



## RECHERCHE

# HANDICAPS RARES : LES BIENFAITS DE L'AUTODÉTERMINATION

L'Équipe relais handicaps rares d'Ile-de-France a démontré la pertinence d'une démarche d'autodétermination dans la délicate transition entre l'enfance et l'âge adulte chez les personnes atteintes du syndrome de Prader-Willi.



Tom, 23 ans, a tiré de nombreux bénéfices de la recherche-action qu'il a intégrée en 2020. © ERHR IDF

Cette maladie génétique rare, liée à une anomalie sur le chromosome 15, touche un nouveau-né sur 20 000 environ. Le syndrome de Prader-Willi entraîne des difficultés d'apprentissage, des troubles du comportement ainsi qu'un dysfonctionnement des mécanismes de la satiété pouvant conduire à de graves problématiques d'obésité. Cette addiction alimentaire demeure un obstacle majeur à l'autonomie et à l'insertion sociale des personnes porteuses de ce trouble du neuro-développement. En Île-de-France

400 personnes sont touchées par ce handicap, une population pour laquelle le risque de rupture dans l'accompagnement apparaît très élevé. L'Équipe relais handicaps rares d'Ile-de-France (ERHR IdF), née en 2015 dans le cadre du second schéma national Handicaps rares, a constaté que la phase de transition vers l'âge adulte demeure une étape cruciale car elle correspond souvent à une prise de conscience de la différence. Sophie Alassimone, responsable d'antenne à l'ERHR IdF, indique que « la souffrance et la frustration peuvent être à l'origine de comportements-problèmes, notam-

ment au moment où il faut se projeter dans l'avenir ». Partant de ce constat, l'équipe relais a engagé un ambitieux programme de recherche-action baptisé « Coord+Prader », avec l'objectif de favoriser des parcours apaisés, sans rupture. Les conclusions de ces travaux, en grande partie financés par l'association Prader-Willi France et réalisés en lien avec le centre de référence pour le syndrome de Prader-Willi de la Pitié-Salpêtrière, ont été rendues octobre 2023.

## Pilier de l'autodétermination

Pendant deux ans, entre 2020 et 2022, les chargés de recherche ont suivi quinze jeunes adultes en rupture d'accompagnement ou en risque de rupture afin de travailler leur transition de l'adolescence à l'âge adulte, leur projet professionnel ou leur orientation médico-sociale. « Il a fallu gagner leur confiance, nouer une relation de proximité avec les familles et les équipes éducatives parfois déstabilisées face aux problématiques d'addiction alimentaire et de sensibilité exacerbée », livre la responsable d'antenne de l'ERHR IdF. L'autodétermination est un des piliers sur lesquels s'est fondée la recherche-action. Un challenge dans un contexte de pénurie d'établissements et de professionnels. Mais la



Pendant deux ans, l'équipe relais a suivi quinze jeunes adultes en rupture d'accompagnement ou en risque de rupture. © ERHR IDF

mise en œuvre de cette ambition a impliqué au préalable d'aider les personnes à verbaliser leurs souhaits, à prendre conscience de leurs propres besoins, etc. Sur le terrain, la mise en œuvre du programme Coord+Prader a nécessité de lever plusieurs obstacles. Un établissement a par exemple émis le souhait d'interrompre le programme par crainte d'épuiser ses professionnels avant que l'équipe médico-éducative ne sollicite elle-même son maintien.

## Risques de mise en échec

Les référents de parcours de l'ERHR IdF se sont aussi heurtés aux idées projetées par certains professionnels. « Un jeune majeur n'avancé pas dans son projet de vie car son désir de vivre en logement autonome, de travailler, de se marier et d'avoir des enfants n'était pas pris en compte. Les équipes médico-éducatives craignaient qu'un échec ne déclenche une situation de crise encore plus difficile à gérer. Nous avons souhaité qu'il soit écouté, même si son projet apparaissait surréaliste », raconte Sophie Alassimone.

La démarche entreprise auprès de cet adulte de 22 ans atteint du syndrome de Prader-Willi a permis de convaincre d'autres établissements des bénéfices de l'auto-détermination. Romain\* alternait auparavant des phases de tristesse et d'agressivité car le travail d'orientation réalisé par son IME le contraignait à renoncer à une partie de ses projets.

Pour sortir de l'impasse, l'équipe relais a proposé un contrat donnant-donnant : l'IME acceptait de lui proposer des périodes d'immersion en Esat et Romain s'engageait à visiter des foyers d'accueil médicalisés (FAM). Après avoir éprouvé la réalité du travail en Esat, le jeune homme a finalement préféré renoncer à cette orientation, jugeant le rythme « trop difficile ». Il n'a pas encore trouvé sa voie mais a repris goût à la vie et s'est inscrit dans une salle de sport.

L'exemple de Tom, 23 ans, est aussi très parlant. Lorsqu'il a intégré la recherche-action en 2020, le jeune homme n'était plus accueilli qu'à temps partiel en IME tant ses troubles du comportement impactaient la vie collective. Il se retrouvait fréquemment hospitalisé en psychiatrie. Pourtant, il souhaitait être traité en adulte et accéder à une vie autonome dans un FAM. Dans le cadre d'un plan d'accompagnement global auquel il a été associé, un accueil temporaire en FAM a été mis en place cinq jours par mois « Dès qu'il a reçu sa notification, Tom s'est senti entendu, reconnu comme un adulte. Les conditions de l'accueil ont été définies en amont avec l'établissement, il s'est senti en confiance. Depuis, il n'y a pas eu de troubles du comportement majeur », se félicite Sophie Alassimone. Quatre ans plus tard, le jeune homme a obtenu une place à temps plein en FAM et envisage un stage en immersion en Esat. Les professionnels constatent qu'il a appris à gérer ses



émotions et lui découvrent de nouvelles potentialités. Le bilan de la recherche-action est globalement positif, bien que trois personnes aient quitté le programme en cours de route. À l'issue des deux années, dix personnes se trouvaient dans une situation « stabilisée » dont huit dans une situation « apaisée ». Un an plus tard, les situations « stabilisées » ont pu perdurer et les deux personnes dont les situations n'étaient pas stabilisées, sont en voie de l'être.

## Une méthode transposable

Le programme Coord+Prader a démontré les bienfaits d'une coordination renforcée, fondée sur l'autodétermination, pour accompagner la transition entre le secteur enfant et le secteur adulte. Transposable à d'autres situations de handicap, cette méthodologie a incité l'ARS Ile-de-France à lancer deux appels à candidatures, l'un en 2022, l'autre en 2024, pour la création d'unités d'accueil pour les personnes en situation de handicap rare. « En parallèle, la communication et le partage des bonnes pratiques demeurent essentiels », insiste Sophie Alassimone. ● PHILIPPE BOHLINBER

(\*) Le prénom a été modifié.

**PLUS D'INFORMATIONS**  
ERHR Ile-de-France : 22, boulevard de Stalingrad - 92320 Châtillon  
Contact : 01 42 31 07 85 / iledefrance@erhr.fr