



**POSITIONNER LA MAS COMME ACTEUR DE RÉFÉRENCE
DU PARCOURS SPÉCIFIQUE DES PERSONNES ATTEINTES
DE MALADIE DE HUNTINGTON**

Pascal NARBONNE

2015

cafdes



Remerciements

Aux résidents de la MAS « le Perthuis » présents ou disparus qui m'ont aidé à comprendre certaines questions de la vie,

Aux équipes qui les accompagnent au quotidien et auxquelles je « tire mon chapeau »,
À l'association APAJH 17 qui nous donne des moyens et à mes collaborateurs,

Aux directeurs d'établissements et aux bénévoles des associations qui m'ont accordé de leur temps,

À Danièle, pour son soutien non pas inconditionnel mais quotidien et pour ses relectures avec la promesse de weekends moins studieux,

À Cloé pour ses relectures,

À Agathe et Léo pour leurs encouragements et conseils à leur papa,

À mes camarades de promotion pour leur soutien, complicité et à notre amitié,

À M Devanneaux, mon accompagnateur de mémoire pour ses conseils,

À l'informaticien qui a réveillé mon ordinateur qui s'était négligemment assoupi un matin de juillet

Merci à tous

Sommaire

Introduction	1
1 La MAS « Le Perthuis » : un établissement en quête d'un nouveau public...3	3
1.1 Présentation du service et de ses ressources	3
1.1.1 Les valeurs de l'association.....	3
1.1.2 Les fondements de la MAS	4
1.2 Un taux d'occupation à prendre en considération, la nécessité de s'ouvrir à un nouveau public.....	10
1.2.1 Le taux d'occupation	10
1.2.2 La nécessité de s'ouvrir à un nouveau public	11
1.3 Les publics accueillis, leurs besoins et leurs parcours de vie	14
1.3.1 Les publics accueillis et leurs besoins	14
1.3.2 Les parcours de vie des résidents	21
1.4 Les capacités d'adaptation de la MAS aux publics accueillis.....	21
1.4.1 De l'offre de soin médicalisé à celle d'un accompagnement global de la personne.....	22
1.4.2 Des compétences à mettre en valeur	24
2 La place de la MAS.....	25
2.1 Le positionnement de la MAS elle même.....	25
2.1.1 Sur un plan éthique	26
2.1.2 A propos de la dignité.....	29
2.1.3 Au regard de la législation	32
2.2 Se positionner par rapport aux autres établissements se situant dans le même créneau d'accompagnement et par rapport aux politiques publiques	36
2.2.1 Le secteur sanitaire	38
2.2.2 Le secteur médico-social.....	39
2.2.3 Autres établissements ou services, aux niveaux national et européen	40
2.2.4 Les politiques publiques	44
2.2.5 Se positionner en tant qu'acteur de référence	46

3	La mise en place du projet : développer notre savoir-faire et le faire savoir.....	52
3.1	Un programme et une adaptation au service de l'utilisateur	52
3.1.1	L'organisation des unités	52
3.1.2	Le projet d'établissement	54
3.2	Les moyens au service des usagers	58
3.2.1	Développer l'équipe médicale et paramédicale	58
3.2.2	Le soutien aux équipes	60
3.2.3	La place des proches	64
3.3	Le développement des partenariats	65
3.3.1	Un partenariat avec les associations de malades	66
3.3.2	Un partenariat avec le secteur sanitaire	67
3.3.3	La labellisation	69
3.3.4	S'assurer d'une démarche continue de l'amélioration de la qualité	70
3.4	Les leviers pour la mise en œuvre du projet	71
3.4.1	Une association engagée aux côtés de la direction.....	72
3.4.2	Les négociations avec les autorités de tarification (ARS, CPAM).....	72
	Conclusion	75
	Bibliographie.....	77
	Liste des annexes.....	I

Liste des sigles utilisés

AMP	Aide Médico-Psychologique
ANESM	Agence Nationale de l'Évaluation et de la qualité des Établissements et services Sociaux et Médico-sociaux
ANR	Agence Nationale de Recherche
APAJH	Association Pour Adultes et Jeunes Handicapés
ARH	Agence Nationale de l'Hospitalisation
ARS	Agence Régionale de Santé
AS	Aide Soignant
AVS	Auxiliaire de Vie Sociale
CA	Conseil d'Administration
CDAPH	Commission des Droits et de l'Autonomie des Personnes Handicapées
CAFDESIS	Certificat d'Aptitude aux Fonctions de Directeur d'Établissement ou de Service d'Intervention Sociale
CAFERUIS	Certificat d'Aptitude aux Fonctions d'Encadrement et de Responsable d'Unité d'Intervention Sociale
CAFME	Certificat d'Aptitude aux Fonctions de Moniteur Éducateur
CASF	Code de l'Action Sociale et des Familles
CCNT	Convention Collective Nationale du Travail
CESAP	Comité d'Étude et de Soins Aux Polyhandicapés
CHM	Centre Hélio-Marin
CHSCT	Comité d'Hygiène, de Sécurité et des Conditions de Travail
CHU	Centre Hospitalier Universitaire
CNCL	Comité National Consultatif de Labellisation
CNSA	Caisse Nationale de Solidarité et de l'Autonomie
CPAM	Caisse Primaire d'Assurance Maladie
CPOM	Contrats Pluriannuels d'Objectifs et de Moyens
CRA	Centre de Ressource Autisme
CRMR	Centre de Référence des Maladies Rares
CVS	Conseil de Vie Sociale
DDASS	Direction Départementale des Affaires Sanitaires et Sociales
DGOS	Direction Générale de l'Offre de Soins
DP	Délégué du Personnel
DPC	Développement Professionnel Continu
EMSP	Équipes Mobiles de Soins Palliatifs
ESAT	Établissement et Service d'Aide par le Travail

ESMS	Établissements Sociaux et Médico-Sociaux
FAM	Foyer d'Accueil Médicalisé
GRRT	Groupe de Réflexion et de Recherche sur le Travail
HAD	Hospitalisation A Domicile
HAS	Haute Autorité de Santé
HPST	Hôpital Patient Santé Territoire
IFSI	Institut de Formation en Soins Infirmiers
IME	Institut Médico-Éducatif
JPND	Joint Programme Neurodegenerative Disease
MAS	Maison d'Accueil Spécialisé
MDPH	Maison Départementale des Personnes Handicapées
ME	Moniteur Éducateur
MH	Maladie de Huntington
MND	Maladies NeuroDégénératives
ONU	Organisation des Nations Unies
PACA	Provence Alpes Côte d'Azur
PPI	Projet Personnel Individualisé
PRIOR	Plateforme Régionale d'Information et d'Orientation sur les maladies Rares
RBPP	Recommandations de Bonnes Pratiques Professionnelles
SAMSAH	Service d'Accompagnement Médicalisé pour Adultes Handicapés.
SESSAD	Service d'Éducation Spéciale et de Soins À Domicile
SSIAD	Service de Soins Infirmiers À Domicile
TSA	Troubles du Spectre Autistique
UNCAM	Union Nationale des Caisses d'Assurance Maladie
UNESCO	Organisation des Nations Unies pour l'Éducation, la Science et la Culture;
USLD	Unités de Soins de Longue Durée

Introduction

La MAS « Le Perthuis » est adaptée pour accueillir des personnes polyhandicapées. Mais, depuis quelques années, une diminution sensible de cette population se confirme avec une couverture satisfaisante des besoins sur le territoire. Cette demande moins forte pour le public « traditionnel » de la MAS a favorisé l'arrivée d'une autre population, également orientée en MAS. Ces personnes sont atteintes de maladie neurodégénérative, plus particulièrement de la maladie de Huntington. Cette dernière associe des troubles psychiatriques à des troubles moteurs. L'issue est fatale, 10 à 20 années après l'apparition des premiers signes. L'accompagnement par des structures médico-sociales des personnes atteintes de cette maladie vient compléter les réponses apportées par le secteur hospitalier. Les premières ouvertures de ce type de service, en MAS, datent de 2009 et 2010. L'évolution de la pathologie est telle que les personnes atteintes de la maladie de Huntington suivent des parcours, à la fois similaires mais également, spécifiques à cette maladie. Elles vivent à leur domicile, tant que cela est possible, avec des proches¹ qui deviennent des aidants, au fur et à mesure de l'évolution de la maladie. Les périodes d'hospitalisation en service psychiatrique se multiplient, au fil du temps, jusqu'à ce que ces personnes deviennent grabataires. C'est donc, lors de cette dernière phase, particulièrement complexe pour les malades, que les structures telles que celle de mon établissement peuvent leur apporter une aide précieuse. Cet accompagnement pourra être effectif, jusqu'à leur décès, selon leur souhait.

La MAS accueille, depuis 5 ans, des résidents atteints de la maladie de Huntington, alors en phase apathique, avec les moyens qui sont les siens, et ce, sans difficulté majeure, du fait de son savoir faire avec les personnes en grande dépendance.

La rencontre avec la présidente d'une association de malades de Huntington, venue visiter la MAS, a été, pour moi, déterminante. Dès lors, j'ai perçu, au travers de nos échanges, l'intérêt commun des malades et de leurs familles avec celui de notre structure. Je me suis aussitôt mobilisé pour l'élaboration d'un projet concernant cette population. Ma première question a été : quels sont les atouts de notre établissement qui lui permettraient de répondre simultanément, aux besoins des personnes polyhandicapées et de celles présentant la maladie de Huntington ?

¹ La notion de proches est liée à la qualité des liens, au-delà de l'état civil. Elle inclut les membres de la famille mais aussi ceux d'une famille recomposée et les amis : ANESM : Accompagnement à la santé des personnes handicapées, page 23

Dans la première partie de ce mémoire, je vais donc commencer par répertorier les compétences mobilisables de la MAS. J'analyserai les ressources du service, ainsi que les attentes de ce nouveau public, sans oublier toutefois, qu'il est indispensable, par ailleurs, de conserver le cadre sécurisant actuel, apporté aux personnes polyhandicapées et surtout, de ne pas leur porter préjudice. Tout cela nécessite, bien entendu, de réelles capacités d'adaptation dans nos accompagnements.

En deuxième partie, ma démarche sera d'étudier le positionnement de la MAS, elle-même, en interne, ainsi que son positionnement vis-à-vis d'autres structures du même type. Il est essentiel, en effet, que mon établissement dispose d'une définition claire de sa place, avant de se lancer dans cette nouvelle mutation. Je dois vérifier la possibilité de pouvoir m'appuyer sur des bases solides avant d'entraîner les équipes, sur cette voie relativement pionnière, afin d'éviter de les mettre en difficulté et de risquer de les démotiver alors que l'enjeu de ce projet peut être, au contraire, extrêmement fédérateur, s'il est bien conduit.

La dernière partie sera consacrée à des réponses en vue de la réalisation du projet :

Comment devenir acteur de référence du parcours spécifique des personnes atteintes de la maladie de Huntington ?

Les premiers accompagnements nous ayant montré que la MAS dispose de compétences d'adaptation permettant d'accueillir cette nouvelle population et d'offrir des réponses satisfaisantes à leurs besoins, la notion de reconnaissance de notre savoir faire est primordiale. Il faut que les personnes qui ont besoin de nos services puissent nous trouver facilement. Il en est de même des futurs partenaires et des associations qui souhaiteraient faire appel à notre dispositif.

Cela passe par un service compétent, fiable, ouvert et reconnu comme tel. Pour ce faire, la stratégie sera tout d'abord de mettre en place un programme d'adaptation au service de l'utilisateur ainsi que l'attribution de moyens supplémentaires. Ceci étant, je me tournerai vers l'extérieur pour favoriser le développement de partenariats. Tout cela ne pourra voir le jour, sans la mise en œuvre des différents leviers indispensables que sont l'engagement de l'association aux côtés de la direction ainsi que le soutien financier des autorités de tarification. La finalité de ce projet est de développer notre savoir faire et de le faire savoir.

1 La MAS « Le Perthuis » : un établissement en quête d'un nouveau public

1.1 Présentation du service et de ses ressources

1.1.1 Les valeurs de l'association

L'APAJH a été créée, en 1962, par des enseignants en réaction à l'absence de service de placement et à la carence de l'Éducation Nationale concernant l'accueil des jeunes handicapés en structure adaptée. Elle devient l'Association de Placement et d'Aide aux Jeunes Handicapés et s'occupe de l'enfance inadaptée. En 1974, elle est reconnue d'utilité publique. En 1976, la Fédération Nationale est créée. C'est en 1981 qu'elle élargit son champ à tous les âges de la vie, elle garde son acronyme et en modifie certains termes, elle devient l'Association Pour Adultes et Jeunes Handicapés. Trois grands principes guident son action : la Laïcité, la Citoyenneté et la Solidarité comme déclinés sur le site de la fédération de l'APAJH².

- *«Laïcité : pour l'APAJH, la laïcité c'est la construction d'un espace public, commun à tous les citoyens sans exception, ouvert à tous, indépendamment des origines, des religions, des convictions, des niveaux économiques : tous citoyens, égaux en droits et en devoirs.*

Nous recherchons ce qui rapproche et non ce qui sépare.

- *Citoyenneté : les droits de la personne en situation de handicap existent, ils sont reconnus pas le législateur, mais leur application est encore irrégulière. Favoriser la pleine citoyenneté par l'accès à l'école, à la formation et à tous les domaines de la vie est primordial pour l'APAJH.*

Ainsi, nous entendons lutter contre la discrimination et l'exclusion et changer le regard porté sur les personnes en situation de handicap.

- *Solidarité : le handicap est à considérer comme une donnée s'inscrivant, réellement ou potentiellement, dans le cours ordinaire de toute vie humaine. Cette signification existentielle de caractère universel en fait dès lors l'affaire de la société tout entière. Nous sommes pour une approche solidaire et collective fondée sur la solidarité nationale, indispensable à la cohésion sociale. »*

L'APAJH a fait des choix politiques en portant ces valeurs. Elle estime que le handicap est un problème de société, c'est donc l'affaire de tous. Elle n'aborde pas le

² Site de l'APAJH, titre de la page : fédération des APAJH, valeurs et philosophie consultée le 12/06/15 adresse : <http://www.apajh.org/index.php/quest-ce-que-lapajh/valeurs-et-philosophie>

handicap de façon sectorielle. Elle se veut garante d'un juste accompagnement et de soins adaptés au handicap quelle que soit la personne accueillie. Elle pose la primauté de la personne dans son individualité comme un incontournable.

Son action s'appuie sur les valeurs suivantes :

- Le droit des personnes handicapées : l'APAJH affirme que les personnes en situation de handicap ne sont pas des citoyens à part, avec des droits particuliers, mais des citoyens à part entière avec les mêmes droits que les autres. La notion des droits des personnes en situation de handicap a été revendiquée dès les premiers instants de l'APAJH. Cette affirmation d'égalité aboutit au refus de toute discrimination, y compris dans le domaine législatif où nous considérons que les dispositions propres aux personnes handicapées doivent être insérées dans les textes concernant l'ensemble de la population.
- Le handicap, problème de société : il est l'affaire de tous et ne saurait être renvoyé à la seule responsabilité des familles. Si l'APAJH n'est pas une association de parents – même s'ils y ont une place importante et nécessaire – mais une collectivité de personnes désireuses d'œuvrer dans l'intérêt des personnes handicapées.
- L'unité fondamentale des problèmes du handicap : si l'APAJH reconnaît les particularités liées à chaque type de handicap (moteur, mental, sensoriel), elle refuse de mettre l'accent sur les différences, car force serait ainsi donnée aux approches sectorielles, à rebours de celles développées par l'APAJH « *d'une pleine reconnaissance d'égale humanité, d'égale dignité, d'égale citoyenneté par-delà les différences* ». L'APAJH a donc vocation à accompagner toutes les situations de handicap.
- L'intégration des personnes handicapées en milieu ordinaire : c'est le corollaire des valeurs exposées précédemment puisqu'elle met l'accent sur la citoyenneté des personnes handicapées. Ajoutons que cette démarche d'intégration comprend également une dimension pédagogique : la présence quotidienne de personnes en situation de handicap permet d'appréhender celui-ci comme une donnée naturelle de l'existence.

1.1.2 Les fondements de la MAS

A) Les cadres administratif et juridique

Comme tout établissement médico-social, la MAS « Le Perthuis » se réfère à un certain nombre de textes réglementaires, lois, décrets et recommandations de bonnes pratiques professionnelles pour mettre en œuvre la mission qui lui est impartie.

Le premier texte législatif, allant dans le sens d'une reconnaissance plutôt que d'une création d'établissements spécialisés, date de 1970. C'est la loi n°70-1318 portant sur la

réforme hospitalière. Son article 30 spécifie que les établissements d'hospitalisation publics peuvent continuer à gérer des services créés qui ne répondent pas à la mission de service hospitalier, définie à l'article 2.3. L'article 51 précise « *qu'à titre provisoire, les dispositions s'appliquent aux établissements à caractère social dont la liste sera définie ultérieurement* ».

La loi d'orientation n°75-534, du 30 juin 1975, en faveur des personnes handicapées stipule dans son article 46 « *Il est créé des établissements ou services d'accueil et de soins destinés à recevoir les personnes handicapées adultes n'ayant pu acquérir un minimum d'autonomie et dont l'état nécessite une surveillance médicale et des soins constants. Un décret en Conseil d'État détermine les conditions d'agrément et de prise en charge de ces établissements ou services au titre de l'assurance maladie* »

Le décret n°78-1211, du 28 décembre 1978, a permis la création des Maisons d'Accueil Spécialisé (MAS). Elles sont rattachées au ministère des affaires sociales et de la solidarité, par le biais de la DDASS³. Selon ce décret, « *les MAS doivent assurer de manière permanente aux personnes qu'elles accueillent : l'hébergement, les soins médicaux et paramédicaux, les aides à la vie courante et les soins d'entretien nécessités par l'état de dépendance des personnes accueillies, des activités de vie sociale, en particulier d'occupation, d'animation destinées notamment à préserver et améliorer les acquis et prévenir les régressions* ».

La circulaire 62 AS, du 28 décembre 1978, relative aux modalités d'application précise : la fonction des MAS, leurs modalités de création et d'examen des projets, leur dimensions et implantations, leurs locaux, leurs équipements et personnels.

Comme on peut le constater, les MAS ont été conçues, par le législateur, à l'intention des « adultes gravement handicapés ». Cette qualification laisse entrevoir une diversité importante des profils des personnes concernées.

C'est en 1984, que le centre technique national de recherche sur les handicaps et inadaptations, propose la définition du terme polyhandicap que nous utilisons : « *handicap grave à expressions multiples avec restriction extrême de l'autonomie et déficience mentale profonde; prévalence : 2 pour mille* ». L'annexe XXIV ter apporte une précision : « *Handicap grave à expressions multiples avec déficience motrice et déficience mentale sévère ou profonde, entraînant une restriction extrême de l'autonomie et des possibilités de perception, d'expression et de relation* ».

Plus de 20 ans plus tard, de nouvelles lois viennent réformer l'action sociale et médico-sociale.

³ DDASS : Direction Départementale des Affaires sanitaires et Sociales.

La loi du 2 janvier 2002 place les droits des usagers au cœur de la rénovation sociale et médico-sociale dans le sens « *d'une meilleure reconnaissance du sujet citoyen, en définissant les droits et libertés individuels des usagers du secteur social et médico-social (article L.311-3 du CASF⁴), puis en fournissant des outils propres à garantir l'exercice effectif de ces droits : c'est le sens des articles L.311-4 à L.311-9.* »

À ce titre, il s'agit :

- d'affirmer et de promouvoir les droits des bénéficiaires et de leur entourage,
- d'élargir les missions de l'action sociale et médico-sociale, de diversifier les interventions des établissements et services concernés,
- d'améliorer les procédures et techniques de pilotage du dispositif,
- d'instaurer une procédure d'évaluation.

La loi 2005-102, du 11 Février 2005, pour l'égalité des droits et des chances confirme également cette place principale donnée à l'usager, en tant qu'acteur dans la mise en œuvre de son projet, au sein des établissements médico-sociaux.

Elle vient préciser des définitions en lien avec le handicap et appelle l'État Français à une vraie prise en compte des personnes en situation de handicap, en tant que citoyen à part entière. Il ne s'agit plus de demander aux personnes concernées de s'adapter mais, à chaque administration, à chaque instance sociale et de vie relationnelle, de savoir se rendre plus accessible à toute forme de handicap.

Ces textes sollicitent également les responsables des établissements sociaux et médico-sociaux à œuvrer dans le sens de la « Bientraitance » et à évaluer leurs actions, d'en mesurer les écarts vis-à-vis de la qualité attendue, afin d'en améliorer les prestations.

Le décret du 20 mars 2009, publié au Journal Officiel du 26 mars 2009, fixe les obligations auxquelles doivent se conformer les MAS, les Foyers d'Accueil Spécialisé (FAM) et les Services d'Accompagnement Médico-Sociaux pour Adultes Handicapés (SAMSAH) qui accueillent ou accompagnent les personnes handicapées adultes n'ayant pu acquérir un minimum d'autonomie.

La référence aux Recommandations et Bonnes Pratiques Professionnelles (RBPP) est également incontournable dans le pilotage quotidien de la MAS, notamment celle de juillet 2008 sur la bientraitance et celle de décembre 2008 concernant la maltraitance.

Les RBPP sont toutes à la disposition des salariés de notre établissement sur un support informatique. Plusieurs d'entre elles sont en lien direct avec nos pratiques quotidiennes.

⁴ Code de l'Action Sociale et Familiale : CASF.

- Qualité de vie en MAS-FAM (volet 1) : *"Expression, communication, participation et exercice de la citoyenneté* », publiée en juillet 2013
- Qualité de vie en MAS-FAM (volet 2) : *« Vie quotidienne, sociale, culture et loisirs* », publiée en décembre 2013
- Qualité de vie en MAS-FAM (volet 3) : *« Le parcours et les formes souples d'accueil et d'hébergement* », publiée en décembre 2014
- *« Pour un accompagnement de qualité des personnes avec autisme ou autres troubles envahissants du développement* », publiée en janvier 2010.
- *« L'accompagnement des personnes atteintes d'une maladie d'Alzheimer ou apparentée en établissement médico-social* », publiée en février 2009.

D'autres recommandations, a priori hors champ telles que *« La qualité de vie en EHPAD »* (volet 4), traitent de l'accompagnement personnalisé, de la santé du résident, et aussi de l'accompagnement en fin de vie.

La réécriture du projet d'établissement, les évaluations interne et externe, les bilans de formations réalisés en équipe sont autant d'occasions de faire référence aux RBPP dans la pratique quotidienne.

Les MAS doivent assurer aux résidents de manière permanente:

- une prestation hôtelière adaptée (hébergement, restauration, blanchissage, cadre de vie),
- un accompagnement dans tous les actes de la vie quotidienne ainsi qu'une prise en charge thérapeutique et une surveillance médicale afin de développer, stimuler ou maintenir leurs capacités existantes,
- une aide psychologique quand l'utilisateur en manifeste le besoin ou que la nécessité s'en fait ressentir par l'équipe de professionnels,
- un accompagnement individualisé, dans les diverses situations quotidiennes en fonction des potentialités du résident, en proposant des activités stimulantes et variées visant à développer ses capacités intellectuelles et physiques (accession aux loisirs, vacances, intégration sociale),
- le respect de leur intimité et la garantie de la confidentialité des informations.

Ces personnes ont besoin pour tout ou partie :

- d'une aide pour la plupart des activités relevant de l'entretien personnel et de la mobilité,
- d'une aide à la communication et à l'expression de leurs besoins et attentes,
- d'une aide pour tout ou partie des tâches et exigences générales ainsi que pour la relation avec autrui, notamment pour la prise de décision,

- d'un soutien au développement et au maintien des acquisitions cognitives,
- de soins de santé réguliers et d'un accompagnement psychologique.

B) La gouvernance

Les valeurs de la fédération nationale de l'APAJH sont reprises par l'association départementale. Le Président et son conseil d'administration gèrent l'association APAJH 17. Cette association départementale constituée de bénévoles délègue, au directeur général et au directeur général adjoint, la gestion des établissements. Les directions de chaque établissement mettent en œuvre la politique associative au sein des structures, au travers de différentes actions :

- la conduite du projet de l'établissement,
- le management et la gestion des ressources humaines,
- la gestion économique et budgétaire de l'établissement,
- l'apport d'une expertise du secteur médico-social auprès de la direction générale et de l'association départementale.

Deux animatrices première catégorie, diplômées éducatrices spécialisées, assurent un rôle de coordination des activités et animations réalisées au sein de la MAS et de relations avec les familles.

C) Le management

Depuis son ouverture le Conseil d'Administration (CA) de la MAS a privilégié un fort taux de personnel d'accompagnement des résidents. Le taux du personnel d'encadrement est volontairement demeuré restreint jusqu'en 2013. En effet, le directeur général adjoint occupait également la fonction de directeur de la MAS dont j'étais le chef de service. J'ai été promu directeur de la structure et un chef de service a été recruté. Deux coordinatrices viennent apporter un lien fonctionnel complémentaire avec les équipes de proximité.

D) Le respect des droits fondamentaux

La personne accueillie doit être informée de ses droits fondamentaux et des protections particulières légales et contractuelles dont elle bénéficie, ainsi que les voies de recours à sa disposition. Les droits fondamentaux des usagers ont été particulièrement soulignés par les lois 2002-2 et 2005-102 que l'on retrouve dans le code de l'action sociale et des familles, dans le livre III aux articles L311-3 à 311-11. L'établissement utilise les outils obligatoires prévus.

Le projet d'établissement, écrit en 2011, est en cours de réactualisation. Depuis le mois de mai 2015, des commissions de travail composées de tous les corps de métier de la MAS se réunissent, selon les cinq thèmes choisis : relations avec les familles,

interdisciplinarité, bientraitance, concilier la vie en collectivité et la personnalisation de l'accueil et de l'accompagnement, les attentes de la personne et le projet individualisé. Cette réécriture du projet d'établissement devra s'achever en 2016.

Le livret d'accueil n'est pas accessible pour la plupart des résidents de la MAS, compte tenu de leur handicap. Ce document s'adresse donc, plus particulièrement à leurs proches et aux mandataires judiciaires. Néanmoins, un groupe de travail a œuvré à l'accessibilité des résidents, à ce document.

Un livret d'accueil simplifié, imagé, avec peu de texte comportant des symboles ou pictogrammes utilisés au quotidien.

Le contrat de séjour, document contractuel, correspond aux attendus de la loi. Il est adapté, selon les besoins des accueils permanents, temporaires ou de jour. Il est paraphé, dès le premier jour d'accueil, par le résident et /ou son représentant légal, et un membre de la direction. Il intègre en dernière page la charte des droits et des libertés de la personne accueillie ainsi que les démarches à suivre pour contacter, si besoin, une personne qualifiée pour apporter une aide et des conseils, en cas de désaccord ou de litige. Les avenants sont signés tous les ans, après chaque réunion de projet. Le premier avenant peut être réalisé au bout de six mois de présence dans l'établissement. Ce délai peut paraître long mais ce temps d'observation est nécessaire pour écrire les protocoles de chaque temps-clé (toilette, repas, coucher) et surtout pour proposer des axes de projet adaptés au nouveau résident.

Le règlement de fonctionnement a, lui aussi, été revu en 2013 et validé par le Conseil de la Vie Sociale (CVS). Lors des réunions, il est difficile d'avoir une réelle participation des résidents. Ce sont donc les représentants de ces derniers qui s'y expriment.

E) L'histoire de la MAS « Le Perthuis »

L'association APAJH17 (association départementale) gère cinq établissements répartis en trois pôles :

- Un établissement tuteur
- Un IME (annexe XXIV ter): « Les Aigues marines »
- Un pôle adulte

Le dispositif du pôle adulte comprend deux établissements et un service que sont le SAMSAH⁵, la MAS « Le Perthuis » et un service d'accueil temporaire.

Le SAMSAH est actuellement sous la responsabilité de la direction générale. La MAS et l'accueil temporaire sont sous ma responsabilité. Chaque entité doit présenter des budgets séparés et des projets d'établissement et de service distincts. En pratique, le service d'accueil temporaire est associé à la MAS.

⁵ SAMSAH : Service d'Accompagnement Médico-Social pour Adultes Handicapés

Le conseil d'administration de l'APAJH de la Gironde a succédé, en 1998, à celui d'une association locale gestionnaire de l'IME «les Aigues Marines» qui ne répondait pas aux attentes de la Direction Régionale des Affaires Sanitaires et Sociales (DRASS). L'agrément ne correspondait plus à une partie du public, celle des jeunes adultes concernés par l'amendement Creton. Une fermeture administrative a été prononcée, pour que l'association locale APAJH 17 nouvellement créée, reprenne la gestion de l'IME. L'ouverture de la MAS a été officialisée en 2000. La continuité de l'accompagnement des résidents venus de l'IME a été facilitée par le passage de nombreux salariés, de l'IME à la MAS. L'association a conservé les locaux, particulièrement bien situés à Tasdon, dans un quartier populaire de la ville de La Rochelle, à seulement un kilomètre du centre ville. Facilement accessible, l'établissement est bien desservi par des transports collectifs tout en étant proche de zones permettant des sorties en pleine nature. Les locaux sont implantés sur un terrain clos de plus de 22 000 m², appartenant à l'association APAJH 17.

Accueillant aujourd'hui 86 résidents, la MAS a été construite en plusieurs étapes. Créée en 2000, avec trois unités, elle doit, trois ans plus tard, en ouvrir une quatrième pour accueillir une population différente : des personnes plus mobiles, présentant pour certaines des troubles du spectre autistique ou du comportement. Venant également de l'IME, ces personnes restaient sans solution d'accueil dans des établissements plus adaptés à leur problématique. D'autres ont suivi le même parcours, au fil des années. L'effectif de la MAS est resté stable jusqu'en septembre 2008, date d'ouverture de l'accueil de jour et de l'accueil temporaire. Ces deux services ont une identité juridique propre mais font partie intégrante de la MAS dans leur fonctionnement. L'accueil de jour permet de répondre aux besoins exprimés au niveau de la communauté d'agglomération. L'accueil temporaire de six places complète le dispositif, offrant à des familles une possibilité de répit par de l'hébergement ponctuel. Entre 2010 et 2013, trois nouvelles unités ont ouvert, destinées à des personnes en situation de polyhandicap sévère. La MAS a doublé son effectif entre 2008 et 2013.

1.2 Un taux d'occupation à prendre en considération, la nécessité de s'ouvrir à un nouveau public

1.2.1 Le taux d'occupation

A) En accueil temporaire

En 2008, l'ouverture de l'accueil temporaire avait pour objet de répondre à des sollicitations régulières de familles, tant pour des proches déjà présents en accueil de jour que pour des personnes extérieures à l'établissement ayant besoin de répit.

Ce service a répondu pleinement à la demande des familles, mais il n'a que rarement atteint un taux d'occupation correspondant aux prévisions.

Les 6 places prévues initialement ont un taux d'occupation qui se situe entre 30% et 50%. Lors des premières années, puis au cours des travaux réalisés dans l'établissement, l'autorité de tarification a toujours accepté ce faible taux d'occupation, les chambres vides permettant d'héberger des résidents gênés par les travaux en cours.

Pour le prochain CPOM⁶, les objectifs doivent être revus à la hausse, tout en gardant une certaine souplesse. L'objectif initial est réaffirmé à la hauteur de 70% d'occupation, par les autorités de tarification. L'accueil d'un nouveau public est donc, pour ce service, un objectif à atteindre afin de pérenniser les moyens qui lui ont été affectés.

B) En accueil permanent

Le taux d'occupation de l'accueil permanent est conforme aux prévisions, sur la période de référence du CPOM précédent. Cependant, deux tendances montrent qu'il faut garder une vigilance quant à certaines places laissées vacantes suite à des décès et en cas de départ de résidents vers d'autres régions. Si la liste d'attente pour entrer en MAS peut paraître importante, cela concerne principalement des personnes ayant des troubles envahissants du développement. Pour les personnes polyhandicapées, le délai d'attente n'excède pas 6 mois.

C) En accueil de jour

Le taux d'occupation de l'accueil de jour est légèrement en deçà des prévisions. Il avoisine les 80% au lieu des 90% prévus. La commission d'admission doit prochainement étudier trois candidatures de personnes habitant dans l'agglomération. L'une d'entre elles est atteinte de la maladie de Huntington, elle est actuellement accompagnée par le SAMSAH.

1.2.2 La nécessité de s'ouvrir à un nouveau public

Une évolution sociétale, à prendre en compte, est la baisse du nombre de personnes présentant un polyhandicap. Lors des dernières commissions d'admission de la MAS « Le Perthuis », peu de dossiers concernent des personnes porteuses de polyhandicap. Il paraît important de s'interroger sur les raisons de cette évolution, afin de mettre en évidence le caractère conjoncturel ou durable de cette tendance. En revanche, on note un nombre croissant, parmi les demandes, de personnes présentant des maladies neurodégénératives.

⁶ CPOM : contrats pluriannuels d'objectifs et de moyens

A) Les progrès de la médecine

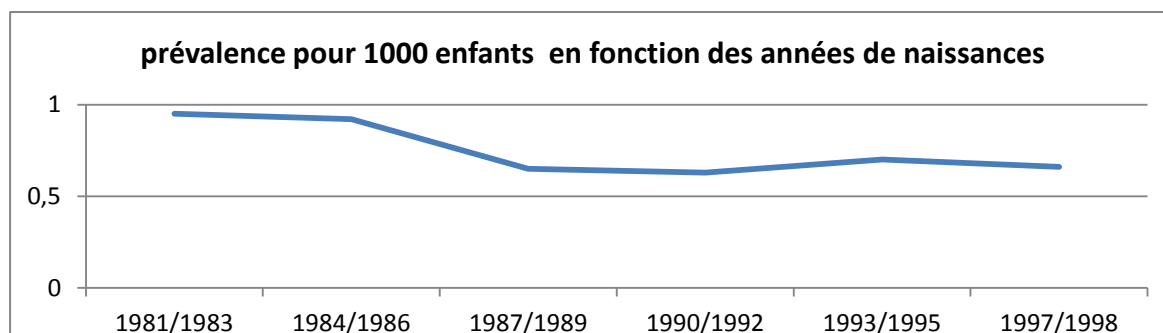
D'une part, les progrès des techniques médicales de suivi de grossesse ainsi que l'amélioration des soins lors des accouchements évitent des souffrances néo et périnatales, notamment les anoxies. En effet, des dépistages précoces et plus précis contribuent à une diminution notable du nombre d'enfants souffrant de déficiences majeures. Les traitements ou interventions *in-utero* montrent des résultats en progrès constants. D'autre part, de nouvelles techniques de soin permettent maintenant de limiter l'incidence des lésions post anoxiques⁷.

Un autre point me paraît avoir eu une importance significative. J'en ai pris connaissance, lors d'échanges avec les médecins de l'établissement, dont l'un d'entre eux avait effectué son internat dans les années 80. À cette époque, les maternités des hôpitaux ou des cliniques avaient parmi leurs critères d'évaluation un item relatif au pourcentage d'enfants décédés lors des accouchements. C'est ainsi que certains enfants grands prématurés ou enfants ayant subi un long temps d'anoxie ont pu être réanimés mais avec, pour certains, les conséquences que nous connaissons. Le retrait de ce critère, avant 1990, a fait sensiblement chuter la prévalence des personnes polyhandicapées.

Aujourd'hui, nous mesurons l'incidence de ces mesures prises par la diminution significative du nombre de jeunes adultes polyhandicapés. Ces mesures salutaires associées aux avancées de la recherche apportent des progrès dans la lutte contre les causes du polyhandicap. En révisant les critères d'évaluation, en apportant des moyens nécessaires à la recherche et à la prévention, les politiques publiques ont ainsi participé à la diminution du nombre de personnes en situation de handicap lourd.

Tableau de prévalence

On constate en France une diminution sur une grande partie du territoire du nombre d'enfants polyhandicapés. Lors d'un congrès sur le polyhandicap, le CESAP (Comité d'Étude et de Soins Aux Polyhandicapés) présentait cette courbe.



⁷Journal de gynécologie obstétrique, janvier 2001 (extrait en annexe 2). <http://www.em-consulte.com/en/article/114354>

Sur ce graphique, on constate la diminution de la prévalence réalisée entre les années 1985 et 1988.

Spécificité du territoire

- Au niveau régional

Afin d'avoir une idée plus précise de la situation, j'ai mis à profit ma participation au GRRT⁸ pour obtenir les listes d'attente des autres établissements de notre région. Hormis les établissements accueillant un public ayant des troubles envahissants du développement, aucun autre ne dispose de liste d'attente significative.

J'ai noté également des écarts entre les agréments et les places occupées dans les établissements accueillant des jeunes polyhandicapés, sur l'ensemble des départements du sud ouest. Le plus souvent, les directeurs d'établissement ont, soit revu leur agrément à la baisse et se sont réorientés partiellement vers un autre public, soit ont un taux d'occupation très en deçà de leur capacité maximale.

- Au niveau local

J'ai fait le même constat sur le plan départemental. Les deux établissements accueillant des jeunes polyhandicapés sont Le Centre Hélios Marin (CHM) situé à Saint Trojan sur l'île d'Oléron et l'IME. «Les Aigues marines » situé à la Rochelle. Le CHM a réorienté les 2/3 de son activité en faveur de jeunes cérébro-lésés et de jeunes souffrant de troubles envahissants du développement. Plus qu'une seule unité travaille auprès de jeunes polyhandicapés. Quant à l'IME « Les Aigues marines », il possède 4 places vacantes à ce jour.

B) Des prises en charge précoces

Cette baisse du nombre d'enfants polyhandicapés s'est accompagnée de la prise en charge précoce des enfants concernés. Les SESSAD et autres dispositifs similaires permettent de mettre en œuvre des accompagnements au niveau de la petite enfance avec des résultats probants. Les interventions précoces en crèche, par du personnel formé, l'accompagnement parental, de même que le contact avec d'autres enfants durant les inclusions en milieu ordinaire, repoussent les limites dues au handicap.

Ce phénomène m'encourage à envisager de nouvelles orientations quant au public à accueillir, dans les prochaines années. Les personnes souffrant de la maladie de

⁸ GRRT : Groupement de Réflexion et de Recherche sur le Travail. Cette association de directeurs de MAS et de FAM de la région Poitou Charente se réunit régulièrement et travaille à l'amélioration de l'accompagnement des usagers et apporte une réflexion sur l'environnement professionnel. Ses réunions sont mensuelles.

Huntington constituent une population qui pourrait correspondre aux compétences de la MAS

1.3 Les publics accueillis, leurs besoins et leurs parcours de vie

Je souhaite faire une précision lexicale : l'utilisation du terme « résident » a été choisie jusqu'alors au sein de l'établissement, le résident étant la personne qui habite une maison au quotidien. Jusqu'à présent les hommes et les femmes qui habitent la MAS ont pour domicile principal l'établissement. L'arrivée d'une nouvelle population ayant eu une vie « ordinaire » si l'on peut dire, introduit une dimension pour laquelle le terme « usager » semble convenir également. En effet, depuis quelques années, l'usager désigne une personne qui utilise les services publics. Les documents contractuels prévus par la loi de 2002-02 ainsi que les recommandations des bonnes pratiques professionnelles de l'ANESM utilisent principalement ce terme. Pour ma part, j'associe régulièrement le terme résident à l'accueil permanent et celui d'usager aux services d'accueil de jour et accueil temporaire.

Les personnes accueillies à la MAS sont dépendantes pour tous les actes essentiels de la vie quotidienne. Elles présentent une déficience de leurs capacités mentales et motrices.

1.3.1 Les publics accueillis et leurs besoins

A) Le premier public accueilli : les personnes présentant un polyhandicap

Actuellement, 63 résidents accueillis ont un polyhandicap reconnu au cours de leurs premières années de vie. Cette situation est due principalement à des anoxies, des souffrances fœtales ou des convulsions néonatales. La répartition hommes/femmes est équilibrée. La pyramide des âges va de 20 à 58 ans avec une majorité de personnes entre 35 et 45 ans.

Le polyhandicap engendre une multitude de troubles. Le premier constat, pour une personne qui vient dans l'établissement, est la reconnaissance des difficultés motrices des résidents. En effet, seuls 17 % d'entre eux se déplacent soit en fauteuil, soit en marchant mais, avec un risque de chute important. L'infirmité motrice cérébrale ainsi que les altérations du système nerveux central peuvent provoquer des troubles du tonus musculaire (hypotonie, spasticité, ataxie⁹). On note des déformations corporelles qui entravent, non seulement les capacités de mouvement, mais perturbent également

⁹ Ataxie : absence ou difficulté de coordination volontaire due par exemple à une atteinte de la moelle épinière ou du cervelet (dictionnaire Larousse)

l'alimentation, le transit et parfois même la respiration. Certaines interventions chirurgicales, telles que des arthrodèses, doivent être effectuées pour limiter l'incidence des déformations et donc des souffrances. Un autre élément important est la présence, dans 80% des cas, d'une épilepsie sévère. Cela a pour conséquence des chutes, des risques de fausse-route, des régressions motrices. Des crises répétées ou très fortes génèrent une grande fatigabilité des individus voire leur décès. Les risques dermatologiques telles les escarres sont latents compte tenu de l'immobilité quasi totale de certaines personnes, mais aussi, de leur non maîtrise sphinctérienne. Les troubles de la communication sont massifs. Seulement 4% des résidents sont en mesure de construire des phrases simples alors que 10% disposent d'une expression verbale réduite. La plupart du temps, la communication se réduit à un cri, un clignement d'œil ou à un léger rictus. Dans ce contexte, le moindre signe doit être décelé et interprété, avec toute la fragilité que l'on imagine. Il n'est pas simple de percevoir certaines attentes, et d'y répondre de façon adéquate, dans ce contexte. De même, il est difficile de savoir si les demandes du personnel de proximité sont effectivement comprises des usagers.

Les descriptions précédentes mettent en évidence la grande dépendance des résidents que nous accompagnons. Leurs fragilités et sensibilités particulières nécessitent une attention individualisée mais également une continuité cohérente dans tous les actes de leur vie quotidienne. Dans ce contexte, la priorité est donnée à la maîtrise des techniques de soins¹⁰, de nursing et d'attention visant au mieux-être de chaque résident. Les temps de toilette et de repas requièrent des techniques spécifiques décrites dans nos protocoles.

Comme nous venons de le voir précédemment, les différentes problématiques inhérentes au polyhandicap réclament un ajustement permanent de nos actions. « *Un haut niveau de dépendance nécessite un haut niveau de compétence* »¹¹. La Mas est un lieu de vie, au sein duquel le respect des habitudes des résidents doit être préservé. Chaque homme, chaque femme polyhandicapé(e) doit bénéficier de la même

¹⁰ Au sein de l'établissement, les temps techniques et de soins sont la toilette, le repas; l'installation dans le fauteuil, le coucher. Ces moments sont clairement décrits par des protocoles. S'il peut paraître inhabituel de qualifier un repas ou une toilette comme des temps techniques, cela nécessite une explication. En effet, généralement, pour un résident polyhandicapé, le temps pendant lequel il va devoir avaler de la nourriture n'est pas toujours un moment de plaisir. Pour certains c'est un temps à haut risque qui nécessite une grande concentration, un environnement calme. Le temps relationnel pourra venir après le repas. Autre exemple, pour le couché, le positionnement d'un résident dans un « dauphin » ou en décubitus avec les calages adaptés est également très précis. Un résident ne pourra pas toujours de lui-même, corriger une mauvaise installation et devra la supporter toute la nuit soit environ de 10 à 11h heures. Il peut être difficile dans la pénombre de détecter les signes d'un mal-être pour des équipes de nuit. Cependant, les personnes de proximité s'évertuent à rendre ces moments les plus agréables possibles.

¹¹Élisabeth ZUCMAN :Déc 2002 ACCOMPAGNER les personnes polyhandicapées, CTNERHI P84,

considération que tous les autres hommes et toutes les autres femmes de la cité. Mais le nombre de résidents sur la même unité, les habitudes, la difficulté de percevoir le subtil ou l'infime chez cet autre qui ne parle pas, rendent parfois compliquée l'application de ces mesures. Les équipes connaissent la richesse mais aussi les limites du doute, dans les accompagnements.

B) Une première adaptation à un nouveau public accueilli : la constitution d'un groupe de résidents avec des troubles divers

Ce groupe s'est constitué au fil du temps, sa population provenant principalement de l'IME de notre association. Ces résidents présentent, pour 5 d'entre eux, des troubles du spectre autistique (TSA), 2 avec trisomie 21, 2 avec syndromes d'Engelmann et 1 X fragile. Ces personnes souffrent toutes de troubles relationnels associés à des déficiences cognitives. On note également, pour certaines d'entre elles, des difficultés motrices.

Ces résidents sont principalement réunis, sur une même unité, en raison de leurs troubles du comportement. Un accompagnement spécifique est nécessaire. L'accueil de cette population différente a nécessité une adaptation continue de l'équipe dans leur accompagnement. Cela m'a conduit à établir un partenariat avec le centre de ressource autisme de la région « Poitou Charentes » (CRA), afin de progresser dans ce domaine. Depuis quatre ans, ce service nous apporte son soutien, en intervenant auprès des équipes. Cela a contribué à ce que nous élargissions la prise en charge de soins vers un accompagnement global de la personne. Depuis un an, une convention avec une autre MAS permet, à un de ces résidents, de bénéficier 2 jours par semaine, d'un accompagnement spécialisé pour des troubles envahissants du développement. L'expérience avec cette unité et nos échanges avec ces partenaires nous apportent des outils transférables qui bénéficient à d'autres personnes présentant des troubles du comportement.

C) La rencontre avec un autre public : des personnes porteuses de maladie neurodégénératives

Actuellement, sept personnes atteintes de ce type de pathologie, sont accueillies sur différentes unités. Il y a cinq ans, que la première personne atteinte de la maladie de Huntington, a été admise à la MAS. Son mari souhaitait qu'elle sorte de l'hôpital et qu'elle revienne à son domicile, avec un accompagnement du SAMSAH. Ce dispositif a dû être complété par l'accueil de jour et des séjours en accueil temporaire. Cette dame est alimentée par sonde entérale. Par la suite, deux hommes, décédés depuis, ont utilisé ces trois services complémentaires. Depuis d'autres accueils ont été réalisés. Les personnes ayant des maladies neurodégénératives se répartissent de la façon suivante:

	Maladie de Huntington	Maladie de Charcot	Sclérose en plaques
Accueil permanent	3 femmes (35, 43 et 57 ans) 1 homme (46 ans)	1 femme (57 ans)	1 homme (37ans)
Accueil de jour	1 femme (62 ans)		
Accueil temporaire	1 femme (62 ans)		

À ce jour, deux hommes atteints de la maladie de Huntington ont effectué une demande pour un accueil permanent. Deux hommes présentant la même maladie, ont demandé de l'accueil temporaire et une femme a déposé une candidature pour de l'accueil de jour.

La maladie de Huntington est une maladie neurodégénérative, elle touche autant les femmes que les hommes. On estime que c'est une maladie rare. Elle concerne 3 naissances pour 10 000 en France. On recense plus de 6000 malades, mais aussi plus de 12 000 porteurs du gène. Ce gène a été identifié en 1993. Le Pr Jacques Touchon, chef du service de Neurologie du CHU de Montpellier, dans son allocution d'octobre 2014 lors de l'université d'été des maladies neurodégénératives intitulée « *La dégénérescence : un processus douloureux, à affronter de façon concertée* » rappelle que : « *les maladies neurodégénératives sont toutes issues (à l'exception de la sclérose en plaques) d'un mécanisme commun déclenché par le dépôt d'une protéine anormale sur un neurone. Ce dépôt, dont l'apparition reste à ce jour inexplicée, entraîne le dysfonctionnement du neurone, sa dégénérescence, puis sa mort. Étant donné l'état de la recherche, si la connaissance de plus en plus approfondie des mécanismes a permis depuis un quart de siècle de réaliser d'importants progrès diagnostiques, elle n'a pas encore rendue possible la découverte de médicaments capables de stopper le processus de dégénérescence. Cet écart entre les fortes avancées diagnostiques et l'impuissance thérapeutique fait partie des problématiques complexes posées par ces maladies.* »

Actuellement, la maladie reste incurable. Sa prise en charge est reconnue comme relativement difficile, mais d'une efficacité certaine. Son origine génétique en fait une maladie familiale, avec le risque de transmettre la maladie à sa descendance proche de 50%. La connaissance du diagnostic peut avoir pour conséquence une modification de perspectives de vie, notamment du désir de filiation. Aujourd'hui, des tests fiables permettent de détecter la présence du gène dans l'environnement familial et de prendre ainsi des décisions éclairées. Jusqu'à présent, la révélation de la maladie avait été tardive, d'où sa propagation sur plusieurs générations.

En neurologie, la maladie de Huntington appartient au groupe des démences, elle affecte le cerveau. Elle peut survenir à tout âge, mais généralement certains signes apparaissent vers le milieu de la vie, entre 30 et 50 ans, chez des personnes en pleine activité. Les premières consultations sont, une fois sur deux, motivées par des troubles moteurs et, une fois sur trois, par des troubles psychiatriques. Cette maladie conduit à un nombre important de suicides. Son aggravation est inexorable et son évolution itérative.

La première phase de la maladie est marquée par l'arrêt de l'activité professionnelle. Par la suite, les malades passent généralement les cinq années suivantes au domicile avec rapidement, le besoin de la surveillance d'un proche compte tenu des pertes de l'autonomie. La dernière phase évolue vers une grande dépendance, avec une grabatisation du malade. Les difficultés de déglutition et d'hydratation entraînent le malade dans un état de faiblesse puis vers la mort.

1. Les difficultés motrices

Des troubles moteurs se traduisent par des gestes exagérés, imprécis mais aussi par des mouvements spontanés et imprévisibles des membres, les myoclonies. Les mouvements peuvent devenir extrêmement brusques et impose des mesures de protection pour limiter les blessures (matelas au sol, lits sécurisés). Les soignants doivent également se protéger face à ces agissements. La marche devient instable. A contrario les mouvements volontaires deviennent de plus en plus lents ou de courte durée. Le malade adopte des postures souvent inhabituelles. Les troubles oculomoteurs s'intensifient. A ce stade, l'élocution devient souvent difficile, la personne a du mal à se faire comprendre. Des troubles de la déglutition entraînent des risques de fausses routes ou de micro fausses routes. Ces dernières sont souvent à l'origine d'infections pulmonaires aggravant l'état de santé. L'augmentation de ces difficultés affaiblit le malade et le conduit à la mort.

2. L'aspect comportemental et psychiatrique de la maladie

Les troubles psychiatriques et comportementaux sont fréquents. Ils peuvent apparaître à chaque stade de la maladie. Les malades connaissent généralement les conséquences de leur maladie qu'ils ont souvent déjà côtoyée auprès de leurs proches. Les suicides sont fréquents au cours de la période succédant à la pose du diagnostic. Les modifications du projet de vie favorisent des états dépressifs sévères et d'anxiété durant la fin de vie. Des troubles du caractère et des modifications de la personnalité sont couramment associées à l'irritabilité. L'alternance des comportements agressifs et des périodes apathiques épuisent considérablement les capacités des aidants, de l'entourage au sens large. Des troubles obsessionnels et compulsifs induisent des conduites addictives. Jusqu'en 2010, seules les hospitalisations dans les services de psychiatrie permettaient la mise en œuvre de traitements mais également des séjours de rupture, afin

d'offrir également du répit aux aidants. Les malades présentent souvent des difficultés à s'adapter au changement. Ils se montrent alors inflexibles, ce qui nécessite des adaptations régulières de la part des équipes. Les troubles anxio-dépressifs s'intensifient lorsque les troubles de la communication augmentent, mais deviennent également plus difficiles à repérer. L'anxiété peut alors se traduire par de l'irritabilité, des refus alimentaires, des agitations, la perte du sommeil.

L'accompagnement nécessite une anticipation de ces pertes successives subies de manière itérative par la personne porteuse de cette maladie. Les mouvements choréiques sont aggravés par les états psychologiques, de jour comme de nuit.

3. Des réponses aux personnes présentant la maladie de Huntington

La réponse médicale, notamment psychiatrique n'est pas pleinement satisfaisante car elle répond à la nécessité de soin mais pas à celle d'un accompagnement global de vie. Des actions, comme l'aide au maintien à domicile le plus longtemps possible, lorsqu'il est souhaité, doivent être proposées. Elles doivent s'accompagner de la possibilité de séjours permettant un répit aux aidants. Par la suite, l'accueil en institution vise à maintenir au mieux l'état de santé de la personne, mais également à lui proposer des activités personnelles et sociales. Ces dernières se révèlent très bénéfiques au maintien de son état général¹². L'évolution inexorable de la maladie, avec ces pertes d'autonomie successives, nécessite un accompagnement attentif afin de conduire le résident vers une fin de vie la plus apaisée possible.

4. Les accompagnements à la MAS « le Perthuis »

Les premières sollicitations de la MAS l'ont été de la part du SAMSAH et de l'hôpital psychiatrique de La Rochelle, donc d'origine locale. Face à ces demandes, nous avons sollicité le service du Professeur Tison du Centre Hospitalier Universitaire (CHU) de Bordeaux qui nous a conseillé sur des conduites à tenir et mis en relation avec une association de malades¹³. Leur présidente, Mme Toujat, s'est déplacée au sein de la MAS, en début 2013. Elle s'est montrée surprise quant à nos modes d'accompagnement et aux bénéfices que pouvaient en tirer les personnes porteuses de la maladie de Huntington. L'adaptation de certains équipements de confort pour les personnes polyhandicapées s'avère être particulièrement efficace pour contenir ces malades et apaiser leurs mouvements choréiques. D'autre part, les techniques de prévention de

¹² Propos du Docteur Philippe Chemouilli neurologue, hôpital Albert Chenevier, issus du colloque organisé par le Centre de Référence National sur la Maladie de Huntington au CHU Henri Mondor le 6 mars 2009 consultable sur le site : <http://huntington.aphp.fr/docs/prise-en-charge-medico-sociale.pdf>

¹³ Association : un arc en ciel pour les malades de Huntington ACHM

fausses routes, appliquées au sein de la MAS pour la déglutition et l'hydratation apportent aussi un grand confort.

Suite à la visite de Mme Toujat, nous avons reçu très rapidement des demandes d'accueil locales, puis départementales voire régionales de particuliers et d'associations tutélares. Le bouche à oreille a également permis à des malades de connaître l'établissement.

Cependant je note la présence de freins, dans notre organisation, qui entravent un fonctionnement optimal.

Sur le plan administratif, les demandes d'accueil n'étant pas toujours concomitantes avec des places vacantes, celles-ci ne peuvent pas toujours aboutir. Par ailleurs, il n'est guère possible de garder des places libres dans l'attente d'éventuelles sollicitations.

Sur le plan du personnel, certains salariés expriment leurs inquiétudes et difficultés rencontrées dans l'accompagnement de résidents malades de Huntington. Par exemple, les difficultés motrices inhérentes à la maladie de Huntington, les mouvements brusques, incontrôlés, peuvent occasionner des coups, à tout moment de la journée. Le personnel de proximité se trouve particulièrement démuni pour trouver des parades, au cours des temps de toilette et de repas. De même, l'accompagnement à la marche provoque des inquiétudes lors de la phase de perte d'équilibre des usagers. En effet, comment poursuivre ce travail afin de retarder l'échéance de l'accès au fauteuil roulant tout en protégeant l'utilisateur des risques de chutes? Les malades de Huntington se font régulièrement des lésions corporelles malgré les moyens de protection pris. Les temps de repas deviennent de plus en plus inquiétants avec l'altération des capacités de déglutition. D'autres points reviennent fréquemment dans les réflexions, lors des réunions de projet. Des questions concernant les troubles psychiatriques et comportementaux sont régulières. Ces résidents peuvent être envahis par des obsessions, des demandes compulsives, répétées à l'infini ou par de fortes colères, en cas de réponses différées. Les conduites addictives sont très fréquentes avant l'entrée à la MAS et des manques se manifestent parfois, le tabagisme par exemple.

Enfin, les personnes porteuses de maladies neurodégénératives ont en général des tailles corporelles «classiques». Leur mobilisation au cours des périodes d'agitation ne peut se réaliser qu'en binôme dans la plupart des cas, et peuvent occasionner des accidents de travail, avec des traumatismes aux poignets, aux épaules et au dos.

Les problèmes de casse de matériel sont récurrents. Les fauteuils roulants standards ne résistent que très peu de temps, et ceux qui sont plus adaptés sont difficiles à manipuler.

Les barrières de lit sont souvent cassées également, et il en est de même du matériel spécialisé comme les lits douches et autres chaises percées et gardes robes¹⁴.

De plus, la fin de vie de certains résidents souhaitant rester à la MAS est parfois difficile à gérer émotionnellement. Les équipes se sentent en difficulté et les deux heures mensuelles réservées à chaque unité pour l'analyse des pratiques ne répondent pas pleinement à leur demande, à ce propos.

L'expérience acquise à la MAS est riche. Elle montre les capacités d'accueil mais également les limites que l'on rencontre à l'heure actuelle. Il en ressort un taux d'encadrement insuffisant pour soutenir les équipes de proximité au regard de la taille de la MAS, un risque d'épuisement du personnel pour assurer un service de qualité sur du long terme, ce qui pourrait engendrer un inconfort dans les conditions de travail pouvant provoquer de l'absentéisme.

Sur le plan partenarial, on note des insuffisances :

- dans les réponses aux besoins des personnes à la recherche d'une structure adaptée pour un accueil soit temporaire, soit permanent,
- dans l'assurance du service à combler l'écart entre le taux d'occupation initialement prévu et celui réalisé,

1.3.2 Les parcours de vie des résidents

Pour les deux premières catégories de population citées précédemment, (polyhandicap et TSA, X fragile, trisomie 21), le parcours de vie se confond avec le parcours institutionnel. En effet, certains résidents ont connu des hospitalisations multiples, dès leur naissance, qui se sont poursuivies par un placement en IME puis en MAS.

Pour les résidents ayant des maladies neurodégénératives, l'institution, au contraire, n'arrive que très tard dans le parcours de vie. Ces personnes ont en effet mené une vie « ordinaire » jusqu'à l'évolution, parfois avancée, de leur maladie. Elles ont souvent, pour la plupart, suivi un chemin similaire, à savoir : maintien à domicile suivi d'hospitalisations, jusqu'à une admission à la MAS. La RBPP de novembre 2014 intitulée « l'aide aux aidants non professionnels » rappelle l'importance des enjeux quant à l'utilité de proposer des temps de répit pour les aidants.

1.4 Les capacités d'adaptation de la MAS aux publics accueillis

Répondre aux besoins de l'homme signifie mettre en œuvre ce qui lui est nécessaire à une vie la plus agréable possible quels qu'en soient les événements. La MAS se doit de répondre à cet objectif au quotidien, en tant que lieu de vie et doit garder ce sens, même et surtout, s'il est envisagé comme étant l'ultime.

¹⁴ Voir annexe 3

Les besoins primaires de la personne doivent impérativement être couverts avant d'aller plus loin dans l'adaptation plus globale d'un Projet Personnalisé Individualisé (PPI).

A ce sujet, Virginia Henderson¹⁵ définit une hiérarchisation de 14 besoins. Il parle de besoins primaires, secondaires et tertiaires. Parmi les besoins primaires que sont respirer, boire et manger, éliminer, se mouvoir, maintenir une bonne posture et une température normale, on note que seule la respiration peut dépendre uniquement de la personne concernée par le polyhandicap. Les autres besoins nécessitent régulièrement l'intervention d'une tierce personne. Les besoins secondaires et tertiaires comme être propre, éviter les dangers, communiquer, agir selon ses croyances, s'occuper, se récréer, et apprendre sont difficilement réalisés au quotidien. On notera que cette classification se rapproche des actes quotidiens réalisés en institution.

Les travaux de Maslow¹⁶ proposent une autre différenciation des besoins : les besoins physiologiques d'une part, le besoin d'accomplissement de soi, d'autre part. La réponse aux besoins physiologiques est là aussi un palier préalable à celle des besoins de la réalisation de l'individu.

Dans le cas de maladie neurodégénérative, la personne a tendance à perdre progressivement ses capacités. Elle ne peut plus assumer ses propres besoins primaires, physiologiques. Cette régression est difficilement acceptable d'autant que les acquis « supérieurs » n'ont pas forcément disparu.

L'évolution de cette maladie s'effectue par paliers plus ou moins longs, avec des périodes particulièrement agitées et d'autres apathiques, qui nécessitent des adaptations fréquentes.

1.4.1 De l'offre de soin médicalisé à celle d'un accompagnement global de la personne

Je souhaite insister sur les modifications qui ont eu lieu depuis l'ouverture de la MAS quant au type de prestations proposées aux résidents. Nous sommes passés, en effet, d'un système basé principalement sur le soin médicalisé à un accompagnement global de la personne

Comme de nombreux établissements, la MAS « Le Perthuis » couvre un champ d'accueil habituel qui a forgé sa reconnaissance et, en quelque sorte, son image identificatoire. En

¹⁵ Virginia Henderson : courant de pensée « infirmière », liste des 14 besoins fondamentaux 1947

¹⁶ Maslow Abraham 1953 A theory of human motivation. Psychological review p 389 Psychologue du travail américain, 1908/1970 ayant une approche humaniste particulièrement connu pour ses travaux sur la motivation qu'il a schématisé par une pyramide qui distingue cinq niveaux allant de la base au sommet par les étapes suivantes : besoins physiologiques (alimentation , hydratation, sommeil..) besoin de sécurité (environnement sécurisé), besoins d'appartenance (aspect social de l'homme, besoin de relations), besoins d'estime de soi (considération, et au sommet de la pyramide, les besoins de réalisation de soi, d'auto accomplissement (œuvre, engagement...)).

effet, les résidents de la MAS sont principalement des personnes polyhandicapées sévères.

A l'origine de la MAS, l'accent a été mis sur la promotion de l'état de santé des personnes accueillies. Le fil conducteur du premier projet d'établissement a été le projet de soin. Cette étape a été importante pour affiner la connaissance des personnes gravement handicapées, leur permettre d'être en « bonne santé ». L'équipe médicale, paramédicale et de soins infirmiers a été particulièrement développée au cours des premières années. Les équipements techniques tels que le bassin de balnéothérapie et la salle de kinésithérapie ont été construits. L'empreinte du modèle biomédical est prépondérante et influence le travail sur les unités. Les équipes de proximité assurent aux résidents une qualité de prévention et de soins mise en valeur lors de l'évaluation externe.

Lorsqu'en septembre 2008, j'ai pris mes premières fonctions de cadre au sein de la MAS, Je me suis rendu compte qu'au sein des unités, les accompagnements pouvaient varier en fonction de la culture de chaque personnel de proximité. Les personnes venant réaliser des remplacements au sein de l'établissement, n'avaient d'autres moyens de s'informer sur les besoins des résidents qu'en questionnant les collègues présents. J'ai conduit un travail de rédaction de protocoles afin que, pour chaque résident, l'on s'accorde sur un mode d'accompagnement et d'intervention spécifique. Ainsi les temps de toilette, repas et coucher ont été décrits, mentionnant clairement les informations. Des protocoles précis et illustrés de photos décrivent chaque temps-clé, pour chaque résident. Toute personne intervenant auprès des usagers doit en prendre connaissance. Les nouveaux salariés ou ceux qui viennent effectuer des remplacements témoignent régulièrement de l'intérêt de ces documents. Aujourd'hui, ces documents évoluent en fonction des besoins de chaque résident. Les familles de résidents apportent également leurs propres remarques et enrichissent ainsi ces documents, lors des réunions de Projet Personnalisé Individualisé (PPI).

Ce niveau d'exigence doit aller de paire avec une considération holistique des résidents. Il nous faut être vigilant à ne pas nous centrer sur un résident objet de soins, mais sur un résident sujet, et promouvoir un accompagnement personnalisé.

Parmi les autres missions que doit remplir la MAS qui sont moins formelles, je souhaite insister sur l'accompagnement et le maintien des liens de proximité entre les familles, les proches et les résidents, le suivi des accompagnements à l'hôpital afin d'assurer des soins de confort et d'alimentation. L'évaluation externe montre que l'ensemble de ces missions est particulièrement bien réalisé dans notre établissement.

1.4.2 Des compétences à mettre en valeur

Tous les salariés, en contrat à durée indéterminée travaillant à l'accompagnement des résidents, sont diplômés. La complémentarité aide-soignant, aide-médico-psychologique et assistant de vie sociale apporte aux équipes de proximité les compétences relatives au soin et à l'accompagnement de la vie des résidents. Les animateurs de deuxième catégorie assurent une coordination au sein de chaque unité et la réalisation des activités communes transversales. Deux animatrices coordonnent les liens entre les services généraux et les unités. Elles assurent l'organisation des avenants aux projets et des rendez-vous médicaux, la mise en place des activités et animations, la gestion des repas. Un médecin généraliste, un psychiatre et un médecin en médecine physique et de réadaptation sont présents chaque jour de la semaine. Ils apportent les réponses aux questionnements des équipes de proximité. Ils prescrivent, selon leur spécialité, les soins prodigués par les auxiliaires paramédicaux. Ils permettent également d'établir des liens avec des spécialistes. Tous les postes d'infirmiers sont pourvus et assurent une présence permanente. Il est plus difficile de recruter des orthophonistes, le poste est vacant depuis 9 mois. Une psychologue formée en communication non verbale vient de prendre ses fonctions, en septembre 2014.

Conclusion de la première partie

Depuis sa création, la MAS est en constante évolution. Notre établissement a su montrer ses capacités d'adaptation avec l'accueil des populations venant de l'IME présentant des troubles divers. Depuis ces cinq dernières années, cette dynamique s'est accrue, par l'acquisition de nouvelles méthodes de travail pour les salariés. L'arrivée d'une population différente présentant un handicap acquis s'inscrit dans cette évolution. Nous avons fait la preuve de notre capacité à accueillir des personnes atteintes de la maladie de Huntington, au cours de leur phase apathique. Toutefois, dans leur parcours des phases d'agitation surviennent. Je dois, en conséquence, prendre toutes les mesures nécessaires pour assurer un accompagnement efficace quelle que soit l'évolution de leur état de santé.

Les adaptations doivent, cependant, être conduites avec tact, afin de protéger les populations déjà présentes dans la structure. En revanche, elles peuvent être sources d'enrichissements pour les résidents comme pour le personnel ainsi que pour l'image de la MAS elle-même.

Ces capacités indéniables d'évolution confirment ma volonté de **positionner la MAS comme un acteur de référence du parcours spécifique des personnes atteintes de la maladie de Huntington.**

2 La place de la MAS

D'une part, je dois vérifier que mon projet s'inscrit dans les valeurs de la MAS et en respect de la loi et, si ce n'est pas complètement le cas, le faire évoluer dans ce sens. Je dois aussi m'assurer que les valeurs inhérentes à l'accueil de ce nouveau public peuvent être portées collectivement.

D'autre part, il est indispensable que je connaisse l'environnement¹⁷ qui gravite autour des personnes atteintes de la maladie de Huntington tant sur le plan local que national. Cette connaissance me permettra d'établir des partenariats, dans l'intérêt des personnes accompagnées.

Du positionnement clair de la MA, dans ces différents domaines, dépendra la réussite du projet que je souhaite mener.

2.1 Le positionnement de la MAS elle même

Les valeurs de l'APAJH sont portées au quotidien par l'ensemble des salariés. Elles sont mises en évidence dans la conclusion du compte rendu de l'évaluation externe de septembre 2014 : *« Ce qui fait la richesse de la MAS et plus généralement du dispositif, c'est l'énergie déployée par les personnels pour adapter les outils, les méthodes aux modes et possibilités d'expression des usagers. L'objectif est de faciliter, encourager les échanges, ne serait-ce que pour obtenir un "oui" ou un "non" qui fasse consensus avant de franchir l'étape des questions fermées.*

Ce qui caractérise le dispositif, c'est sa volonté d'assurer la continuité de ses accompagnements, y compris en cas d'hospitalisation de ses usagers. Ce qui caractérise le dispositif, c'est sa capacité à observer les changements et à adapter son organisation en fonction de l'évolution des problématiques des personnes accueillies, des demandes des familles, des contraintes rencontrées et toujours dans l'intérêt supérieur des usagers. Ce qui caractérise la MAS et plus généralement le dispositif, c'est cette volonté de ne pas faire de différence entre les usagers, mais seulement des distinctions ce qui garantit une personnalisation et une individualisation effectives des prises en charge et des projets personnalisés.

Ce qui fait la richesse de la MAS, c'est sa capacité à accompagner la fin de vie des usagers, à soutenir les familles et les personnels. Ce qui caractérise enfin le dispositif, c'est cette « Bienveillance » dans les pratiques professionnelles qui va bien au-delà du simple discours, de l'envie de tendre vers. Elle est une caractéristique intrinsèque chez tous les professionnels rencontrés. »

¹⁷ Environnement : j'entends par là, les associations, le secteur du sanitaire, le secteur médico-social, les proches.....

2.1.1 Sur un plan éthique

Certaines notions éthiques me paraissent essentielles dans l'institution. En premier lieu, il faut connaître et reconnaître l'autre. L'arrivée de ce nouveau public, au sein de la MAS, a alimenté des réflexions autour de l'éthique. De multiples questionnements sont venus s'immiscer à ce sujet. Le premier concerne le vouvoiement. En effet, jusqu' alors, les résidents étaient tutoyés par la quasi-totalité des salariés, étant connus depuis leur enfance, à l'IME. L'accueil de nouvelles personnes « n'appartenant » pas, a priori, à la MAS a remis en question le tutoiement. Chacun des salariés y répondant à sa manière, selon sa sensibilité. Cela a permis de s'interroger sur l'attitude à avoir avec l'ensemble des résidents. Il s'agit là d'une petite remise en question collective. Afin de répondre à d'autres questions d'ordre éthique, il me semble important d'effectuer, tout d'abord, un détour par l'histoire de la maladie de Huntington et de son image.

Au cœur des familles, la communication autour de cette maladie est particulièrement difficile, du fait de son caractère héréditaire. C'est ainsi que de nombreux malades ont découvert qu'ils risquaient d'être porteurs, au cours de la fin de vie d'un de leurs parents. Les conjoints de personnes à risque n'étaient pas toujours informés, (le sont-ils davantage maintenant ?), tant cette maladie peut prendre des allures de malédiction.

Entre légende et réalité¹⁸, la réputation de la maladie aggrave une situation déjà terrible à vivre pour son porteur. L'exemple des sorcières de Salem retrace la perception négative de la maladie de Huntington dans une description à connotation maléfique, comme nous allons le voir.

Trois femmes de Salem pendues en 1692¹⁹ aurait été accusées d'avoir envoûté des personnes du village qui seraient devenues possédées par le diable. Les dites victimes ne pouvaient plus contrôler leur corps pris d'agitations, elles perdaient l'usage de la parole et mouraient rapidement. Plusieurs versions de cette légende existent. Même si elle a été remise en cause très récemment, la réputation de la maladie présente dans les esprits a favorisé des lois eugéniques sur tous les continents. Entre 1933 et 1970, les lois de Denverport aux États Unis prônent l'eugénisme et la stérilisation des malades. En Allemagne, le régime nazi propose une éradication de cette population. La politique

¹⁸ Article sur la maladie de Huntington extrait de Handicapes rares, enjeux, contextes et perspectives : <http://www.ipubli.inserm.fr/bitstream/handle/10608/4556/?sequence=17>

¹⁹ Le procès des sorcières de Salem est un épisode de l'histoire coloniale des États-Unis qui a entraîné la condamnation et l'exécution de personnes accusées de sorcellerie en 1692 dans le Massachusetts. Généralement analysé comme découlant d'une période de luttes intestines et de paranoïa puritaine, ce procès cause la mort de 25 personnes et l'emprisonnement d'un bien plus grand nombre. En 1692, à Salem Village (aujourd'hui Danvers), quelques jeunes filles, notamment Abigail Williams, Ann Putnam et Betty Parris, accusent certains concitoyens de les avoir envoûtées et d'être des sorciers ou des magiciens, alliés de Satan. Histoire sur le site : http://www.bruxel.org/molenbeek/2007/brueghele_molenbeek/dansesaintguy.pdf

d'eugénisme de la Chine, pour cette population, est encore en vigueur. Elle prévoit une obligation de contraception à vie ou une stérilisation chirurgicale pour les couples qui souhaitent se marier et dont l'un est porteur de la maladie et ce, en dépit des déclarations de l'UNESCO et de l'ONU contre la discrimination génétique.

De part le monde, de nombreuses discriminations demeurent au quotidien pour ces personnes. Une étude sociologique canadienne (Bombard et Coll 2009) montre que les discriminations touchent quotidiennement 40% des porteurs du gène. Elles proviennent prioritairement des assurances (30%), de discriminations familiales (15% plus particulièrement en évoquant le désir d'enfant), et de discriminations sociales. Ces dernières peuvent s'expliquer par des comportements sociaux parfois inadaptés en découvrant l'existence de la maladie. En effet, lors de certaines phases de la maladie, on note des signes proches de ceux d'une consommation excessive d'alcool : problèmes d'élocution, démarche mal assurée qui exacerbent l'incompréhension d'un public non averti.

Quand les malades sollicitent les services sociaux et médico-sociaux, ils se présentent donc avec ce vécu douloureux, mais aussi, avec les signes d'une fin de vie qui se précipite. La mise en place, à leur arrivée dans le service, de conditions optimales doit faciliter la relation de confiance tellement nécessaire. Il est important que ces personnes se sentent accueillies, comprises et reconnues. Dans le prologue de son livre : « *Éthique et accompagnement en travail social* », Dominique Depenne²⁰ évoque la nécessité de « reconnaître l'altérité de l'Autre-homme » et poursuit « *Nous en ferons une obsession éthique ! Nous défendons l'idée que si la technique peut participer à l'accompagnement (en apportant certains savoirs notamment) en aucun cas elle peut remplacer ni effacer, ce qui compte par dessus tout, par-dessus elle : la rencontre avec l'Autre-homme et au préalable l'accueil de son étrangeté d'être unique* ».

Je garde en moi l'empreinte sensible d'une expérience survenue au cours de l'année 2010. J'accompagnais alors le directeur général adjoint auprès d'une nouvelle résidente atteinte d'une maladie neurodégénérative pour lui annoncer que nous pouvions l'accueillir. Elle allait donc résider sur une unité d'accueil permanent. Son maintien au domicile familial ne pouvait plus continuer. Son mari n'était plus en mesure de lui apporter les soins nécessaires, malgré les aides à domicile proposées. Cette personne ne s'exprimait plus depuis plusieurs mois, mais à l'annonce de cette information, a signifié sa désapprobation en montrant une agitation importante. Elle est même parvenue à crier plusieurs fois « Non ! ». Ces proches n'avaient pas pu lui faire l'annonce de leur décision auparavant. Nous lui avons donc appris, à ce moment-là, qu'elle ne regagnerait son

²⁰ Dominique Depenne 2012 *Éthique et accompagnement en travail* éditeur ESF P10

domicile familial qu'à de très rares occasions. Notre accueil avait été, de ce fait, des plus violents, à notre insu.

En repensant à cette situation, je suis convaincu que des périodes d'accueil temporaire auraient probablement facilité le passage de son domicile à l'institution. Il a fallu plus d'un trimestre pour qu'une relation satisfaisante puisse se mettre réellement en place et que cette personne accepte l'accompagnement proposé.

Face à de telles difficultés de rencontre, les dispositifs d'accueil et d'accompagnement ont un rôle éthique primordial à jouer. Dans sa définition de l'éthique du quotidien, Dominique Depenne me conduit à recentrer le dispositif d'accueil et d'accompagnement, sur celui des personnels de proximité qui travaillent à la MAS. Il s'agit principalement d'AMP²¹, d'AS²², d'AVS²³ et de ME²⁴. Sans leur implication quotidienne, il n'y a pas de relation, il ne peut y avoir de développement d'un accompagnement éthique. Ce quotidien est le socle de la relation. Les interventions ciblées des spécialistes viennent compléter ce dispositif par leurs apports techniques et leur prise de recul nécessaire à l'équipe. Un autre élément me semble important à prendre en compte : la notion de temps. Comme nous l'avons vu dans l'exemple précédent, il y a nécessité de donner du temps, pour que l'utilisateur puisse traverser les rudes épreuves qui lui sont imposées, avec le minimum de souffrances physiques et psychiques possible. Son parcours est ainsi émaillé de deuils successifs : perte de la mobilité, des capacités d'expression... Afin de tenter de limiter l'anxiété générée par ces altérations successives, il est important de proposer des actions visant à permettre aux usagers d'avoir de bons moments de vie, comme tout un chacun.

Je dois aussi, donner aux équipes de proximité, la possibilité d'avoir du temps à partager avec les résidents, que ce soit en collectif ou en individuel. Il est de mon ressort d'éviter au personnel de proximité de proposer un nombre d'activités trop important et de verser dans l'activisme. Dominique Depenne nous met en garde à ce sujet : « *l'activisme, c'est la déraison institutionnelle qui cherche à se venger de la liberté des temps libres. Il correspond à une crainte : celle que la liberté, la singularité, l'altérité s'expriment* ». S'il s'avère essentiel que l'on puisse penser ce temps comme indispensable à la relation, il n'est pas moins indispensable de l'expliquer à l'entourage des résidents. Nous abordons souvent cette question, lors de réunions de projets ou d'échanges autour des avenants de contrat de séjour ainsi qu'en CVS. Cela peut être parfois difficile, face à une « surenchère » de demandes d'activités, souvent motivée par la crainte de l'ennui ou du sentiment d'abandon de leur proche.

²¹ AMP : Aide Médico Psychologique

²² AS : Aide soignant

²³ AVS : Aide à la Vie Sociale

²⁴ ME : Moniteur éducateur : en MAS ce terme usuel est « animateur 2ème catégorie » diplômé du certificat d'aptitude aux fonctions de moniteur éducateur est

L'utilisateur a le droit de refuser de participer à des activités et ainsi de se soustraire à nos propositions. *« Lorsque le ressenti de l'utilisateur est en contradiction avec la représentation des professionnels, la recherche d'une solution qui prenne en compte le mieux possible les aspirations de l'utilisateur est à privilégier »*²⁵, cette phrase illustre une forme de bientraitance. Nous devons, toutefois, rester attentifs au refus, évaluer ce qui est de l'ordre du choix légitime de la personne, ou s'il s'agit de moments difficiles proches des états dépressifs. Les regards croisés de l'équipe pluridisciplinaire peuvent aider à cette distinction.

2.1.2 A propos de la dignité

Dans la préface du livre de Jacques Ricot intitulé « Éthique du soin ultime », Jean Leonetti écrit : *« il (Jacques Ricot) aborde à nouveau ce débat en faisant valoir, que bornée par la liberté d'autrui, la dignité constitue un principe d'humanité intangible »*.

Cette dignité que l'on retrouve aussi dans un des textes fondamentaux de notre société, à savoir la déclaration des droits de l'Homme. Elle est également présente dans les pensées de Kant, reprise par Éric Fiat dans son livre « Grandeurs et misères des hommes- Petit traité de dignité »²⁶.

La dignité prend plusieurs formes selon l'encyclopédie Larousse. Elle est :

- *« le respect que mérite quelque chose ou quelqu'un*
- *une attitude emprunte de réserve, de gravité inspirée par la noblesse des sentiments ou par le désir de respectabilité, sentiment que quelqu'un a de sa valeur »*.

La représentation de la dignité a évolué à travers l'histoire.

En 1789, dans la déclaration des droits de l'Homme, l'accès à la dignité s'entendait par un égal accès pour tous à un statut social. En 1948, la dignité est citée avant le droit : *« tous les hommes naissent libres et égaux en dignité et en droit »*. Dans la même déclaration, on peut lire : *« la reconnaissance de la dignité inhérente à tous les membres de la famille humaine et de leurs droits égaux et inaliénables constitue le fondement de la liberté, de la justice et de la paix dans le monde »*.

Kant aborde la dignité sous un autre aspect. Ce qui est digne est doté d'une valeur inconditionnelle, absolue, en référence à l'être humain, en opposition à ce qui n'est pas digne et possède une valeur marchande, objet de transaction. *« Un être humain a une dignité et donc n'a pas de prix »*²⁷.

Jacques Ricot propose trois approches de la dignité :

²⁵ ANESM : RBPP « la bientraitance, définition et repères » janvier 2012 site http://www.ansm.sante.gouv.fr/IMG/Anesm_synthese-bleu-bientraitance.pdf

²⁶ Eric Fiat « Grandeurs et misères des hommes » Page 14

²⁷ Jacques Ricot Éthique du soin ultime Presses de l'EHESP Édition 2010 p35

- Une approche ontologique qui prend en compte l'être humain en général et présente la dignité comme une valeur. Il n'y a pas de détermination ou de caractéristique génétique, physique, la dignité devient une caractéristique première de l'être humain, au-delà de son altérité, dans sa valeur absolue et irrationnelle, prenant même une dimension sacrée.
- Une approche quotidienne, pour laquelle la dignité est exprimée comme une sorte d'honneur, de courtoisie qui sert parfois à masquer nos faiblesses. Qu'il s'agisse d'une déchéance due à une dégradation physique, psychologique voire mentale, elle ne peut pas être occultée quelle qu'en soit la raison. Il y a une forme de bienveillance envers soi-même et de pudeur permettant une acceptation humble de cet état.
- Une approche respectueuse de l'espace de chacun, de son propre espace. Cette dignité ne doit pas être confondue avec « *la liberté, bornée par la seule liberté d'autrui, la dignité vient rappeler la limite à l'intérieur de laquelle l'humanité de l'homme doit être préservée* »²⁸. Elle favorise l'acceptation de l'autre sans le placer comme un potentiel envahisseur de notre propre sphère privée.

Ces différentes approches nous parlent de la grandeur de l'être humain. Nous savons cependant que l'Homme est également capable de bassesses, d'où le titre du livre d'Eric Fiat « *Grandeurs et misères des hommes.....* »²⁹. Que penser alors de la dignité de ces hommes aux conduites déviantes (tyrans, tortionnaires, criminels...) ?

Il paraît, dès lors, essentiel de distinguer la dignité humaine de celle de la dignité des conduites. Certaines conduites que l'on peut qualifier d'indignes ne peuvent pas altérer la dignité ontologique de l'être humain. Ce précepte nous demande d'accueillir chaque personne, ayant effectué une demande qui corresponde à l'agrément et à la compétence de l'établissement et ce, quelle qu'elle soit. Cet accueil de l'autre doit se faire sans émettre le moindre jugement sur son passé. J'insiste sur ce principe en référence à une situation vécue à la MAS.

La notion de dignité n'est pas la même pour chacun d'entre nous. Chaque individu, en fonction de son obédience idéologique ou philosophique, exprime des valeurs très divergentes voire radicalement opposées. Cependant, la loi, tout en respectant les intérêts collectifs et individuels, fixe un cadre dans un contexte social en évolution permanente.

²⁸ Idem page 42

²⁹ Eric Fiat, « *Grandeurs et misères des hommes* » Pages 19, 21, 22 et 23

Au sein de la MAS, durant plus d'une dizaine d'années, la question de la dignité ne s'est guère posée. Les résidents polyhandicapés étaient-ils dignes, sont-ils dignes ? Assurément, et la nature même de leur handicap, le manque de capacité à « mal faire », peut-être à « mal penser » ôte toute possibilité d'appréciation de la dignité qui pourrait être autre qu'ontologique, faisant penser à l'image pure du petit enfant. On se retrouve presque dans une perception innocente voire angélique du résident dont on a la charge. Cela facilite une perception parfois « sacerdotale » du métier de soignant, faisant ainsi référence aux œuvres caritatives à l'origine de ce métier.

La venue de personnes ayant vécu une vie plus « classique », j'entends par là, non institutionnelle, engendre une perception de perte de cette innocence. Cela nécessite un repositionnement du personnel vis-à-vis de l'utilisateur comme il est demandé dans la loi du 02/01/2002 et sur le plan éthique. Ces personnes ne viennent plus avec un proche ou un représentant d'un organisme de tutelle, mais parfois, avec un mari ou une épouse, un compagnon ou une compagne, des enfants.

La compréhension de cette notion de dignité concourt à une amélioration quotidienne de la nature de l'accompagnement. Cela va au-delà des gestes techniques, au-delà de l'accompagnement suivant un référentiel, au-delà de l'empathie. Elle conduit vers un partenariat réel et incontournable dans la relation soignant-soigné. Le résident est un usager.

Dans la RBPP intitulée la bientraitance³⁰, on peut lire :

« Une culture du respect de la personne et de son histoire, de sa dignité, et de sa singularité.

La bientraitance trouve ses fondements dans le respect de la personne, de sa dignité et de sa singularité. Il s'agit d'une culture partagée au sein de laquelle les sensibilités individuelles, les spécificités de parcours et de besoins, doivent pouvoir s'exprimer et trouver une réponse adaptée: Cette culture est fondée sur le principe de l'égale dignité de tous les êtres humains, figurant dans la Déclaration universelle des droits de l'homme et réaffirmé dans tous les textes de référence des professions du secteur social et médico-social. Elle repose également sur la conviction que tous les usagers sont des personnes dont la capacité de développement et la dignité doivent recevoir les moyens de s'épanouir pleinement. »

Au sein de la MAS, comme nous l'avons perçu, dans les conclusions de l'évaluation externe³¹, la dignité des résidents est respectée. Elle fait partie de la culture collective, portée par tous, pour chacun.

³⁰ ANESM, RBPP la bientraitance, paragraphe 3.1 P 14

³¹ Annexe 6 : les conclusions de l'évaluation externe

Comme nous l'avons vu, la maladie neurodégénérative met à rude épreuve la dignité de la personne touchée notamment dans la gestion quotidienne des soins. Emmanuel Hirsch décrit cette épreuve avec une grande justesse : « *La chronicité d'une affection, les dépendances, démences et altérations cumulées dans le vieillissement sont éprouvées comme corruptrices et insultantes à l'égard d'une dignité humaine modélisée et idéalisée selon les normes en vigueur, sans savoir au juste quelle autorité les dicte* ». Cette notion de norme sociétale qu'introduit Emmanuel Hirsch³² est essentielle dans le regard que l'on porte collectivement, en tant que soignant et soigné, face à la déchéance. Elle peut perturber le soignant dans son approche de l'utilisateur. La considération réciproque des protagonistes instaure une relation dont l'équilibre est fragile. Il s'agit de trouver la juste mesure, la juste proximité pour conserver l'échange et ne pas mettre les personnes plus en difficulté qu'elles ne le sont. C'est là que s'exprime la dignité de l'un comme de l'autre.

2.1.3 Au regard de la législation

Les patients que nous accompagnons dans notre établissement, en accueil permanent, nécessitent que nous le fassions jusqu'à leur dernier souffle, s'ils le désirent. La mort est un sujet qui n'est abordé « qu'à voix basse » dans notre société. Un des premiers médecins à avoir publié un ouvrage sur ce sujet, en 1969, est Elisabeth Kubler-Ross. Son ouvrage³³ a littéralement secoué l'Amérique et l'Angleterre à sa sortie. Il n'a été traduit en France qu'en 1975. Suite à une parution de P. Verspieren sur des pratiques d'euthanasie dans des hôpitaux, le gouvernement français, sous l'impulsion de Michèle Barzach³⁴, se penche sur la fin de vie pour officialiser les soins palliatifs par une circulaire du 26 août 1986. En cette fin du 20ème siècle, début du 21ème, cette question agite régulièrement le débat dans notre société. Parce qu'elle met en œuvre des ressorts religieux, politiques et philosophiques souvent contradictoires, elle nourrit la presse au travers d'exemples extrêmement médiatisés. La législation évolue cependant, depuis 1999, des lois ont été promulguées qui traitent de la fin de vie :

- La loi du 09 juin 1999 donne accès aux soins palliatifs pour soulager les douleurs. Le Conseil de l'Europe a adopté le 26 juin 1999, une recommandation sur la protection des droits de l'Homme et de la dignité des malades incurables et des mourants, condamnant l'euthanasie active, c'est-à-dire l'acte de donner la mort à

³² Emmanuel Hirsch : né en 1955 à Bordeaux, est professeur d'éthique médicale à la faculté de médecine de l'université Paris-Sud 11 et directeur de l'Espace éthique de l'Assistance publique-Hôpitaux de Paris. Site <http://www.laviedesidees.fr/L-euthanasie-en-debat,694.html>

³³ On death and dying Livre d'E KUBLER-ROSS paru en 1969 et traduit en France en 1975 sous le titre « les derniers instants de la vie »

³⁴ Michèle Barzach, née le 11 juillet 1943 à Casablanca, est médecin gynécologue, psychanalyste et femme politique. Elle fut ministre de la Santé et de la Famille dans le second gouvernement Chirac, de 1986 à 1988.

un malade, mais autorisant l'arrêt de l'acharnement thérapeutique : l'euthanasie passive.

- La loi du 02 mars 2002 délivre le droit de refus de l'acharnement thérapeutique, le patient est associé au corps médical pour décider de ce qui le concerne.
- La loi Leonetti du 22 avril 2005 a été votée à l'unanimité des députés présents à l'assemblée. Cette loi affirme l'interdiction d'une obstination déraisonnable des médecins, leur demandant de respecter la parole des malades. Cette volonté est notamment exprimée par le biais de directives anticipées³⁵ ou par l'appui d'une personne de confiance. Sa rédaction vise également à éviter des pratiques d'euthanasie tout en proposant de développer les soins palliatifs. La dignité des patients doit être préservée. Face aux résistances, du temps a été nécessaire pour que l'évolution des pratiques permette un réel soulagement accessible à un nombre important de malades. Un nombre insuffisant de médecins et autres professionnels du secteur médical sont formés, dans ce domaine. Les décrets de 2006 obligent les établissements médico-sociaux à la mise en place des actions nécessaires à l'application de cette loi afin d'assurer au sein des structures la mise en place des soins palliatifs.

A) L'évolution de la loi Leonetti

La loi Leonetti a évolué, elle aussi. Le 17 mars 2015, l'assemblée nationale apporte une révision de la loi en instaurant un droit à une sédation profonde et continue jusqu'au décès de la personne et rend obligatoire le respect des directives anticipées. Ces dernières sont valables au-delà de trois ans mais doivent être écrites sur un formulaire officiel afin de n'être sujettes à aucune ambiguïté. Lors des débats, les députés n'ont pas voté un amendement prévoyant une « *assistance médicalisée pour terminer sa vie dans la dignité* » estimant que notre société n'était pas encore prête à cela. Au nom de ce respect dû à tout homme, quelle que soit sa condition, l'actuelle « affaire médiatisée » autour de M. Vincent Lambert montre à quel point les avis peuvent être divergents et le sujet sensible.

En temps que directeur de la structure, je dois me référer en priorité à l'application de la loi, tout en expliquant que cela m'empêche pas l'émotion et le ressenti.

Le décret d'application n°2006-122 du 06/02/2006 relatif au contenu du projet d'établissement ou de service en matière de soins palliatifs est parfaitement clair : Art. D. 311-38. – « *Lorsqu'un projet général de soins est prévu pour l'application du projet d'établissement ou du service mentionné à l'article L. 311-8, il définit l'ensemble des*

³⁵ Faire connaître ses souhaits relatifs à sa fin de vie, <http://vosdroits.service-public.fr/particuliers/F32010.xhtml>

mesures propres à assurer les soins palliatifs que l'état des personnes accueillies requiert, y compris les plans de formation spécifique des personnels ». Le projet d'établissement comporte alors les actions de coopération nécessaires à la réalisation du volet relatif aux soins palliatifs, le cas échéant dans le cadre des réseaux sociaux ou médico-sociaux mentionnés à l'article L. 312-7 : « *La démarche de soins palliatifs du projet d'établissement ou de service est élaborée par le directeur de l'établissement et le médecin coordinateur ou le médecin de l'établissement en concertation avec les professionnels intervenant dans l'établissement.* »

Quel est l'apport de ces lois pour les résidents de la MAS ?

Cette loi revêt une importance majeure et impacte certaines décisions d'accompagnement des usagers de la MAS qui souhaitent tendre vers une fin de vie apaisée. En effet, le service médical et le service éducatif doivent s'adapter et prendre en considération les apports de la loi. Cette évidence ne s'est pas traduite facilement pour autant, au sein de l'établissement durant plusieurs années, pour diverses raisons :

- l'établissement n'était pas ou que peu confronté au décès de résident,
- les convictions de certains membres de l'équipe médicale dont « la mission était de soigner » ne permettaient pas l'application trop rapide de cette loi, préférant repousser l'heure de la mort,
- le décès d'un résident renvoie à une forme de constat d'échec, peut être à une faute. Pour preuve, certaines réflexions font écho au malaise consécutif à la mort d'un usager dans l'institution : « espérons que ce ne soit pas le début d'une série ». On touche, ici, à la malédiction.

Évoquer la mort, écrire des procédures pour la gestion de ce type d'événement sont des sujets souvent différés au nom d'autres perçus comme plus urgents à traiter.

Les différents éléments de la loi doivent être expliqués. Je me dois, en tant que directeur, d'accompagner l'établissement dans cette démarche d'application de la loi. Je dois également en proposer une écriture aux membres de l'association gestionnaire, afin qu'elle puisse être portée par le projet associatif.

B) Des mesures importantes pour une fin de vie apaisée

En préambule à ce chapitre, je souhaite souligner le paradoxe qui est le nôtre, à savoir : traiter de l'accueil de personnes très fragilisées et de l'évolution inéluctable de leur maladie et, cependant, ne pas toujours être capable d'envisager les conditions de leur mort prochaine. Cette ambiguïté méritait d'être soulignée me semble-t-il. Ce phénomène d'évitement face à la mort, est présent dans la société en général, les pratiques

institutionnelles n'en sont que le reflet. Le sujet est en effet sensible. Je souhaite l'illustrer par l'exemple éloquent de M. Martin³⁶.

Ce monsieur est un usager qui a vécu à la MAS de 2011 à 2013. Il s'agit là d'une première expérience douloureuse, pour certains salariés, de l'application de la loi.

De façon fréquente, les résidents atteints de la maladie de Huntington accueillis au sein de l'établissement avaient jusqu'alors, une sonde de gastrostomie pour leur alimentation, dès que des troubles de la déglutition se faisaient trop nombreux. M. Martin présenta, à son tour, des micros fausses routes qui devenaient systématiques et inquiétantes à chaque repas. Lors du rendez-vous semestriel de suivi dans un établissement de référence, une aide soignante et une infirmière de la MAS, accompagnaient M. Martin. Leurs présences, lors de l'entretien, permettaient de traduire certains propos de ce dernier, devenus moins compréhensibles. Ces deux professionnelles donnaient des indications relatives au quotidien, exprimaient les problèmes rencontrés et apportaient les informations médicales du suivi quotidien. L'objectif de la visite était de connaître les modalités pour une intervention visant à la pose d'une sonde entérale. Nous noterons, qu'en dehors des repas, l'accompagnement se passait parfaitement bien et que M. Martin profitait pleinement des activités et sorties proposées. Après un rapide bilan, le médecin a demandé à son patient s'il souhaitait être nourri par les moyens techniques à disposition ou s'il souhaitait continuer sans cette aide tant qu'il le pouvait. La traduction de la réponse contenait également l'émotion de l'accompagnante de M. Martin lorsque ce dernier refusa cette offre, perçue par lui, comme de l'acharnement thérapeutique. De retour au sein de l'établissement, une réunion a permis à chacun d'exprimer sa stupeur, face à ce médecin décrit comme « froid ». Cela a déclenché de l'incompréhension et bien d'autres ressentis douloureux. Par contre, M. Martin, dans son unité de vie semblait lui, assez serein. Il a fallu un peu de temps institutionnel pour analyser les raisons du médecin de proposer un tel choix, ainsi que la réponse de M. Martin et les réactions suscitées.

Environ quatre mois après, M. Martin décédait des conséquences de la maladie de Huntington, n'étant plus capable de s'alimenter. Les actes médicaux effectués en fin de vie n'ont eu que pour objet de lui éviter des souffrances. Cet homme nous a aidés à appréhender concrètement la loi. Au cours d'une discussion avec son frère, ce dernier m'a témoigné sa gratitude pour avoir respecté les volontés ultimes de son parent et m'a demandé de transmettre à toute l'équipe sa profonde reconnaissance.

Le choix de M. Martin, respecté par son médecin, a été d'accepter sa mort. Il est parfois difficile d'accepter pour certains membres de l'équipe de ne pas intervenir pour repousser

³⁶ M. Martin anonymisation du nom de la personne

l'échéance de la mort par des moyens techniques. Les personnes alimentées par sonde entérale peuvent vivre beaucoup plus longtemps. L'évolution de la maladie se poursuit. Les mouvements choréiques laissent place à une apathie, et l'état de conscience diminue.

La commission de travail « *Respecter la vie. Accepter la mort* » a engendré la loi Leonetti et son ensemble de mesures après avoir rappelé que « *l'article 37 du code de déontologie médicale demande au médecin d'éviter toute obstination déraisonnable. L'article premier stipule que les actes médicaux peuvent être suspendus ou ne pas être entrepris lorsqu'ils apparaissent inutiles, disproportionnés ou n'ayant d'autre effet que le seul maintien artificiel de la vie.*³⁷ ». Autrement dit, il n'y a plus d'acharnement thérapeutique sans le consentement du patient. Cette loi introduit la possibilité d'administration de substance antalgique au mourant afin d'en atténuer les souffrances. Si le malade est inconscient en phase terminale, le médecin devra consulter une personne de confiance nommée par le patient ou à défaut des proches ou la famille. Enfin et surtout, les médecins devront tenir compte des directives anticipées, c'est-à-dire de la rédaction des souhaits du patient relatifs à sa fin de vie.

2.2 Se positionner par rapport aux autres établissements se situant dans le même créneau d'accompagnement et par rapport aux politiques publiques

Après avoir porté ma réflexion sur les valeurs et pratiques de mon établissement dans l'accompagnement des personnes atteintes de la maladie de Huntington, je souhaite l'élargir au panel des autres établissements qui tentent, eux aussi, de répondre aux besoins de cette population. Les contacts que j'ai pu avoir avec eux, à ce sujet, me sont précieux. Ils m'ont montré à quel point chacun d'eux était à la recherche des solutions les plus appropriées à cette mission délicate. Cette quête ne s'effectue que depuis quelques années. Ceci explique la raison pour laquelle il est relativement difficile de trouver des informations autres que médicales sur les accompagnements proposés pour les malades. Je n'ai pas trouvé de sites de pays francophones évoquant l'accompagnement de la dernière phase de cette maladie par des services autres que médicaux.

Plusieurs associations de malades militent sur le territoire national pour lutter contre la maladie. La médiatisation du Téléthon a permis de la faire découvrir au grand public. Ces associations sont à l'origine d'une grande partie des établissements dédiés à cette lutte.

³⁷ Éthique du soin ultime, Jacques Ricot, page 94

L'accueil proposé par ces structures spécialisées est cependant bien en deçà des besoins, il ne propose que 150 places, environ. Comme nous l'avons vu plus avant, il y a environ 6000 malades sur le territoire national et l'on estime la demande de place à plus de 1500, avec une répartition encore irrégulière sur le territoire français.

Les associations de malades jouent donc un rôle très important. Elles sont nombreuses, plus d'une vingtaine, réparties en trois catégories.

- Trois associations ont une couverture nationale ou interrégionale. Il s'agit d'Huntington France qui dispose de réseaux sur le nord et l'ouest, de l'Union Huntington espoir (Alsace, Lorraine Bourgogne, Franche Comté, Nord Pas de Calais, Picardie, Ile de France) et d'Huntington avenir (Rhône Alpes et PACA)
- Des associations locales telles que sont : Arc en ciel pour MH (Bordeaux), Sale gène (Lot), Huntington BMC (Vendée), Mont Blanc (Savoie), Huntington solidarité (Montpellier).
- Des associations avec un objectif spécifique portant sur la création d'une structure centre de répit ou la promotion d'activités telles que la danse, ou la coproduction de savoir sur la maladie de Huntington.

Sous l'influence du centre de référence et de l'ensemble des centres de compétence, afin de peser davantage sur les pouvoirs publics, une démarche de fédération a abouti, en 2014, à la création du Comité Inter-Associations Huntington.

Actuellement, les diverses associations sont à l'origine des établissements ou services qui ouvrent sur notre territoire. Différents services proposent des solutions non exhaustives aux malades et à leurs familles. Cependant, chacun d'entre eux propose et apporte sa contribution, ne serait-ce que passagère. Il est essentiel que les malades et leurs proches ne se sentent pas seuls et puissent entrevoir des alternatives à leur quotidien et à leurs besoins de soin et d'accompagnement.

Mes échanges avec les directeurs des différents établissements concernés³⁸ (voir questionnaire annexe 2) ont révélé des écarts entre les pratiques. Que ce soit au niveau des accueils, des effectifs.....

J'ai noté, lors de ces entretiens, l'isolement de la MAS « Le Perthuis » par rapport aux autres établissements inscrits dans des réseaux. Le volume important de travail à la MAS, ces dernières années, face à sa croissance démographique ainsi que mes absences pour formation de CAFDESIS, n'ont pas facilité les rencontres avec d'autres structures. Il est temps de faire évoluer cette situation afin d'assurer une prestation optimale pour les usagers. Nous allons donc faire un tour d'horizon des différents types d'établissements et

³⁸ Je me suis appuyé pour effectuer mon enquête et cibler les 18 structures, sur le document du site <http://www.huntington.asso.fr/structures-d-accueil/>. Un tableau (en annexe 2) donne les coordonnées des établissements.

de leurs pratiques dans le domaine de la maladie de Huntington et nous engagerons, sans tarder, un réel partenariat avec eux.

2.2.1 Le secteur sanitaire

A) Le secteur psychiatrique de la Rochelle

Il a été le premier intervenant à apporter une réponse sur le territoire. Le centre hospitalier de la Rochelle prend en charge, dans son service psychiatrique, des personnes atteintes de cette maladie ne pouvant plus revenir à leur domicile. Ces malades sont adressés au service Marius Lacroix suite à des épisodes d'hospitalisation pour troubles psychiatriques. Le médecin psychiatre intervenant dans notre établissement travaille également dans le service de psychiatrie de l'hôpital. Il a permis le tissage de liens entre les deux établissements, facilitant ainsi le passage vers la MAS de deux hommes et quatre femmes. Suite à leur hospitalisation, compte tenu de l'évolution de la maladie, ces personnes ne pouvaient plus revenir vivre à leur domicile. Ce service ne dispose pas des mêmes possibilités d'accompagnement que la MAS, notamment, au niveau des suivis paramédicaux (ergothérapie, psychomotricité) et sociaux (sorties, séjours, ...)

B) L'Hospitalisation À Domicile (HAD)

Dans la période de désinstitutionalisation qui est la nôtre, les services d'HAD offrent des prestations répondant à une alternative aux hospitalisations longues. Ces services se développent et assurent la coordination de soins au domicile des malades, allant jusqu'à la présence de personnel de soins 24h sur 24. Les intervenants, selon les besoins, peuvent être infirmiers, aide soignants, kinésithérapeutes. Ils travaillent sous la coordination d'un médecin hospitalier et d'une infirmière.

Ces services remportent une demande croissante des personnes malades qui souhaitent rester avec leurs proches, à domicile. Deux des résidents de la MAS ont bénéficié de ce type de service jusqu'à un stade avancé de leur maladie bénéficiant ainsi d'une présence permanente. Nous noterons la limite d'un tel service, ces deux familles ayant, par la suite, exprimé le fait de ne plus se sentir chez elles, face à cette omniprésence professionnelle. Des séjours en accueil temporaire sont venus apporter des temps de répit, avant qu'un accueil permanent ne vienne prendre le relais de l' HAD.

C) Les Unités de Soins Longue Durée (USLD)

Les USLD ont pour mission la prise en charge des personnes atteintes de pathologies entraînant des risques de perte d'autonomie. Ces unités disposent d'un plateau technique important pouvant assurer un suivi médical itératif, et des actes médicaux en fonction des besoins. Ces services sont donc dans la capacité d'accueillir des personnes atteintes de

la maladie de Huntington. En revanche, ils ne disposent pas de réels moyens d'accompagnement social.

2.2.2 Le secteur médico-social

A) Les services tutélares

Ils contribuent à la recherche de solutions adaptées aux malades qu'ils accompagnent. Ces services facilitent la mise en relation entre une personne et une structure. Ils connaissent les différents établissements et leurs champs de compétence, ainsi que les associations. Par leur connaissance de ces réseaux et un maillage du territoire, ils recherchent les solutions les mieux adaptées en fonction des disponibilités des différentes structures d'accueil. Il faut noter toutefois que les services tutélares n'ont pas un rôle d'accueil en tant que tel.

B) Les Services de Soins Infirmiers À Domicile (SSIAD)

Les SSIAD peuvent intervenir pour accompagner des malades. Ce qui peut être bénéfique à un moment donné et répondre aux besoins des personnes peut s'avérer insuffisant face à l'évolution de la maladie. En effet, ce type de service n'assure pas de présence permanente et ne peut pas intervenir en cas de troubles du comportement. Un intervenant vient seul, le plus souvent, pour pratiquer des soins de nursing, de toilette, d'habillage, de prévention des risques cutanés et de soutien à la famille. Je n'ai pas eu connaissance de personnes suivies durablement par un service de ce type sur le secteur.

C) Les Services d'Accompagnement Médico-Social pour Adultes Handicapés

Sur le département de Charente maritime, trois SAMSAH participent à l'accompagnement à domicile de personnes en situation de handicap. Les modes d'interventions diffèrent selon les associations. Ces services peuvent être les premiers à intervenir et commencer à tisser des liens avec les malades et leur famille. Comme nous l'avons vu précédemment, un de ces services dépend du pôle adulte de notre association. Les contacts quotidiens permettent d'échanger régulièrement. C'est ainsi que deux usagers ont pu bénéficier de l'ensemble du dispositif pour leur accompagnement, à savoir : le SAMSAH, l'accueil temporaire, l'accueil de jour et enfin l'accueil permanent. Ces malades ont dans un premier temps contacté le service pour bénéficier d'accompagnement à leur domicile, puis ont pu être accueillis au sein de la MAS en fonction de l'évolution de leur pathologie.

D) Les MAS et les Foyers d'Accueil Médicalisé (FAM) du secteur

Je représente notre établissement au Groupe de Réflexion et de Recherche sur le Travail (GRRT). Cette association regroupe l'ensemble des MAS et des FAM de la région Poitou

Charentes. Les réunions sont mensuelles, elles permettent de bénéficier entre autres d'informations lors des échanges avec les responsables des différents établissements présents.

Sur le territoire, il n'y a pas de MAS ou de FAM conventionné pour la maladie de Huntington. Cependant, sollicités par les services sociaux des hôpitaux et les services de tutélaires, plusieurs établissements accueillent occasionnellement des malades atteints de cette pathologie. Un FAM, proche de Poitiers (150 km de la Rochelle) a été sollicité par l'hôpital régional pour accueillir des personnes atteintes de diverses maladies neurodégénératives. A la Rochelle, le service social de l'hôpital Marius Lacroix, à la recherche de solutions pérennes pour ses patients interpelle les établissements. Un FAM et une autre MAS accueillent parfois l'un de ces malades de façon ponctuelle. Ces établissements ne possèdent pas un service médical suffisant pour assurer les soins nécessaires. Ces aides demeurent néanmoins précieuses pour les aidants qui y voient des réponses à leurs demandes de répit.

Nous notons un déficit d'accueil disposant des compétences et des moyens pour répondre aux demandes sur le territoire. La MAS « Le Perthuis » est l'établissement qui offre le plus de possibilités d'accueil, tant en accueil temporaire qu'en accueil permanent ou de jour, sur le secteur.

Il me paraît important de valoriser cette expérience acquise. Nous devons progresser et poursuivre dans ce domaine.

2.2.3 Autres établissements ou services, aux niveaux national et européen

Afin d'élargir mes échanges au-delà de notre région, j'ai donc utilisé le questionnaire cité précédemment auprès des directeurs de 18 établissements et de 4 associations répartis sur l'ensemble du territoire. Ce formulaire m'a été précieux en tant que moyen d'échanges et de mise en lien avec d'autres structures.

Les établissements médico-sociaux qui accueillent des personnes atteintes de la maladie de Huntington, n'existent que depuis cinq ans environ. Au niveau national, seulement 5 à 6 établissements³⁹ accueillent, au total, entre 15 et 25 malades à temps plein. A ce jour, on ne compte guère plus d'une vingtaine de structures qui accueillent entre 1 et 3 personnes. Au regard des informations ainsi obtenues, on note que peu de structures accueillent entre 3 et 10 malades. La typologie des établissements a une influence non négligeable à ce sujet. Une disparité existe, en effet, entre les MAS du secteur hospitalier et celles du secteur associatif.

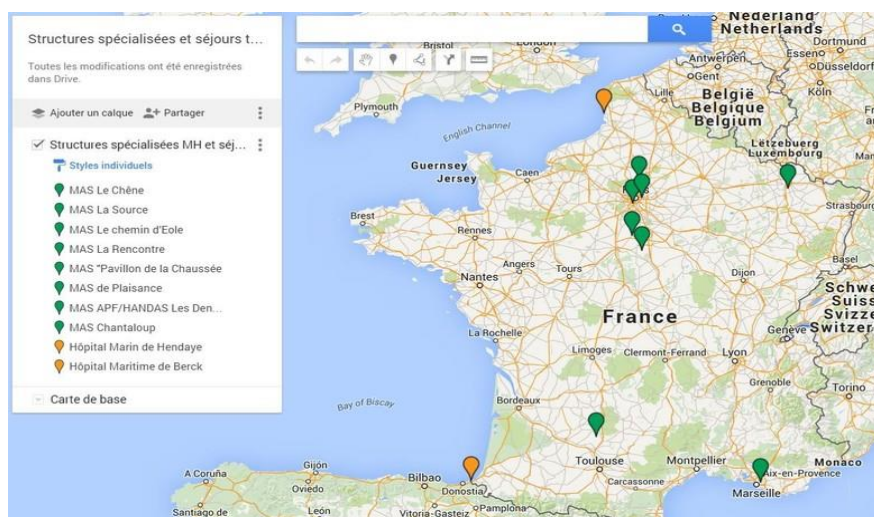
³⁹ Le nombre est en effet imprécis car il y a un décalage entre l'ouverture d'un établissement, (temps de sa montée en charge pour atteindre son potentiel d'accueil prévu) et son ouverture officielle. Ces dates figurant sur les documents d'information, ne correspondent pas toujours à la réalité.

A) Les MAS issues du secteur hospitalier

Grace à la volonté des membres associatifs et à celles de responsables du secteur du soin, des projets de créations d'établissements ou la restructuration de services permettent la création de places. Ces créations répondent à des besoins tout en limitant les coûts dus aux hospitalisations longues et en libérant ainsi des lits qui pourront être à nouveau dédiés aux soins psychiatriques. Ses structures sont principalement des MAS. Dès leur conception et la mise en place de leur projet, les liens directs avec des établissements de référence sont établis. Le nombre de places est généralement assez important, entre 15 et 25 places parfois plus. Au sein de ces structures, les accompagnements proposés sont spécialisés. Il y a peu de personnes atteintes d'autres pathologies sauf si elles sont très proches en terme d'accompagnement. En France, il y a cinq établissements de ce type qui ont été créés en cinq ans. Le premier étant la MAS « Le Chêne » sur la commune de Cuvry, près de Metz, qui a été inauguré en 2011 (ouverture réalisée en 2010). Ensuite la MAS de « La Rencontre » à Allauch, près de Marseille, s'est ouverte. Le dernier établissement créé se situe à Mortagne sur Sèvre, dans le nord de la Vendée.

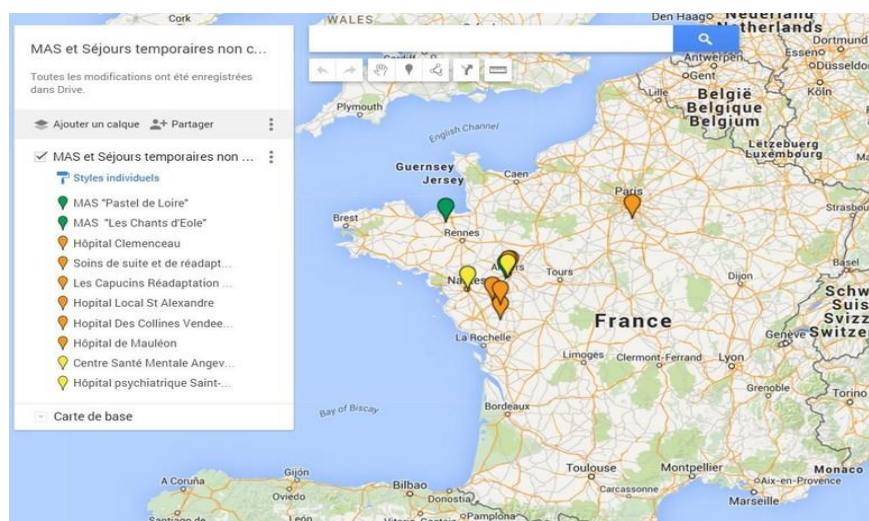
Ces structures sont, soit conventionnées par le Centre de Référence des Maladies Rares (CRMR) et plus fréquemment par l'hôpital Henry Mondor, pour la maladie de Huntington, soit elles sont sous tutorat d'un établissement de compétence, donc repérées mais non encore conventionnées.

Carte des structures conventionnées par le CRMR qui n'indique malheureusement pas les capacités d'accueil⁴⁰.



⁴⁰ site : <http://www.huntington.asso.fr/structures-d-accueil/> consulté le 13/08/15

Carte des structures non conventionnées par le CRMR mais en lien avec les équipes relais Handicaps Rares



On constate une répartition inégale sur le territoire due à plusieurs facteurs :

- Les associations régionales de malades n'ont pas toutes la même influence.
- Le nombre de malades est plus important dans certains « bassins » du fait de sa transmission génétique. Dans le triangle La Rochelle, Angoulême et l'île d'Oléron, on note une concentration plus forte de personnes présentant la maladie de Huntington que sur l'ensemble du territoire.

B) Les MAS issues du secteur associatif

Les maisons d'accueil spécialisé telles que la MAS « Le Perthuis » ont vocation à accueillir, soit de façon temporaire, soit de façon pérenne, des adultes lourdement handicapés. Ces établissements accueillent les personnes orientées par la Commission des Droits et de l'Autonomie des Personnes Handicapées. Chaque établissement tient à jour la liste de dossiers des candidatures. Ces listes répondent à des critères d'accueil propres à chaque établissement. En effet, la loi ne prévoit pas de critère spécifique mais les observations font état de certains usages acceptés par les autorités de tarification. C'est ainsi que les MAS ont pu développer des savoir-faire pour accompagner des populations spécifiques: personnes atteintes de syndrome du spectre autistique, ayant subi un traumatisme crânien majeur, présentant un polyhandicap. Les candidatures sont étudiées en fonction des compétences développées dans l'établissement, de son équipement spécifique en matériel et de son architecture. Les admissions dépendent des capacités d'accueil en veillant également à évaluer les risques de nuisance pour les résidents déjà présents.

Seules deux MAS, parmi celles que j'ai contactées, ont pris la décision de modifier leur mode de fonctionnement pour accueillir des malades de Huntington. L'une d'entre elles construit d'ailleurs, un projet spécifique pour augmenter sa capacité d'accueil. Les autres

MAS accueillent plus ou moins régulièrement un ou deux résidents, deux entre elles n'en accueillent pas à ce jour, mais sont néanmoins conventionnées.

Les échanges que j'ai pu avoir m'ont convaincu de l'intérêt de l'appui d'une association de malades et du centre de compétence régional pour effectuer les démarches de labellisation. De même, l'appui du CA de l'association et la volonté de la direction de l'établissement sont nécessaires pour mener à bien un tel projet.

C) Les établissements européens

Au niveau européen, la France occupe, depuis 2008, une place importante dans la lutte et la recherche sur les maladies neurodégénératives. L'agence nationale de recherche est associée au programme conjoint sur ces maladies (JPND)⁴¹ présidé par Philippe Amouyel directeur du plan Alzheimer National. Ce programme a pour objectif le lancement d'une action transnationale comprenant le financement et la mise en œuvre de recherches sur ces maladies dont la maladie de Huntington. Certains pays participent activement à la recherche pour soigner cette maladie et ont mis en place des établissements pour accueillir les malades. Il s'agit notamment de la Belgique, des Pays Bas, de la Suisse et du Danemark. En Belgique par exemple, environ 1300 personnes portent le gène de la maladie de Huntington. Seulement les capacités d'accueil demeurent largement inférieures aux besoins. Dans les villes de Liège et de Namur, seulement 10 places sont dédiées par les services spécialisés pour 200 demandes. Environ 30 places s'y ajoutent dans des maisons de repos et de soins. Les autres malades doivent se satisfaire de l'aide d'infirmières et de kinésithérapeutes, pas toujours formés à ce type de pathologie.

Le panel des établissements et des services que je viens de présenter est à l'évidence, insuffisant, face à la détresse des familles que j'ai pu rencontrer. Je me souviens, entre autre, de l'appel de l'épouse d'un des résidents étant venu une première fois en accueil temporaire, m'expliquant au téléphone avec émotion qu'elle n'était pas en mesure de s'occuper de son mari pour quelques jours, ayant elle-même besoin de soins. À sa sortie du service psychiatrique, son mari avait endommagé l'intérieur de leur habitat, suite à une crise. Je ne disposais alors, d'aucune chambre pour l'accueillir. Après réflexion, nous avons trouvé ensemble l'idée d'une journée de répit dans l'attente d'un séjour d'une dizaine de jours consécutifs la semaine suivante. Ce cas n'est hélas pas isolé, j'ai pour

⁴¹ JPND : Joint Programme – Neurodegenerative Disease La programmation conjointe européenne sur les maladies neurodégénératives (JPND) a pour but de mettre en commun de manière plus efficace les recherches et leurs financements dans la lutte contre les maladies neurodégénératives, et plus particulièrement la maladie d'Alzheimer, la maladie de Huntington
Source : <http://www.agence-nationale-recherche.fr/suivi-bilan/editions-2013-et-anterieures/biologie-sante/jpnd-jpi-sur-les-maladies-neurodegeneratives/>

ma part eu plusieurs situations similaires. Je ne doute pas qu'il en soit de même dans les autres associations ou dispositifs. Nous constatons le manque de capacités d'accueil pour cette population et de répit pour les aidants.

2.2.4 Les politiques publiques

Depuis les années 1990, sous l'impulsion des associations de malades, et plus particulièrement l'association française de lutte contre la myopathie, la France prend des mesures pour lutter contre les maladies rares⁴².

- Les années 1995-1997 ont vu la création d'un organisme pour des médicaments orphelins, la mise en place d'une ligne d'assistance téléphonique, le lancement d'un serveur informatique «Orphanet⁴³»
- En 2001-2002, dans le cadre du programme hospitalier de recherches cliniques, un financement spécifique a été attribué à la lutte contre les maladies rares, à la création d'un groupe d'intérêts scientifiques, au regroupement des plateformes de communication sur les maladies rares. L'intervention de la France est déterminante pour la création du règlement européen sur les médicaments orphelins.
- Entre 2004 et 2008, on a assisté à la mise en place du centre de référence, du premier plan national des maladies rares. La France est le premier pays européen à mettre en place ce type de plan, s'attachant à faciliter l'accès au diagnostic, à la prise en charge, à la formation de professionnels et à l'organisation du dépistage et de la recherche.
- De 2011 à 2014, un deuxième plan national a permis la création de la fondation pour les maladies rares. Trois priorités ont alors été fixées : renforcer la qualité de prise en charge, développer la recherche et amplifier les mutualisations et coopérations européennes et internationales.
- Le troisième plan concernant les maladies neuro-dégénératives⁴⁴ est prévu pour 2014/2019. Ce plan, dont l'impression a été terminée en octobre 2014 vise à l'amélioration de la qualité de vie et des réponses à apporter aux personnes touchées par des maladies neurodégénératives. Ce nouveau plan a l'objectif de regrouper les actions pour plusieurs types de maladies neurodégénératives, même si la priorité demeure la maladie d'Alzheimer.

Quatre axes stratégiques de ce plan nous concernent directement:

⁴² Alliance maladies rares : <http://www.alliance-maladies-rares.org/les-maladies-rares/politiques-de-sante/les-lois>

⁴³ Les cahiers de l'Orphanet juin 2009 https://omedit.esante-poitou-charentes.fr/portail/travaux-omedit/gallery_files/site/80/532/719/721.pdf

⁴⁴ http://www.social-sante.gouv.fr/IMG/pdf/Plan_maladies_neuro_degeneratives_def.pdf

- *« soigner et accompagner tout au long de la vie et sur l'ensemble du territoire*
- *favoriser l'adaptation de la société aux enjeux des maladies neuro-dégénératives et atténuer les conséquences personnelles et sociales sur la vie quotidienne*
- *développer et coordonner la recherche sur les maladies neuro-dégénératives*
- *faire de la gouvernance du plan un véritable outil d'innovation, de pilotage des politiques publiques et de la démocratie en santé » (extrait page 11/124)*

Ses axes sont déclinés en 94 mesures. En effectuant des recherches, j'ai pris connaissance de ce plan qui est encore méconnu des professionnels du secteur médico-social. Un seul responsable de structure le connaissait lors de mes entretiens avec les différents directeurs d'établissement.

L'importance des échanges entre établissements n'est plus à démontrer. Dans le cas présent, ils m'ont permis d'évaluer le positionnement de la MAS par rapport à celui des autres structures.

La MAS « Le Perthuis » accueille un nombre de résidents porteurs de la maladie de Huntington bien supérieur à celui des autres établissements issus du secteur médico-social. Ces derniers n'accueillent chacun que peu de résidents, trois au maximum.

Ces établissements préfèrent généralement éviter de mettre sur une même unité, des résidents porteurs de pathologies différentes. Cependant ils proposent des activités au sein desquelles les regroupements sont possibles.

Même si les personnes atteintes de la maladie de Huntington sont sensées suivre le même parcours, en tant que « malades », les variations individuelles sont là pour nous rappeler qu'il n'existe pas de solution type. C'est d'ailleurs là que se situe toute la richesse de nos professions.

2.2.5 Se positionner en tant qu'acteur de référence

Ce terme de « référence » renvoie à l'usage qui en est fait dans le secteur sanitaire en ce qui concerne les centres et établissements de référence. Il s'agit donc d'une forme de reconnaissance de compétence. Dans le secteur sanitaire, l'accès à la labellisation pour les maladies rares s'est réalisé par étapes, à l'aide d'un plan national. Entre 2004 et 2008, ce plan a permis de structurer l'organisation des soins et de bénéficier d'une meilleure visibilité du secteur, pour les patients. La labellisation repose sur une expertise indépendante et s'appuie sur un cahier des charges précis de la DGOS⁴⁵. Le label est attribué par le ministre chargé de la santé (arrêté ministériel du 19 novembre 2004), pour une durée de 5 ans.

L'obtention de la labellisation, pour un secteur spécifique de maladies rares ou un groupe de maladies, permet d'améliorer l'accès au diagnostic et la qualité de prise en charge. Elle optimise la diffusion de l'information et d'identification au-delà du bassin de santé territorial de son implantation. On retrouve ainsi un rôle d'expertise et un rôle de recours. Concernant la maladie de Huntington, il n'y a que quatre établissements pour réaliser le centre de référence. Tous se situent en Ile de France⁴⁶. Le centre de référence, ainsi constitué, assure différentes missions⁴⁷:

- il effectue des recherches et des études épidémiologiques,
- il permet de faciliter les diagnostics et élabore des protocoles de soins et d'accompagnement,
- il s'assure de l'approbation et de la validation de ses protocoles par les organismes de référence : Haute Autorité de Santé (HAS) et L'union Nationale des Caisses d'Assurance Maladie (UNCAM),
- il transmet ses connaissances par la diffusion d'informations et de formations vers d'autres professionnels, aux malades et leur famille et devient l'interlocuteur privilégié dans les réseaux,
- il assure les liens entre les associations de malades, les partenaires associatifs, les tutelles par des rencontres, des forums, l'animation des réseaux de correspondants et plus largement la parution multiple d'informations,

⁴⁵ DGOS : Direction Générale de l'Offre de Soins

⁴⁶ Les quatre établissements du centre de référence : Hôpital de la Salpêtrière, 75 Paris, hôpital Armand Trousseau 75 Paris, CHU Henri Mondor 94 Créteil, hôpital Albert Chenevriér 94 Créteil

⁴⁷ Les cahiers de l'Orphanet https://omedit.esante-poitou-charentes.fr/portail/travaux-omedit/gallery_files/site/80/532/719/721.pdf

- il doit organiser le maillage et ses actions sont relayées sur l'ensemble du territoire national par des centres de compétence⁴⁸.

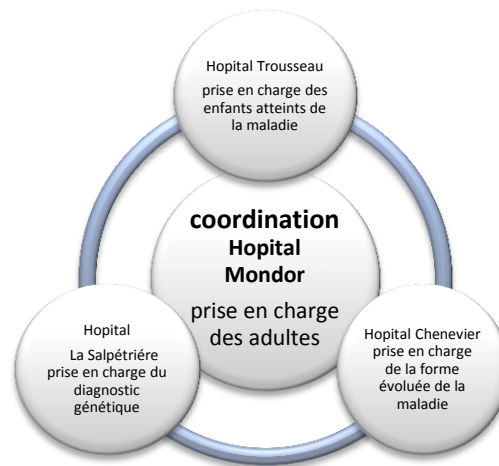


Schéma d'organisation du centre de référence pour la maladie de Huntington

Les orientations des établissements du centre de référence :

- le diagnostic génétique et ce qui l'entoure, à l'hôpital **La Salpêtrière**
- la prise en charge des patients et la mise au point de traitements et d'outils d'évaluation, à l'hôpital **Henri Mondor**
- la prise en charge des formes évoluées de la maladie, à l'hôpital **Albert Chenevier**
- la prise en charge de l'enfant, à l'hôpital Armand Trousseau

Les centres de compétence sont régionaux. Ils sont chargés d'assurer la prise en charge et le suivi des patients, à proximité de leur domicile. Ils sont en lien avec le centre de référence et contribuent à l'ensemble des missions. Ils assurent le suivi médical avec la prescription de médicaments spécifiques, dans le respect des indications et des protocoles nationaux de soins.

Ces établissements travaillent également en relation étroite avec les associations de malades et les réseaux. Ils participent à l'information des médecins des services hospitaliers locaux et des médecins généralistes quant au diagnostic et au suivi des malades.

Ces établissements sont désignés en fonction de la prévalence de la maladie sur le secteur géographique, de l'importance de la file active, de l'organisation de l'accompagnement sur le territoire des malades concernés, de la fréquence des recours aux soins et de la lourdeur des prises en charge. Un centre de compétence peut être accrédité pour plusieurs maladies rares. Les modalités de coopération avec le centre de

⁴⁸ Les centres de compétence sont repartis dans les villes suivantes : Lille, Amiens, Rouen, Strasbourg , Créteil, Rennes, Angers , Tours, Bordeaux, Toulouse, Montpellier, Marseille, Clermont Ferrand, Lyon, Dijon, Grenoble , Poitiers , ,

référence sont établies par une convention adossée à un cahier des charges. Dans ce dernier, figurent les protocoles d'accompagnement et les rôles respectifs, mais aussi la présentation de l'équipe et de son environnement, la collaboration avec ses partenaires locaux, sanitaires, sociaux. Ce cahier détaille les modalités partenariales et les modalités d'évaluation. L'ensemble doit être visé par les coordonateurs des centres de référence. Les conventions sont ensuite transmises à l'Agence Régionale de l'Hospitalisation avec un avis du Comité National Consultatif de Labellisation.

.Comme on peut le constater, la prise en charge des patients est assurée principalement par les médecins des établissements de compétence privilégiant une proximité des lieux de résidence des patients.

Au cours de l'évolution de leur pathologie, les malades peuvent rester à leur domicile tant que les conditions d'existence le leur permettent. En cas de difficultés particulières, les établissements de compétence et/ou les hôpitaux peuvent apporter une réponse par des soins et hospitalisation. Lors de l'apparition de dégradations importantes (myoclonies, troubles psychiques.....), l'orientation proposée par la CDAPH⁴⁹ permet aux personnes et à leurs proches de rechercher des alternatives dans des structures adaptées. C'est à ce moment-là que l'acteur de référence doit pouvoir intervenir.

Ce dernier, tel que je l'envisage, doit permettre à ce stade, de proposer une solution temporaire ou permanente aux besoins des personnes et de leurs aidants. Il doit pouvoir offrir des accompagnements adaptés. L'évolution de la maladie nécessite, dès lors, des attentions quotidiennes ou temporaires auprès du patient.

L'acteur de référence, par son action auprès des résidents, s'inscrit dans le parcours des personnes atteintes de la maladie de Huntington sur demande du malade ou de son mandataire. L'intervention peut être réalisée sur des temps ponctuels ou plus durables, pouvant aller jusqu'à l'accompagnement ultime.

Cet acteur établit des liens avec les établissements de référence. Il doit disposer de compétences adaptées à un accompagnement personnalisé des malades, en fonction de leur besoins. Il doit répondre à un besoin non pourvu sur le territoire.

La MAS répond aux diverses exigences légales conformément aux dispositions de l'article L.344-1 du code de l'action sociale et des familles et également, à toutes les exigences de la loi du 02/01/2002. L'évaluation externe atteste la conformité de l'établissement aux règles et normes en vigueur. Cependant, certains points spécifiques me paraissent devoir être mis en valeur pour donner aux malades, à leurs proches et également aux partenaires, les garanties que, sur l'établissement, les moyens mis à disposition répondent réellement aux besoins des résidents accueillis.

⁴⁹ CDAPH : Commission Départementale de l'Autonomie des Personnes Handicapées

La labellisation doit prendre sens dans des liens partenariaux. Certaines similitudes apparaissent clairement entre le cahier des charges proposé par les établissements de référence et un projet d'établissement « classique ». Cela pourrait favoriser l'accès à une labellisation.

En recherchant un établissement accueillant des personnes ayant la maladie de Huntington, on peut utiliser le site internet du Groupement National de Coopération des Handicaps Rares (GNCHR) ⁵⁰. A ce jour, la MAS « le Perthuis » n'apparaît pas, comme d'autres établissements d'ailleurs. Cela entrave considérablement les recherches des malades et de leurs aidants.

C'est pourquoi, je préconise la notion d'acteur de référence qui viendrait combler ce manque d'information. En m'appuyant sur la notion de centre de référence, ainsi nommé dans le milieu médical, j'établis un parallèle avec le secteur médico-social et je propose la définition suivante : Être acteur de référence, c'est mettre l'expertise développée à la MAS et reconnue comme telle, au profit des personnes atteintes de la maladie de Huntington, durant leur parcours de vie. Cela peut valoir pour d'autres structures médico-sociales du même type. Le rôle de ces acteurs labellisés serait de prendre en charge une ou plusieurs maladies rares, d'avoir un rôle d'expertise et de recours dans l'accompagnement des personnes atteintes de telles pathologies.

En positionnant ainsi la MAS, je favorise une progression du taux d'occupation en accueil temporaire et stabilise ceux des accueils permanents et de jour. Cette inscription, dans des réseaux d'information, permettra de créer une file active⁵¹. Des périodes de répit pourront ainsi être proposées aux personnes en attente de place. Je m'inspire ici des procédures hôtelières, « type booking⁵² » qui offrent un portail en ligne et proposent différents modes d'hébergement. Il est toutefois important que les accueils soient soumis à l'approbation de l'établissement concerné, selon les modalités d'admission habituelles.

Conclusion de la deuxième partie

La MAS « Le Perthuis » possède un niveau de compétence certain pour s'occuper des personnes atteintes de la maladie de Huntington. Elle a prouvé par le passé, ses capacités d'adaptation quant à l'accueil d'autres populations que celle du polyhandicap. Au-delà de ces avancées, la question de la place et de la qualité de l'accompagnement pour le public présentant la maladie de Huntington est une question fondamentale pour le directeur que je suis. Cette question centrale constitue un enjeu majeur pour le secteur

⁵⁰ www.gnchr.fr/sites/.../gnchr-carto-structures-connues-cnrhr-oct-2014.pd...

⁵¹ Caractéristiques de la file active : nombre de résidents ayant effectué des périodes d'accueil temporaire, susceptibles de venir en accueil de jour ou accueil permanent.

⁵² Booking : <http://www.booking.com/content/terms.fr.html>

médico-social qui doit s'adapter et apporter des réponses, en termes d'accompagnement, à de nouvelles populations d'utilisateurs.

Cela est d'autant plus nécessaire qu'il existe des besoins non couverts sur le territoire.

La nécessité de la proposition initiale se confirme donc face à ces constats : **positionner la Mas comme acteur de référence du parcours spécifique des personnes atteintes de la maladie de Huntington.**

En conséquence, en tant que directeur de cet établissement, je porte cette nouvelle évolution, convaincu des capacités des équipes à s'y investir.

Dans la troisième partie de mon mémoire, je présente donc la proposition d'une conduite de ce projet afin de répondre aux besoins d'une population qui ne trouve pas satisfaction, actuellement, dans sa nécessité d'accompagnement, sur notre territoire.

3 La mise en place du projet : développer notre savoir-faire et le faire savoir

La spécificité de ce projet réside dans la différence d'accompagnement proposée, selon les secteurs. En effet, la MAS « Le Perthuis » dépend du secteur médico-social et non pas du secteur hospitalier. En cela, l'accompagnement des usagers n'est pas purement médical, mais offre aussi un véritable lieu de vie. Ce lieu se partage donc, avec des usagers présentant diverses pathologies, par opposition à un service spécialisé comme on en rencontre dans le milieu hospitalier. La culture de la MAS offre des possibilités complémentaires au service purement médical pour des personnes ayant la maladie de Huntington, au cours de la dernière phase de leur parcours. Cette complémentarité indispensable doit être un élément moteur pour le personnel, par les enrichissements mutuels apportés : différents modes d'installation, d'accompagnement.

Pour mettre en œuvre et réussir ce projet, j'ai choisi de mener des actions sur deux niveaux :

- Au sein de la MAS, pour offrir un contexte bien traitant aux malades de Huntington, à leurs familles ainsi qu'au personnel de la MAS, tout en conservant la qualité de la prestation proposée aux autres résidents. La reconnaissance de la qualité des accompagnements proposés validera les savoir-faire et les compétences de l'ensemble du personnel. L'expertise du terrain devra s'accompagner de moyens supplémentaires qui seront demandés aux autorités de tarification.
- À l'extérieur de la MAS, pour effectuer un travail en réseau, afin de nourrir la réflexion novatrice de ce type d'accompagnement par le partage d'expérience avec d'autres établissements et associations. Cette ouverture permettra aux malades et à leur entourage de connaître notre existence et de pouvoir avoir accès à nos services.

Ces différentes actions feront l'objet d'une programmation et d'une évaluation.

3.1 Un programme et une adaptation au service de l'utilisateur

3.1.1 L'organisation des unités

L'appartenance de la MAS à des réseaux médico-sociaux devrait permettre d'augmenter les orientations des personnes porteuses de la maladie de Huntington dans notre établissement, notamment en ce qui concerne l'accueil temporaire. Dès lors, une

programmation des présences de ces personnes augmenterait l'offre de possibilités de répit, sans accroître la charge de travail, en stabilisant le nombre d'usagers sur la semaine. Malgré ce lissage, la charge de travail risque, toutefois, de fluctuer en fonction des troubles des personnes accueillies.

En ce qui concerne l'accueil permanent, deux options se présentent quant à la répartition des usagers porteurs de la maladie de Huntington sur le service.

A) Une unité dédiée à l'accueil des personnes malades de Huntington

Dédier une unité aux personnes atteintes de cette maladie est un modèle qui se rapproche de celui issu du secteur du soin : à un service correspond une pathologie.

Cette possibilité présente certains avantages sur le plan organisationnel. Les unités d'accueil permanent sont prévues pour 10 résidents. L'une d'entre elles est située proche du bureau des médecins et de l'infirmierie, cela réduirait le délai d'intervention de personnel médical, en cas de chute, par exemple. Le matériel spécifique aux soins (Seahorse⁵³) pourrait être facilement mis à disposition dans cette unité. Par contre, les équipements de confort individuel, comme les fauteuils préconisés pour ces usagers, étant particulièrement volumineux, ils entraveraient les déplacements avec ou sans matériel de type Meywalk⁵⁴. C'est ce qu'il ressort de la commission chargée de la réflexion quant à l'organisation à privilégier.

Dans cette hypothèse, les modes opératoires et les connaissances du personnel permettent de « spécialiser » cette unité. Une telle organisation nécessite davantage de personnel car les toilettes doivent souvent être réalisées en binôme. Les soins de nursing, les activités nécessaires aux maintiens des capacités, les accompagnements lors de sorties monopolisent un temps de personnel conséquent qu'il ne serait pas possible de mettre à disposition avec les moyens actuels. Comme on a pu le voir précédemment, ces personnes peuvent avoir des demandes obsessionnelles, parfois difficiles à canaliser. Cela nécessite d'offrir des temps individuels tels que l'accompagnement pour fumer une cigarette, par exemple.

B) Une répartition des résidents sur les différentes unités

Les retours d'observations des personnels de proximité et paramédicaux, mais aussi les expériences d'autres établissements et des membres du CVS⁵⁵ convergent avec celles des usagers. Ces derniers, présents en 2013, ont été interpellés sur la question suivante : « Préférez-vous être avec des personnes qui ont la même maladie que vous ou avec

⁵³ Siège de douche et toilette modèle visible en annexe3

⁵⁴ Appareil de verticalisation et d'aide à la marche annexe 3

⁵⁵ CVS : Conseil de Vie Sociale

d'autres personnes ?». Les réponses de ces derniers sont sans équivoque. Sur 7 résidents interrogés, 6 préféreraient ne pas être ensemble, sur une même unité. Pour le septième, cela lui était indifférent. Par contre, 4 d'entre eux ont émis le souhait de pouvoir se rencontrer lors d'activités ou sur des temps de repas.

Je me suis interrogé sur les raisons du choix des résidents à ne pas être ensemble. Je fais l'hypothèse que leur connaissance de la maladie est une de ces raisons. En effet, ces personnes connaissent parfaitement leur maladie et ses évolutions. Elles ont vécu la douleur de la perte d'un proche, chacun ayant eu à la partager au sein de sa propre famille. Elles savent également la douleur que représentent la déchéance de l'autre, la perte de capacités de façon itérative. Leurs pleurs, comme leurs épisodes d'apathie sont autant de moments de vie qu'elles souhaitent cacher à l'autre. Je pense, en effet, que leur réponse est en lien avec une forme de dignité au sens de « l'usage contemporain » développé par J Ricot⁵⁶. A ce propos, je tiens à signaler que j'ai rarement vu des personnes aussi gravement atteintes dans leur corps, être si attentionnées à leur image, à leur toilette, à leur façon d'être habillées, voire maquillées. Elles recherchent à travers notre regard cette reconnaissance qui leur est si nécessaire. Une réponse positive de notre part leur procure, toujours visiblement, un réel temps de bonheur.

Le choix d'une répartition sur différentes unités correspond à la volonté des résidents. C'est donc l'option que je retiens. Par ailleurs, cette solution permet un équilibre des charges de travail entre les unités. En revanche, une répartition de ce type nécessite l'acquisition de matériel supplémentaire pour chaque unité.

3.1.2 Le projet d'établissement

La révision du projet d'établissement est un moyen de répondre à l'évolution des besoins du public actuellement accueilli. Ce projet s'élabore en commissions pluridisciplinaires. Nous avons à travailler sur la spécificité de ces accueils. La loi n°791-748 du 31 juillet 1991, sur la réforme hospitalière, a fait des soins palliatifs une nouvelle mission de service public de santé qui concerne le secteur médico-social comme le secteur sanitaire. Malgré cela notre secteur est resté réticent pour appliquer cette loi dans des établissements revendiquant le fait d'être des lieux de vie. La loi n° 2005-370 du 22/04/2005 et son décret d'application n°2006-122 du 06/02/2006 relatif au contenu du projet d'établissement, en matière de soins palliatifs, définit l'ensemble des mesures y compris les plans de formation des personnels. Ils rappellent également que cette démarche est élaborée par le directeur de l'établissement, le médecin coordinateur ou le médecin de l'établissement.

⁵⁶ Jacques Ricot : « Éthique du soin ultime » presse de l'EHESP P42

Notre projet d'établissement est en cours de révision. Une commission constituée d'un groupe pluridisciplinaire se réunira pour travailler, de façon spécifique, sur l'accompagnement des soins palliatifs, au sein de l'établissement. Des membres du CVS et de l'association sont invités à participer à cette commission. Le délai de retour des travaux de cette commission devra apparaître dans la prochaine version du projet d'établissement, prévue pour le mois de novembre. L'écriture commune de ce projet crée le lien indispensable entre les orientations à prendre et l'adhésion des professionnels à ces mêmes orientations.

A) Le dossier d'admission de nouveaux usagers en accueil temporaire

Le dossier que l'on demande de compléter pour une candidature apporte des renseignements permettant à la commission de statuer sur le mode d'accueil possible. La consultation médicale évalue si les potentialités de la personne sont en adéquation avec nos capacités d'accompagnement. Ses données sont consignées dans un volet spécifique. L'autre partie du dossier est transmise aux équipes de proximité, afin de leur permettre de préparer l'accueil de la personne. Face à l'inquiétude générée par une nouvelle arrivée, il est essentiel de disposer d'une meilleure connaissance des usagers. Pour ce faire, je compte mettre en place la notion de personnes-ressources à propos de l'équipe médicale et paramédicale. Chaque professionnel étant « le spécialiste » dans son domaine, il devra informer, former les équipes éducatives à ce sujet.

En ce qui concerne les personnes atteintes de la maladie de Huntington, il est essentiel qu'elles puissent participer, dès leur arrivée, à la visite de l'unité ainsi qu'aux divers entretiens. L'accueil temporaire facilite l'adaptation des personnes et leur permet également de rester le plus longtemps possible au sein de leur domicile familial.

B) Le projet personnel individualisé (PPI)

Les orientations de la loi 2002.2 et les RBPP donnent « *des repères aux professionnels pour favoriser l'expression et la participation des personnes concernant leur propre accompagnement* »⁵⁷. Compte tenu des difficultés particulières des résidents à participer à leur projet, nous sollicitons également l'expression des proches. Afin d'approfondir la connaissance des besoins de chaque résident, des salariés de proximité sont nommés pour trois ans référents de deux résidents. Le référent doit mettre en œuvre et veiller au projet ainsi qu'à ses mesures d'accompagnement. Il doit interpeller le chef de service ou des membres de l'équipe médicale, en cas d'écart, entre le projet et sa réalisation. Il est également, au quotidien, un interlocuteur privilégié pour les familles.

⁵⁷ Extrait de la synthèse de la RBPP « la qualité de vie en MAS-FAM (volet 1) expression communication, participation et exercice de la citoyenneté ».

La nature même de la maladie de Huntington et la façon individuelle dont elle est vécue modifient l'accompagnement. Lors du colloque organisé par le centre national Henri Mondor, en mars 2009, le docteur Catherine Bachou-Levy formule ainsi ces variations potentielles : « *le diagnostic génétique indique que la maladie se déclarera un jour mais ne prédit que 50-60% de l'évolution du patient selon des publications récentes. Il reste donc 40-50% de marge d'incertitude liés à des facteurs qui peuvent être environnementaux ou génétiques qui font que chaque patient est unique* ».

Cela montre combien le parcours de chacun des usagers est spécifique. Cela justifie à mes yeux, de nommer également un référent thérapeutique issu de l'équipe médicale ou paramédicale. Je compte sur cette complémentarité et sur la prise de recul favorisées par l'observation de deux professionnels différents, pour travailler sur le projet d'accompagnement, mais aussi sur celui de soin. Il me semble important de mettre en place ce binôme de référents, dès que la décision d'accueillir un usager est prise. Le projet des résidents est actuellement revu, une fois par an, avec un bilan de projet au bout de 6 mois. Cette formule est adaptée au public actuel de la MAS, avec les recommandations de bonnes pratiques professionnelles, mais ne répond pas pleinement aux besoins des personnes malades de Huntington. L'évolution itérative de la maladie nécessite une révision plus fréquente, en vue de nouvelles orientations. Il devient nécessaire de réviser les axes du projet, en fonction du comportement de l'utilisateur et de ses capacités. On peut repérer des phases d' « alerte » qui nécessitent une attention particulière, afin de pouvoir anticiper ce que seront les pertes de capacités à venir. Ce repérage sera également une des missions des référents. La révision du projet et des modifications des protocoles devront être réalisées en équipe pluridisciplinaire composée d'au moins un médecin, d'une infirmière, des référents, d'un cadre et du résident, bien entendu. Les décisions seront mises en place rapidement afin de ne pas laisser l'équipe sans ressource. Les situations engendrant de telles décisions sont fréquentes. Nous notons ici toute l'importance de la construction du PPI et de sa réévaluation, en fonction de l'évolution de la maladie.

À titre d'exemple, la période au cours de laquelle Mme Durand⁵⁸ tombait très fréquemment a été source d'inquiétudes pour l'équipe. Suite à un choc ayant entraîné une perte de connaissance, la décision médicale de modifier son type d'installation a été prise sans la consulter. Elle en a seulement été informée, en même temps que l'équipe et, de ce fait, n'a pas accepté aussitôt ce nouveau matériel.

Il est évident que ce mode de fonctionnement est à proscrire. La participation de la personne à son projet de soin est une priorité. « *L'accompagnement est un processus dynamique qui engage différents partenaires dans un projet cohérent au service de la*

⁵⁸ Mme Durand : anonymisation du nom de la personne

personne, soucieux de son intimité et de ses valeurs propres »-extrait des recommandations de l'ANAES⁵⁹-

La relation thérapeutique patient-soignant doit aider l'utilisateur à avoir une compréhension plus approfondie des soins qui lui sont prodigués. Cette relation concourt à la mise en confiance des usagers, ce qui me paraît essentiel.

Alors que le projet individualisé est en place depuis de nombreuses années, celui de soin n'en est qu'à ses débuts, à la MAS. Cependant, la recommandation de bonnes pratiques professionnelles, intitulée « *L'accompagnement de la santé des personnes handicapées* »⁶⁰, rappelle que « *Les prestations de soins des établissements et services médico-sociaux s'inscrivent, en effet, dans un accompagnement médico-social global de la personne handicapée, dans son environnement.* ».

Elle préconise 4 axes pour mener à bien ces missions:

- la participation de la personne au volet- soins de son projet personnalisé,
- la promotion de la santé,
- la permanence et la continuité des soins autour de la personne,
- la formation et le soutien des professionnels.

C) Le volet-soins dans le projet

Il va de soi que ce volet est capital compte tenu des profils de la nouvelle population que représentent les porteurs de la maladie de Huntington. C'est d'ailleurs pourquoi, les médecins font partie des commissions qui doivent se réunir pour l'élaboration de ce volet soins. Cela facilitera la communication en interne avec les personnels paramédicaux et à l'externe avec les partenaires. Ces axes doivent être réévalués et réajustés, selon les besoins, pour la cohérence des soins portés aux usagers.

Pour répondre aux recommandations de l'ANESM⁶¹, nous devons solliciter la personne accueillie et l'informer de ses droits liés à sa santé. Il est également important qu'elle puisse s'exprimer quant à ses souhaits vis-à-vis des soins, notamment à propos de sa fin de vie. Elle doit aussi pouvoir, avec notre aide si nécessaire, indiquer quelle place elle entend réserver à ses proches, notamment au niveau des visites qu'elle souhaite ou non recevoir.

Les personnes arrivant au sein de l'établissement, leurs proches ou leurs représentants légaux doivent être informés de leurs droits liés à leur santé, du mode de gestion de leur dossier. Il est également important que ces usagers puissent s'exprimer seuls quant à l'identité et à la place de leurs proches, leurs attentes spécifiques, leurs souhaits vis-à-vis

⁵⁹ ANAES : Agence Nationale d'Accréditation et d'évaluation en santé : « l'accompagnement des personnes en fin de vie et de leurs proches »

⁶⁰ Recommandation de Bonnes Pratiques Professionnelles « L'accompagnement à la santé des personnes handicapées » parue en juillet 2013 ANESM

⁶¹ ibid

des soins, mais aussi quant à leur fin de vie. Il est évident que le recueil de ces informations nécessite du temps, que soit établie une relation de confiance par des professionnels formés.

Ce travail nécessite une préparation importante en amont. Au sein de la MAS, les sujets devant être portés par l'ensemble des salariés, seront abordés en commissions. Il est de mon ressort, en concertation avec le chef de service et les équipes, d'en choisir les thématiques, les axes de travail, les objectifs ainsi que les actions. La référence à la RBPP intitulée « *L'accompagnement à la santé de la personne handicapée* » assure de traiter les éléments essentiels. Les commissions seront mises en place et animées par le chef de service.

Les informations à communiquer sur l'ensemble de ces actions sont relativement nombreuses. Il convient donc pour simplifier le message, d'utiliser un mode opératoire tel que la méthode SMART⁶² qui me paraît adaptée à ce projet. Je m'appuie sur la synthèse de la RBPP « *L'accompagnement à la santé de la personne Handicapée* ». Ce travail est une base de réflexion avant la constitution de commissions préparatoires au projet de soin, volet indispensable de l'accompagnement des personnes accueillies. La volonté d'accompagner les résidents jusqu'au terme de leur vie doit apparaître clairement. Cette question doit être abordée avec l'ensemble des salariés.

3.2 Les moyens au service des usagers

3.2.1 Développer l'équipe médicale et paramédicale

Les médecins: parmi les médecins, la position du médecin psychiatre est particulièrement importante. Exerçant à la fois à la MAS et à l'hôpital, il apporte son expérience directe des deux établissements. Son rôle est déterminant dans l'élaboration du partenariat avec le centre hospitalier. Selon leurs spécialités, les médecins de médecine physique et générale analysent et prescrivent, en fonction des besoins des résidents. L'une des particularités de cette maladie demeure dans l'hétérogénéité des réactions des résidents. Il y a donc une nécessité d'adaptation fréquente des moyens mis en œuvre, tant pour les traitements et le matériel, qu'au niveau de la coordination des prises en charge.

Les besoins de ce public nécessitent, en effet, l'intervention soutenue des différentes disciplines paramédicales.

⁶² SMART : Spécifique et Simple, Mesurable, Action Accessible Acceptée, Réaliste, Temporalité

L'ergothérapeute travaille sur prescription du médecin de médecine physique et de réadaptation. Son intervention est fréquente pour des raisons de casse de matériel et de nécessité d'installer régulièrement de nouvelles protections afin d'éviter les blessures causées par des mouvements incontrôlés. Le matériel ergonomique est mis à rude épreuve par cette population d'usagers. Beaucoup de temps doit être consacré à son ajustement.

Les infirmières, en plus des soins classiques liés à leur profession, ont à administrer la nourriture, en cas de besoin, par sonde entérale pour certains usagers et à prodiguer des soins suite aux nombreux traumatismes et contusions.

La psychologue intervient sous différentes formes :

- auprès des usagers, à leur demande ou à celle des membres de l'équipe. La prise en charge peut être individuelle comme le préconise le Docteur Katia Yousov, neurologue à l'hôpital Henry Mondor, à travers des échanges sur des temps dédiés aux autres professionnels (assistante sociale, médecin.....) afin d'évoquer avec le résident et son représentant légal, s'il le souhaite, ses directives anticipées, comme nous l'avons vu avec l'exemple de M Martin.
- auprès de l'équipe dans son ensemble, pour des temps de parole.

L'orthophoniste a deux rôles essentiels :

- maintenir le plus longtemps possible les moyens d'expression verbale, voire écrite (notamment avec ordinateur). Quand cela n'est plus possible, elle a la charge de la mise en place de moyens alternatifs de communication (pictogrammes, photos, gestes éventuellement).
- aider à l'alimentation et à son adaptation, en raison des troubles fréquents de la déglutition. Elle assure la formation et l'accompagnement du personnel de proximité dans ce domaine.

La psychomotricienne travaille à maintenir, le plus longtemps possible, les capacités physiques des résidents mais surtout propose des activités (danse, théâtre,...) afin de réconcilier la personne avec ce corps qui lui « échappe ».

Les kinésithérapeutes participent au maintien des capacités physiques, en utilisant notamment le bassin de balnéothérapie. Ils permettent de travailler des stratégies de compensation, de rattrapages lors de chutes, ou l'utilisation de « Rollator » ou « Meywalk »⁶³, pour favoriser le maintien de capacités de déambulation « sécurisée ».

⁶³ Matériel montré en annexe 3

Pour l'ensemble de ces professionnels, le temps consacré à la spécificité de chaque situation de résident atteint de la maladie de Huntington est bien supérieur à celui des autres résidents. La nécessité des échanges et les troubles de l'humeur de ces usagers sont, en grande partie, responsables de l'allongement et de la multiplication des temps d'intervention d'où la nécessité de certaines augmentations de temps de travail. Les interventions de personnes-relais spécialisées, par le biais des partenariats, sont à favoriser également.

3.2.2 Le soutien aux équipes

L'arrivée de cette nouvelle population nécessite également de pouvoir s'appuyer sur les équipes et leur savoir-faire. C'est là aussi une occasion de mobiliser les équipes. C'est une opportunité managériale de revoir simultanément notre projet d'établissement et d'affirmer ainsi l'objectif d'accueillir des personnes atteintes de maladie neurodégénérative. Daniel Gacoin l'exprime ainsi dans son ouvrage, « *Conduire des projets en action sociale* »⁶⁴ dont voici deux extraits : « *le projet comme outil pour progresser, tant dans son élaboration que dans son application* » et « *le projet comme pratique parce qu'elle comporte un temps de réflexion et d'expérimentation, parce qu'elle va ouvrir des horizons...* ». Au cours des échanges avec les équipes (réunions, échanges réguliers au sein des unités, CHSCT⁶⁵, DP⁶⁶), il est évoqué que cette nouvelle population génère un surcroît de travail, notamment durant les périodes d'agitation de certains résidents, tant en accueil permanent que temporaire, mais aussi des inquiétudes dues à un manque de connaissance de cette maladie. La fragilité psychologique que manifestent ces personnes provoque un fort sentiment d'insécurité chez le personnel. Par ailleurs, ce type d'accompagnement offre une richesse dans la réflexion ainsi qu'une remise en question de certaines pratiques, souvent motivantes pour les salariés. L'orientation prise pour accompagner les malades est perçue favorablement par le personnel de la MAS, dans la mesure où des moyens indispensables à sa réalisation sont mis en place. D'une part, une augmentation de temps de personnel médical et paramédical est nécessaire pour assurer une qualité d'accompagnement, sans nuire aux autres résidents. D'autre part, l'augmentation du nombre d'équipements spécifiques faciliterait le travail des équipes de proximité. Enfin, la mise en place de formations spécialisées est indispensable. Elles doivent permettre de comprendre et d'anticiper les réactions des résidents et de mieux accepter les fins de vie. C'est également pour moi, porter une

⁶⁴ Gacoin Daniel 2010 conduire des projets en action sociale DUNOD extrait P 60

⁶⁵ CHSCT : Comité d'Hygiène et Sécurité et des Conditions de Travail

⁶⁶ DP : Délégué du Personnel

attention particulière aux risques psychosociaux, souvent dus à des situations de stress⁶⁷, ou à des situations violentes ou perçues comme telles. Les mouvements choréiques de certains résidents entraînent également des risques de troubles d'ordre musculo-squelettique. En effet, les services d'aide à la personne sont la première cause d'accident du travail pour les femmes. Les formations participent à l'amélioration de la qualité de vie au travail.

La simultanéité de refonte du projet d'établissement avec celle de nouvelles orientations à prendre pour la MAS offre une opportunité certaine quant à la conduite de l'établissement. C'est rendre chacun acteur de cette transformation. Afin de réaliser ces modifications, le management participatif me paraît être adapté. La rédaction du projet d'établissement doit être faite en concertation avec l'ensemble des salariés et de l'équipe médicale et paramédicale. Pour ce faire, je mettrai en place différentes commissions qui seront co-pilotées par le chef de service et les médecins. Je serai vigilant à ce que les aspirations des équipes, dans le domaine du soin, ne soient pas retenues sans tenir compte de celles des usagers. Je dois être garant de ce respect dans mon rôle de pilote et de coordinateur. Toutes les orientations prises devront faire sens afin d'assurer la cohérence de nos actions et de fédérer les équipes, que ce soit dans les domaines de l'accompagnement, de la formation et du partenariat.

JR. Loubat parle du management en ces termes : « *l'art de mobiliser les hommes pour atteindre un objectif commun* ». Mon objectif est de mettre en place les meilleures conditions d'accueil des usagers, en assurant aux salariés les conditions de travail adaptées à leurs tâches.

A) La formation des professionnels

C'est un élément de première importance pour chacun des acteurs de l'accompagnement. Comme nous l'avons vu, les conditions sont complexes et le personnel est fréquemment confronté à une nécessité urgente de pallier aux difficultés des usagers (troubles psychiques, mise en danger, tentative d'autolyse), du fait des changements imprévisibles des expressions de la maladie de Huntington. J'ai souvent constaté des difficultés rencontrées par le personnel pour ces raisons. Le manque de connaissance de cette maladie ne permet pas toujours d'avoir les réponses adaptées et engendre parfois des réactions inappropriées. C'est pourquoi, les formations sont indispensables notamment en ce qui concerne :

- la connaissance même des maladies neurodégénératives et plus particulièrement de la maladie de Huntington,

⁶⁷ Stress : déséquilibre entre la perception qu'une personne a des contraintes de son environnement de travail et la perception qu'elle a de ses propres ressources pour y faire face (Institut National de Recherche et de Sécurité INRS)

- les accompagnements en fin de vie.

Des formations transversales effectuées antérieurement apportent déjà des outils adaptés à certaines situations: « Snoezelen » pour favoriser des moments d'apaisement, « Humanitude » pour faciliter des temps de soins et « Manipulations des personnes en situation de handicap » pour une meilleure connaissance des gestes et des postures adaptées. Elles devront être complétées par des formations relatives à la rencontre avec les familles, en intervention familiale et systémique. Je souhaite également remettre en place, en interne, un cycle de formation sur l'alimentation, l'hydratation et la déglutition pour tous les salariés.

Pour les personnels médicaux et paramédicaux, les demandes varient en fonction des spécialités de chacun. Je précise, cependant, que la formation relative à l'accompagnement des personnes en fin de vie sera incontournable.

La loi Hôpital Patient Santé Territoire (HPST) de 2009 a instauré une obligation à tous les professionnels de santé de suivre un programme de formation continue pour apporter une garantie dans la qualité des soins (DPC)⁶⁸. Cette démarche est effective depuis 2013. Elle s'inscrit dans une recherche d'amélioration permanente et continue de la qualité des soins par l'acquisition ou l'approfondissement de connaissances ou compétences.

Je souhaite saisir cette opportunité pour assurer aux professionnels la meilleure réponse, quant à leurs demandes d'approfondissement des connaissances de cette maladie. En ce sens, les contacts et échanges avec les structures spécialisées, les centres de compétence et les associations telle qu'Huntington France nous permettront de bénéficier de leur expérience.

Toutefois, les salariés « hors champ » de la mesure DPC (AMP, animateurs, assistante sociale) peuvent bénéficier de ce même type de formation.

Depuis le décret n°2006-122 les établissements médico-sociaux sont dans l'obligation de prévoir « *l'ensemble des mesures propres à assurer les soins palliatifs que l'état des personnes requiert, y compris les plans de formation spécifiques des personnels* ». Au delà de la stricte application de la loi, la sérénité du personnel est un objectif pour permettre à chacun d'apporter aux usagers une fin de vie la plus confortable possible. La formation pour ces accompagnements sera complétée par la mise en place d'une collaboration avec les équipes de soins palliatifs.

La répartition sur différentes unités des résidents porteurs de la maladie de Huntington nécessite la formation d'un grand nombre de salariés. Le choix d'organiser des sessions

⁶⁸ DPC : développement professionnel continu site https://www.ogdpc.fr/ogdpc/le_dpc/10

de formation in-situ limite les coûts de formation et apporte plus facilement des réponses adaptées à la population accueillie, en prenant en compte l'environnement. La formation contribue à la motivation des équipes. Ce levier permet d'éviter le phénomène d'usure professionnelle, risque réel dans ce type d'accompagnement.

Objectif	Accroître la connaissance des équipes par la mise en place des formations suivantes : la connaissance même des maladies neurodégénératives et plus particulièrement de la maladie de Huntington, les accompagnements en fin de vie
Pilote de l'action	Directeur ,
Critère d'appréciation	Réalisation du plan de formation 2016
Délai	Fin 2016 ou 2017 si DPC étendu sur 2 années
Indicateur d'achèvement	Nombre de formations effectivement réalisées

Des temps d'analyse de la pratique sont organisés pour les équipes de proximité. Compte tenu des plannings, ce ne sont que la moitié des équipes de proximité qui peuvent y assister. Ces temps d'analyse de la pratique doivent s'étendre aux équipes paramédicales et favoriser ainsi la cohérence du travail.

Les échanges inter-institutionnels augmentent la dynamique d'ouverture engagée. Ils mobilisent les professionnels, favorisent les retours d'expérience vécues au sein de différentes structures. Ils permettent également de tendre vers une expertise et une valorisation du rôle des salariés dans l'accompagnement spécifique des personnes atteintes de la maladie de Huntington. L'augmentation de la confiance acquise par des connaissances partagées et collectives apporte une réassurance nécessaire pour réaliser le plus sereinement possible l'accompagnement quotidien. À titre d'exemple, je prendrai l'aide à l'alimentation. Les techniques relatives à l'alimentation et à l'hydratation limitent les fausses routes. Les temps de repas et d'hydratation génèrent au moins trois fois par jour, de grandes inquiétudes dès lors que les résidents présentent des difficultés de déglutition importantes. La connaissance de techniques spécifiques permet de réaliser les gestes adaptés ce qui est plus confortable pour l'utilisateur évidemment, mais aussi pour le salarié. En effet, en cas de problème, ce dernier sait faire la part des choses et évaluer, si les capacités du résident diminuent, l'attitude à adopter en conséquence.

B) Les moyens matériels

De nombreux établissements s'équipent de matériel spécifique assurant ainsi un apaisement et une sécurité pour les résidents. Ce matériel étudié pour améliorer le confort et la sécurité des résidents questionne également sur le plan éthique. N'est-ce pas une entrave à la libre circulation d'un usager ?

La contention est un acte d'extrême nécessité qui doit rester très optionnel. « *Si elle est envisagée, elle relève d'une prescription médicale obligatoire étayée par une réflexion multidisciplinaire. La contention n'est envisageable qu'en cas d'échec des autres mesures environnementales, relationnelles, pharmacologiques et lorsqu'il existe un danger à court terme. La recherche de solutions préalables alternatives à la contention doit être systématique. C'est l'ultime recours* ». Cet extrait du document⁶⁹ intitulé : « *la contention et la liberté d'aller et venir* » proposé par l'ARS du Nord en partenariat avec l'ANESM et la CNSA permet de s'inspirer de la démarche.

Si l'on s'accorde sur sa nécessité dans des cas extrêmes, aucune contention ne peut se réaliser sans l'écriture d'un protocole précis, détaillé. La réponse ne peut pas dépendre de perceptions individuelles mais d'une analyse collective. Je suis persuadé que la formation et les échanges partenariaux sont indispensables pour mener à bien cette réflexion, tant ce sujet bouleverse les certitudes des uns et des autres. En aucun cas, il ne faut perdre de vue le souhait de l'utilisateur, et de sa personne de confiance, dans ces situations extrêmes. L'utilisation de matériel connu et agréé ainsi que des protocoles partagés et écrits facilitent les applications de décisions d'utiliser ou non ce type d'équipement. Les fauteuils « Omega de la marque Combria⁷⁰ », « les lits Posey de la marque Diframed⁷¹ » des fauteuils confortables ou dans des matelas complets ou des « dauphins »⁷² pour les nuits sont appréciés par les malades pour limiter leur agitation, en évitant l'augmentation du tonus et participent activement à l'apaisement des mouvements choréiques.

3.2.3 La place des proches

Environ un tiers des résidents polyhandicapés accueillis à la MAS partent en séjour dans leur famille ou reçoivent des visites. Chacun a ses habitudes, en fonction de ses possibilités, de sa culture (familiale, religieuse) ou des autorisations dictées par le juge. La transmission génétique de la maladie de Huntington attribue une place très particulière à la famille. Si les visiteurs sont libres d'effectuer des demandes de visite, les résidents doivent être libres d'accueillir également selon leur désir. Les conditions de rencontre doivent être en adéquation avec la vie collective. Le salon destiné à l'accueil des visiteurs doit être mentionné dans le contrat de séjour et le livret d'accueil ainsi que son usage, dans le respect de la volonté de l'utilisateur de recevoir ou non des visites.

Le maintien des liens donne, aux résidents, des satisfactions que les professionnels ne peuvent pas leur apporter. La fréquentation de personnes proches doit être facilitée.

⁶⁹ http://www.ars.nordpasdecalsais.sante.fr/fileadmin/NORD-PAS-DE-CALAIS/qualite_performance/qualite_securite_etablissement/EHPAD/reunion2013/A14.CONTENTION.pdf

⁷⁰ <http://www.cumbria.fr/fauteuils/fauteuil-omega/5/>

⁷¹ <http://www.diframed.com/PBCPPlayer.asp?ID=331193>

⁷² http://albatros-france.fr/sites/albatros-france.fr/files/fiche-produit/app_otn.pdf

Comme il en est fait état dans la loi Leonetti, les proches peuvent être sollicités en tant que personne de confiance. Au-delà de l'aspect social et relationnel, l'ANESM⁷³ rappelle l'importance de l'identification du rôle et de la place des proches dans l'accompagnement, et la nécessité de leur permettre de s'impliquer. Parfois la place des proches et celle du personnel de proximité peuvent se rejoindre, notamment lors de la poursuite de l'accompagnement de résidents, durant des séjours d'hospitalisation.

Le CVS est une instance qui permet la participation et l'expression des usagers ou de leurs représentants, dans un établissement ou service, dans lequel ils sont accueillis. Ils peuvent participer ainsi, à l'élaboration et à la modification du règlement de fonctionnement et du projet d'établissement. Les résidents polyhandicapés ne pouvant s'exprimer au sein du CVS, ils étaient représentés par des proches et plus généralement des parents. L'arrivée de personnes atteintes de la maladie de Huntington peut apporter un nouvel élément dans la représentativité des usagers dans cette instance. Ils peuvent s'exprimer, comprendre la nature des propos et participer aux votes, et reprendre la place qui est la leur, de représenter les usagers. Il est important qu'ils puissent être accompagnés afin de participer aux réflexions.

Objectif	Participation d'utilisateur au CVS
Pilote de l'action	Président du CVS
Critère d'appréciation	Participation aux élections du CVS
Délai	Juin 2016
Indicateur d'achèvement	Nom des usagers présents sur le Procès verbal d'une réunion de CVS

3.3 Le développement des partenariats

La RBPP « *La bientraitance* »⁷⁴ préconise de rompre l'isolement des structures par l'ouverture et le développement de partenariats. Les rencontres favorisent les échanges de savoir et de savoir-faire et évitent le repli face aux difficultés rencontrées dans les accompagnements. Elles permettent une connaissance mutuelle des domaines d'intervention de chacun et le travail en réseau, tout cela au service des usagers.

⁷³ .anesm.sante.gouv.fr/IMG/pdf/ANESM-Synthese-Accompagnement_personne_handicapee-Juillet_2013.pdf

Reconnaître la place des proches dans toutes les étapes de construction du volet soins du projet personnalisé

⁷⁴ Synthèse de la recommandation de bonnes pratiques professionnelle publiée par l'ANESM en janvier 2012

3.3.1 Un partenariat avec les associations de malades

L'appui d'une association favorise le développement de ce type de projet. Toutes les associations n'ont pas les mêmes objectifs. L'Association Huntington France est particulièrement bien implantée en Pays de Loire et Bretagne. Elle ne dispose que d'un représentant en Poitou Charentes. Elle bénéficie d'une Plateforme Régionale d'Information et d'Orientation sur les maladies Rares (PRIOR). Mon premier contact avec le président de cette association a été très riche d'enseignement quant aux pratiques et aux modes d'accompagnement. Cette association tisse des liens avec les établissements médico-sociaux, depuis 2009. Elle travaille en relation étroite avec les centres de compétence d'Angers et de Nantes. Elle s'implique dans l'ouverture de services et d'établissements. Elle dispose d'un groupe d'experts qui se réunissent régulièrement avec les responsables d'établissement. L'association dispose d'un réseau d'ergothérapeutes et d'orthophonistes formés aux besoins spécifiques des malades de Huntington.

La déléguée régionale de l'association Huntington France et le pilote de l'équipe relais Handicaps rares de la région ouest doivent me contacter afin de mettre en place une collaboration prochaine. Notre expérience d'accueil pluriel (accueil de jour, accueil temporaire et permanent) intéresse l'association et leur expertise nous sera précieuse. Je souhaite aussi travailler à la mise en œuvre de la télémédecine.

Par ailleurs, l'association « Arc-en-ciel pour les malades de Huntington » est en relation avec le centre de compétence de Bordeaux qui sera prochainement la capitale de la nouvelle région⁷⁵. Après une période de moindre activité, ce centre de compétence reprend une place importante dans la prise en charge et le suivi de patients atteints de la maladie de Huntington. Un partenariat est à créer étant donné sa proximité géographique.

À ce jour, il me paraît nécessaire d'établir un inventaire de ces associations. Chacune d'elles a un objectif particulier et le travail en partenariat, comme le préconise le centre de référence, contribue à la création de places d'accueil et à l'amélioration des accompagnements. Les résidents sont libres d'être adhérents à ces associations ou non et de choisir le centre de compétence qu'ils souhaitent.

Participer aux différentes manifestations (colloques, formations...) qu'organisent les associations sera novateur pour notre établissement et permettra, j'en suis persuadé, des échanges mutuels fructueux. Cela favorisera la mobilisation des équipes.

⁷⁵ Loi n° 2015-29 du 16 janvier 2015 relative à la délimitation des régions...
www.gouvernement.fr/action/la-reforme-territoriale

Objectif	Rencontres avec les associations de malades
Pilote de l'action	Directeur- chef de service- médecin, personnel paramédical et personnel de proximité.
Critère d'appréciation	Inventaire des associations
Délai	Septembre 2016
Indicateur d'achèvement	Nombre de rencontres effectuées avec le personnel et avec les résidents

3.3.2 Un partenariat avec le secteur sanitaire

Un travail prospectif est à mener avec ce secteur, afin de répondre aux besoins non couverts actuellement, des personnes atteintes de la maladie de Huntington, mais aussi, d'en informer les pouvoirs publics. Ce type d'accompagnement est en effet très récent.

A) Une convention avec l'hôpital Henry Mondor

Une convention de partenariat avec le centre national de référence sur la maladie de Huntington est essentielle pour l'obtention de la labellisation. Cette étape assurera la parution des capacités d'accueil de la MAS dans les documents édités par le centre. L'ensemble des associations de malades utilise cette source d'informations pour la transmettre à leurs adhérents. Les premiers contacts sont déjà réalisés. L'obtention de la labellisation permettra la dispense d'une formation collective dans les locaux de la MAS et d'établir ainsi des échanges de coopération. Pour ce faire, deux médecins proposent d'intervenir au sein de nos unités. Ces formations seront inscrites prioritairement, au plan de formation, pour l'année 2016. Elles rentrent dans la cadre du Développement Professionnel Continu (DPC).

Objectif	Labellisation de la MAS
Pilote de l'action	Directeur - équipe médicale
Critère d'appréciation	Signature de la convention Obtention de la labellisation
Délai	Juin 2016
Indicateur d'achèvement	Parution des coordonnées de la MAS dans les différents documents de centre et mise en pratique de la télémédecine

B) Des conventions avec les centres de compétence (Angers, Poitiers et Bordeaux)

Les différents usagers que nous avons rencontrés et accueillis sont suivis par l'un de ces trois centres. Les liens avec ces centres répondent à divers objectifs. Le premier consiste à assurer la continuité des soins des personnes. Par ailleurs, nos capacités d'accueil temporaire intéressent ces centres pour des séjours permettant d'offrir des temps de répit aux aidants familiaux. Ces centres de compétence proposent également des conférences ayant pour thèmes les maladies neurodégénératives. Ce sont des lieux de rencontre entre usagers, professionnels de soins et aidants.

Ces liens permettraient à la fois de rendre visible nos accompagnements, mais aussi de participer à des études sur l'évolution de la maladie. Une participation à la recherche concernant l'accompagnement est envisageable. Elle serait une motivation supplémentaire dans la responsabilisation des équipes. De plus, les conventions donnent accès à une évaluation du suivi des accompagnements ainsi qu'à la passation de bilans.

Objectif	Conventions avec les centres de compétences
Pilote de l'action	Directeur - médecins
Critère d'appréciation	Signature des conventions avec les trois établissements Programmation de conférences Informations aux patients de l'accompagnement réalisé à la MAS en accueil temporaire Réflexion sur une mise en pratique de télémédecine
Délai	Fin 2016
Indicateur d'achèvement	Suivi des dossiers de résidents Participations aux conférences proposées Mise en pratique de la télémédecine Évolution du nombre d'accueil temporaire

C) Des conventions avec les centres hospitaliers

- Une collaboration avec le service psychiatrique de La Rochelle

Nos relations avec cette structure sont régulières. L'hôpital est un partenaire précieux avec lequel une convention nous assure des facilités pour effectuer des examens complémentaires pour les résidents. Les relations sont encore plus étroites depuis que nous accueillons certains de leurs patients.

La relation avec l'hôpital nous conduit aussi à accueillir de nombreux élèves infirmiers et aides-soignants de l'institut de formation des soins infirmiers (IFSI) de l'hôpital de la Rochelle. Leurs venues est un plus pour nos services. En effet, ces futurs professionnels n'ont pas d'appréhension envers les résidents, savent les mettre en confiance, leur parler, leur donner une alimentation adaptée. Un autre avantage de ce fonctionnement est le nombre de stagiaires que candidatent au cours de leurs vacances pour travailler au sein de la MAS. Ils effectuent des remplacements durant l'absence de membres du personnel de proximité. Ils connaissent ainsi les protocoles, la fragilité des résidents et les conduites à tenir.

- Une collaboration avec les équipes de soins palliatifs.

Les soins palliatifs n'agissent pas sur les maladies mais en atténuent les symptômes. Ils ont pour but de soulager les souffrances physiques, de prendre en considération les souffrances psychologiques, sociales et spirituelles. Les malades peuvent y recourir pour mieux vivre et anticiper les difficultés à venir. Leur action a pour but de préserver la

dignité de la personne. Les soins interviennent auprès de la personne, quels que soient son âge et sa maladie, le plus souvent en phase terminale de vie.

Les personnels médicaux de la MAS sont en mesure de pratiquer des soins palliatifs. Une formation est nécessaire pour mieux appréhender cette phase particulière du soin. Les Équipes Mobiles de Soins Palliatifs (EMSP) sont des équipes pluridisciplinaires composées de médecins, infirmières et psychologues. Ils se déplacent auprès du malade et rencontrent les proches, ou les soignants. Ils ont un rôle de conseil et de soutien. Ils offrent un regard extérieur sur la situation, ce qui est très utile dans ce domaine, aussi bien pour l’usager que pour les équipes.

Leur action permet au résident d’avoir le choix de son lieu de fin de vie. Si ce choix se porte sur la MAS, nous avons ainsi la possibilité de l’accompagner dans les meilleures conditions, tout en préservant les équipes de proximité et les autres résidents.

Objectif	Convention avec les centres hospitaliers
Pilote de l’action	Directeur et médecins de la MAS
Critère d’appréciation	Rencontres et échanges sur la nature des accompagnements et les moyens prévus.
Délai	Juillet 2016
Indicateur d’achèvement	Signature des conventions partenariales avec le service de psychiatrie et le service de soins palliatifs

3.3.3 La labellisation

Pour figurer parmi les établissements repérés accueillant ce type de public, aucune spécificité particulière n’est requise, hormis celle de répondre aux conformités relatives aux MAS et d’établir des relations avec le centre de référence Henri Mondor.

Le cadre de la labellisation ne présente pas non plus de difficulté majeure. Cependant, elle permet d’accéder à des modèles de bonnes pratiques. Il est important de ne pas glisser vers la facilité, pensant que l’on sait faire et que nos propres connaissances suffisent. En effet, peu de documents auxquels se référer existent concernant ce type d’accompagnement par des services tels que le nôtre. Les échanges sont donc primordiaux et l’isolement dangereux. Les médecins du centre de référence et des centres de compétence contribuent à la formation des personnels au sein des établissements ou par des conférences médico-sociales au centre de référence. Des équipes-relais concernant cette maladie viennent de se mettre en place, en 2015, sous l’impulsion de l’association Huntington France. Elles apportent leurs soutiens aux établissements en cas de besoins.

La labellisation est également un moyen de fédérer l'ensemble des personnels, au regard de ce nouveau challenge. C'est également une gratification pour les équipes d'être reconnues dans cette spécificité, quant à la qualité des accompagnements effectués.

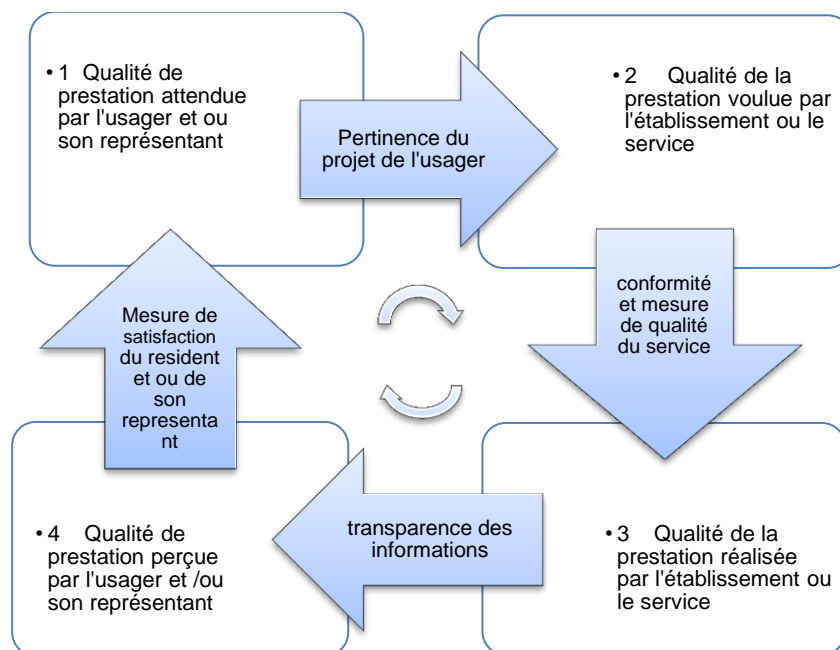
3.3.4 S'assurer d'une démarche continue de l'amélioration de la qualité

Pour la démarche d'amélioration de la qualité, je m'appuie sur la définition proposée par P Ducalet et M Laforcade dans leur livre « *Penser la qualité dans les institutions sanitaires et sociales* »⁷⁶ : « *La qualité est l'aptitude d'une organisation (association, établissement, service dispositif, etc.....) à répondre aux besoins exprimés, implicites et potentiels de l'utilisateur, de sa famille et des acteurs avec lesquels elle entre en coopération, en vue de maintenir ou d'améliorer sa santé (au sens bio-psycho-social), son autonomie, et sa dignité d'être humain* ». C'est un processus permanent

La démarche, commencée depuis plus de 5 années, devra intégrer ce projet, dès la prochaine évaluation interne. Pour les évaluations, nous avons créé notre propre référentiel qui devra être complété de ces évolutions. Cela permettra d'évaluer le projet de l'établissement, au regard de :

- l'évolution du public accueilli et de ses attentes,
- l'évolution souhaitée des prestations,
- l'évaluation des prestations réalisées,
- l'évaluation de la qualité perçue par l'utilisateur.

Le schéma suivant montre le carré des écarts auquel il faut être particulièrement attentif



⁷⁶ P Ducalet et M Laforcade 2008 « *Penser la qualité dans les institutions sanitaires et sociales* » Seli Arslan , paris p 129 livre consulté en bibliothèque de l'IRTS

La démarche consiste à mesurer les écarts entre les carrés. Cela afin de pouvoir prendre les mesures adéquates :

- écart entre la prestation attendue par l'utilisateur et la qualité voulu par l'établissement. Il ne peut y avoir de démarche qualité sans connaître cet écart. C'est l'expression du projet de l'utilisateur ou de son représentant, tel qu'il le souhaite. Le contrat de séjour et ses avenants permettent de connaître ce premier indicateur.
- Écart entre le service voulu et le service réalisé. Réduire l'écart demande des efforts organisationnels, des moyens financiers. Pour ce projet, il y a également la nécessité de mise en place de formations spécifiques relatives à l'accompagnement des personnes atteintes de la maladie de Huntington et la participation à des réseaux associatifs et professionnels. L'ouverture de l'établissement à son environnement et la labellisation favoriseront la réduction de cet écart.
- Écart entre le service réalisé et le service perçu. Pour ce projet, l'ensemble des résidents polyhandicapés ou leurs représentants ne doivent pas avoir le sentiment que l'accueil de ces usagers diminue la qualité de leur prestation. Le projet doit leur apporter une plus value par la mise en place du volet- soins de leur PPI mais aussi un panel d'activités dont ils peuvent bénéficier tout autant.
- Écart entre le service rendu et le service attendu. Une enquête de satisfaction envoyée chaque année, en lien avec les PPI permet de situer cet écart et d'en connaître la valeur. Cet écart permettra de mesurer l'évolution des exigences avec le début d'un nouveau cycle d'évaluation, dans le but de perpétuer la démarche d'amélioration de la prestation.

Les évaluations internes et externe affinent ces mesures, vérifient la pertinence et la cohérence des actions, au regard de la législation, des besoins et des moyens.

La rédaction du projet d'établissement, en intégrant ce projet, permettra de globaliser un plan d'action sur l'ensemble de la structure. Ce programme se déclinera sur les cinq années à venir. Il doit être élaboré selon les recommandations de l'ANESM « *Élaboration, rédaction, et animation du projet d'établissement ou de service* ».

3.4 Les leviers pour la mise en œuvre du projet

La visite de Mme Toujat et le retour qui nous en a été fait me confortent dans mon engagement. Les différents témoignages des résidents accueillis, mais aussi de ceux de leurs familles me renforcent dans l'idée de la nécessité de répondre à leurs besoins d'accompagnement. Les textes de loi montrent qu'aucune incompatibilité ne vient contrecarrer la poursuite de ce projet, bien au contraire. L'expérience acquise à la MAS dans l'accueil de cette nouvelle population contribue également la poursuite de cette

démarche. Le travail d'adaptation nécessaire à l'extension de la MAS est, depuis peu, terminé. La période est donc propice à la mise en place de ce travail d'autant que la demande est loin d'être satisfaite, sur notre territoire. Nous avons cinq nouvelles personnes encore en attente de place. A propos de notre territoire, il me semble devoir souligner une spécificité du littoral charentais et de l'île d'Oléron. En effet, ce secteur se caractérise par de nombreux cas de personnes porteuses de la maladie de Huntington. Ces données nous sont fournies par le recensement effectué par l'association « Arc-en-ciel pour les malades de Huntington » pour la région sud ouest.

3.4.1 Une association engagée aux côtés de la direction

Nous l'avons vu précédemment, la taille de l'association permet des relations de proximité avec la direction générale de la MAS. Le siège et les locaux de la direction générale se trouvent dans l'établissement même, ce qui favorise les échanges.

Par ailleurs, acter l'arrivée d'une nouvelle population et en faire un axe de l'évolution de l'établissement requiert l'approbation du Conseil d'Administration (CA), d'autant plus que de nombreux partenariats devront être établis. Les premières discussions en CA ont révélé l'inquiétude de certains parents de personnes polyhandicapées, quant à la cohabitation de leurs proches avec ce nouveau public. Les accueils s'étant succédés sans aucun incident lié à la cohabitation de ces deux publics, l'intérêt de la poursuite de la démarche de « devenir un acteur de référence » pour accueillir des malades de Huntington est vu, maintenant, avec bienveillance. Le projet devra toutefois requérir l'approbation lors de la prochaine assemblée générale. L'appui du CA et de la direction générale seront précieux à la réalisation des démarches.

D'ores et déjà, je note que ce projet s'inscrit dans deux des objectifs du CPOM 2015/2020: « *s'adapter aux nouvelles pathologies des résidents accueillis* » et « *développer l'accueil temporaire auprès des aidants familiaux* ». L'accompagnement des personnes souffrant de pathologies neurodégénératives entre dans ce cadre. Cela nous permet de poursuivre nos partenariats avec les hôpitaux ainsi qu'avec les associations de malades.

3.4.2 Les négociations avec les autorités de tarification (ARS⁷⁷, CPAM⁷⁸)

Les échanges avec la plupart des autres établissements indiquent que les moyens nécessaires pour répondre aux besoins de ces malades justifient un prix de journée supérieur à celui pratiqué sur l'ensemble des MAS accueillant des personnes polyhandicapées.

⁷⁷ ARS : Agence Régionale de Santé

⁷⁸ CPAM : Caisse Primaire d'Assurance Maladie

En comparant les données du site « REBECA » avec les informations que m'ont transmises les responsables des structures contactés, il s'avère que ces dernières bénéficient d'une dotation supérieure au budget moyen alloué pour l'accueil d'une personne ayant une maladie neurodégénérative. L'écart avoisine les 9000 euros par an, soit pour notre établissement, un coût passant de 68 K€.à 77 K€. Sur le document extrait de « Handicapes rares, enjeux, contextes et perspectives »⁷⁹, les données montrent un écart encore plus important pouvant varier de 90K€ à 126K€ selon les situations.

On notera, par ailleurs, que le fait d'accueillir des malades de Huntington libèrerait des lits trop souvent occupés à l'hôpital, faute de mieux. Les besoins de solutions alternatives à l'hospitalisation complète peuvent concerner 30% des patients en psychiatrie selon une étude menée en région PACA⁸⁰. Le coût d'une journée d'hospitalisation est d'environ deux fois supérieur à celui d'un accompagnement en MAS (450 € par jour pour l'hôpital et autour de 200 € en MAS). Cela peut créer, en compensation, une meilleure rentabilité des services concernés.

Les efforts importants d'accueil de cette population effectués ces dernières années doivent être portés à la connaissance des autorités de tarification. Il est souhaitable de tirer profit de l'expérience acquise pour répondre aux besoins du territoire. Cependant, il est clairement établi qu'en l'état actuel des accompagnements un risque d'épuisement des équipes de proximité et d'encadrement intermédiaire existe. Les négociations dans le cadre du CPOM sont en cours. Un autre risque réside dans celui d'un préjudice de l'accompagnement des autres résidents. En effet, parce que ces derniers ne sont pas en mesure de solliciter les équipes de façon aussi lisible, il faut demeurer vigilant à leur maintenir le niveau de prestation auquel ils ont le droit de prétendre. La reconnaissance des besoins de chacun est capitale. Il en va de la bienveillance de tous.

Il me semble également nécessaire de rencontrer les responsables de la CPAM, afin d'évoquer le remboursement du matériel souvent fragilisé en raison des troubles présentés par les résidents. En effet, si tous bénéficient d'un fauteuil, ils ne disposent pas tous des ressources nécessaires à l'acquisition d'un matériel adapté à leur pathologie. Alors que les prescriptions de matériel sont établies annuellement, elles peuvent être obsolètes six ou huit mois plus tard, en fonction de l'évolution de la pathologie. On notera également que le matériel ne résiste pas toujours aux mouvements choréïques des personnes. Le financement des réparations n'est pas pris en compte, actuellement, par les financeurs.

⁷⁹ Article sur la maladie de Huntington : pages 14/24
<http://www.ipubli.inserm.fr/bitstream/handle/10608/4556/?sequence=17>

⁸⁰ <http://www.famidac.fr/?Psychiatrie-10-000-patients>

Le rapport⁸¹ de la Caisse Nationale de Solidarité pour l'Autonomie (CNSA) met en évidence l'intérêt de multiplier les hébergements temporaires, pour cette population. Il me paraît nécessaire, en conséquence, de négocier avec l'ARS un assouplissement de la règle de limitation à 90 jours annuels. Ainsi, une offre de périodes de répit pourrait éviter l'épuisement des accompagnants et favoriser le maintien à domicile des personnes, le plus longtemps possible.

Dans cette dernière partie, j'ai voulu montrer les capacités de la MAS et de son personnel à répondre aux besoins des personnes porteuses de la maladie de Huntington. Pour parvenir à cet objectif, je dois, avec l'aide du chef de service mobiliser le personnel dans son ensemble. La formation et le partenariat seront les moyens d'entretenir cet enthousiasme dont font preuve, au quotidien, les équipes. Le soutien sans faille de la direction générale et celui de l'association participeront à son étayage.

Le coût de ce projet est bien inférieur à celui d'hospitalisation dans des services psychiatriques ou de longs séjours. En premier lieu, le budget prévisionnel devra tenir compte des mesures nouvelles au groupe 2, à hauteur de 45K€/an. En effet, outre les besoins relatifs à l'augmentation de temps des équipes médicale et paramédicale, il apparaît également des besoins spécifiques à l'accueil temporaire et au temps de soin. Les temps de coordination, dès la constitution du dossier, lors de l'arrivée et pour la sortie de l'utilisateur sont supérieurs à ceux d'un accueil plus « classique ». En second lieu, en fonction de mon bilan, je demanderai, dans le cadre du plan 2014/2019, une subvention et l'affectation d'une partie des réserves pour l'achat de matériel spécialisé. Les premiers devis permettent d'estimer les besoins en matériel avoisinant 30 000 euros. Le rapport qualité / coût me paraît adapté à cette nouvelle prestation afin de répondre à des besoins repérés sur le territoire.

⁸¹http://www.plan-alzheimer.gouv.fr/IMG/pdf/CNSA_DosTech_Hebergt_tempo_web.pdf Ce dossier technique rend compte de l'atelier pratique organisé par la CNSA entre novembre 2010 et avril 2011 avec la participation de nombreux témoins et contributeurs Cette restitution est réalisée par Guillaume Blanco et Aurélie Neveux et supervisée par Evelyne Sylvain, directrice des établissements et services médico-sociaux à la CNSA.

Conclusion

« Comment positionner la Mas comme un acteur de référence du parcours spécifique des personnes atteintes de la maladie de Huntington ? » était mon interrogation de départ. Cette demande sous-tendait la question suivante :

Comment répondre aux besoins d'une population spécifique et de ses aidants alors, qu'à ce jour, ce type d'accompagnement dans le secteur médico-social n'en est qu'à ses balbutiements. Notre orientation est pionnière dans ce domaine. Des documents et recherches existent sur la maladie de Huntington, ils sont beaucoup plus rares en matière d'accompagnement des personnes porteuses de cette maladie.

La rareté m'a conforté dans l'idée que le travail ne manque pas dans ce domaine. Le directeur que je suis, se dit à propos de l'accompagnement de ces personnes qu'un long chemin reste à parcourir.

Bien sûr, la fin de l'accompagnement est difficile pour les équipes. Elle est cependant source d'un enrichissement personnel, de connaissance de l'autre et donc de soi.

Pour cette démarche de fin de vie, il faut être accompagné, que l'on soit usager ou professionnel. C'est lors de ces moments ultimes que peut s'exprimer l'humanité qui est en chacun de nous.

*« Le temps de fin de vie doit toutefois être considéré comme un parcours dans l'existence qu'aucun obstacle ne saurait entraver jusqu'à son terme. Cette période s'avère d'autant plus respectable qu'elle est limitée et singulière. C'est donc en termes de responsabilités de vie, assumées de vivant à vivant, que devraient être envisagées nos approches humaine et politique des situations de fin de vie, tenant compte d'un devoir de retenue, de décence et de dignité à l'égard des personnes plus vulnérables que d'autres du fait de leur exposition à l'imminence de la mort ».*⁸²

L'expérience que nous avons acquise au cours de ces dernières années, avec les personnes malades de Huntington ne ressemble à nulle autre.

La multiplication des séjours temporaires pour ces usagers permet aux aidants de bénéficier de temps de répit. Cela favorise leur adhésion à la suite du parcours, en évitant les situations de tension conduisant à des hospitalisations. Ils préparent progressivement les admissions permanentes ultérieures pour ceux qui le souhaitent.

Ses parcours de vie sont tellement extraordinaires au sens littéral du terme, qu'une poursuite de la réflexion et de leur accompagnement me paraît incontournable.

⁸² Emmanuel Hirsch, « Prendre soin des malades en fin de vie. Pour une approche éthique de la fragilité », La vie des idées, 26 mai 2009.

Bibliographie

Ouvrages

- BOUTINET J.P., *Anthropologie du projet*, Puf, 441 p.
- DEPENNE D., 2013, *Éthique et accompagnement en travail social*, ESF, 141 p.
- FIAT E., 2010, *Grandeurs et misères des hommes, petit traité de dignité*, Larousse ; 234 p.
- GACOIN D., 2010, *Conduire des projets en action sociale*, Dunod, 2^{ème} édition 272 p.
- JANVIER R., 2015, *Éthique de direction en institution sociale et médico-sociale*, ESF, 123 p.
- JOLLIEN A., 2011, *Éloge de la faiblesse*, Marabout, 96 p.
- LE GOFF J.P., 2007, *Les illusions du management pour le retour du bon sens*, éditions La découverte & Syros, Paris, 160 p.
- RICOT J., 2013, *Éthique du soin ultime*, Presses de l'EHESP, 283 p.
- ZUCMAN E., 2000, *Accompagner les personnes polyhandicapées*, CTNERHI, 2ème édition revue et commentée, 279 p., disponible sur Internet : <http://www.ctnerhi.com.fr/fichiers/ouvrages/236.pdf>
- MASLOW A., 1953, « A theory of human motivation. » *Psychological review* N°50 p 389 consultation partielle orientée sur la Pyramide
- Dictionnaire Larousse édition 2010

Mémoire

- DECROP L., 2010, *Accompagner la fin de vie des personnes Handicapées – La Mort Oubliée*, Mémoire EHESP, 75 p.

Rapports

- Centre de référence sur la maladie de Huntington, *Accompagnement des formes avancées et de la fin de vie au cours de la maladie de Huntington*, 21p, disponible sur le site : <http://huntington.aphp.fr/docs/accompagnement.pdf>

Articles

- SIMONIN C., KRISTOWIAK P., janvier 2009, « la maladie de Huntington - Les aspects cliniques : troubles moteurs, cognitifs et psychiatriques » *Neurologies*, Vol 120, n° 114
- KRISTOWIAK P et BACHOU-LEVY A.C., janvier 2009, « la maladie de Huntington - Prise en charge globale, traitements symptomatiques et perspectives » *Neurologies*, Vol 120, n° 114

- DELLIAUX M., DUJARDIN K., janvier 2009, « la maladie de Huntington - Annonce du diagnostic : la transmission de l'information au sein des familles » Neurologies, Vol 120, n° 114
- Dossier « Fin de vie, nouveau texte en Phase avec les positions de l'Ordre », Médecins, avril-juin 2015 ; n° 39

Colloque

- CHEMOUILLI P, et TOURCHON J. «la prise en charge médico-sociale de la maladie de Huntington », in colloque organisé par le Centre de Référence National sur la Maladie de Huntington au CHU Henri Mondor le 6 mars 2009, 23p. ; consultable sur le site <http://huntington.aphp.fr/docs/prise-en-charge-medico-sociale.pdf>

Lois, décrets, circulaires

- Loi n°70-1318 du 31 décembre 1970 abrogée le 4 janvier 1992 portant réforme hospitalière ; disponible sur Internet : <http://www.legifrance.gouv.fr/affichTexte.do?cidTexte=JORFTEXT000000874228>
- loi n°75-534 du 30 juin 1975 modifiée le 12 février 2005 d'orientation en faveur des personnes handicapées disponible sur Internet : <http://www.legifrance.gouv.fr/affichTexte.do?cidTexte=JORFTEXT000000333976>
- Le décret n°78-1211 du 28 décembre 1978 www.legifrance.gouv.fr/affichTexte.do?cidTexte...
- La loi n°75-534 du 30 juin 1975 www.legifrance.gouv.fr/affichTexteArticle.do?idArticl.
- Le décret n°78-1211 du 28 décembre 1978 www.legifrance.gouv.fr/affichTexteArticle.
- La circulaire 62 AS du 28 décembre 1978 www.legifrance.gouv.fr/affichTexteArticle.
- La loi du 2 janvier 2002 n° 2002-2 du 2 janvier 2002 rénovant l'action sociale et médico-sociale www.legifrance.gouv.fr/affichTexte.do?cidTexte...
- La loi 2005-102 du 11 Février 2005 pour l'égalité des droits et des chances www.legifrance.gouv.fr/affichTexteArticle.
- Le décret du 20 mars 2009, www.legifrance.gouv.fr/affichTexteArticle.
- LOI n° 2015-29 du 16 janvier 2015 relative à la délimitation des régions www.legifrance.gouv.fr › Droit français › Sélection du JORF › 2015

Un site Internet

- Fédération des APAJH, Valeurs et philosophie [consulté le 12 Juin 2015], disponible sur Internet : <http://www.apajh.org/index.php/quest-ce-que-lapajh/-valeurs-et-philosophie>
- HENDERSON V : 1947 « la nature des soins infirmiers », liste des 14 besoins fondamentaux Consultation partielle orientée sur ce point précis

- Journal de gynécologie obstétrique, janvier 2001. Encéphalopathie anoxique du nouveau-né à terme et hypothermie cérébrale, [consulté le 28 juillet 2015] disponible sur internet : <http://www.em-consulte.com/en/article/114354>
- Les cahiers de l'Orphanet, juin 2009, disponible sur Internet ; https://omedit.esante-poitou-charentes.fr/portail/travaux-omedit/gallery_files/site/80/532/719/721.pdf
- De la danse de Saint Guy à la Chorée de Huntington [consulté le 14 Août 2015] ; disponible sur le site : http://www.bruxel.org/molenbeek/2007/brueghel_molenbeek/dansesaintguy.pdf
- Prendre soin des malades en fin de vie, dossier « l'euthanasie en débat » [consulté le 07 juillet 2015] ; disponible sur Internet : <http://www.laviedesidees.fr/L-euthanasie-en-debat,694.html>
- Directives anticipées, Mise à jour le 14.04.2015 vosdroits.service-public.fr/particuliers/F32010.xhtml
- Structures d'accueil sur le site ; « Union Huntington espoir onglet « structure d'accueil » : <http://www.huntington.asso.fr/structures-d-accueil/>
- Agence Nationale de recherche [consulté en Aout 2015], disponible sur Internet : www.agence-nationale-recherche.fr/suivi-bilan/editions-2013-et-anterieures/biologie-sante/jpnd-jpi-sur-les-maladies-neurodegeneratives/
- Alliance maladies rares <http://www.alliance-maladies-rares.org/les-maladies-rares/politiques-de-sante/les-lois>
- Plan maladies neurodégénératives 2014/2019 http://www.social-sante.gouv.fr/IMG/pdf/Plan_maladies_neuro_degeneratives_def.pdf
- Article sur la maladie de Huntington : <http://www.ipubli.inserm.fr/bitstream/handle/10608/4556/?sequence=17>
- Psychiatrie : 10.000 patients hospitalisés depuis trop longtemps site consulté le 13 Août 2015], disponible sur Internet : <http://www.famidac.fr/?Psychiatrie-10-000-patients>
- État des lieux et préconisations sur l'hébergement temporaire des personnes âgées et handicapées. 2011 [consulté le 15 Août 2015], disponible sur Internet : http://www.plan-alzheimer.gouv.fr/IMG/pdf/CNSA_DosTech_Hebergt_tempo_web.pdf
- Retrouver toute l'actualité de l'OGDPC site [consulté le 22 Août 2015], disponible sur Internet : https://www.ogdpc.fr/ogdpc/le_dpc/10
- Croisement de la cartographie des établissements connus du centre national de ressource handicaps rares www.gnchr.fr/sites/.../gnchr-carto-structures-connees-cnrhr-oct-2014.pdf
- Institut de coproduction de savoir sur la maladie de Huntington <http://dingdingdong.org/> site consulté le 20/08/2015

- Le Lien bulletin de liaison association Huntington France années 2013- 2014-2015
<http://huntington.fr/wp/le-lien-journal-de-la-delegation-loire-bretagne/>
- La réalité de la maladie de Huntington Créail de Bretagne note de synthèse commanditée par l'association Loire –Bretagne de l'association Huntington France
http://www.creai-bretagne.org/pdf/rapport_huntington_septembre_2009.pdf

Les recommandations de l'ANESM

http://www.anesm.sante.gouv.fr/spip.php?page=rubrique&id_rubrique=10

- Concilier vie en collectivité et personnalisation de l'accompagnement janvier 2012
- L'accompagnement à la santé de la personne handicapée juillet 2013
- La bientraitance définition et repères pour la mise en œuvre juin 2008
- La qualité de vie en EHPAD
- Le Lien bulletin de liaison de l'association Huntington France 2013- 2014-2015
- Le soutien aux aidants novembre 2014
- Pour L'accompagnement des personnes atteintes d'une maladie d'Alzheimer ou apparentée en établissement médico-social.
- Qualité de vie en MAS-FAM (volet 1) : "Expression, communication, participation et exercice de la citoyenneté publiée en juillet 2013
- Qualité de vie en MAS-FAM (volet 2) : "Vie quotidienne, sociale, culture et loisirs" publiée en décembre 2013
- Qualité de vie en MAS-FAM (volet 3) : "Le parcours et les formes souples d'accueil et d'hébergement "publiée en décembre 2014
- Synthèse de la recommandation : La bientraitance : définition et repères pour la mise en œuvre : janvier 2012
- Un accompagnement de qualité des personnes avec autisme ou autres troubles envahissants du développement, publiée en janvier 2010.

Liste des annexes

ANNEXE 1.	Les conclusions de l'évaluation externe de la MAS (octobre 2014)	II
ANNEXE 2.	Tableau de repérage des établissements.....	III
ANNEXE 3.	Questionnaire pour les MAS accueillant des malades atteints de la maladie de Huntington.	IV
ANNEXE 4.	Exemples de matériels spécifiques et/ou fréquemment utilisés	VI
ANNEXE 5.	Courriel d'un responsable associatif.....	VIII
ANNEXE 6.	Présentation des objectifs du volet-soins dans le projet	IX
ANNEXE 7.	Autobiographie d'une mutante.....	XIII

ANNEXE 1. Les conclusions de l'évaluation externe de la MAS (octobre 2014)

Appréciation globale de l'évaluateur

La MAS « Le Perthuis » est gérée par l'APAJH 17 AD (Association pour adultes et jeunes handicapés section départementale de la Charente Maritime). L'établissement est ouvert depuis 2000. La MAS « Le Perthuis » est un établissement médico-social privé qui accompagne des personnes polyhandicapées ayant besoin d'une surveillance et de soins constants. Les personnes accueillies présentent une situation complexe de handicap avec altération de leurs capacités de décision et d'action dans les actes de la vie quotidienne. Ce qui fait la richesse de la MAS et plus généralement du dispositif, c'est l'énergie déployée par les personnels pour adapter les outils, les méthodes aux modes et possibilités d'expression des usagers. L'objectif est de faciliter, encourager les échanges, ne serait-ce que pour obtenir un "oui" ou un "non" qui fasse consensus avant de franchir l'étape des questions fermées. Ce qui caractérise le dispositif, c'est sa volonté d'assurer la continuité de ses accompagnements, y compris en cas d'hospitalisation de ses usagers. Ce qui caractérise le dispositif, c'est sa capacité à observer les changements et à adapter son organisation en fonction de l'évolution des problématiques des personnes accueillies, des demandes des familles, des contraintes rencontrées et toujours dans l'intérêt supérieur des usagers. Ce qui caractérise la MAS et plus généralement le dispositif, c'est cette volonté de ne pas faire de différence entre les usagers, mais seulement des distinctions ce qui garantit une personnalisation et une individualisation effective des prises en charge et des projets personnalisés. Ce qui fait la richesse de la MAS, c'est sa capacité à accompagner la fin de vie des usagers, à soutenir les familles et les personnels. Ce qui caractérise enfin le dispositif, c'est cette "Bientraitance" dans les pratiques professionnelles qui va bien au-delà du simple discours, de l'envie de tendre vers. Elle est une caractéristique intrinsèque chez tous les professionnels rencontrés. Ce qui peut être compliqué pour le dispositif, c'est de s'efforcer à simplifier et à harmoniser son fonctionnement et son organisation en s'appuyant sur des outils, des méthodes qui ont démontré leur efficacité.

ANNEXE 2. Tableau de repérage des établissements

établissements	adresses	téléphone	convention	Accueil permanent	Accueil temporaire	Résidents séparés ou ensembles	Liste d'attente
MAS le Chêne	57 420 Cuvry	03 87 38 55 11	oui	9	9	Ensemble	oui
La Source 92	92 290 Chateau Malabry	01 49 73 39 60	oui	37	5	Ensemble	
Le Chemin d'Éole	46 170 Castelnau Montrarier	05 65 23 59 00	oui				
La rencontre	13 718 centre hospitalier Allauch	04 91 10 46 46	oui				
Pavillon de la chaussée	60 270 Gouvieux	03 44 62 50 16	oui				
MAS de plaisance	93 360 Neuilly Plaisance	01 41 54 10 01	oui				
Les Dentelles	45 260 Lorris	02 38 87 95 56	oui				
Chantaloup	45300 Dadonville	02 38 06 13 13	oui				
Pastels de la Loire	49 080 Bouchemaine	02 41 37 62 60	non				
Les Chants d'Éole	22 100 Lehon	02 96 87 61 60	non				
Hôpital Marin	64 701 Hendaye	05 59 48 08 20	oui		oui		
Hôpital maritime	62 600 Berk/mer	03 21 89 27 59	oui		Oui		
Hôpital Clemenceau	91 750 Champceuil	01 69 23 21 79	non		Oui		
CHU d'Angers	49 124 St Barthelemie d'Anjou	02 41 35 30 79	non		Oui		
Centre de rééducation	49 103 Angers	01 41 35 15 15	non		Oui		
Hôpital local de Mortagne	85 290Mortagne	02 51 65 12 30	non		Oui		
Hôpital de la Chataigneraie	85 120 la Chataigneraie	02 51 53 65 65	oui		Oui		
Hôpital de Mauléon	79 700 Mauleon	05 49 81 12 18	oui		oui		

ANNEXE 3. Questionnaire pour les MAS accueillant des malades atteints de la maladie de Huntington.

Nom de l'établissement : _____

Issu de quel secteur : _____

Nombre global de résidents de la MAS _____

Accueil permanent _____

Accueil de jour _____

Accueil temporaire _____

Quel est votre taux d'encadrement en personnel de proximité ? _____

Avez-vous des formations spécifiques pour accompagner ces personnes ? _____

Combien avez-vous de temps de médecin ? _____

Quelles sont leurs spécialités _____

Nombre de malades porteurs de la maladie de Huntington ? _____

Distance de l'établissement de référence ? _____

Quelle est la démarche avec l'établissement de référence ? _____

Quels sont les apports de l'établissement de référence _____

Quelles sont les différences entre être agréés par le centre de référence des maladies rares ou ne pas l'être ? _____

Comment communique-t-on cet agrément ? _____

Que faut-il développer plus particulièrement au sein de la MAS en termes d'accompagnements spécifiques ? _____

Selon vous qu'est- il préférable: regrouper les résidents ayant la maladie de Huntington sur une même unité ou non ? _____

Quelles difficultés présentent les accompagnements de personnes ayant la MH? _____

Quels sont vos modes d'information colloques, parutions, associations de malades _____

Qu'est ce qui vous est apparu essentiel pour mener ce projet ? _____

Quels sont les écueils principaux ? _____

Compte tenu de l'évolution de la maladie, comment révisiez-vous le projet du résident ? _____

En fin de vie, faites-vous appel aux services de soins alliatifs ? _____

Est-ce que votre dotation est la même pour les résidents atteints de maladie neurodégénérative que pour les autres résidents ? _____

Avec quelles associations de malades travaillez-vous ? _____

De quel type d'équipement disposez vous ? _____

Les résidents ont-ils des addictions ? _____

Ont-ils des activités spécifiques ? _____

ANNEXE 4. Exemples de matériels spécifiques et/ou fréquemment utilisés



Fauteuil Omega de la marque Combria <http://www.cumbria.fr/fauteuils/fauteuil-omega/5/>



Le lit Posey de la marque Diframed <http://www.diframed.com/PBCPPlayer.asp?ID=331193>



Meywalk adulte 1



Chaise percée, garde robe



Seahorse

ANNEXE 5. Courriel d'un responsable associatif

Bonjour,

Comme convenu lors de notre conversation téléphonique de lundi dernier, je vous envoie ci-joint nos trois derniers bulletins régionaux (Le Lien, parution annuelle).

Pour l'essentiel le développement du réseau Ouest Huntington s'est effectué suivant trois voies en parallèle.

La première voie est médicale (hospitalière). Il s'agit de la montée en régime du centre de référence d'Angers, dont l'activité est décrite dans nos différents bulletins (Lien 2013, page 3 – Lien 2014, page 3, pour le Recherche Lien 2015 pages 5 et 6). Ce centre de référence a reçu, en consultation pluridisciplinaire en 2013, 186 patients en couvrant les Pays de la Loire, la Bretagne et plus largement la région Centre et Poitou-Charentes. À la pointe de Bretagne les familles sont à 300 km, voire un peu plus, du Centre de référence. La Rochelle (à 200 km d'Angers) est plus proche géographiquement. Quant au Centre de compétence de Bordeaux il semble avoir connu des éclipses (notamment vers 2010), mais en 2013 il se positionne au sixième rang en France (Lien 2014, page 3).

La seconde voie est associative. Notre association a connu un bon développement en Maine et Loire il y a une quinzaine d'années, développement qui a fait tache d'huile vers la Vendée, Mayenne, Loire Atlantique et Bretagne. Actuellement nous couvrons 11 départements (voir page 8 du Lien 2015) avec aussi des adhérents dans des départements proches.

Tous les 18 ou 24 mois nous organisons un rassemblement des familles à Angers autour de l'équipe du Centre de référence. La dernière rencontre a eu lieu en Avril 2014 (voir le lien 2015) avec 130 participants (malades et leurs familles). La prochaine aura lieu vers Mars 2016. Nous avons toujours été en relation étroite avec le Centre de référence du CHU d'Angers et notre Déléguée régionale, Mme Geneviève Gourdon, participe régulièrement aux consultations pluridisciplinaires des malades (échanges avec les familles en consultation).

La troisième voie est médico-sociale. Vers 2007 des liens ont été tissés entre notre association et le médico-social et une première étape a été franchie en 2009-2011, notamment avec le rapport du Creail Bretagne et des formations spécialisées (une journée ou deux journées), organisées principalement en Bretagne Et l'ouverture de la MAS de Mortagne sur Sèvre (voir le Lien 2015, page 1) a été une avancée importante. Une deuxième étape a débuté cette année avec la mise en place des équipes relais Handicaps Rares (voir page 4 du Lien 2015). Au sein de l'équipe relais Bretagne le groupe d'experts pour la Maladie de Huntington s'est réuni déjà deux fois et s'est étoffé : MAS les Chants d'Éole de Léhon-Dinan, MAS Ty-Aven de Rosporden (29), MAS Ker Dihun de Saint-Brieuc, FAM Fer Odet (près de Quimper), Samsah APF 22 et 35. D'une part l'équipe relais a obtenu que chaque MDPH de Bretagne mette en place un référent Handicap Rare pour faciliter les démarches de l'équipe relais lorsqu'elle est saisie d'une situation difficile. D'autre part les premières formations (une journée) pour aidants professionnels et familiaux auront lieu à Dinan (nov 2015) et près de Quimper en fév 2016. A noter que les équipes relais de l'Ouest (Pays de la Loire, Poitou-Charentes, Centre et Bretagne) travaillent ensemble.

Votre expérience d'accueil polyvalent (accueil de jour, séjour temporaire, accueil permanent) nous intéresse.

Vous m'avez parlé entre autres de la situation de l'île d'Oléron où se situerait un point de concentration de la maladie. On peut en trouver d'autres dans le Sud Finistère et près de Mortagne sur Sèvre.

Les points communs de réflexion et d'action ne manquent pas...

Je suis prêt à échanger avec vous sur tous ces points. Et je vais informer de nos premiers échanges à la fois Mme Geneviève Gourdon, déléguée régionale de l'association Huntington France, et M. Jean Briens, Pilote de l'équipe relais Handicaps rares de Bretagne.

Cordialement.

Philippe D

ANNEXE 6. Présentation des objectifs du volet-soins dans le projet

Thèmes spécifiques	Sous objectif Un seul but	Un indicateur	Orientés vers l'action Des étapes	Réalistes Des moyens	Temporalité Une date.
1) La participation de la personne au volet- soins de son projet	Informé la personne de ses droits et de l'organisation en place du suivi de sa santé et les modalités de la gestion des informations	Signature du contrat de séjour et présentation du livret d'accueil	Préparation du contrat de séjour Mettre en place un mode de communication fiable pour les personnes Faciliter aux usagers qu'ils puissent être assistés de proches s'ils le désirent	Rencontre entre un représentant de la direction, l'usager, et son représentant légal ou proche.	À l'arrivée de l'usager
	Co-construire avec la personne le volet-soins de son projet et l'impliquer dans les décisions liées à sa santé	Accéder à un « oui » ou « non » fiable	Prévoir un code pour comprendre sans ambiguïté les réponses	Séances de travail conjoint de l'orthophoniste et de la psychologue avec l'usager	Six mois après l'arrivée au sein de la structure
		Signature de l'avenant de contrat de séjour	Expliquer à la personne l'usage et les conditions d'aides techniques éventuelles	Échanges avec le médecin	
	Reconnaître la place des proches	Identification des proches et des personnes de confiance spécifier leurs coordonnées faciliter leur implication si l'usager le souhaite	Connaître les personnes de confiance	Effectuer des rencontres au cours de l'année par le biais d'actions événementielles, de réunions ou lors de visites avec selon les situations soit le référent, ou coordinatrices, chef de service, directeur	Tout au long de l'année
	Analyser et accompagner les prises de risques de la personne et son refus des soins	Poser les responsabilités de chacun dans les risques que veut prendre la personne	Rencontrer les résidents, expliquer la démarche et recueillir leur volonté en collaboration également avec les mandataires judiciaires, les proches Proposer à ce que le médecin et l'usager travaillent ensemble à l'élaboration des directives dans un langage simple et pertinent sur le plan médical	Effectuer un point à chaque réunion de projet sur l'évolution du recueil des directives par le référent ou mandataire judiciaire Proposer des rencontres avec des personnes militant dans des associations de malades Rencontrer les médecins avec la personne de confiance	Selon planning prévu des réunions de projet et tenant compte de la nécessité des révisions éventuelles.
	Connaissance des directives anticipées	Prises en compte des directives anticipées dans le projet de soins	S'assurer de la bonne compréhension des questions et de la pertinence des réponses (refaire le test en expliquant la démarche si nécessaire).et des changements d'avis possibles		

Thèmes spécifiques	Sous objectif Un seul but	Un indicateur	Orientés vers l'action Des étapes	Réalistes Des moyens	Temporalité Une date.
2) La promotion de la santé	Développer des modalités d'intervention permettant aux personnes de mieux appréhender leur santé	Signature de l'avenant de contrat de séjour	S'assurer de la compréhension des situations Expliquer aux usagers et à leurs proches les enjeux liés à leur santé	Échanges avec les usagers et leurs proches	Selon le planning annuel des réunions de projet
	Prévenir les risques liés à la santé Expliquer le sens de ces actions	Inscription du suivi de santé	Demandes d'autorisations de vaccination Vaccinations Dépistages de soins dentaires Examens gynécologiques	Organisation des actions de vaccination Organisation de visites de prévention dentaire Organisations de visites effectuées par un médecin gynécologue	Chaque année selon disponibilités des intervenants
		Projet de soins	Anticipation des aggravations de l'état de santé	Formation à la meilleure connaissance des pathologies	Juin 2016
		Notation du suivi des douleurs création d'une échelle de douleurs par résident	Améliorer la connaissance des signes de douleurs physiques Mise en pratique des échelles de douleurs Validation pluridisciplinaire des résultats Inscription sur les protocoles de soins	Mise en place d'une échelle « Algoplus » pour évaluer la douleur	Novembre 2016
		Suivi des états dépressifs visibles ou de mal-être	Améliorer la connaissance des signes de douleurs psychologiques	Repérage des signes Visite des médecins psychiatres Suivi psychologique Signalements des comportements inhabituels Écritures de fiches de faits	Quotidiennement sur cahier de liaison

Thèmes spécifiques	Sous objectif Un seul but	Un indicateur	Orientés vers l'action Des étapes	Réalistes Des moyens	Temporalité Une date.
3) La cohérence, la continuité et la permanence des soins autour de la personne	Formaliser dans le projet d'établissement les principales ressources de la MAS et ce dont elle a besoin pour accompagner la santé des personnes	Écriture du volet projet de soin dans le projet d'établissement	Définition de l'objectif global d'accompagnement à la santé en conjuguant les soins préventifs, curatifs, de réadaptation et palliatifs.	Commissions avec les médecins, et des représentants du personnel paramédical, les référents d'usagers Présentation des conclusions au CA	Mars 2016
			Préciser les limites de l'accompagnement de la MAS	Thème abordé en CA pour validation et présentation en CVS avec la présence des médecins	Mai 2016
			Réécrire le projet d'établissement avec tous les professionnels, les usagers ou leurs représentants en tenant compte des évaluations réalisées et des évolutions diverses	Synthèses des commissions Réunion du comité de rédaction Écriture du projet, Correction, Validation en CA Présentation au CVS, aux salariés, aux autorités de tarification.	
	Coordonner les soins avec les autres dimensions de l'accompagnement dans le cadre du projet personnalisé	Écriture des protocoles de soins	Informers les professionnels impliqués dans le projet personnalisé des précautions à prendre concernant la santé Participation des médecins aux des réunions de projet de la personne Informations aux médecins des activités proposées.	Inscriptions des informations permettant d'apprécier la situation dans le volet soins Annotations du service médical dans l'avenant au contrat de séjour	Selon le calendrier établi des réunions
	Noter le suivi de du matériel ergonomique	Adaptation du matériel en fonction de l'évolution de la personne afin de permettre la poursuite de son projet de vie Adaptation des moyens proposés lors des activités Adapter certains horaires d'activité	Intervention de l'ergothérapeute Intervention de l'orthophoniste Rencontre et échanges avec d'autres établissements	En fonction des besoins	
	Évaluer et adapter les réponses en tenant compte de la variabilité des potentiels de la personne dans son accompagnement global	Mise en place de la notion « d'alerte » en cas de constat d'une difficulté rencontrée, conjoncturelle ou durable	Observations de chaque intervenant auprès des résidents	quotidien	
	Inscrire l'établissement dans le paysage partenarial	Compte rendu des rencontres	Identifier l'ensemble des partenaires Recenser et formaliser dans un annuaire les partenaires établis ou possibles Entretenir les liens partenariaux	Cartographie des partenaires	Juin 2016

Thèmes spécifiques	Sous objectif Un seul but	Un indicateur	Orientés vers l'action Des étapes	Réalistes Des moyens	Temporalité Une date.
4) La Formation et soutien des professionnels	Former les professionnels aux droits à la santé et modalités de mise en œuvre	Diffusion d'un document sur les droits des usagers	Diffusion des documents remis aux usagers afin que chacun en connaisse la nature. Information aux personnels des droits liés à la santé des usagers Favoriser la participation à des réflexions sur l'éthique. Recensement des besoins des salariés Analyse des besoins de l'établissement au	Mise en place d'une commission éthique Suivi de l'évolution des lois Rédaction d'un fascicule d'information sur les droits	Nov 2015
	Renforcer les compétences permettant aux professionnels de communiquer avec les personnes accompagnées	Mise en place de carte de communication suite au travail d'accéder à un « oui » ou « non » fiable pour chaque résident	Présenter le volet communication à tous les professionnels Prévoir un code pour comprendre sans ambiguïté les réponses Anticiper si nécessaire les pertes de communications Avoir une posture d'écoute et d'observation active	Séances de travail conjoint de l'orthophoniste et de la psychologue avec l'utilisateur Mise en place de cartes de communication pour que chaque salarié puisse connaître au mieux le mode de communication de chaque résident.	Neuf mois à un an après l'arrivée au sein de la structure
	Renforcer les compétences des professionnels sur les problématiques de la santé	Plan de formation	Mise en place de formations et visites d'autres établissements accueillant des usagers avec des problématiques similaires	Mise en pratiques d'échanges interinstitutionnels	Dec 2016
	Valoriser les compétences acquises et encourager l'analyse des pratiques	Participation à des colloques	Favoriser les partages d'informations Évaluer les formations Favoriser les retours d'expériences Réunion d'équipes sur les partages d'expériences Changement annuel d'un tiers de l'équipe pour favoriser les échanges de connaissances en interne Échanges avec le centre de référence et les centres de compétences	Participation à un réseau Ouverture de chaque unité sur les expériences vécues	Dec 2017
	Encourager la dynamique d'ouverture à des actions de recherches				

ANNEXE 7. Autobiographie d'une mutante

Autobiographie d'une mutante⁸³

Je m'appelle Alice Rivières. Je suis une mutante. Il n'y a rien de très exceptionnel à cela. Au niveau strictement génétique, nous sommes tous des mutants. L'évolution des espèces, quelles qu'elles soient s'est réalisée par mutation interposée. Mais la mutation qu'implique la maladie de Huntington nous rend vraiment très différent de nos congénères. On naît comme des humains normaux, on grandit comme tels pendant de longues années, choisissant un métier, faisant des rencontres, parfois des enfants, et puis, au bout d'un moment, la plupart du temps au beau milieu de nos vies d'adultes, entre 30 et 50 ans, on commence à changer. On n'arrive plus à penser à plusieurs choses en même temps, ce qui est considérablement invalidant. On a de plus en plus de problèmes d'équilibre, et puis on se met à bouger tout seul, des mouvements bizarres, incongrus, comme si certains membres de notre corps prenaient des détours pour arriver à leurs fins. Pour saisir une tasse de café, notre main fait des boucles en l'air. Notre tête se rejette violemment vers l'arrière ou le côté, ainsi que notre buste et nos jambes. Nos regards ont du mal à fixer les choses, eux aussi font des détours. Nos sourires sont tordus..... »

Leurs sourires, quel bonheur de les voir, au retour d'une sortie en mer organisée par le service, sortie qui, du temps de leur « bonne santé » n'avait, pour certains, jamais été envisageable, ni même envisagée !

⁸³ Ding Ding Dong <http://dingdingdong.org/> site consulté le 06/09/2015 onglet « mutando »

NARBONNE	Pascal	2015
Certificat d'aptitude aux fonctions de directeur d'établissement ou de service d'intervention sociale ETABLISSEMENT DE FORMATION : IRTS de Poitiers		
TITRE DU MÉMOIRE		
<p>Résumé :</p> <p>La région de l'île d'Oléron et de la Rochelle, comme d'autres régions du monde, recensent de nombreux malades de la maladie de Huntington. Cette maladie rare est une maladie neurodégénérative, avec transmission génétique qui, à ce jour, demeure incurable.</p> <p>Le projet de mon mémoire s'articule autour de l'accompagnement de personnes atteintes de cette maladie ne pouvant plus rester à leur domicile ou n'ayant pas ou plus de raison d'être soignées à l'hôpital. En phase ultime de leur parcours, compte tenu de leur dépendance, certaines de ces personnes bénéficient d'une orientation en MAS. Peu d'établissements accueillent ce type de population dans le secteur médico-social. En tant que directeur de MAS les accueillant, je me propose de répondre à leurs besoins d'accompagnement ainsi qu'à celui de leurs aidants.</p> <p>Comment positionner la MAS comme un acteur de référence du parcours spécifique des personnes atteintes de la maladie de Huntington ?</p>		
<p>Mots clés :</p> <p>Maison d'accueil spécialisé, maladie de Huntington, maladie neurodégénérative, accompagnements, fin de vie, éthique, dignité.</p>		
<p><i>L'École des Hautes Études en Santé Publique n'entend donner aucune approbation ni improbation aux opinions émises dans les mémoires : ces opinions doivent être considérées comme propres à leurs auteurs.</i></p>		