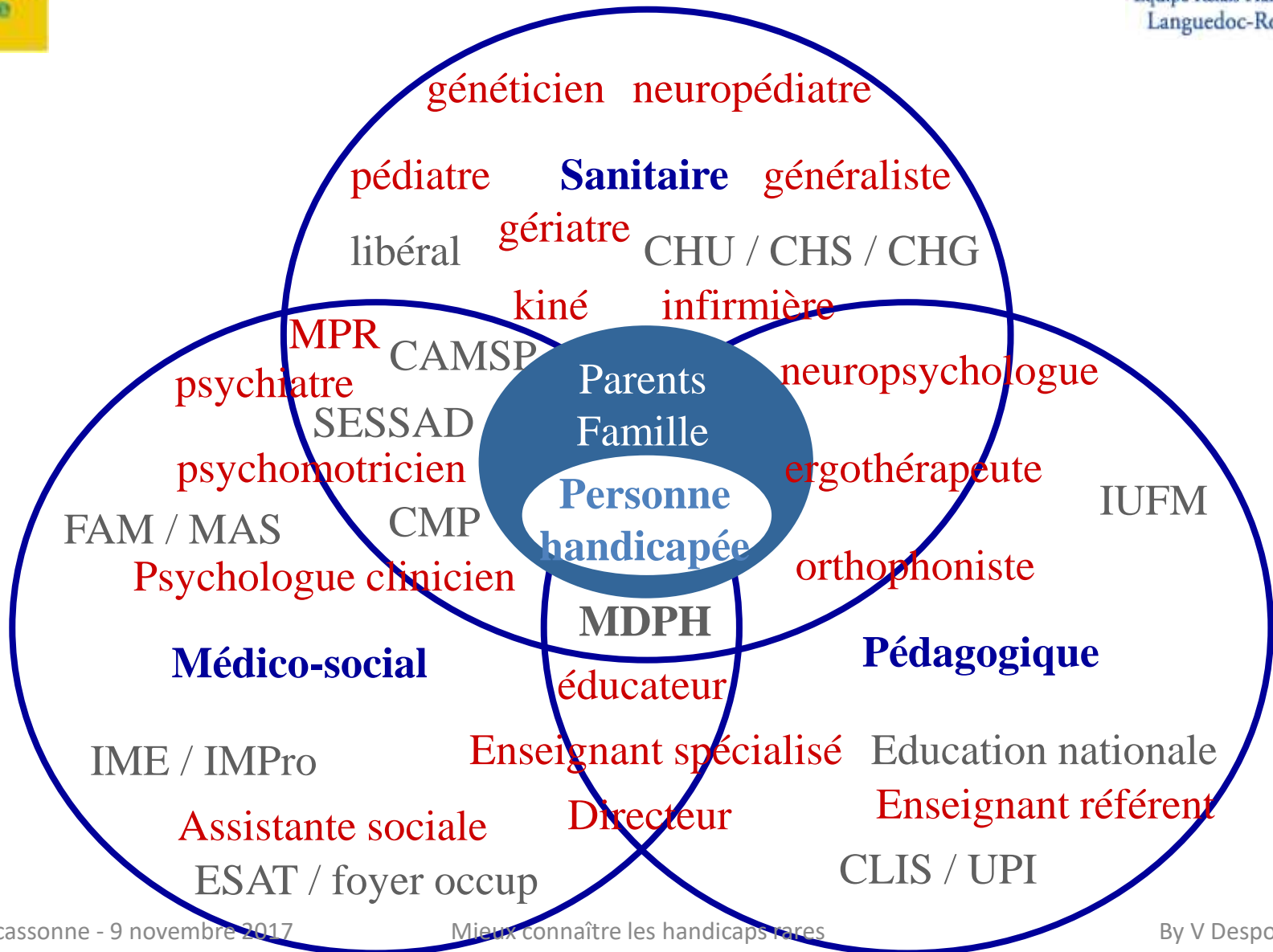
- Pas de parcours type
 - Variabilité du SPW
 - Importance de l'histoire personnelle et familiale
 - Des ruptures de parcours fréquentes (transitions mal préparées) :
 - Renvoi des établissements
 - Hospitalisations en psychiatrie pas toujours justifiées
- Des familles très seules pour construire le futur de leur enfant et le leur et trouver des solutions



Parent, mais pas seulement....



Équipe Relais Handicaps Rares
Languedoc-Roussillon

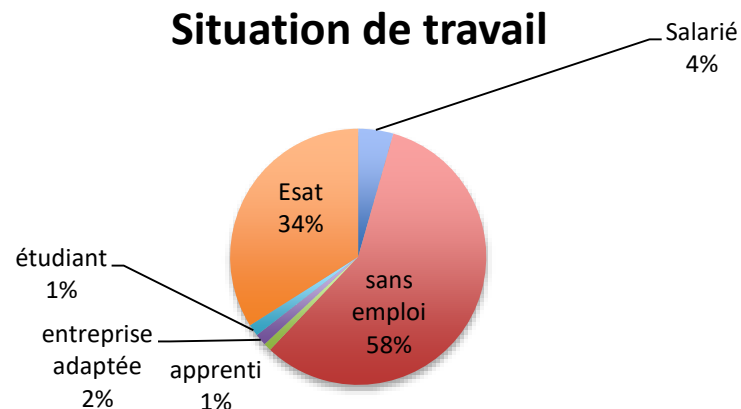
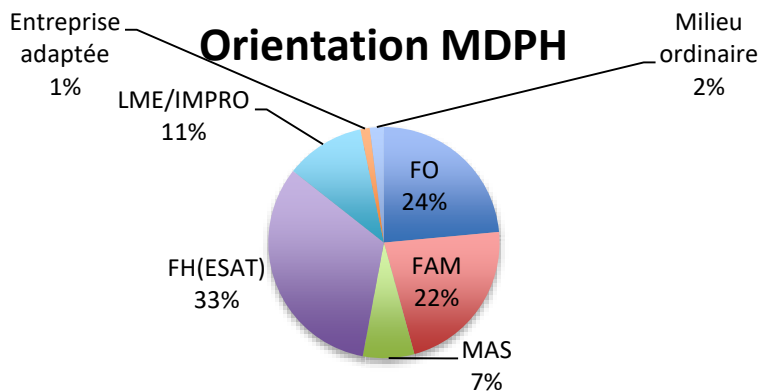


De la naissance à l'avancée en âge : des problématiques différentes

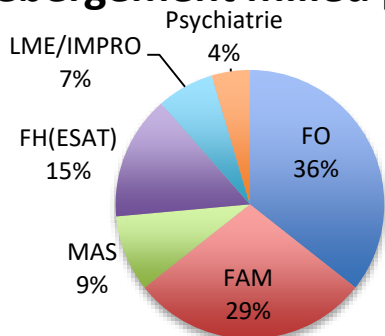
- Les premières années
 - Un très fort investissement : éveil, acquisitions, apprentissages
 - Dominées par les aspects sanitaires : suivi régulier, interlocuteurs facilement identifiables, très souvent compétents
 - Difficultés des parcours scolaires. Limites de l'inclusion ? Une charge très lourde pour la famille
 - Des aides très inégales (AVS, PCH, taux d'incapacité,...) **Plus de 80% n'ont pas d'AVS !**

Quelques données

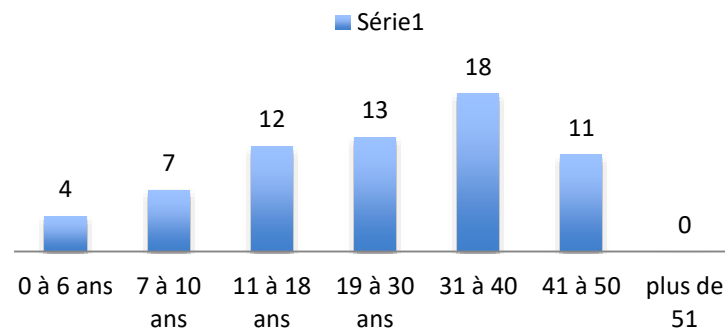
Enquête adultes PWF 2016



Hébergement milieu protégé



Données PWF Occitanie (65)



Plus de 60% des adultes vivent chez leurs parents (source PWF)

Carcassonne - 9 novembre 2017

De nombreuses familles en difficultés « invisibles »

Mieux connaître les handicaps rares

De la naissance à l'avancée en âge

Des problématiques différentes

- La transition vers l'âge adulte, période cruciale et difficile
 - Dominée par les problèmes liés au secteur médicosocial
 - Très grande méconnaissance du SPW
 - Pauvreté, inadaptation et rareté des solutions proposées
 - Transition et collaboration difficile entre dispositifs enfants et adultes
 - **Grosses difficultés en cas de troubles psychiatriques**
- Pour les parents en particulier : évoluer **du maternage à l'accompagnement par des tiers**
- Des questions nouvelles liées au vieillissement

Les parcours de vie Adolescence, âge adulte

- Préparer la personne et sa famille à un projet de vie réaliste, hors du domicile familial
- Nécessite **une évaluation** des déficits et des capacités
 - Faite par des personnes connaissant le SPW (importance du certificat médical)
 - En écoutant la famille et la personne
- Construire un projet individualisé



Bilan et nouvelles exigences



- Des progrès indéniables dans l'accompagnement des jeunes enfants, mais toujours de grandes difficultés à faire **parler et travailler ensemble les différents acteurs de l'accompagnement**, et des inégalités sur les territoires
- Des vies d'adultes difficiles
- Une grande méconnaissance du SPW dans le secteur médicosocial
- **Un constat « simpliste » : avec ce que l'on sait, on devrait pouvoir faire beaucoup mieux !**



Une priorité et une urgence

La formation des acteurs



Équipe Relais Handicaps Rares
Languedoc-Roussillon

Un exemple : actions de formation réalisées par PWF

- Sur la base d'un support réalisé avec le Centre de référence
- Complété par le guide de pratiques partagées co-construit avec les familles, les professionnels du centre de référence et du secteur médicosocial
- Mises à jour en fonction des échanges au cours des formations et des progrès des connaissances
- S'attachant au spécifique lié au syndrome mais au delà mettant en évidence ce qui est **mutualisable**
- Plus de 25 interventions par an

Le guide de pratiques partagées

www.guide-prader-willi.fr

www.prader-willi.fr



Équipe Relais Handicaps Rares
Languedoc-Roussillon



540 exemplaires diffusés
6000 livrets téléchargés
44 000 utilisateurs en trois ans
de 30 à 40 accès journaliers



Pour toutes vos questions
un petit tour par la FAQ





Une nécessité : la collaboration entre les secteurs sanitaire et médico-social



- Pour les ESMS : pouvoir s'appuyer sur une équipe ressource pluridisciplinaire mobilisable en cas de problème, **intégrant la psychiatrie**
 - Point d'entrée connu
 - Rencontres physiques ou virtuelles
 - Partage d'informations
 - Créer des temps de travail communs avec les familles pour penser des évolutions des modes d'accompagnement : soyons inventifs !

L'association

Un rôle essentiel de médiation

- De par sa connaissance globale des différents acteurs dans leur diversité et leurs difficultés
- De par sa connaissance de la personne dans son environnement quotidien
- Mais une prise de distance nécessaire par rapport aux situations individuelles
- Porteuse d'une **exigence absolue** de construire un avenir meilleur et digne pour les personnes handicapées au delà des contraintes et des difficultés
- Dans une approche de co-construction

Parcours....

- *« Il convient (...) de garantir que tous les intervenants vont travailler dans une logique et une culture de **parcours**. C'est-à-dire d'une façon qui optimise, non pas seulement leurs actes propres, mais **également l'effet global de l'ensemble des interventions**, dans le sens du besoin et des attentes de la personne ».*
- *« Souvent, les bonnes décisions – dont on découvre après coup ce qu'elles auraient dû être – tardent à être prises, ou ne sont jamais prises faute **de compétence adéquate**, ou faute **de coordination suffisante entre différents intervenants qui ne confrontent pas leurs visions**. »*

Rapport Piveteau juin 2014

« Le temps des familles n'est pas le temps de l'administration »

Elizabeth Zucman

*« Comme la vie est lente
et comme notre espérance est violente »*

Guillaume Apollinaire

Merci de votre écoute