

INSTITUT INTER REGIONAL DE FORMATION
EN ERGOTHERAPIE
MULHOUSE

Les Syndromes d'Ehlers-Danlos et l'Ergothérapie

Apport d'un Atelier d'Education Thérapeutique du Patient dispensé par l'Ergothérapeute

Mémoire d'initiation à la recherche

Éléonore DIETRICH

Mai 2017

« On ne voit bien qu'avec le cœur. L'essentiel est invisible pour les yeux. »

Antoine de Saint-Exupéry

Remerciements

Merci à Mme DE MONTGOLFIER Martine, mon maître de mémoire,
Et Mme TROMPETTE Camille, mon référent professionnel,
Pour leur accompagnement, leurs conseils et leur disponibilité tout au long de l'élaboration de ce travail.

Merci à l'ensemble de mes tuteurs de stage,
Mme TIXIER Aline,
Mme FLOCH Gaëlle et M. LIMIER Laurent,
Mme FAFFA Céline,
Mmes AIME Lydie et RASSER Laurence
Mme COMPAN Aude,
Ainsi que leurs collègues,
Pour leur accompagnement, leurs conseils et leur confiance,
C'est grâce à vous que j'ai pu devenir l'ergothérapeute que je suis aujourd'hui.

Merci à Mme BURNER-LEHNER Virginie, grâce à qui tout a commencé.

Merci à Mme HERZOG Isabelle, pour m'avoir accompagnée dans ce projet.
Merci à Mmes MEYER Edith, SANTINO Camille et à M. GERST Marc et leurs proches pour leurs témoignages.

Merci à Dr PERRIN et Dr BRONNER pour leurs conseils avisés.

Merci à Mme BERGER Mathilde pour son soutien.

Merci à l'ensemble des professionnels et des personnes SED qui m'ont accordé du temps pour répondre à mes questions, et sans qui je n'aurais pas pu élaborer ce mémoire.

Merci à tous les formateurs et le personnel de l'IIRFE, pour leur accompagnement durant ces trois années de formation.

Merci à mes camarades de promotion pour l'entraide, l'émulation mutuelle, et tous les bons moments que nous avons partagés.

Merci à mes relecteurs, pour leurs analyses constructives.

Merci enfin à mes proches, pour leur présence et leur soutien sans faille.

Sommaire

I.	Introduction	1
II.	Problématisation.....	2
A.	Situation d'appel.....	2
B.	Phase exploratoire.....	3
1.	Eléments de littérature	3
2.	Entretiens exploratoires	5
3.	Question de recherche ou problématique.....	7
III.	Cadre théorique	8
A.	Les Syndromes d'Ehlers-Danlos	8
1.	Physiopathologie.....	8
2.	Symptomatologie	10
3.	Traitements	13
B.	L'Ergothérapie et l'Activité Humaine.....	15
1.	L'Ergothérapie	15
2.	L'Activité Humaine	16
3.	Capacités fonctionnelles	17
4.	Le modèle canadien du rendement occupationnel et de participation : le MCRO-P 18	
5.	Conséquences des SED dans la vie quotidienne.....	20
6.	Rôle de l'ergothérapeute dans l'accompagnement des personnes SED	23
C.	L'Education Thérapeutique du Patient.....	24
1.	Définition	24
2.	Historique.....	25
3.	L'équipe	25
4.	Le processus d'ETP	26
5.	Pourquoi l'ETP dans la prise en soins des personnes SED?.....	29
6.	Rôle de l'ergothérapeute dans un programme d'ETP	30
IV.	Hypothèse de réponse à la problématique.....	30
V.	Méthodologie de recherche	31
A.	Choix de l'outil de recherche et de la population interrogée.....	31
B.	Méthodologie du recueil de données	32

C.	Passation et méthodologie de l'analyse de données	32
VI.	Analyse des résultats	33
A.	Données sociodémographiques	34
B.	Histoire et vécu de la maladie.....	36
C.	Type de prise en soins	38
D.	Evolution de l'indépendance dans les activités significantes.....	39
E.	Eléments favorisant l'évolution des capacités fonctionnelles.....	42
F.	Pérennité.....	44
VII.	Discussion	47
A.	Conclusion de l'analyse et évaluation de l'hypothèse.....	47
B.	Les limites de l'étude.....	48
C.	Ouverture vers de nouvelles pistes de réflexions	49
VIII.	Conclusion	50

I. Introduction

« *Les Syndromes de l'air dans l'os ?* »

Au cours de l'élaboration de mon mémoire et de la présentation de mon sujet d'étude à mes proches, j'ai fait face de nombreuses fois à ce même questionnement. Maladies rares, méconnues, incomplètement décrites, orphelines, surnoisées, difficiles à diagnostiquer... Ce sont autant de raisons qui expliquent en partie la méconnaissance de ces maladies, mais également l'errance diagnostique à laquelle les personnes atteintes de Syndromes d'Ehlers-Danlos sont confrontées. Combien de fois ont-elles déjà été confrontées à cette remarque ? Combien de temps ont-elles dû attendre avant de mettre un mot sur leur mal ?

L'Ergothérapie est également sujette aux questionnements de la part des personnes n'en ayant pas bénéficié : quel est ce métier, à qui s'adressons-nous, quelles sont nos compétences, comment y accède-t-on... A travers nos études nous recevons les connaissances nécessaires pour apporter la réponse adéquate à l'interrogation suscitée chez notre interlocuteur. Nous contribuons lors de notre explication à la promotion de notre profession. L'Ergothérapie est une profession paramédicale dont l'utilité n'est plus à démontrer quand il s'agit d'accompagner une personne en situation de handicap vers l'indépendance et l'autonomie. A travers sa démarche spécifique autour de concepts clés comme l'indépendance dans les activités de la vie quotidienne ou encore la participation sociale, l'ergothérapeute met en avant le lien entre l'activité et la santé en prenant en compte les capacités de l'individu, son environnement et ses habitudes de vie.

Son large éventail de compétences lui permet de jouer un rôle dans l'Education Thérapeutique du Patient (ETP). Il s'agit d'un « *programme personnalisé comprenant différentes activités d'information, d'apprentissage et d'accompagnement psychosocial qui se centrent autour de la maladie et de ses traitements* »¹. Ce moyen thérapeutique pourrait-il être bénéfique aux personnes porteuses de Syndrome d'Ehlers-Danlos ?

Comment un atelier d'ETP dispensé par l'ergothérapeute influence-t-il l'indépendance dans les activités signifiantes des personnes présentant les Syndromes d'Ehlers-Danlos ?

Ce mémoire retrace l'ensemble de la réflexion autour de ce sujet. Une première partie retracera la démarche qui a permis d'aboutir à la question de recherche. Dans un second temps, un point théorique sera apporté sur les Syndromes d'Ehlers-Danlos, sur l'Education Thérapeutique du Patient et sur les notions conceptuelles concernant l'indépendance et l'activité humaine. La dernière partie explicitera la méthodologie utilisée pour le recueil de données. Ces éléments seront ensuite analysés et une discussion permettra de confronter les résultats à l'hypothèse émise afin de conclure et d'amener des pistes de réflexion autour de cette thématique. Pour rester dans une démarche réflexive, nous relèverons les limites, les axes d'amélioration et les nouveaux questionnements qui se sont dégagés au fil de la recherche.

¹ OMS-Europe (1996). *Therapeutic Patient Education – Continuing Education Programmes for Health Care Providers in the field of Chronic Disease*. (traduit en français en 1998). Genève.

II. Problématisation

A. Situation d'appel

Lors de ma participation au forum des métiers de mon ancien lycée en novembre 2015 j'ai pu revoir mon professeur de Lettres. Celle-ci est venue me voir et m'a expliqué qu'elle était suivie par un ergothérapeute dans le cadre d'une maladie rare. Elle m'a transmis les références d'un ouvrage autobiographique qu'elle a écrit concernant une maladie la touchant elle ainsi que plusieurs membres de sa famille.

Curieuse de nature je me suis rapidement procurée cet ouvrage intitulé *La Dame en bleu*²: il s'agit d'un témoignage, sur quatre générations, illustrant un Syndrome d'Ehlers-Danlos (SED).

Le fait qu'une même maladie puisse toucher toute une lignée, en s'exprimant pourtant différemment, m'a beaucoup intriguée. De plus, je ne me suis jamais doutée lors de ma scolarité que mon professeur souffrait d'une maladie handicapante ayant des répercussions dans sa vie quotidienne. A partir de ce témoignage j'ai voulu en savoir plus sur les SED et sur la façon dont l'ergothérapeute pouvait intervenir auprès de ces personnes.

Suite aux recherches que j'ai effectuées dans un premier temps, j'ai pu découvrir que les Syndromes d'Ehlers-Danlos sont des maladies d'origine génétique qui affectent le collagène présent dans le tissu conjonctif.³ Celui-ci devient alors déficitaire et est à l'origine de nombreuses déficiences puisqu'il est présent dans l'ensemble du corps : fragilité cutanée, fragilité vasculaire, hypermobilité articulaire, déficit de proprioception, complications digestives, respiratoire, neurovégétatives... Ces signes s'accompagnent de douleurs chroniques et d'une grande fatigabilité se répercutant sur la qualité de vie de la personne avec des retentissements fonctionnels et situationnels importants.

La diversité des symptômes qui touchent l'ensemble du corps de la personne atteinte se répercute sur sa vie quotidienne, familiale, sur ses activités professionnelles et sociales ainsi que sur ses loisirs. Ces personnes se trouvent diminuées par rapport à leurs propres attentes ainsi que celles de la société. Il me semble donc que l'Ergothérapie a toute sa place dans l'accompagnement des personnes souffrant de ces syndromes.

Jusqu'à présent, peu de travaux de recherches se sont intéressés à cette problématique. Afin d'apporter un bénéfice aux personnes atteintes de SED, de vulgariser la connaissance de cette pathologie au sein des professions de santé et d'apporter des pistes de travail aux ergothérapeutes, je me suis penchée sur la question suivante :

Quels sont les moyens de l'ergothérapeute pour réduire ou limiter les répercussions des Syndromes d'Ehlers-Danlos dans la vie quotidienne ?

² BURNER-LEHNER, V. (2015). "*Le Syndrome d'Ehlers-Danlos à travers quatre générations d'une famille - La Dame en bleu*" 2^{ème} édition augmentée et actualisée: janvier 2017. L'harmattan. 218p. Préface par le Pr Hamonet

³ HAMONET, C. (2007). Maladie ou syndrome d'Ehlers-Danlos : une entité clinique, d'origine génétique, mal connue, dont la rareté doit être remise en question. *Journal de réadaptation médicale*, p.64

B. Phase exploratoire

1. Éléments de littérature

J'ai commencé par rechercher des écrits qui exposent un protocole thérapeutique à proposer aux personnes atteintes de Syndromes d'Ehlers-Danlos. De nombreux articles scientifiques décrivent les principaux symptômes dans le but d'apporter aux médecins les éléments pour établir le diagnostic. Néanmoins, peu d'entre eux apportent des outils d'accompagnement une fois le diagnostic posé.

Dans la revue *Ergothérapies* publiée en mars 2010, le Professeur Claude HAMONET, médecin spécialiste des SED, a publié un article. Celui-ci a une vocation pédagogique en récapitulant les symptômes de ces maladies à l'origine de situations de handicaps parfois considérables : « *les douleurs diffuses et rebelles aux traitements médicamenteux, la fatigue, les troubles proprioceptifs et du schéma corporel, les troubles digestifs, respiratoires, vésico-sphinctériens, auditifs, visuels, vasculaires et neurodégénératifs.* »⁴ L'auteur précise que l'Ergothérapie peut apporter « *un mieux fonctionnel par la rééducation et un mieux social par la réadaptation* »⁵ à condition de connaître ces syndromes et de pouvoir comprendre les souffrances et les difficultés des personnes qui en sont atteintes.

L'évolution de la maladie chez chaque personne SED est difficile à prévoir, ce qui complique l'organisation de leur projet de vie.⁶ Cependant la rééducation « *laisse aussi une place à l'espoir surtout s'il y a conjointement une démarche de réadaptation* »⁷ Nous pouvons noter entre autres une rééducation du membre supérieur et de la préhension, une rééducation lésionnelle et fonctionnelle par des activités de mobilisation, des orthèses fonctionnelles de stabilisation, une adaptation de l'environnement et l'utilisation de compensations.^{8 9}

La douleur chronique a un grand impact chez les personnes touchées par les syndromes d'Ehlers-Danlos.¹⁰ Un impact non seulement physique mais également psychologique,

⁴ HAMONET, C. (2010). Une maladie génétique méconnue, responsable de très nombreuses situations de handicap: la maladie d'Ehlers-Danlos. *Ergothérapies*(37), p51

⁵ Ibid p.52

⁶ HAMONET CL., BOUCAND M.H. DEYE M., MAGALHAES T. Les personnes avec un syndrome d'Ehlers-Danlos Apport de la médecine Physique et de réadaptation visible sur : http://claud.hamonet.free.fr/fr/art_sed-mpr.htm

⁷ BOUCAND M.H., HAMONET. C., DASSOULI A., KPONTON-AKPABIE A., BOULAY C., MACE Y., RIGAL C., BOULANGER JY., MAGALHAES T. (2003). Apports de la médecine physique et de réadaptation chez les personnes avec un syndrome d'Ehlers-Danlos. *Kinésithérapie- Médecine physique-Réadaptation*, p.2

⁸ BRONNER C., BOUCAND M.-H., BERNARD J.-C. (2001). Les Syndromes d'Ehlers-Danlos et l'Ergothérapie. Dans IZARD M.-H. (dir.), *Expériences en Ergothérapie quatorzième série* (159-166). Montpellier : Sauramps medical.

⁹ SIANI-TREBERN F., DELAFAY C., GUTTIN D., PUJOL A., HAMONET C., CHALEAT-VALAYER E., BOUCAND M.H. (2005). Apports de la médecine physique et de réadaptation chez les personnes atteintes d'un Syndrome d'Ehler-Danlos. *Kiné scientifique*, pp. 35-40.

¹⁰ SACHETI A, SZUMER. J., BERNSTEIN B., TAFAS T., SCHECHTER N., TSIPOURAS P. (1997). Chronic Pain Is a Manifestation of the Ehlers-Danlos Syndrome. *Journal of Pain and Symptom Management*, 14(2), 88-93.

psychosocial, qui se répercute sur le bien-être de la personne. Vivre avec une douleur chronique est un combat de chaque instant : une douleur permanente, récurrente ou répétitive d'origine plurifactorielle détruisant physiquement, psychologiquement et socialement. On peut noter également que la douleur chronique a pour conséquences une fatigue chronique dû à un trouble du sommeil, une baisse de l'activité et une incapacité à travailler ainsi qu'un isolement et un état dépressif.¹¹

Pour accompagner une personne souffrant de douleur chronique, une équipe pluridisciplinaire peut intervenir afin de prendre en compte tous les aspects.¹² L'ergothérapeute tient un rôle significatif puisqu'il a une vision écologique et propose une prise en charge globale : il peut évaluer la douleur, identifier les différents facteurs (personnels, occupationnels, environnementaux...) à l'origine de la douleur et instaurer par la suite des moyens thérapeutiques afin de diminuer l'intensité de cette douleur. Les ergothérapeutes C. Berna et S. Carli proposent dans leur article « Douleur chronique et Ergothérapie » une prise en charge de groupe. Cette prise en charge a deux objectifs : le premier (ré)éducatif, par des présentations d'aides techniques, des apprentissages et des activités ludiques, le second socio-thérapeutique. Le but socio-thérapeutique consiste à faire comprendre à la personne qu'elle n'est pas isolée : « *Il est entouré d'autres patients qui ont la même pathologie, les mêmes préoccupations et ont tout comme lui le même sentiment d'exclusion, de solitude ou d'incompréhension de la part de leur environnement.* »¹³

En effet, la douleur et la fatigue, les deux principaux symptômes des Syndromes d'Ehlers-Danlos, sont des signes qui ne sont pas visibles. Cela provoque une incompréhension chez l'entourage et devient source de jugement et d'exclusion.¹⁴ Cet aspect des SED pose la question de l'acceptation de la maladie et du handicap invisible aussi bien dans le domaine médical que dans la société.

Les personnes atteintes de maladies rares traversent un parcours du combattant: difficulté d'établir un diagnostic, inexistence de traitements adéquats, gestion complexe de la vie pratique et « *démarches administratives et juridiques nécessaires pour faire valoir des droits élémentaires* »¹⁵. Ces épreuves communes rendent les personnes solidaires entre-elles. De nombreuses associations représentent les personnes atteintes de maladies rares : « *La solidarité*

¹¹ METLAINE A. (2016). Sommeil et fatigue chez les patients souffrant de syndrome d'Ehler Danlos. *Journal de réadaptation médicale*, 36(1), 62-63.

¹² CASTORI Marco, M. S. (2012). Management of Pain and Fatigue in The Joint Hypermobility Syndrome (a.k.a. Ehlers–Danlos Syndrome, Hypermobility Type): Principles and Proposal for a Multidisciplinary Approach. *American journal of medical genetics*, 158A(8), pp. 2065.

¹³ BERNA C., CARLI S. (1997). Douleur chronique et Ergothérapie. Dans IZARD M.-H., NESPOULOUS R. (dir.), *Expériences en Ergothérapie dixième série*. Montpellier : Sauramps medical.: p70.

¹⁴ BERGLUND B., NORDSTRÖM G., LÜTZEN K. (2000). Living a restricted life with Ehlers-Danlos Syndrome (EDS). *International Journal of Nursing Studies*, 37(2), pp. 111-118.

¹⁵ LONGERICH B. (2015). Personnes atteintes de maladies rares: différentes, isolées mais solidaires ! *Soins infirmiers (Krankenpflege)*(5), p 60.

est un enjeu central. »¹⁶ J'ai pu percevoir cet élan de solidarité à travers certaines associations regroupant des personnes atteintes de SED.

2. Entretiens exploratoires

En parallèle de mes lectures je me suis entretenue avec des professionnels de santé et des personnes ayant un Syndrome d'Ehlers-Danlos afin d'avoir une vision globale des questionnements sur le terrain et de cibler au mieux mon travail de recherche.

J'ai commencé par m'entretenir avec une orthésiste accueillant de nombreuses personnes atteintes de SED. Elle m'a souligné le fait que les signes cliniques varient d'une personne à l'autre et qu'il est important d'être à l'écoute de la personne et de ses plaintes pour agir au plus juste. Peu de suivis en médecine physique et réadaptation sont actuellement proposés, pourtant ces personnes ont besoin d'un accompagnement en rééducation.

Par la suite j'ai contacté un ancien ergothérapeute du centre des Massues de Lyon, un centre de rééducation fonctionnelle, qui a donné une conférence sur les SED à Montpellier en 2001. Il m'a indiqué les différents rôles que l'ergothérapeute peut jouer auprès des personnes ayant un SED. L'ergothérapeute occupe tout d'abord un rôle principal de rééducateur en élaborant des appareillages de la main. Il tient également un rôle en matière de réadaptation grâce à ses conseils en aides techniques et à la prévention auprès des familles.

Afin d'avoir des éléments plus récents, j'ai contacté une ergothérapeute au centre de réadaptation Clémenceau de Strasbourg. Elle m'a indiqué que les soignants sont souvent démunis face à ces maladies : l'état des personnes SED varie fortement en fonction des jours et le handicap n'est pas visible. Lors de l'accompagnement en Ergothérapie il est intéressant de leur apprendre à faire certains gestes différemment afin de prévenir les luxations. Les orthèses ont un grand rôle, qu'elles soient faites sur mesure ou de série, notamment pour faciliter les petites préhensions. L'outil le plus pertinent serait le travail en groupe, car *« les conseils sur les difficultés rencontrées au quotidien sont plus pertinents et ont plus de poids et d'incidence s'ils viennent des patients. »*

Suite à cet échange et à une intervention dans le cours de ma formation sur l'Education Thérapeutique du Patient (ETP), je me suis demandée s'il pouvait être pertinent d'appliquer ce moyen thérapeutique dans le traitement des SED. J'ai alors cherché à savoir si un programme d'éducation thérapeutique du patient existait déjà pour les Syndromes d'Ehlers-Danlos. Le centre des Massues de Lyon a effectivement développé un programme d'ETP pour les patients SED hypermobiles qui a pour objectif de *« donner aux patients des connaissances et des compétences pour faire face à la maladie et améliorer leurs activités et participations »*¹⁷

¹⁶ LONGERICH B. (2015). Personnes atteintes de maladies rares: différentes, isolées mais solidaires ! *Soins infirmiers (Krankenpflege)*(5), p.63

¹⁷ CHALEAT-VALAYER E., BONJEAN M., BOUCAND M.H., SIANI F., PERRETANT I., FRAISSE N., TRICARICO C., GAVEAU M.N. (2013) PrEduSED© : programme d'ETP pour une maladie rare. *Annals of Physical and Rehabilitation Medicine*,: e143.

Afin d'avoir plus d'informations sur ce moyen thérapeutique appliqué aux SED je suis entrée en contact avec une ergothérapeute qui travaille actuellement au centre des Massues de Lyon. Les ergothérapeutes suivent des personnes atteintes de SED dans deux contextes : d'une part en hôpital de jour, et d'autre part dans le cadre d'une étude intitulée « vetcosed ».

Ce projet de recherche a pour objectif d'évaluer l'efficacité des gilets compressifs mis en place chez les patients touchés par le SED hypermobile en mesurant les bénéfices sur la douleur et différents paramètres musculaires.

En hôpital de jour les ergothérapeutes interviennent sur prescription médicale, une fois le diagnostic posé par un médecin généticien. Ils débutent l'accompagnement par une séance d'évaluation des difficultés rencontrées par les patients dans la vie quotidienne, de leurs appareillages, des douleurs qu'ils présentent, de leur environnement humain, architectural et de leurs habitudes de vie.

La suite de l'accompagnement s'appuie sur la réadaptation, et non pas sur la rééducation qui fragiliserait les articulations et qui serait à l'origine d'entorses et de luxations. La réadaptation se fait sous forme de préconisation d'aides techniques et d'appareillages de série ou sur mesure en position de fonction ou de repos, de conseils gestuels d'économie articulaire, et sous forme d'aide à l'aménagement du poste de travail et/ou du domicile par des mises en situation avec un simulateur de logement, du matériel informatique et du mobilier adaptés.

Ce centre a développé le programme d'éducation thérapeutique du patient en collaboration avec l'AFSED, une association de personnes SED. Deux sessions d'une semaine accueillant 4 à 7 patients sont réalisées chaque année. Médecins, ergothérapeutes, kinésithérapeutes, infirmières, psychologue, socioprofessionnels animent tous des ateliers en collaboration, ce qui permet aux patients d'acquérir des connaissances, des savoir-être et des savoir-faire pour gérer leur maladie dans le quotidien et pouvoir l'expliquer à leur entourage.

Dans ma démarche exploratoire, j'ai participé à une réunion regroupant trois personnes ayant un SED avec leurs proches. J'ai constaté que les SED sont des maladies qui varient au jour le jour selon de nombreux facteurs : fatigue, humidité, température... Nous avons abordé plusieurs difficultés qu'ils rencontrent au quotidien : les participants ont alors échangé sur des solutions qu'ils ont trouvées par eux-mêmes et se sont conseillés les uns les autres. Une réelle pairémulation a découlé de cet entretien. Ils ont pu exprimer leurs attentes vis-à-vis du corps médical: principalement une reconnaissance pour avoir un accès aux soins, des informations sur leurs droits, des conseils en gestes et postures, des informations et des essais d'aides techniques, et des conseils d'aménagement de leurs lieux de vie.

3. Question de recherche ou problématique

Au regard de cette partie réflexive, mon questionnement a évolué. D'une question de départ générale sur les moyens que pouvait avoir l'ergothérapeute pour réduire les répercussions des Syndromes d'Ehlers-Danlos dans la vie quotidienne, j'ai choisi d'approfondir mon questionnement et de traiter la question suivante comme question de recherche :

Comment l'éducation thérapeutique du patient fait varier les capacités fonctionnelles des personnes présentant un Syndrome d'Ehlers-Danlos dans les activités de la vie quotidienne ?

En me recentrant d'avantage sur le rôle de l'ergothérapeute au sein d'un programme thérapeutique, ma problématique s'est précisée:

Comment un atelier d'ETP dispensé par l'ergothérapeute influence-t-il les capacités fonctionnelles dans la vie quotidienne des personnes présentant un Syndrome d'Ehlers-Danlos ?

La variable dépendante de cette problématique correspond aux capacités fonctionnelles dans les activités de la vie quotidienne. Elle varie en fonction de la variable indépendante, l'atelier d'éducation thérapeutique du patient dispensé par l'ergothérapeute, que nous pouvons contrôler.

Selon le modèle PICO :

- Population : Personnes atteintes d'un Syndrome d'Ehlers-Danlos ayant bénéficié d'une prise en soins (programme d'ETP ou programme de rééducation)
- Intervention évaluée : Programme d'éducation thérapeutique du patient
- Comparateur : Programme de rééducation
- Outcome : Taux d'amélioration des capacités fonctionnelles

III. Cadre théorique

Les trois concepts que nous avons choisis de développer sont les suivants :

- Les Syndromes d'Ehlers-Danlos car il s'agit des maladies qui nous ont interpellées et qui sont au centre de notre sujet d'étude.
- L'Ergothérapie et l'activité humaine qui sont au cœur de notre futur métier.
- L'Education Thérapeutique du Patient car c'est un moyen thérapeutique novateur qui permet d'apporter un bienfait dans les maladies chroniques.

A. Les Syndromes d'Ehlers-Danlos

1. Physiopathologie

Les Syndromes d'Ehlers-Danlos (SED) sont des maladies d'origine génétique touchant le collagène présent dans le tissu conjonctif : ils font partie des Troubles Héréditaires du Tissu Conjonctif (THTC). Le tissu conjonctif étant présent dans l'ensemble du corps, la symptomatologie de ces syndromes est alors très diverse.

Les tissus conjonctifs font partie des tissus de soutien.¹⁸ Le nom de tissus conjonctifs provient de leur première fonction reconnue, de lien entre les tissus et les organes. C'est par eux que vont cheminer et se distribuer les vaisseaux et les nerfs. Comme les autres tissus de soutien (osseux et cartilagineux), ils se caractérisent par une abondante matrice extracellulaire (MEC), entre les cellules spécifiques, les fibroblastes et les fibrocytes qui l'ont synthétisée. La MEC comporte une substance fondamentale amorphe (SFA) et des fibres : les fibres élastiques et les fibres de collagène. Des anomalies de la synthèse de ces dernières sont à l'origine des Syndromes d'Ehlers-Danlos.

La prévalence des SED est de 1/5000 naissances sans prédisposition d'origine culturelle.¹⁹ Ils touchent aussi bien les hommes que les femmes. Toutefois, l'expression clinique des SED se fait majoritairement chez les femmes (à 80%), les individus de sexe masculin ayant des manifestations plus discrètes. La littérature évoque le rôle d'un facteur hormonal dans l'expression de ces symptômes : on observe souvent l'expression des premiers signes ou une recrudescence des symptômes lors de la puberté ou de la grossesse. Les symptômes peuvent évoluer au cours de la vie.

Excepté le SED de type vasculaire présentant de multiples complications, les personnes atteintes des autres types de SED ont une espérance de vie normale.

Les SED sont caractérisés comme des maladies rares et orphelines : « rares »²⁰ car ils ont une faible prévalence, ils touchent officiellement moins de une personne sur 2000 soit moins de 30 000 personnes affectées par ces pathologies en France. « Orphelines » car, en tant que

¹⁸ Faculté de médecine, Cours du Pr. Boehm-Burger N., professeur des universités – praticien hospitalier, novembre 2012

¹⁹ <http://www.orpha.net> (consulté le 22.12.2016)

²⁰ <http://social-sante.gouv.fr/soins-et-maladies/prises-en-charge-specialisees/maladies-rares/article/les-maladies-rares> (consulté le 03.04.2017)

maladies rares, peu de recherches sont développées et les patients ne bénéficient pas de traitement médicamenteux efficace.

Depuis le début des années 2000, les maladies rares sont considérées comme un enjeu de santé publique au niveau européen. C'est pourquoi depuis 2005, la France a mis en place trois plans nationaux maladies rares (PNMR 1, 2 et 3). Ces plans nationaux ont permis d'identifier des centres de référence maladies rares (CRMR) et des centres de compétence (CC) afin d'améliorer la qualité de l'accompagnement des patients et d'accentuer les recherches sur ces maladies. : « *La prise en charge des personnes malades est adaptée de manière graduée autour de centres de référence maladies rares (CRMR). Les filières de santé maladies rares (FSMR) ont pour mission de faciliter l'orientation des personnes malades, la collecte des données de santé, la diffusion des bonnes pratiques, la coordination des actions de recherche, d'enseignement ou de formation.* »²¹ Pour les Syndromes d'Ehlers-Danlos, le centre de référence principal est l'Hôpital Raymond Poincaré situé à Garches. L'hôpital européen Georges-Pompidou à Paris est un centre de référence pour le Syndrome d'Ehlers-Danlos vasculaire.

Grâce à ces plans nationaux, les SED ont également pu prendre une place au sein de la classification internationale CIM-10 avec le code Q79.6.

Les SED doivent leur nom à deux médecins spécialisés en dermatologie : Edvard Ehlers à Copenhague en 1900, et Henri-Alexandre Danlos à Paris en 1908.

Certains aspects de ces maladies ont été relevés dès 400 avant J.C par Hippocrate chez des populations nomades présentant des signes de laxité articulaire et des cicatrices multiples.²² C'est au XVIIème siècle que débute réellement l'histoire médicale de ce que seront les Syndromes d'Ehlers-Danlos : en 1657, le chirurgien Job Janszoon Van Meek'ren a décrit le cas d'un marin espagnol dont la peau était hyperétirable, ainsi que celui d'un contorsionniste professionnel qu'il présenta à un groupe de médecins de l'Académie de Leyde.

Le dermatologue Alexeie Nicolaiev Tschernogobow a identifié pour la première fois le syndrome d'hypermobilité articulaire associé à une fragilité cutanée : en 1892, il présente deux patients (un jeune homme de 17 ans et une femme de 50 ans) à la Société de Dermatologie de Moscou. Il décrit des luxations à répétition, des nodules cutanés, une peau fragile et étirable, des cicatrices multiples par traumatismes minimes, des difficultés de cicatrisation, une hypermobilité articulaire et des pseudo tumeurs molluscoïdes. Il rattache dès lors ces phénomènes à une altération des tissus conjonctifs.

En 1936, dans un article paru dans le Journal Anglais de Dermatologie, le Docteur Frederich Parkes-Weber propose que l'affection soit dénommée : « Syndrome d'Ehlers-Danlos » en référence à deux auteurs, l'un danois, Ehlers, l'autre français, Danlos, qui avaient décrit en 1900

²¹<http://social-sante.gouv.fr/soins-et-maladies/prises-en-charge-specialisees/maladies-rares/article/les-maladies-rares> (consulté le 03.04.2017)

²² HAMONET, C. (2007). Maladie ou syndrome d'Ehlers-Danlos : une entité clinique, d'origine génétique, mal connue, dont la rareté doit être remise en question. *Journal de réadaptation médicale*, p.65

pour le premier et en 1908 pour le second lors de réunions de la Société Parisienne de Vénérologie et Dermatologie, deux cas identiques à celui de Tschernogobow.

Ehlers a présenté le cas d'un étudiant en droit présentant une peau fragile, hémorragique et étirable (cutis laxa) d'une part, et une mobilité articulaire excessive d'autre part.

Il s'avère que Danlos n'ai pas décrit un réel cas de SED, mais un cas de pseudoxanthome élastique²³ : en effet, il a réduit le syndrome à un étirement excessif de la peau alors qu'il s'agit d'un signe inconstant. Cette « erreur » a des conséquences aujourd'hui, car certains médecins écartent le diagnostic de SED du fait de l'absence de ce signe.

2. Symptomatologie

Le diagnostic de ces maladies est essentiellement clinique. Ce diagnostic clinique peut être confirmé biologiquement et histologiquement mais l'est rarement du fait de la difficulté et de la longueur des études moléculaires. Par l'intermédiaire de l'inspection, de la palpation, de la percussion, de l'auscultation et des données obtenues lors de l'anamnèse, le médecin peut retrouver chez ces patients certains des signes suivants. Notons qu'il existe des formes frustes et infra-cliniques : la maladie s'exprimant chez chaque patient de manière différente (expressivité variable de la maladie), tous les signes ne sont pas obligatoirement présents.

- **Les douleurs**

Les douleurs sont fréquentes, diffuses et parfois très intenses. Les douleurs articulaires sont les plus fréquentes et cotées en moyenne à 3 ou 4 sur 10 sur l'échelle visuelle analogique de la douleur (EVA). Néanmoins tout le corps est susceptible d'être douloureux : les douleurs musculaires, abdominales, thoraciques, génitales, les migraines et l'hyperesthésie cutanée sont très fréquemment rencontrées chez ces personnes. Ces douleurs sont difficiles à soulager et évoluent par crises sur un fond continu. Elles varient au cours du temps, en fonction des activités et en fonction de la température, la chaleur étant plus bénéfique que le froid. Elles sont majoritairement évaluées à la baisse par la personne SED: celle-ci devient très résistante à la douleur compte tenu de sa chronicité et des crises douloureuses.

Les douleurs décrites résistent souvent aux antalgiques, y compris les plus puissants, ce qui ne facilite pas leur soulagement mais crée au contraire des problèmes d'accoutumance, voire de dépendance.

- **La fatigue**

La fatigue et les troubles du sommeil sont fréquents chez les patients souffrant d'un Syndrome d'Ehlers-Danlos : « *la fatigue est présente chez plus de 84% des patients et les troubles du sommeil sont observés dans plus de 90% des cas* »²⁴. La fatigue est importante, dès le réveil,

²³ <http://www.gersed.com/histoire-de-la-maladie> (consulté le 24.04.2016)

²⁴ METLAINE A. (2016). Sommeil et fatigue chez les patients souffrant de syndrome d'Ehler Danlos. *Journal de réadaptation médicale*, 36(1), p.62

avec des sensations de lourdeurs du corps, de « membres en plomb » et des accès de somnolence. Elle peut être à l'origine des troubles de la mémorisation et de l'attention.

Ces deux signes sont les principaux symptômes des SED. Ils seront repris dans la partie « B.5.Conséquences des SED dans la vie quotidienne ».

- **Des troubles moteurs d'origine proprioceptive**

L'altération des tissus sur lesquels sont placés les capteurs proprioceptifs nécessaires à la perception du corps dans l'espace entraîne des difficultés de contrôle des mouvements (maladresses) et de perception de l'environnement et du corps apparaissent : heurts d'obstacles, déviation de la marche, entorses fréquentes, luxations ou subluxations, contractions involontaires dystoniques et chutes à répétition sont des difficultés fréquemment relevées.

- **L'hypermobilité articulaire**

Celle-ci est étudiée en utilisant le score de Beighton. Un score de 5/9 ou supérieur définit l'hypermobilité. Le score est obtenu par l'examen clinique²⁵ :

- Une dorsiflexion passive du petit doigt supérieure à 90°: 1 point pour chaque main.
- La possibilité de toucher l'avant-bras avec son pouce, poignet fléchi: 1 point pour chaque main.
- Une hyperextension du coude supérieure à 10°: 1 point pour chaque coude.
- Une hyperextension du genou supérieure à 10°: 1 point pour chaque genou.
- La possibilité de toucher les mains à plat au sol, genoux tendus: 1 point

Cette hypermobilité articulaire est à l'origine d'une instabilité articulaire prédominante sur les articulations périphériques aussi bien sur les grosses que sur les petites articulations. L'instabilité provoque des subluxations ou des luxations, en particulier des épaules, des rotules, des articulations temporo-mandibulaires, des doigts.

- **La fragilité du tissu conjonctif**

La peau est fine et fragile. Elle se déchire et s'escarifie facilement aux saillies osseuses. La cicatrisation est longue, de mauvaise qualité, avec des cicatrices larges, atrophique, de type papyracé (en feuille de papier à cigarette), surtout en regard des reliefs osseux la peau se déchire facilement au moindre traumatisme.

- **Des désordres neuro-végétatifs (dysautonomie)**

Les personnes souffrent d'un dérèglement du Système Nerveux Autonome (SNA) qui se traduit par des sudations abondantes, de la tachycardie, une frilosité, et peuvent présenter un pseudo-syndrome de Reynaud.

- **La fragilité vasculaire**

Des hématomes faciles, nombreux, apparaissent spontanément ou lors de chocs minimes sans qu'il n'y ait de trouble de coagulation. Des hémorragies également, qui peuvent être fatales : les traitements invasifs sont fortement déconseillés, la grossesse et l'accouchement d'une femme SED doivent être étroitement suivis.

²⁵ Une explication imagée est proposée en annexe I, p.I.

- **Des manifestations gastro-intestinales**

Les reflux gastro-œsophagien, la constipation chronique et les ballonnements sont fréquemment évoqués.

- **Des troubles vésico-sphinctériens**

L'incontinence urinaire à l'effort, la rétention vésicale chronique et la présence d'un prolapsus vésical sont trois modes d'apparition de ces troubles résultant d'un déficit de la musculature pelvienne.

- **Des manifestations ORL**

Une hypersensorialité auditive (hyperacousie), olfactive (hyperosmie), vestibulaire et cutanée.

- **Des manifestations ophtalmologiques**

Fatigue visuelle avec vision floue et dédoublement d'image, des risques de lésion de la cornée sont aussi présents car celle-ci est très mince. Nous pouvons également noter une subluxation du cristallin ou des décollements de la rétine. La myopie est fréquente.

- **Des manifestations respiratoires**

Dyspnée, blocages respiratoires avec une sensation d'étouffement, de l'essoufflement à l'effort.

- **La présence de troubles cognitifs**

La mémoire de travail, l'attention, la concentration et l'orientation sont affectées.

- **Le caractère héréditaire** constitue un argument important dans le diagnostic. La transmission peut être autosomique dominante ou récessive suivant le type de SED.

En 1986, des généticiens ont effectué une première classification regroupant ces signes en onze types de Syndromes d'Ehlers-Danlos à Berlin.

Suite à une étude menée par Beighton et al en 1997²⁶, une nouvelle classification (classification de Villefranche) utilisée de nos jours, retient six types de Syndromes d'Ehlers-Danlos :

1. La forme « **Classique** » : c'est la plus fréquente, avec des manifestations ligamentaires et cutanées.
2. La forme « **Hypermobile** » : les manifestations articulaires sont au premier plan.
3. La forme « **Vasculaire** » : ex Type IV, c'est la forme la plus sévère sur le plan vital. Il y a des risques de ruptures artérielles et d'organes internes (utérus, intestin)
4. La forme « **Cyphoscoliotique** » : présence de scoliose sévère dès la petite enfance et manifestations oculaires.
5. La forme « **Arthrochalis** » : grande laxité articulaire avec luxation de hanche dès la naissance.
6. La forme « **Dermatoparaxis** » : les manifestations cutanées sont prédominantes.

Le 15 mars 2017 un consortium international s'est tenu à New-York, réunissant un ensemble d'experts sur les Syndromes d'Ehlers-Danlos. Ils ont exposé une nouvelle proposition de

²⁶ BEIGHTON P., DE PAEPE A., STEINMANN B., TSIPOURAS P., WENSTRUP R.J.(1998). Ehlers-Danlos syndromes: revised nosology, Villefranche, 1997. *American Journal of Medical Genetic* 77 :31-7 Ehlers-Danlos National Foundation (USA) and Ehlers-Danlos Support Group (UK).

classification qui détermine 13 types de SED. Il s'agit d'un essai de classification intermédiaire qui sera modifié en 2018 au prochain congrès de Gand, en Belgique, en fonction des recherches cliniques à venir. Un tableau différenciant ces 13 types de SED, leurs transmissions génétiques, le gène et la protéine responsables de la maladie figure en annexe.²⁷ Lors de ce consortium, il a été défini qu'aujourd'hui nous ne parlons plus du Syndrome d'Ehlers-Danlos mais des Syndromes d'Ehlers-Danlos afin de prendre en compte les différents types de SED.

Certains spécialistes préfèrent une classification purement clinique en trois groupes²⁸ :

1. Les formes communes asthéo-algiques, de très loin les plus fréquentes
2. Les formes non douloureuses
3. Les formes frustes (ce sont les formes masculines habituelles)

La multiplicité des symptômes et la fluctuation des handicaps moteurs résultants de ces maladies réduisent indirectement la crédibilité du patient face au professionnel ne connaissant pas les SED. Ainsi, de nombreuses erreurs diagnostiques correspondant aux diagnostics différentiels peuvent être évoquées : la fibromyalgie, la sclérose en plaques, la maladie de Marfan, ou des maladies mentales (syndrome bipolaire, hystérie, dépression...) sont des diagnostics qui sont souvent effectués. Chez les enfants, le syndrome des enfants battus est fréquemment posé en raison de l'apparition d'hématomes spontanés et des luxations articulaires. Nous pouvons également noter une absence de conseil génétique tant que le diagnostic n'est pas posé, et un risque iatrogénique important si des traitements non adaptés leurs sont prescrits.

Du fait de la méconnaissance des Syndromes d'Ehlers-Danlos, le diagnostic de SED est tardif pour la première personne de la famille. Il faut en moyenne 21 ans pour être diagnostiqué. Mises à part les erreurs de diagnostics ayant comme conséquence une iatrogénie entraînant des préjudices physiques et psychiques, cette errance médicale peut également rendre les patients méfiants des thérapies qui leurs sont proposées. Il est alors difficile pour eux d'adhérer à un énième traitement dans lequel ils n'ont plus confiance.²⁹

3. Traitements

Actuellement, il n'existe pas de traitement étiologique traitant la cause des SED. Seuls des traitements symptomatiques, soulageant certains de leurs symptômes, sont possibles.

Les objectifs principaux des traitements sont de lutter contre la fatigue, de rétablir une proprioception et de soulager les douleurs.

²⁷ Annexe II, p.II.

²⁸ <http://www.gersed.com/classification> (consulté le 24.04.2016)

²⁹ GROSS O. (2010) Les défis posés par la maladies rares. Dans HIRSCH E. (dir.), *Traité de bioéthique II*(217-227). Paris : ERES

Lutte contre la fatigue par :

- L'oxygénothérapie quotidienne 1,5 à 5 litres/minute, 20 à 30 minutes deux à quatre fois par jour. Certaines personnes réagissent néanmoins très mal à cette thérapie.
- La L-Carnitine réduisant la fatigue musculaire
- La lumineothérapie

Correction de la dysproprioception du tronc et des membres par :

- Les orthèses
 - Orthèses palmaires et de poignets légères en néokraft, de fonction ou de repos
 - Orthèses rigides : attelles cruro-pédieuses, chaussures orthopédiques, orthèses de marche
- Le K-taping : l'élasticité du matériau restaure un retour proprioceptif
- Les vêtements compressifs proprioceptifs (gilet, panty shorty...)
- Les ceintures lombaires ou thoraciques
- Les sièges moulés et corsets sièges
- Les coussins, matelas, dosserets, oreillers à mémoire de forme
- Le renforcement musculaire en isométrique
- L'imagerie motrice (représentation mentale du mouvement)
- L'orthoptie et prismes correctifs de la dysproprioception visuelle

Soulagement des douleurs :

Par traitements locaux :

- Les orthèses
- Les Massages et la chaleur pour un relâchement musculaire
- Les infiltrations de lidocaïne
- Le TENS : Neurostimulation électrique transcutanée
- L'oxygénothérapie pour les migraines
- La cryothérapie locale

Par utilisation des méthodes psychosomatiques :

- L'hypnose
- La relaxation

Une équipe pluridisciplinaire est nécessaire pour mettre en place ces traitements. Les professionnels de santé pouvant intervenir sont nombreux : médecins, infirmiers, kinésithérapeutes, psychomotriciens, orthoptistes, orthésistes... ainsi que les ergothérapeutes.

B. L'Ergothérapie et l'Activité Humaine

1. L'Ergothérapie

L'Ergothérapie est une profession de santé qui permet l'évaluation et le suivi des personnes en situation de handicap, en vue de préserver et de développer leur indépendance et leur autonomie dans leur environnement quotidien et social. D'un point de vue étymologique, le mot Ergothérapie peut être scindé en deux termes ; « Ergo » et « Thérapie ». « Ergo » provient du grec « Ergon » signifiant le travail, et « Thérapie » provient du grec « Therapeia » se référant aux actions de servir, prendre soin de, soigner, traiter : c'est une profession de santé paramédicale au carrefour des secteurs sanitaires et sociaux dont la pratique se base sur le lien entre l'activité humaine et la santé.

Les ergothérapeutes travaillent le plus souvent en équipe pluridisciplinaire avec des kinésithérapeutes, des orthophonistes, des psychomotriciens, des psychologues, des neuropsychologues, des infirmiers, des assistants sociaux... et en étroite collaboration avec le médecin qui fournit en premier lieu une demande d'accompagnement en Ergothérapie détaillée, sans laquelle l'ergothérapeute n'a pas le droit d'intervenir. En effet, selon l'article L-4331-1 du code de la santé publique, « *est considérée comme exerçant la profession d'ergothérapeute toute personne qui, non médecin, exécute habituellement des actes professionnels d'Ergothérapie, définis par décret en Conseil d'Etat pris après avis de l'Académie nationale de médecine. Les ergothérapeutes exercent leur art sur prescription médicale.* »³⁰

L'Ergothérapie se caractérise par l'éducation, la rééducation et la réadaptation par l'activité. Elle organise la thérapie autour des activités quotidiennes (soins personnels, travail, loisirs) et d'autres exercices globaux et analytiques visant à améliorer les capacités à agir, afin de préserver et de développer l'indépendance et l'autonomie des personnes dans leur environnement quotidien et social. Les ergothérapeutes canadiennes Lisa Klinger et Bonnie Klassen ont une manière plus juste de décrire cet aspect de notre métier : « *Les ergothérapeutes abordent les difficultés qui empêchent les gens de faire les choses qui sont importantes pour eux, y compris les activités qui permettent de prendre soin de soi et de sa famille et les activités qui procurent une satisfaction et qui donnent un sens à sa vie.* »

L'objectif de l'Ergothérapie est donc de maintenir, restaurer, et de permettre les activités humaines de manière sécurisée, autonome et efficace. Elle vise ainsi à prévenir, réduire ou supprimer les situations de handicap pour les personnes, en tenant compte de leurs habitudes de vie et de leur environnement.

L'ergothérapeute intervient auprès des enfants, des adultes et des personnes âgées dans les secteurs de psychiatrie, neurologie, rhumatologie et rééducation fonctionnelle. Il exerce le plus souvent en institution. Il effectue des prestations d'éducation, de rééducation, de réadaptation et de réinsertion contribuant aux traitements et aux compensations des déficiences physique, sensibles et cognitives. Il intervient dans la conception d'orthèses statiques ou dynamiques des

³⁰<https://www.legifrance.gouv.fr/affichCodeArticle.do?cidTexte=LEGITEXT000006072665&idArticle=LEGIA RTI000006689409&dateTexte=&categorieLien=cid> (consulté le 07.04.2017)

mains, dans le conseil en aides techniques, dans l'aménagement du domicile de toute personne en situation de handicap.

2. L'Activité Humaine

Nous avons pu voir que l'ergothérapeute est un professionnel de santé qui fonde sa pratique sur le lien entre l'activité humaine et la santé. Il utilise l'activité comme un moyen thérapeutique, mais également comme un objectif thérapeutique. Qu'entendons-nous plus précisément par « activité humaine » ?

L'Organisation Mondiale de la Santé (OMS) définit en 2001 lors de la construction de la Classification Internationale du Fonctionnement, du Handicap et de la Santé (CIF), l'activité comme étant « *l'exécution d'une tâche ou le fait pour une personne de faire quelque-chose.* »

En Ergothérapie, l'activité s'entend selon la définition du terme anglo-saxon « *occupation* » : Pour l'European Network of Occupational Therapy in Higher Education, l'occupation est « *un groupe d'activités, culturellement dénommé, qui a une valeur personnelle et socioculturelle et qui est le support de la participation de la société. Les occupations peuvent être classées en soins personnels, productivité ou loisirs.* »³¹ Selon la World Federation of Occupational Therapists (WFOT), « *Les occupations se réfèrent aux activités quotidiennes que font les gens en tant qu'individus, dans les familles et les communautés pour occuper le temps et donner un sens et un but à leur vie. Les occupations comprennent les choses que les gens ont besoin de faire, qu'ils veulent et qu'ils sont censés faire.* »³²

« *Le terme « occupation » en anglais recouvre toutes les activités signifiantes et significatives pour la personne.* »³³ Significative quand elle prend sens pour l'environnement social dans lequel évolue le sujet, et signifiante quand elle prend sens pour la personne, lié à son histoire et à son projet personnel.

Pourquoi avons-nous placé l'occupation/l'activité humaine au centre de notre profession ?

L'Ergothérapie a évolué à travers différents paradigmes à l'origine de cette définition. Un paradigme est une « *conception théorique dominante ayant cours à une certaine époque dans une communauté scientifique donnée* »³⁴. Au début du XXème siècle, le premier paradigme à l'origine de l'Ergothérapie est fondé sur l'importance de l'activité pour l'être humain, et l'amélioration du fonctionnement de la personne par la mise en activité. Au milieu du XXème siècle, l'Ergothérapie évolue à travers un second paradigme centré sur l'importance du

³¹ MEYER S. (2013) *De l'activité à la participation*. De Boeck-Solal ; p.15

³² World Federation of Occupational Therapists (2012). Definition of occupational therapy. En ligne : <http://www.wfot.org/AboutUs/AboutOccupationalTherapy/DefinitionofOccupationalTherapy.aspx> (consulté le 13.03.2017)

³³ MOREL-BRACQ M.C. (2013). *Les modèles conceptuels en Ergothérapie : introduction aux concepts fondamentaux*. De Boeck-Solal ; p.79

³⁴ Centre National de Ressources Textuelles et Lexicales : <http://www.cnrtl.fr/definition/paradigme> (consulté le 13.03.2017)

fonctionnement des systèmes internes (intrapsychique, musculo-squelettique, nerveux, cognitif...) et l'amélioration de ces systèmes pour permettre l'activité orientée vers la rééducation. Un troisième paradigme est instauré à la fin du XXème siècle, dans lequel nous nous inscrivons. L'environnement prend de l'importance, et nous avons une perception de la complexité des situations de handicap. L'Ergothérapie est désormais centrée sur l'interaction personne – activité – environnement³⁵ : « *l'Ergothérapie prend en compte le lien personne-activité-environnement. L'objectif de l'Ergothérapie est de maintenir, permettre, restaurer les activités humaines.* »³⁶

Il existe un lien entre l'activité humaine et la santé. « *L'être humain a besoin de se réaliser à travers l'agir et de développer ses capacités physiques, cognitives et sociales à travers l'activité* »³⁷.

L'homme utilise l'activité-occupation pour son développement, l'apprentissage, son évolution et son bien-être. Selon Ann Wilcock il existe un équilibre entre soins personnels, activités productives et loisirs. Cet équilibre d'activités de la vie courante renforcerait le bien-être et la qualité de vie : quand nous pouvons nous engager et réaliser des activités qui ont un sens pour nous dans notre contexte social, nous augmentons nos chances d'améliorer notre bien-être, notre santé et notre qualité de vie.

Nous avons besoin de nous engager dans des activités pour plusieurs raisons :

- Prendre soin de nous-même et des autres,
- Nous développer, nous structurer, affermir notre identité et notre place dans le monde,
- Interagir et communiquer avec les autres
- Donner un sens à notre vie : être utile, laisser une trace, aimer, avoir des enfants pour assurer l'avenir, croire à une vie après la mort, donner un sens à l'humanité...

Les références théoriques sur l'occupation s'appuient à présent sur les travaux de recherche engagés dans le domaine de la Science de l'Activité Humaine, qui a ce lien entre activité humaine et santé pour fondement.

3. Capacités fonctionnelles

La notion de « capacité fonctionnelle » est définie dans la Classification Internationale du fonctionnement, du Handicap et de la Santé (CIF) comme étant « *l'aptitude de l'individu à effectuer une tâche ou à mener une action dans un environnement normalisé, avec ou sans aide-technique.* »³⁸. D'après le réseau européen des écoles d'Ergothérapie (European Network of Occupational Therapy in Higher Education, ENOTHE), il s'agit de « *la capacité à utiliser des*

³⁵ Un diagramme de Venn est proposé en annexe pour illustrer cette interaction Annexe III, p.III.

³⁶ Arrêté du 5 juillet 2010 relatif au diplôme d'Etat d'ergothérapeute.

³⁷ MOREL-BRACQ M.C. (2013). *Les modèles conceptuels en Ergothérapie : introduction aux concepts fondamentaux.* De Boeck-Solal ; p.165

³⁸ Organisation Mondiale de la Santé. (2001). *Classification internationale du fonctionnement, du handicap et de la santé.* Genève, Suisse : OMS. p.125

composantes de ses performances occupationnelles pour réaliser une tâche, une activité ou une occupation »³⁹.

Ce terme reprend les composantes physiques et psychiques qui permettent l'action, autrement dit les notions d'indépendance et d'autonomie : L'indépendance correspond à la capacité physique d'effectuer seul une action, et l'autonomie à la capacité psychique de prendre des décisions à l'origine de l'action : selon ENOTHE, l'indépendance est « *le fait d'être capable de réaliser des activités de la vie de tous les jours de manière satisfaisante* »⁴⁰, et l'autonomie correspond à « *la liberté de faire des choix en considérant des éléments internes et externes, et d'agir en fonction de ceux-ci* »⁴¹.

L'indépendance est altérée en cas d'atteinte des fonctions sensitivo-motrices (vieillesse du corps, troubles neurologiques centraux ou périphériques, traumatismes physiques) ou sensorielles (déficit visuel, auditif).

Les difficultés d'autonomie peuvent être à différents niveaux comme lors de la prise d'initiative et l'amorce de l'action, la planification et l'organisation de la tâche ou la capacité d'adaptation en cas d'imprévu par exemple. L'autonomie est altérée plutôt dans des contextes d'atteintes cérébrales, de troubles démentiels (type Alzheimer, démence à corps de Lévy,...) ou de troubles psychiques (psychoses, autisme,...).

Du fait de leurs troubles, les personnes SED sont davantage concernées par une diminution de l'indépendance, ce qui affecte leurs activités et leur participation.

La participation est « *le fait de prendre part à une activité de la vie réelle (comme faire sa toilette chez soi)* »⁴². La restriction de participation est « *le problème qu'une personne peut rencontrer pour participer à une situation réelle : c'est la différence entre la performance observée et la performance attendue* »⁴³.

Un outil est particulièrement intéressant pour établir le lien entre les capacités fonctionnelles d'une personne et ses répercussions sur sa participation: le Modèle Canadien du Rendement Occupationnel et de la Participation.

4. Le modèle canadien du rendement occupationnel et de participation : le MCRO-P

Selon Marie-Chantal Morel-Bracq, un modèle conceptuel est « *une représentation mentale simplifiée d'un processus qui intègre la théorie, les idées philosophiques sous-jacentes,*

³⁹ MEYER S. (2013) *De l'activité à la participation*. De Boeck-Solal ; p.15

⁴⁰ Ibid p.15

⁴¹ Ibid p.14

⁴² Organisation Mondiale de la Santé. (2001). *Classification internationale du fonctionnement, du handicap et de la santé*. Genève, Suisse : OMS. p.125

⁴³ Ibid p.125

l'épistémologie et la pratique »⁴⁴. Il s'agit d'un filtre ou « cadre de référence » que nous utilisons afin d'analyser une situation.

Le modèle canadien du rendement occupationnel et de participation⁴⁵ (MCRO-P) met en évidence l'importance de l'occupation pour l'être humain. Il y a une interaction dynamique entre les personnes, l'environnement et l'occupation. Il a été élaboré par l'Association Canadienne des Ergothérapeutes pour les ergothérapeutes. Il conserve donc les fondements de l'Ergothérapie. Le MCRO-P permet de pouvoir exercer une pratique centrée sur la personne et non sur la pathologie en ayant une vue globale de la personne incluant l'aspect spirituel. C'est pour cela qu'il s'agit d'un modèle humaniste.

Dans ce modèle, différents champs sont pris en compte :

- **La personne** est un tout comprenant les dimensions spirituelle (croyances, culture), affective (émotions), cognitive (pensée) et physique (action).
- **L'occupation** est divisée en trois domaines :
 - Les soins personnels comprenant les activités élémentaires de la vie quotidienne (habillage, hygiène, alimentation...), la mobilité fonctionnelle (transferts à l'intérieur, à l'extérieur...) et la vie communautaire (transports, gestion du budget...)
 - La productivité qui comprend le travail rémunéré ou non (trouver ou garder un emploi, bénévolat...), la gestion domestique (ménage, lessive, courses, préparation des repas...) et le jeu/travail scolaire (habiletés de jeu, devoirs scolaires...)
 - Les loisirs calmes (artisanat, lecture...), actifs (sports, sorties, voyages...) et la socialisation (visites, appels téléphoniques, soirées...)
- **L'environnement** physique, institutionnel, culturel et social

Le domaine de l'Ergothérapie correspond au champ de l'occupation, à la frontière entre la personne et son environnement.

Le MCRO-P est centré sur les activités qui sont importantes pour la personne, les activités significatives, pour développer le rendement occupationnel (appelé également performance occupationnelle) et la satisfaction liée à ce rendement afin d'améliorer la participation réelle de la personne dans la société. Le MCRO définit le rendement occupationnel comme une interaction qui se veut dynamique entre les trois concepts cités ci-dessus. Il s'agit de la « *capacité d'une personne à choisir, organiser et s'adonner à des occupations significatives qui lui procurent de la satisfaction* », selon l'Association Réseau Traumatisme Crânien.⁴⁶

Ce modèle a donné naissance à un outil d'évaluation dont l'objectif est d'identifier les activités significatives et significatives pour la personne : la Mesure Canadienne du Rendement

⁴⁴ MOREL-BRACQ M.C. (2013). *Les modèles conceptuels en Ergothérapie : introduction aux concepts fondamentaux*. De Boeck-Solal ; p.14

⁴⁵ Le schéma du MCRO-P est proposé en Annexe IV, p.IV.

⁴⁶ ARTC IdF. (2013) Actes de la Journée de l'Association Réseau Traumatisme Crânien Ile-de-France : Evaluation et parcours de la personne cérébrolésée, p. 12.

Occupationnel (MCRO)⁴⁷. L'évaluation subjective et l'auto-évaluation par la personne sont favorisées. Cet outil comprend plusieurs étapes :

1. L'identification de 5 problèmes de rendement occupationnel parmi les activités significatives de la personne,
2. La cotation de chaque problème en fonction de son rendement : à quel point la personne arrive à réaliser cette activité ou non ?
3. La cotation de chaque problème en fonction de sa satisfaction : l'importance de ce rendement pour la personne.

Les cotations du rendement et de la satisfaction sont des cotations subjectives effectuées par la personne sur une échelle de 1 à 10. Les données recueillies ne peuvent être interprétées en tant que telles. Elles n'ont de sens que dans une perspective de comparaison pour évaluer un changement entre deux évaluations.

5. Conséquences des SED dans la vie quotidienne

Les différents symptômes qui s'expriment chez une personne SED l'affectent dans l'ensemble de sa vie quotidienne, autrement dit dans l'ensemble de ses activités humaines et de sa participation selon ce que nous venons d'étudier.

Comme nous l'avons décrit dans notre partie « A. 2.Symptomatologie », les douleurs dans les SED sont diffuses et parfois très intenses. Elles peuvent être quasiment constantes suivant l'évolution du syndrome. Les conséquences de ces douleurs ont un impact important dans les activités significatives et significatives d'une personne : « *La douleur chronique a des effets néfastes sur votre capacité de participer aux activités que vous devez faire, voulez faire ou que l'on s'attend à ce que vous fassiez tout au long d'une journée.* »⁴⁸

Cet impact est non seulement physique, mais également synonyme de souffrance psychologique pouvant conduire à une restriction de participation sociale : « *L'évaluation et le traitement de la douleur chronique de ces patients doivent se faire le plus précocement possible afin d'éviter le risque de désinsertion sociale lié à la souffrance psychologique et physique qui en découle.* »⁴⁹

La Haute Autorité de Santé définit la douleur chronique comme « *un syndrome multidimensionnel exprimé par la personne qui en est atteinte* »⁵⁰. Il y a douleur chronique,

⁴⁷ La trame de la MCRO est proposée en Annexe V, p.V.

⁴⁸ KLINGER L., KLASSEN B. (2011). Que fait l'ergothérapeute pour une personne aux prises avec une douleur chronique ? *Canadian Pain Coalition Newsletter*, 4(2), p. 12

⁴⁹ FRANCO I., PLAUCHU H. (2004) Les douleurs dans le syndrome d'Ehlers-Danlos du sujet jeune. *Douleurs Evaluation – Diagnostic – Traitements*, 5(4).p.192

⁵⁰ Haute Autorité de Santé (2008) Douleur chronique : reconnaître le syndrome douloureux chronique, l'évaluer et orienter le patient. Recommandations. Saint-Denis la Plaine (France) : HAS, p.7

quelles que soient sa topographie et son intensité, lorsque la douleur présente plusieurs des caractéristiques suivantes :

- persistance ou récurrence, qui dure au-delà de ce qui est habituel pour la cause initiale présumée, notamment si la douleur évolue depuis plus de 3 mois; réponse insuffisante au traitement ;
- détérioration significative et progressive du fait de la douleur, des capacités fonctionnelles et relationnelles du patient dans ses activités de la vie journalière, au domicile comme à l'école ou au travail.

La douleur perd sa fonction de « signal d'alarme » lorsqu'elle devient chronique. C'est alors une maladie en tant que telle. Nous pouvons donc qualifier les SED comme étant des maladies chroniques.

La fatigue est un symptôme qui n'est pas spécifique aux SED car nous la retrouvons dans de nombreuses pathologies chroniques. Elle perturbe précocement les activités de vie quotidienne, professionnelles et de relations sociales et familiales. C'est un signe qui est également présent dans la Sclérose en plaques (SEP). Un groupe d'experts faisant partie de la « National Multiple Sclerosis society » (NMSS) en donne la définition suivante : il s'agit d'un « *manque subjectif d'énergie physique et/ou mentale perçue par la personne ou son aidant comme nuisant aux activités habituelles ou aux activités qu'elle aimerait faire.* »⁵¹ Dans les Syndromes d'Ehler-Danlos, la fatigue fluctue selon les jours : il peut s'agir d'une asthénie perçue au repos avec une perception excessive de l'effort à fournir, un épuisement. Dans certains cas, la fatigabilité et la désadaptation à l'effort sont à un degré tel que pour les déplacements le recours au fauteuil roulant électrique est nécessaire. Il est déconseillé de préconiser un fauteuil roulant manuel pour les personnes SED car la propulsion manuelle favorise l'instabilité des épaules.

Pour expliquer la fluctuation de leurs symptômes, les personnes SED que nous avons rencontrées se réfèrent à la « Théorie des cuillères » de Christine Miserandino⁵². Il s'agit d'un récit relaté par une personne atteinte d'un Lupus, qui explique à l'une de ses amies son vécu avec sa maladie chronique. Chaque matin au réveil elle a entre ses mains un certain nombre de cuillères, ce nombre varie quotidiennement. Une cuillère correspond à un niveau d'énergie. Chaque activité effectuée dans la journée est décomposée et nécessite l'utilisation d'une cuillère au minimum (sortir du lit, préparer le petit-déjeuner, manger, prendre la douche, se laver les cheveux, s'habiller...). Nous comprenons bien par l'intermédiaire de cette théorie que chaque activité est couteuse en énergie. Il est nécessaire de faire des choix et de prioriser certaines activités au détriment d'autres en fonction des nombres de cuillères déterminées dans une journée, d'autant plus si ce nombre est faible. Bien que non scientifique, la « Théorie des cuillères » permet effectivement de décrire cette fluctuation d'énergie au jour le jour et son impact dans les activités élémentaires de la vie quotidienne.

Certains signes, décrits par le Pr HAMONET pour faciliter le diagnostic, illustrent ce que les personnes SED vivent au quotidien :

⁵¹ www.nationalmssociety.org (consulté le 12.02.2017)

⁵² <https://butyoudontlookstuck.com/the-spoon-theory/> (consulté le 19.12.2016)

- Signe de la porte : se cogner dans les embrasures de portes (trouble proprioceptif)
- Signe de la chaussette : avoir froid aux pieds et, éventuellement, mettre des chaussettes (dysautonomie avec altération de la thermorégulation)
- Signe de la portière (ou du caddy) : recevoir des décharges électriques au contact d'un objet (signe de la minceur de la peau)
- Signe de Miget : apparition d'une ecchymose importante lors d'une prise de sang (signe de fragilité vasculaire avec tendance aux saignements)
- Signe de l'étiquette : retirer les étiquettes des vêtements (signe d'hypersensorialité cutanée)
- Signe du coq à l'âne : passer très souvent d'un sujet à un autre (altération de l'attention)
- Signe du calepin : noter constamment ce que l'on doit faire (indice de la présence de troubles de la mémoire de travail)

Ces difficultés ont également des répercussions sur l'emploi. Selon l'étude « Travailleurs atteints du syndrome d'Ehlers-Danlos : surveillance sanitaire et recommandations pour les entreprises » de M. Bogni et al⁵³, les sujets SED ont une déficience perçue plus importante que les travailleurs sains. Parmi les personnes SED, celles ayant la forme hypermobile présentent des valeurs plus élevées de la douleur et un retentissement plus important dans le travail : les douleurs chroniques influent sur la qualité de vie au travail. Ce retentissement s'illustre par une absence d'activité professionnelle, des arrêts maladies fréquents, une difficulté de retour à l'emploi et des déclarations d'invalidité. La forme classique présente les principales déficiences dans les activités quotidiennes et domestiques. La préhension des objets situés en hauteur est traumatisante, tout comme les activités domestiques physiques tels le ménage ou les courses par exemple (port d'objets lourds, endurance à la station debout, marche, postures...)

Ces personnes étant très souples, dans leur enfance elles ont la capacité d'effectuer des activités sportives telles que la gymnastique, la danse... Lors de la puberté nous pouvons observer une diminution de ces activités, non seulement due à une diminution des temps de loisirs, mais principalement due au fait que ces activités sont sources d'entorses et de luxations à répétition. Une frustration est la conséquence de ces arrêts brutaux d'activités significatives sans espoir de pouvoir les recommencer.

Le manque de (re)connaissance par leurs proches et par le monde médical qui méconnaît ou sous-estime ces pathologies présente également un impact important, notamment psychologique. Les SED sont des handicaps invisibles. Le fait d'avoir une fluctuation d'énergie quotidienne et des difficultés dans la réalisation de certaines tâches élémentaires est donc difficilement compréhensible par des personnes qui ne sont pas sensibilisées à ces syndromes. En complément des conséquences physiques et fonctionnelles, les répercussions du SED sont donc également sociales, familiales, relationnelles et psychologiques.

Selon la loi du 11 février 2005, « *Constitue un handicap, au sens de la présente loi, toute limitation d'activité ou restriction de participation à la vie en société subie dans son*

⁵³ BOGNI M., BASSOTTI A., LEOCATA G., BARRETTA F., BRUNANI A., BERTAZZI P.A., RIBOLDI L., VIGNA L. (2015). Travailleurs atteints du syndrome d'Ehlers-Danlos : surveillance sanitaire et recommandations pour les entreprises. *La Medicina del Lavoro*, 106(1), 23-35

environnement par une personne en raison d'une altération substantielle, durable ou définitive d'une ou plusieurs fonctions physiques, sensorielles, mentales, cognitives ou psychiques, d'un polyhandicap ou d'un trouble de santé invalidant. »⁵⁴

Au vu des conséquences qu'à la maladie dans la vie quotidienne des personnes SED, nous pouvons affirmer que ces personnes souffrent d'un handicap, et que leurs activités humaines et leur participation sociale sont affectées. L'ergothérapeute accompagne les personnes en situation de handicap avec pour objectif de maintenir, restaurer, et de permettre les activités humaines de manière sécurisée, autonome et efficace. Nous avons donc toute notre place dans l'accompagnement des personnes SED pour améliorer leur quotidien et leur qualité de vie.

6. Rôle de l'ergothérapeute dans l'accompagnement des personnes SED

En tant qu'ergothérapeute nous pouvons agir sur plusieurs items du traitement :

- Le renforcement musculaire en isométrique : cela permet de limiter l'hypermobilité articulaire en renforçant les muscles stabilisateurs des articulations proximales, pour éviter les entorses et les luxations.
- Le mouvement imaginé dans le but de maintenir et de renforcer la proprioception, les schèmes moteurs et la force musculaire.
- Le positionnement des personnes grâce aux matériaux à mémoire de forme pour prévenir les lésions cutanées.
- La confection d'orthèses et de certains vêtements compressifs pour lutter contre les douleurs, mais aussi pour améliorer les fonctions de préhension.

De par nos connaissances et nos compétences, nous sommes également en mesure de préconiser une adaptation de l'environnement de ces personnes, et de les guider dans des choix techniques, humains et organisationnels afin de compenser leurs situations de handicap. Nous avons donc un rôle principal en terme de réadaptation auprès de ces personnes : *« L'ergothérapeute tient une place très importante, à la fois par son action d'amélioration de la fonction de préhension et par son action sur l'environnement de la personne ayant un syndrome d'Ehlers-Danlos. La rééducation de la main et de la manipulation-préhension comporte des activités de préhension mais surtout l'adaptation aux gestes de la vie courante et scolaire ou professionnelle. »⁵⁵*

Nous pouvons donc agir en tant qu'ergothérapeute dans les domaines de rééducation, de réadaptation et de réinsertion auprès des personnes SED. Pouvons-nous également intervenir dans les domaines d'éducation et de prévention par l'intermédiaire de l'éducation thérapeutique du patient ?

⁵⁴Article L114 créé par Loi n°2005-102 du 11 février 2005 - art. 2 (M) JORF 12 février 2005: <https://www.legifrance.gouv.fr/affichCodeArticle.do?cidTexte=LEGITEXT000006074069&idArticle=LEGIARTI000006796446>

⁵⁵ HAMONET C., BOUCAND M.H. DEYE M., MAGALHAES T. Les personnes avec un syndrome d'Ehlers-Danlos Apport de la médecine Physique et de réadaptation visible sur : http://claud.hamonet.free.fr/fr/art_sed-mpr.htm

C. L'Éducation Thérapeutique du Patient

1. Définition

Selon l'OMS, « *l'éducation thérapeutique du patient vise à aider les patients à acquérir ou maintenir les compétences dont ils ont besoin pour gérer au mieux leur vie avec une maladie chronique.* »⁵⁶

Selon la Haute Autorité de Santé, « *L'éducation thérapeutique doit permettre aux malades de vivre avec leurs maladies, tout en essayant de réduire ou retarder le plus longtemps possible l'apparition des complications et en améliorant leur qualité de vie.* »⁵⁷

Un programme d'ETP est mis en œuvre en conformité à un cahier des charges national et autorisé par une Agence Régionale de Santé (ARS).

L'éducation thérapeutique fait partie intégrante de la prise en soins du patient lorsque celui-ci souffre d'une maladie chronique. C'est un moyen thérapeutique proposé au patient qu'il a la possibilité de refuser. Par l'intermédiaire d'un processus comprenant un diagnostic, un programme personnalisé avec des ateliers individuels ou collectifs évoquant différentes thématiques et des évaluations, l'ETP a pour but d'aider les patients et leurs proches à comprendre leur maladie et leur traitement, afin de les aider à maintenir et améliorer leur qualité de vie. Elle vise à favoriser l'autodétermination du patient par rapport à sa prise en charge, et inscrit donc la personne dans une démarche active.

Le fait d'être acteur à part entière de sa thérapie rend le patient plus responsable. L'ETP s'inscrit donc dans une approche centrée sur le Développement du Pouvoir d'Agir individuel et collectif, autrement dit « empowerment » en anglais. Selon Le Bossé, l'« empowerment » est un « *processus par lequel des personnes accèdent ensemble ou séparément à une plus grande possibilité d'agir sur ce qui est important pour elles-mêmes, leurs proches ou la collectivité à laquelle elles s'identifient* »⁵⁸ Ce concept implique donc la motivation et l'engagement de la personne tout au long de sa prise en soins. L'évolution des capacités de la personne est donc en partie déterminée par la façon dont la personne va l'investir, se l'approprier, et se comporte de telle sorte qu'il favorise le bon déroulement de son programme personnalisé.⁵⁹

L'éducation thérapeutique se distingue de l'éducation à la santé, c'est-à-dire des informations et des conseils que dispensent les soignants à leurs patients : « *Une information orale ou écrite, un conseil de prévention peuvent être délivrés par un professionnel de santé à diverses*

⁵⁶ Rapport de l'OMS-Europe (1996), Therapeutic Patient Education – Continuing Education Programmes for Health Care Providers in the field of Chronic Disease, traduit en français en 1998

⁵⁷ Haute Autorité de Santé, Inpes. (2007) Structuration d'un programme d'éducation thérapeutique du patient dans le champ des maladies chroniques. Guide méthodologique. Saint-Denis la Plaine (France) : HAS, p. 8.

⁵⁸ LE BOSSE Y. (2012). *Sortir de l'impuissance. Invitation à soutenir le développement du pouvoir d'agir des personnes et des collectivités*, t.1, Fondements et cadres conceptuels, Québec, Ardis, p.232

⁵⁹ OFFENSTEIN E. (2015). L'ergothérapeute, catalyseur du changement ? Dans MOREL-BRACQ M.C., TROUVE E., OFFENSTEIN E., QUEVILLON E., RIGUET K., HERNANDEZ H., UNG Y., GRAS C. (coord.), *L'activité humaine : un potentiel pour la santé ?* Paris : ANFE, De Boeck-Solal p.112

*occasions, mais ils n'équivalent pas à une éducation thérapeutique du patient. »*⁶⁰ Ainsi, parmi les 3 types de prévention, l'éducation thérapeutique du patient peut agir sur les préventions secondaires et tertiaires alors que l'éducation à la santé vise la prévention primaire.⁶¹

2. Historique

En 1972, Leona Miller, un médecin américain, démontre l'effet positif d'une éducation du malade.⁶² À l'aide d'une approche pédagogique, elle aide des patients diabétiques issus des milieux défavorisés de Los Angeles à contrôler leur diabète et à gagner en autonomie, sans consommer trop de médicaments. Un début de transfert de compétences des soignants vers les patients s'amorce.

En 1975, Jean-Philippe Assal, diabétologue suisse, innove au sein de l'Hôpital Universitaire de Genève en créant une unité de traitement et d'enseignement du diabète. Influencée par les théories de la relation centrée sur la personne de Carl Rogers, les travaux d'Elisabeth Kübler-Ross sur le vécu du deuil, les apports des sciences de l'éducation de Genève sur le processus d'apprentissage des adultes, et les travaux sur les conceptions des apprenants du Laboratoire de didactique et épistémologie des sciences de Genève, une équipe de soignants met progressivement en pratique une éducation qui se préoccupe de favoriser l'engagement de la personne dans son apprentissage.⁶³

C'est en 2007 que l'éducation thérapeutique prend toute son ampleur grâce à la reconnaissance d'une grande instance, la Haute Autorité de Santé (HAS).

3. L'équipe

Un programme d'ETP est mis en œuvre par au minimum deux professionnels de santé exerçant deux professions différentes, avec au minimum un médecin si ce dernier ne coordonne pas le programme. Pour coordonner ou dispenser (anciennement animer) un programme d'ETP, il est nécessaire d'acquérir des compétences spécifiques⁶⁴. L'ensemble de l'équipe doit pouvoir justifier de l'acquisition de ces compétences en ayant au minimum 40h de formation dans un centre de formation agréé : *« La maîtrise de certaines compétences est indispensable pour fonder la légitimité d'un animateur face à son public lors d'une intervention. Pour utiliser un outil à bon escient, l'animateur doit maîtriser : des savoirs (connaissances), des savoir-faire (qualités d'animation d'un groupe), des savoir-être (attitude de non jugement, distance face à*

⁶⁰ Haute Autorité de Santé, Inpes. (2007) Structuration d'un programme d'éducation thérapeutique du patient dans le champ des maladies chroniques. Guide méthodologique. Saint-Denis la Plaine (France) : HAS p.9

⁶¹ Ministère de l'emploi et de la solidarité, Secrétariat d'Etat à la Santé et aux Handicapés (2001) Plan national d'éducation pour la santé.

⁶² MILLER L.V., GOLDSTEIN V. (1972) More efficient care of diabetic patients in county-hospital setting. *N Engl J Med* 286 : 1388-97.

⁶³ LACROIX A., ASSAL J.P. (2003) *L'éducation thérapeutique des patients. Nouvelles approches de la maladie chronique*, 2e éd. Paris : Maloine

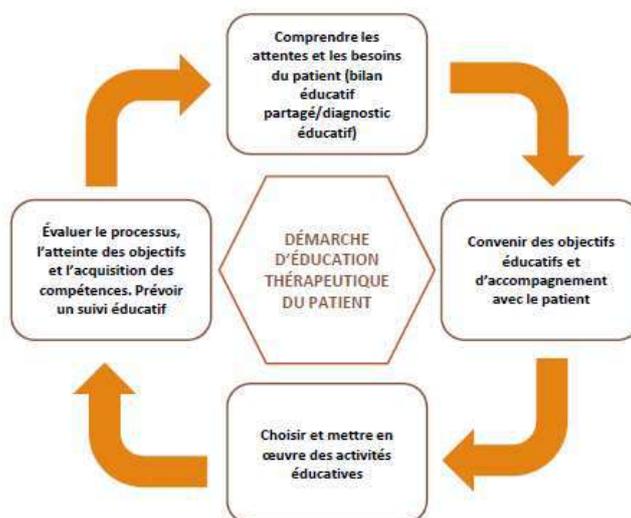
⁶⁴ Les compétences pour dispenser et coordonner un programme d'ETP sont proposées en Annexe VI, p.IX.

ses propres représentations et aptitude à travailler sur les représentations et attitudes d'autrui). »⁶⁵

Chaque professionnel intervenant dans le programme est tenu au respect du code de déontologie propre à sa profession lorsqu'il existe. Les ateliers d'ETP sont dispensés par cette équipe en collaboration avec d'autres professionnels et parfois de patients dits « experts ». Il est important que l'ensemble des soignants aient le même discours auprès du patient afin de maintenir une cohérence dans sa prise en soins.

4. Le processus d'ETP

L'éducation thérapeutique suit un processus bien défini. Nous allons étudier chacune de ses étapes.



a) *Le diagnostic éducatif*

Le diagnostic éducatif, appelé également bilan éducatif partagé, consiste en la première rencontre du patient avec l'équipe qui mène l'ETP. Il s'agit d'un échange entre la personne et les thérapeutes afin de déterminer avec lui ses points forts (leviers), ses points faibles (obstacles) et les objectifs qu'il aimerait mettre en place face à sa pathologie chronique : « *L'acte de formation commence par la définition (ou la négociation) des objectifs d'apprentissage et vise l'acquisition des savoirs nécessaires à l'atteinte d'un but, fixé par l'apprenant ou par l'apprenant et le formateur mais jamais le formateur seul.* »⁶⁶ Le fait que le patient soit acteur de sa prise en soins s'effectue donc dès la première étape de l'ETP.

Lors de cet échange il est important de créer un climat de confiance avec la personne. En effet, il s'agit de la première rencontre et le patient est amené à exprimer ce qu'il sait de sa maladie, son vécu, ses habitudes de vie et ses activités significatives, la qualité du soutien de son

⁶⁵ Fédération Régionale des Acteurs en Promotion de la Santé (2016) *Les techniques de groupe en ETP*. Tours, p.3

⁶⁶ FISCHER G.N., TARQUINIO C., (2006) *Les concepts fondamentaux de la psychologie de la santé*. Paris : Dunod p.194

environnement, les actions qu'il a déjà entreprises, son projet de vie, ses ressources, difficultés, attentes et objectifs. Suivant la phase d'acceptation dans laquelle elle se trouve (cf le vécu du deuil d'Elisabeth Kübler-Ross), ce moment peut être plus ou moins difficile pour le patient, il risque donc de ne pas évoquer certains points essentiels à sa prise en soins.

La mise en confiance du patient peut se faire par plusieurs moyens : en aménageant le temps et l'espace consacré à l'échange (prendre le temps, éviter d'être dérangé, annoncer la durée probable de l'entretien), en définissant le cadre de la rencontre ((ré) expliquer le motif de la rencontre, ce qu'on va faire et comment) et en marquant la fin de l'entretien en faisant une synthèse de la rencontre avec les grands points abordés. Le fait de reformuler⁶⁷ ce que dit la personne est important. La personne est assurée de se faire comprendre si elle se reconnaît dans la reformulation, ce qu'il l'amène à s'exprimer davantage. Cela permet de faire comprendre au patient que nous écoutons et que nous comprenons ce qu'il dit, ainsi nous évitons le jugement et les ambiguïtés de compréhension.

b) Définir un programme personnalisé d'ETP

En regard des objectifs, des besoins et des attentes décelés lors du diagnostic éducatif, le patient se voit proposé un programme personnalisé comprenant les ateliers qui lui correspondent. « *Un programme personnalisé est établi en concertation avec le patient. Il prend en compte les besoins, les attentes et les préférences du patient, s'insère dans la stratégie thérapeutique et est ajusté tout au long de la prise en charge.* »⁶⁸

Pour que le programme réponde au mieux aux besoins et aux attentes du patient, ses objectifs sont mis en lien avec les compétences de l'ETP. Il existe deux domaines de compétences : les compétences d'autosoins et les compétences d'adaptation.⁶⁹

c) Planifier et mettre en œuvre des ateliers d'ETP

Les ateliers d'ETP peuvent s'effectuer de façon individuelle ou collective. Les thérapeutes qui dispensent un atelier peuvent être en binôme, de deux professions différentes si possible et correspondant à la thématique pour enrichir l'animation de l'atelier.

Les ateliers doivent être organisés au préalable en prenant en compte les différentes modalités : nom de l'atelier, nombre de patients, critères d'inclusion, durée de l'atelier, la/les compétence(s) visée(s), les objectifs pédagogiques que le patient est amené à acquérir, l'outil facilitant leur mise en œuvre, l'évaluation de ces objectifs et la fonction du (des) thérapeute(s).

Pour dispenser un atelier, certains outils d'animation sont intéressants à mettre en place : jeu de présentation, portrait chinois, brainstorming, métaplan, carte conceptuelle, jeu des plots, études de cas, jeux de rôle, photo-langage, abaque de Régnier... Ces outils permettent de faciliter l'expression de la personne en créant une cohésion de groupe et des échanges constructifs entre les participants. En proposant des outils ludiques, la mise en confiance est privilégiée, tout

⁶⁷ ROGERS C. et MARIAN KINGET G. (1969) *Psychothérapie et relations humaines*, 4^e édition, Montréal, Institut de recherches psychologiques et sociales, Vol. II

⁶⁸ Haute Autorité de Santé, Inpes. (2007) Structuration d'un programme d'éducation thérapeutique du patient dans le champ des maladies chroniques. Guide méthodologique. Saint-Denis la Plaine (France) : HAS p.19

⁶⁹ Les compétences d'autosoins et d'adaptation sont proposées en Annexe VII, p.X.

comme l'apprentissage : « *Les jeux contribuent à l'acquisition ou à la restauration de compétences tout en privilégiant la notion de plaisir. Ils instaurent une dynamique au sein du groupe, un rythme, une finalité, une cohérence et sont un moyen qui permet une approche différente des savoirs, savoir-faire, savoir-être par le biais d'une émulation.* »⁷⁰

L'émulation, notamment la pairémulation, est un facteur important dans l'évolution des capacités d'une personne au cours d'un programme d'ETP. Selon le Groupement Français des Personnes Handicapées (GFPH), la pairémulation se définit comme « *la transmission par les personnes handicapées autonomes, pour les personnes handicapées en recherche d'autonomie, et avec le but de renforcer la conscience de ces dernières sur leurs possibilités, leurs droits et leurs devoirs* ». Il est donc important lorsqu'on dispense un atelier d'ETP de favoriser les échanges entre les patients, de faire émerger une dynamique collective, et faire ressurgir des solutions par eux-mêmes: ils se communiquent leurs savoir-faire entre eux. Le fait de pouvoir s'identifier à une personne ayant vécu un parcours similaire renforce l'acceptation d'une situation et la mise en œuvre de solutions comparé au discours d'un thérapeute : « *[La pairémulation] présente l'avantage indéniable d'être une transmission de l'expérience directe et pratique de situations similaires à celle qu'il s'agit de résoudre. En ce sens, l'importance du savoir d'expérience est revendiquée. Le point de vue du spécialiste est alors souvent ramené à une forme de carcan intellectuel sans lien avec le vécu de la personne handicapée, imposant des solutions préformatées.* »⁷¹ La période de paternalisme médical avec un soignant « sachant » et un patient « ignorant » est donc révolue. Il s'agit d'une démarche collaborative entre thérapeutes et personnes partageant leurs compétences, leurs connaissances et leurs expériences.

d) Réaliser une évaluation des compétences acquises, du déroulement du programme

Il existe plusieurs types d'évaluation des patients tout au long du programme d'ETP :

- **L'évaluation diagnostique** que nous avons décrite dans la première partie du processus, qui vise à faire un état des lieux des connaissances de base et à connaître le patient.
- **L'évaluation formative** destinée à la personne peut être effectuée tout au long du programme d'ETP. Elle permet de suivre l'apprentissage de la personne, le degré d'atteinte de ses objectifs et les points qui sont encore à approfondir.
- **L'évaluation sommative** à la fin du programme personnalisé afin d'étudier l'évolution des apprentissages de la personne, et d'identifier avec elle le suivi à mettre en place suite au programme d'ETP. Lors de cette évaluation il est également intéressant d'évaluer la satisfaction de la personne par rapport au programme d'ETP qu'elle a suivi.

L'auto-évaluation des thérapeutes est intéressante afin d'améliorer le programme et ses ateliers.

⁷⁰ Fédération Régionale des Acteurs en Promotion de la Santé (2016) *Les techniques de groupe en ETP*. Tours,p.3

⁷¹ GARDIEN E. (2010). La pairémulation dans le champ du handicap : Histoire, pratiques et débats en France. *Rhizome*, p.3

Enfin, des évaluations annuelles et quadriennales sont imposées par l'Agence Régionale de Santé pour faire un état des lieux du programme d'ETP, de son fonctionnement, de sa pertinence et de son efficacité.

5. Pourquoi l'ETP dans la prise en soins des personnes SED?

Les Syndromes d'Ehlers-Danlos sont des maladies chroniques, il est donc tout à fait légitime que les personnes SED se voient proposer un programme d'éducation thérapeutique du patient.

Le programme d'ETP facilite l'accès à plusieurs thérapeutes qui travaillent en collaboration dans un parcours commun. En effet, la prise en charge des SED doit être pluridisciplinaire afin d'être la plus efficace possible : « *Le [SED de] type hypermobile se caractérise par une hyperlaxité ligamentaire douloureuse, chronique et évolutive, ce qui impose une prise en charge pluridisciplinaire précoce et la plus rigoureuse possible afin d'éviter les complications et l'impotence inévitables qu'entraînent les luxations des petites et des grosses articulations.* »⁷²

Etant donné le fait que ce soient des maladies rares, ce moyen thérapeutique facilite la création de contacts des personnes SED pour rompre leur isolement, et permet de découvrir que des personnes éprouvent les mêmes difficultés. De par ces rencontres, l'ETP permet d'engendrer le processus de résilience et donc l'acceptation de la maladie chronique. Manciaux et al. définissent la résilience comme étant la « *capacité d'une personne ou d'un groupe à se développer bien, à continuer à se projeter dans l'avenir en dépit d'évènements déstabilisants, de conditions de vie difficiles, de traumatismes sévères* »⁷³ C'est un aspect important dans les SED car « *L'évolution est imprévisible et, de plus, inégale entre les diverses formes dans une même famille, ce qui complique l'organisation du projet de vie* »⁷⁴

L'ETP permet de découvrir et de s'approprier des activités nouvelles en fonction de ses capacités. De plus, en rendant la personne actrice de sa prise en soins, celle-ci sera plus à même de trouver des solutions lorsqu'elle se retrouve devant une difficulté, et de s'orienter vers les ressources adéquates. Ainsi, l'ETP permet d'inscrire la recherche de solutions par la personne de manière autonome et pérenne.

Enfin, un des buts principaux de l'ETP est la compréhension de la maladie par la personne. Grâce à ce programme, elle sera en mesure d'expliquer sa maladie et ses conséquences à ses proches, et sera ainsi mieux prise en compte par son entourage.

⁷² FRANCO I., PLAUCHU H. (2004) Les douleurs dans le syndrome d'Ehlers-Danlos du sujet jeune. *Doleurs Evaluation – Diagnostic – Traitements*, 5(4).p.192

⁷³ CYRULNIK B., MANCIAUX M., LECOMTE S., VANISTENDAEL S. (2001) La résilience : état des lieux. In M. Manciaux et al. *La résilience : résister et se reconstruire*. Genève : cahiers médicaux sociaux, pp.13-20.

⁷⁴ HAMONET C., BOUCAND M.H. DEYE M., MAGALHAES T. Les personnes avec un syndrome d'Ehlers-Danlos Apport de la médecine Physique et de réadaptation visible sur : http://claud.hamonet.free.fr/fr/art_sed-mpr.htm

6. Rôle de l'ergothérapeute dans un programme d'ETP

En tant qu'ergothérapeutes, nous avons un rôle à jouer dans le processus de changement d'une personne au cours de la démarche d'ETP : « *Les ergothérapeutes accompagnent les personnes dans un processus de changement (de leurs habitudes de vie, de leur manière d'agir) lorsque la restauration de l'état antérieur n'est plus possible, vers un nouveau équilibre et état de santé par le biais de l'engagement dans des activités signifiantes et significatives* »⁷⁵

Dans notre référentiel de compétences en Ergothérapie, la compétence 5 – Elaborer et conduire une démarche d'éducation et de conseil en Ergothérapie et en santé publique⁷⁶ – se coordonne parfaitement à la démarche d'éducation thérapeutique. En particulier, la sous-partie numéro 7 correspond à la philosophie de l'éducation thérapeutique du patient : « *5.7. Conduire une démarche de promotion de la santé et de prévention à travers des actions pédagogiques individuelles et collectives, en utilisant des techniques et des outils pédagogiques pertinents qui facilitent l'acquisition des compétences et en suscitant l'investissement des personnes et de leur entourage dans des activités signifiantes et significatives.* »⁷⁷

Par ailleurs, il est possible de croiser les compétences de l'ergothérapeute avec celles rencontrées dans le référentiel de compétences pour dispenser un atelier d'ETP.⁷⁸ Cela démontre que l'ergothérapeute a la légitimité de dispenser des ateliers dans un programme d'ETP.

IV. Hypothèse de réponse à la problématique

Nous avons défini la problématique suivante : Comment un atelier d'ETP dispensé par l'ergothérapeute influence-t-il les capacités fonctionnelles dans la vie quotidienne des personnes présentant un Syndrome d'Ehlers-Danlos ?

Au regard de notre partie théorique, notre hypothèse de réponse est la suivante :

L' « empowerment » et la pairémulation permettent à une personne atteinte de Syndrome d'Ehlers-Danlos d'améliorer durablement son indépendance dans ses activités signifiantes.

⁷⁵ OFFENSTEIN E. (2015). L'ergothérapeute, catalyseur du changement ? Dans MOREL-BRACQ M.C., TROUVE E., OFFENSTEIN E., QUEVILLON E., RIGUET K., HERNANDEZ H., UNG Y., GRAS C. (coord.), *L'activité humaine : un potentiel pour la santé ?* Paris : ANFE, De Boeck-Solal p.110

⁷⁶ La Compétence 5 du référentiel de compétences de l'ergothérapeute est proposée en Annexe VIII, p.XI.

⁷⁷ Arrêté du 5 juillet 2010 relatif au diplôme d'Etat d'ergothérapeute

⁷⁸ Un tableau de croisement de compétence est proposé en Annexe IX, p.XII.

V. Méthodologie de recherche

A. Choix de l'outil de recherche et de la population interrogée

La méthodologie d'enquête est mise en œuvre afin de vérifier ou d'infirmer l'hypothèse que nous avons élaborée.

Plusieurs outils de recherche s'offrent à nous : le questionnaire à choix multiples, l'entretien semi-directif ou le focus groupe, ou encore l'observation. Ces outils peuvent être utilisés auprès des ergothérapeutes ayant suivi des personnes SED, les personnes SED elles-mêmes ou leurs proches.

Nous avons choisi d'utiliser un questionnaire à choix multiple (QCM) informatique destiné aux personnes SED. Cet outil permet d'être diffusé largement afin d'obtenir un plus grand nombre de réponses par rapport aux possibilités des autres outils. Il permet d'être dépouillé plus facilement et d'effectuer des traitements quantitatifs pour rendre les résultats plus significatifs. Nous sommes conscients qu'en utilisant cet outil nous diminuons une part de liberté d'expression chez nos participants et que les réponses seront moins approfondies par rapport à un entretien. Lors de notre démarche exploratoire, nous avons pris contact avec des personnes SED à plusieurs reprises afin d'effectuer des entretiens semi-directifs et un focus groupe. Ces expériences nous ont permis d'élaborer plus précisément certains indicateurs au sein du questionnaire en complément de nos données théoriques. Nous avons pu également déceler le fait que les troubles de l'attention chez les personnes SED et leur besoin de reconnaissance rendaient les échanges chronophages. Par soucis d'optimisation des résultats et de disponibilité dans les autres domaines régissant notre formation nous avons donc choisi le questionnaire à choix multiples.

Etant donné que notre question de recherche émet une comparaison entre un atelier d'éducation thérapeutique du patient dispensé par un ergothérapeute et un suivi en Ergothérapie dans un programme de rééducation, ce questionnaire s'adressera non seulement aux personnes ayant pu bénéficier d'un programme d'éducation thérapeutique mais également à ceux ayant intégré un programme de rééducation. Nos critères d'inclusion pour la participation à cette enquête sont donc les suivants : être atteint d'un Syndrome d'Ehlers-Danlos et avoir pu bénéficier d'une prise en soins (programme de rééducation ou éducation thérapeutique du patient). L'objectif avec ces personnes sera de recueillir des informations quant à l'histoire de leur pathologie, d'évaluer leur indépendance dans les activités significatives avant et après leur prise en soins, et de déterminer quels ont été les éléments qui leur ont permis de faire varier leurs capacités.

Nous avons également pensé nous adresser aux ergothérapeutes diplômés d'Etat ayant suivi des personnes atteintes du SED dans le cadre d'un programme d'éducation thérapeutique du patient. Cet outil de recherche nous aurait permis d'obtenir des éléments plus objectifs du fait de la distance thérapeutique et de leurs connaissances dans ce domaine. Nous avons cependant préféré le fait de nous adresser directement aux personnes SED dans la continuité de l'ETP qui place la personne au centre de sa prise en soins et qui la définit en tant qu'actrice principale.

B. Méthodologie du recueil de données

En amont de notre questionnaire⁷⁹, nous avons mis en place une note explicative décrivant notre travail de recherche et mettant à disposition nos coordonnées si les personnes qui répondent au questionnaire avaient besoin d'être guidées, notamment pour les questions 14 à 18. Cette note explicative est suivie d'un formulaire de consentement : si la personne a bien pris connaissance de l'étude et consent à y participer, elle accède au questionnaire. Dans le cas contraire, le questionnaire n'est pas accessible.

Le questionnaire en lui-même comprend 29 questions que l'on peut regrouper en 6 catégories : les données sociodémographiques pour les questions 1 à 4, l'histoire et le vécu de la maladie pour les questions 5 à 8 et 14. Les questions 9 à 11 et 13 nous permettent de nous assurer que la personne a bien bénéficié d'une prise en soins, et d'identifier s'il s'agit d'un programme de rééducation ou d'éducation thérapeutique du patient pour pouvoir les différencier par la suite. Les questions 15 à 18 évaluent l'évolution de l'indépendance au cours de la prise en soins. Nous nous sommes inspirés de la Mesure Canadienne du Rendement Occupationnel (MCRO) pour étudier l'évolution de l'indépendance. Ce dernier concept d'indépendance que nous avons défini dans notre partie théorique et repris dans notre hypothèse n'est pas facilement évaluable. Nous avons donc dû nous référer à des indicateurs permettant de l'évaluer. Nous avons dans un premier temps pensé utiliser la Mesure d'Indépendance Fonctionnelle (MIF), un outil validé tout comme la MCRO et fréquemment utilisée par les ergothérapeutes. Cependant, la MIF requiert le regard expert de l'ergothérapeute pour être complétée et ne prend pas en compte les activités significatives de la personne. Nous nous sommes alors tournés vers la MCRO qui nous a semblée plus adéquate. En effet, elle permet d'évaluer l'indépendance par l'intermédiaire de deux indicateurs : le rendement, c'est-à-dire l'efficacité dans la réalisation des activités intégrant les capacités fonctionnelles, et la satisfaction quant à ce rendement. De plus, la MCRO est l'outil de mesure du MCRO-P qui, tout comme l'ETP, place la personne au centre de la réflexion et de l'action.

La cinquième catégorie correspond aux questions 12 et 19 à 23 qui étudient les éléments qui ont fait varier les capacités des participants, ainsi que leur satisfaction par rapport à leur prise en soins. Enfin, les questions 24 à 29 s'intéressent à la suite de la prise en soins et à la pérennité de l'indépendance de la personne dans ses activités significatives selon le moyen thérapeutique employé.

C. Passation et méthodologie de l'analyse de données

Les personnes atteintes de SED ayant bénéficié d'une prise en soins de type programme de rééducation ou éducation thérapeutique du patient s'avérant être relativement « rares », nous avons décidé de diffuser notre questionnaire par l'intermédiaire d'un réseau social. Nous avons pris contact avec les administrateurs de trois associations qui réunissent des personnes SED.⁸⁰

⁷⁹ Notre trame de questionnaire est proposée en annexe méthodologique (cf Annexe 1, p.1)

⁸⁰ Nos autorisations de diffusion sont proposées en annexe méthodologique (cf Annexe 2, 3 et 5, pp.10,11 et 17)

Nous avons également pour projet d'envoyer notre outil d'enquête de manière individuelle aux personnes ayant bénéficié du programme d'éducation thérapeutique du patient PrEduSED© par l'intermédiaire du Centre des Massues de Lyon, malheureusement pour des raisons administratives ce projet n'a pas pu aboutir⁸¹. Nous avons pu tout de même nous adresser aux personnes SED ayant bénéficié d'un programme d'ETP dans ce centre de rééducation grâce à l'association regroupant des personnes SED qui est rattachée au même programme.

Nous avons pu obtenir 18 réponses par ce moyen de diffusion. Parmi ces réponses, 11 personnes ont bénéficié d'un programme de rééducation, et 7 ont bénéficié d'un programme d'éducation thérapeutique du patient.

Grâce au logiciel que nous avons utilisé pour élaborer notre questionnaire en ligne et recueillir les données, nous avons pu rassembler toutes les réponses dans un logiciel tableur⁸². Nous avons par la suite regroupé les réponses par type de prise en soins et analysé chaque catégorie précédemment présentées.

VI. Analyse des résultats

A présent, nous souhaitons confronter les données que nous avons pu recueillir grâce à notre questionnaire au regard de notre cadre théorique. Cette partie sera donc composée de la synthèse des éléments obtenus ainsi que de leur analyse.

Notre analyse sera construite selon les catégories que nous avons décrites précédemment. Nous informons que par respect de l'anonymat de nos répondants, nous ne leur avons pas demandé de décliner leur identité. Tous les participants ont déclaré avoir pris connaissance de leurs droits et consentent à participer à notre étude. Enfin, nous rappelons que notre étude est fondée sur le témoignage de deux petits groupes de population : 11 personnes atteintes de SED ayant bénéficié d'un programme de rééducation, et 7 personnes ayant bénéficié d'un programme d'éducation thérapeutique du patient. Ils ne sont donc pas significatifs et représentatifs de l'ensemble des personnes atteintes de cette pathologie. Nous ne nous permettrons donc pas de généraliser nos résultats.

Tout en étant une étude cas-témoin, nous avons décidé dans les deux premières parties « A. Données sociodémographiques » et « B. Histoire et vécu de la maladie » de ne pas séparer les deux groupes afin d'avoir une vision globale des participants dans un premier temps, et de pouvoir comparer les données que nous avons recueillies avec celles présentes dans notre partie théorique. De plus, les deux groupes sont relativement homogènes.

⁸¹ Echange de mails en annexe méthodologique (Annexe 4, p.12)

⁸² Un tableau récapitulatif des réponses est proposé en annexe méthodologique (Annexe 6, p.18)

A. Données sociodémographiques

Les premières questions consistent en un recueil de données sur la personne. Elles permettent d'établir un premier contact avec elle avec des questions relativement simples, ayant également comme objectif de la mettre en confiance.

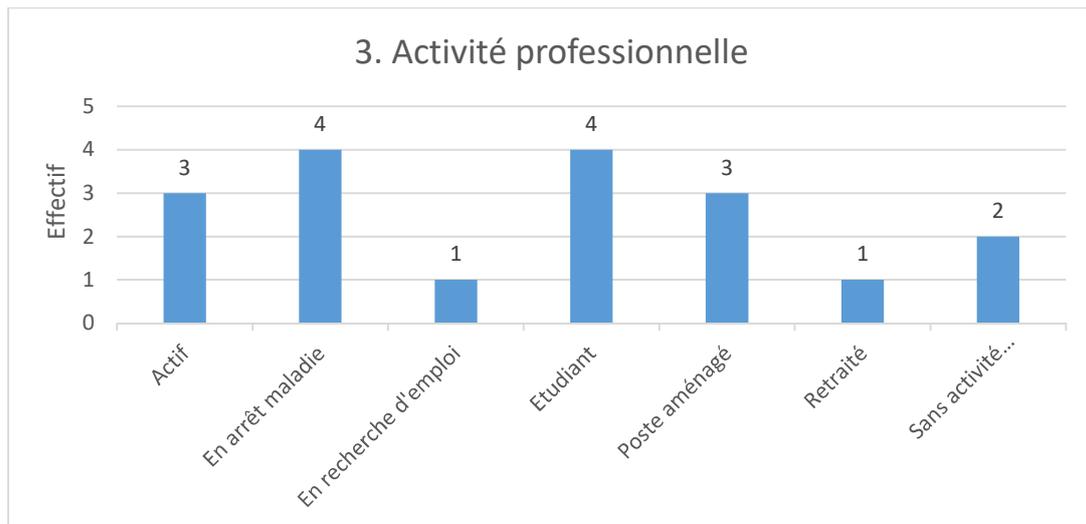
La première question consiste à savoir si la personne est un homme ou une femme. 17 des personnes qui ont répondu sont de sexe féminin, 1 personne est de sexe masculin. En regard de notre partie théorique, le fait que l'expression du SED se fait davantage chez les femmes que chez les hommes est donc vérifié.

La seconde question correspond à l'obtention de la catégorie d'âge de la personne. 7 personnes ont un âge compris entre 18 et 35 ans, 8 personnes ont un âge compris entre 36 et 50 ans et 3 personnes ont plus de 50 ans. Aucune personne mineure n'a répondu à notre questionnaire. Ceci peut s'expliquer par le fait que les centres de rééducation accueillent des personnes adultes, les mineurs n'ont donc sans doute pas encore eu de lien avec des programmes de rééducation ou d'éducation thérapeutique du patient, mais peuvent être suivi dans des SESSAD (service d'éducation spéciale et de soins à domicile) par exemple.

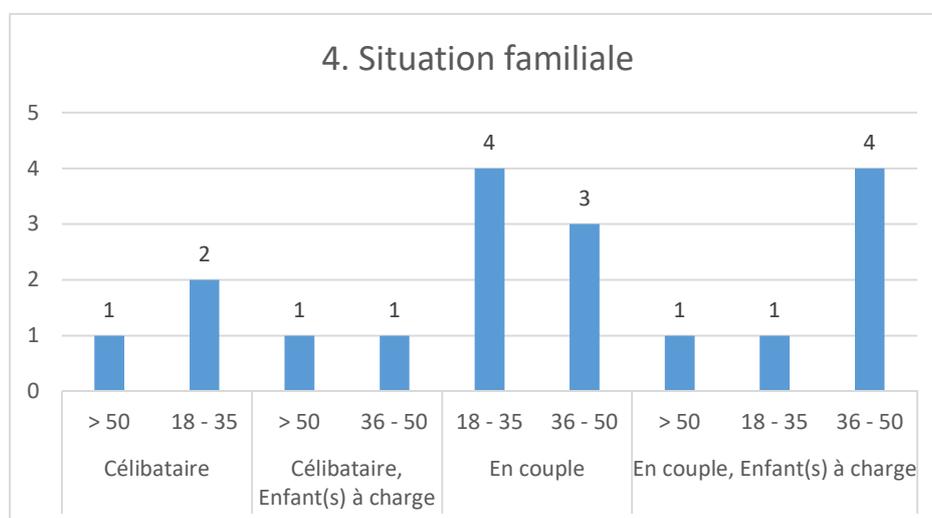
Nous avons mis en relation les catégories d'âge en fonction du temps d'errance diagnostique. Afin de mesurer le temps d'errance diagnostique, nous avons calculé la différence entre l'élément temporel recueilli à la question 6 : « Depuis combien de temps avez-vous ressenti les premiers signes du SED ? » et celui recueilli à la question 5 : « Depuis quand le diagnostic de SED a-t'il été posé ? » Nous pouvons ainsi nous rendre compte que plus les personnes ont un âge avancé, plus le temps d'errance diagnostique est grand. Comme nous avons pu le décrire dans notre partie théorique, plus le temps d'errance diagnostique est grand, moins l'acceptation d'une nouvelle thérapie est évidente. Le fait que les personnes de plus de 50 ans soient moins nombreuses à répondre à notre outil d'enquête peut également s'expliquer par son mode de diffusion. En effet, ces personnes ne sont pas aussi présentes sur les réseaux sociaux que les générations plus récentes.

Catégorie d'âge	Temps d'errance diagnostique (en années)
18 - 35 ans	2
	9
	10
	14
	18
	19
	20
Moyenne:	13,14285714
36 - 50 ans	7
	12
	13
	15
	21
	26
	29
34	
Moyenne:	19,625
> 50 ans	2
	32
	38
Moyenne:	24

Avec la question 3 « Quelle est votre situation professionnelle ? » nous pouvons remarquer que l'activité professionnelle chez nos participants est hétérogène. 6 personnes sont actives professionnellement (dont 3 avec un poste de travail aménagé) et 4 personnes sont étudiantes. 4 personnes sont en arrêt maladie. Nous avons intégré les personnes ayant répondu « autre : inapte AAH, invalidité... » dans cette dernière catégorie. Nous pouvons dès à présent observer que le SED a un fort impact sur l'activité professionnelle puisque 38% des participants (en arrêt maladie + poste aménagé) ont eu recours à l'intervention de la médecine du travail. Parmi les autres participants, une personne est en recherche d'emploi, une personne est retraitée, et 2 personnes n'ont pas d'activité professionnelle.



La quatrième question concerne la situation familiale. Deux tiers des répondants sont en couple. La majorité des participants peuvent donc avoir des potentiels aidants au quotidien. Ce ne sont pas forcément les plus jeunes qui sont célibataires puisque parmi les 5 célibataires, une personne a entre 36 et 50 ans, et 2 personnes ont plus de 50 ans. Parmi elles, 2 personnes sont célibataires avec des enfants à charge. Nous pouvons nous demander si la maladie a eu un impact sur la situation familiale de ces dernières personnes. Aucun des participants n'a d'enfant indépendant.

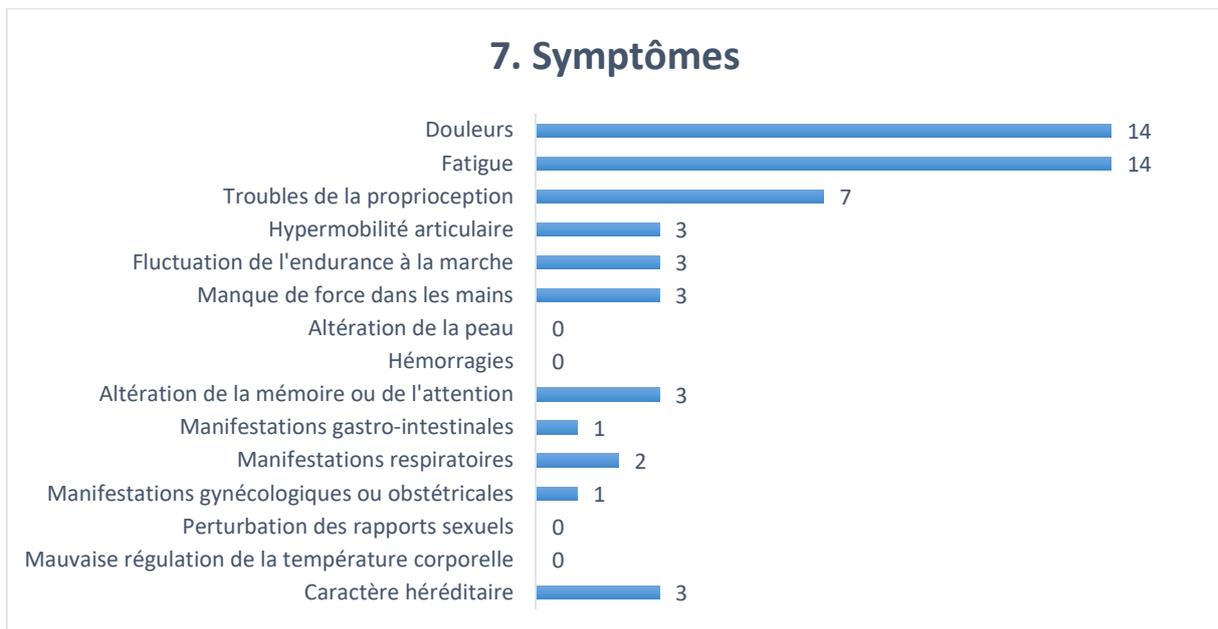


B. Histoire et vécu de la maladie

Comme décrit dans la partie précédente, nous avons calculé le temps d'errance diagnostique des participants grâce aux questions 5 et 6. En moyenne ce temps d'errance est de 17,8 ans. Ce nombre coïncide avec les valeurs que nous avons retrouvées dans la littérature, à savoir une moyenne de 21 ans d'errance diagnostique. Notre moyenne est sans doute sous-estimée car certains participants n'ont pas indiqué une date précise mais, une indication par rapport à leur âge. N'ayant pas leur âge exact, nous nous sommes alors basés sur l'âge minimal de leur catégorie pour avoir une estimation.

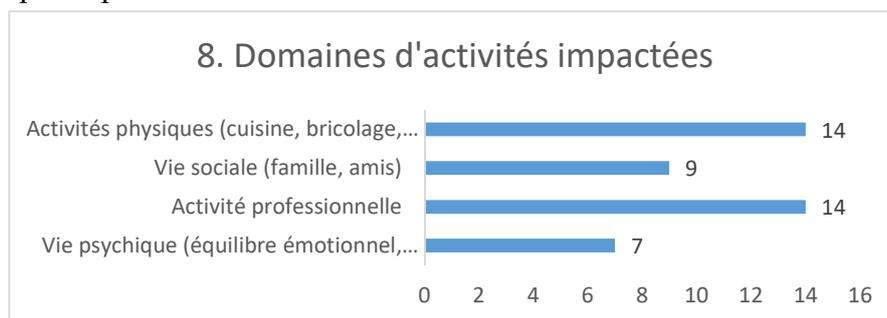
Plus les personnes sont jeunes, plus le temps d'errance diagnostique est réduit. Ceci est certainement dû au fait que la connaissance de la maladie et le chemin diagnostic se sont mieux développés ces dernières années grâce aux Plans Nationaux Maladie Rare: la grande majorité des diagnostics ont été effectués après 2010 chez nos participants.

La question 7 propose aux participants de cocher les 3 principales difficultés de la maladie qu'ils présentent. Nous retrouvons le fait que les douleurs et la fatigue sont les deux principaux symptômes dans le SED. Les troubles de la proprioception sont également fréquemment présents. Suivent ensuite l'hypermobilité articulaire, la fluctuation de l'endurance à la marche, le manque de force dans les mains, l'altération de la mémoire ou de l'attention et les manifestations respiratoires. Le caractère héréditaire est également un point important. 2 personnes sur les 3 ayant retenu ce point n'ont pas d'enfants. Est-ce un choix volontaire par rapport aux conséquences de leur maladie et à son hérédité ?



La question 8 s'intitule « Dans quel(s) domaine(s) avez-vous rencontré des difficultés du fait de la maladie ? ». Ici, notre objectif est d'avoir une vision assez globale des domaines perturbés, qui nous permettrait de confirmer la pertinence de notre recherche (les activités sont-elles réellement perturbées par le SED ?). En effet, nous attendons que les participants nous exposent des domaines qui se voient perturbés par la maladie, domaines que nous approfondirons dans la question 14. Comme nous l'avons étudié dans notre partie théorique, les difficultés conséquentes du SED sont multiples. Ce sont les activités physiques et l'activité professionnelle

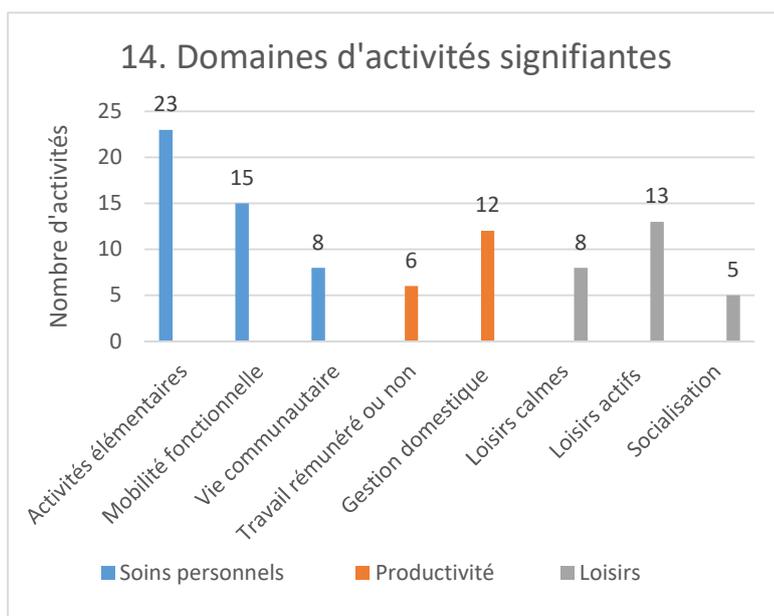
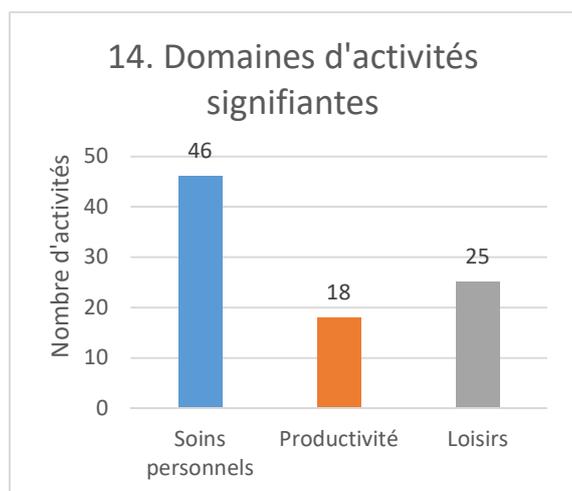
qui sont les plus sévèrement touchées. La vie sociale est également impactée. En regard de ces difficultés, nous pouvons aisément comprendre que des difficultés psychiques sont relevées par un tiers de nos participants.



La question 14 nous permet de cibler plus précisément les activités mettant les participants en difficulté : « Avant votre prise en soins, citez 5 activités qui étaient importantes pour vous et que vous ne pouviez plus faire aussi bien que vous le vouliez du fait de la maladie. Pensez à une journée type. (Parmi vos activités de gestion domestique, de travail, de soins personnels (alimentation, toilette, habillage...) et vos loisirs) »

Nous nous basons sur la trame de la Mesure Canadienne du Rendement Occupationnel (MCRO) pour élaborer et étudier cette question. En effet, la première étape dans cet outil d'évaluation est l'identification des problèmes de rendement occupationnel. Nous leur demandons de choisir 5 activités qui leur semblent importantes. Cette phase nous permet de cibler les activités significantes des participants pour lesquelles ils éprouvent des difficultés.

En regard du Modèle Canadien du Rendement Occupationnel et de la Participation (MCRO-P), nous pouvons remarquer que les activités significantes citées par les participants peuvent se regrouper dans les 3 domaines du champ de l'occupation : les soins personnels, la productivité et les loisirs. Nous avons transposé les activités significantes mettant en difficulté les participants dans un tableau consultable en annexe.⁸³



⁸³ Un tableau présentant la catégorisation des activités significantes est proposé en Annexe X, p.XIII.

Le domaine « soins personnels » comporte les activités jugées importantes qui mettent le plus en difficulté les participants. En effet, la moitié de l'ensemble des activités citées se retrouvent dans ce domaine. Celui-ci est composé des activités élémentaires évoquées 23 fois, de la mobilité fonctionnelle évoquée 15 fois et de la vie communautaire évoquée 8 fois. Nous remarquons que les activités de toilette, d'habillage, la marche et la conduite sont les plus fréquemment évoquées.

Le domaine « productivité » est composé du travail rémunéré ou non évoqué 6 fois, et de la gestion domestique évoquée 12 fois. Nous remarquons que l'activité professionnelle, le ménage, la gestion du linge et la préparation des repas sont fréquemment évoqués.

Le domaine « loisirs » est composé des loisirs calmes évoqués 8 fois, des loisirs actifs évoqués 13 fois et de la socialisation évoquée 5 fois. Jouer avec ses enfants, faire du sport et mener une conversation sont les activités les plus fréquemment évoquées.

C. Type de prise en soins

Les questions 9, 10, 11 et 13 de notre outil d'enquête nous permettent d'une part de vérifier si le profil des participants qui ont répondu à notre questionnaire correspond à notre recherche. D'autre part, elles nous permettent de les séparer en deux groupes selon le moyen thérapeutique dont ils ont bénéficié. Nous pourrions par la suite effectuer la comparaison entre l'apport d'indépendance suite à un programme de rééducation ou suite à un programme d'éducation thérapeutique du patient sous la forme d'une étude cas-témoin.

Selon la question 9 « Avez-vous bénéficié d'une prise en soins ? », tous les participants ont bien bénéficié d'une prise en soins.

Selon la question 13 « Avez-vous bénéficié d'un programme d'éducation thérapeutique ? », nous pouvons identifier que 7 participants ont suivi un programme d'éducation thérapeutique du patient, et 11 participants ont suivi un programme de rééducation.

Les questions 10 « Dans quelle ville avez-vous bénéficié d'une prise en soins ? » et 11 « A quel moment ? Vous rappelez-vous de la période et des dates ? » nous permettent d'observer si certains participants ont pu suivre conjointement leurs prises en soins. Parmi ceux ayant bénéficié d'un programme de rééducation, il n'y a aucune correspondance entre le lieu et la date. Ceux qui ont bénéficié d'un programme d'éducation thérapeutique du patient l'ont effectué principalement à Lyon, dont 3 participants en 2014 et 3 participants en 2016. Malheureusement les mois ne sont pas spécifiés. Il se peut donc que certains participants ont effectué conjointement un programme d'ETP, mais nous ne pouvons pas l'affirmer.

18 personnes ont participé à notre étude, cependant, nous avons été contraints de ne pas prendre en compte les données de l'une d'entre elle : en effet, cette personne ne semble pas avoir compris comment répondre à nos questions 15 à 18 malgré les exemples donnés, la simplification des échelles et la transmission de nos coordonnées. Nous avons donc préféré établir nos analyses statistiques en ôtant ses valeurs, afin d'éviter un biais trop important. A ce stade de notre étude sont donc retenus :

- 7 participants dans le groupe programme d'ETP (groupe test)
- 10 participants dans le groupe programme de rééducation (groupe témoin)

D. Evolution de l'indépendance dans les activités significantes

Pour évaluer l'indépendance avant et après la prise en soins des participants, nous nous sommes référés à ses indicateurs : le rendement et la satisfaction liée à ce rendement.

Rendement :

Nous avons évalué le rendement des participants dans chacune de leurs activités significantes avant et après leur prise en soins, par l'intermédiaire des questions 15 et 17 : 15 « Évaluez votre efficacité dans la réalisation de ces activités sur une échelle de 0 à 4 avant la prise en soins (le 0 correspond à une efficacité nulle et le 4 à une efficacité maximale) », 17 « Évaluez votre efficacité dans la réalisation de ces activités sur une échelle de 0 à 4 après votre prise en soins (le 0 correspond à une efficacité nulle et le 4 à une efficacité maximale) »

Comme décrit précédemment, nous nous sommes basés sur la trame de la Mesure Canadienne du Rendement Occupationnel (MCRO). Afin d'assurer la compréhension de nos questions par nos participants, nous avons préféré utiliser le terme « efficacité » plutôt que « rendement ». Nous avons également réduit l'échelle de cotation initialement déterminée de 1 à 10, en une échelle de 0 à 4 en leur donnant un exemple et en décrivant chaque item de cotation : 0: Je ne suis pas du tout efficace, 1: Je suis très peu efficace, 2: Je suis moyennement efficace, 3: Je suis efficace, 4: Je suis très efficace.

Pour évaluer l'évolution du rendement avant et après la prise en soins de nos participants, nous avons calculé la différence entre la note finale et la note initiale du rendement pour chaque activité chez chacun des participants.

Nous avons ensuite établi une fiche statistique descriptive pour chacun des groupes :

Groupe Test	
Moyenne	1,6
Médiane	2
Ecart-type	0,847140519
Variance	0,717647059
Max	4
Min	0
Taille de l'échantillon	35

Groupe Témoin	
Moyenne	0,36
Médiane	1
Ecart-type	0,80203822
Variance	0,643265306
Max	2
Min	-1
Taille de l'échantillon	50

La moyenne (m) correspond à la somme des différences entre les notes finales et les notes initiales du rendement, divisée par cinq fois le nombre de participants dans le groupe correspondant. Le chiffre cinq correspond au nombre d'activités significantes de chaque participant. Cela correspond à la formule mathématique suivante, avec n (taille de l'échantillon) = le nombre de participants dans le groupe x 5:

$$m = \frac{1}{n} \sum_{i=1}^n (\text{rendement final} - \text{rendement initial})_i$$

En comparant au premier abord les deux fiches statistiques, nous remarquons qu'en moyenne le programme d'ETP tend à augmenter davantage le rendement de ses participants de +1,6/4 comparé au programme de rééducation qui l'augmente de +0,36/4.

Si nous comparons les médianes, c'est-à-dire les valeurs au centre de chaque échantillon, le constat est sensiblement le même : le programme d'ETP tend à augmenter davantage le rendement de ses participants de +2/4 que le programme de rééducation qui l'augmente de +1/4.

Nous observons que certaines valeurs sont négatives dans le groupe programme de rééducation : cela signifie que des participants se sentent moins efficaces après leur prise en soins qu'avant.

L'écart-type et la variance sont des mesures de dispersion des données : nous pouvons constater que ces deux mesures sont faibles car inférieures à 1, donc les différences d'évolution sont très proches de la moyenne dans chaque groupe. Cela signifie que les groupes sont homogènes et que les moyennes sont significatives.

Afin de pouvoir affirmer que le programme d'ETP améliore davantage le rendement par rapport à un programme de rééducation, nous allons appliquer le test d'hypothèse Z. En effet, un test d'hypothèse permet de comparer deux mêmes paramètres (ici les moyennes) calculés sur deux populations pour déterminer si ces populations sont identiques ou non.

Notre test d'hypothèse se base sur le couple d'hypothèses suivant :

- H0 : l'amélioration du rendement est équivalente pour les deux prises en soins
- H1 : le programme d'ETP améliore davantage le rendement que le programme de rééducation

Il s'agit d'un test unilatéral car nous ne cherchons pas à démontrer une simple différence comme le ferait un test bilatéral, mais une amélioration. Nous définissons le risque α à 5%, qui permet de définir la zone de rejet du test.

Ici, nos deux échantillons sont supérieurs à 30. Nous devons donc utiliser le test d'hypothèse reposant sur la statistique Z, qui suit la loi normale centrée réduite $N(0,1)$. Dans le cas contraire nous aurions utilisé le test T de Student. Nous avons vérifié que les variances de nos deux échantillons sont homogènes. Les conditions d'application sont réunies.

Nous appliquons alors la formule mathématique suivante :

$$z_{obs} = \frac{m_A - m_B}{\sqrt{\frac{S_A^2}{n_A} + \frac{S_B^2}{n_B}}}$$

m : moyenne
S : variance de l'échantillon
n : taille de l'échantillon
A : Groupe Test
B : Groupe Témoin

$$z_{obs} = 8,18$$

z calculé (z_{obs}) est comparé avec la valeur $z_{2,\alpha}$ lue sur la table de la loi normale centrée réduite pour un risque d'erreur α fixé à 5% : $z_{2,\alpha} = 1,64$

$$z_{obs} = 8,18 > z_{2,\alpha} = 1,64 : \text{l'hypothèse H0 est rejetée au profit de H1}$$

Le programme d'ETP améliore davantage le rendement que le programme de rééducation.

Satisfaction liée au rendement :

Nous avons procédé de la même façon pour la satisfaction liée au rendement avec les questions 16 et 18 : 16 « Évaluez le degré de satisfaction que cette efficacité vous apportait sur une échelle de 0 à 4 (le 0 correspond à une très faible satisfaction et le 4 à une très grande satisfaction) », 18 « Évaluez le degré de satisfaction que cette efficacité vous apporte sur une échelle de 0 à 4 (le 0 correspond à une très faible satisfaction et le 4 à une très grande satisfaction) ». La description des items est la suivante : 0: Je ne suis pas du tout satisfait(e), 1: Je suis très peu satisfait(e), 2: Je suis peu satisfait(e), 3: Je suis satisfait(e), 4: Je suis très satisfait(e).

Pour évaluer l'évolution de la satisfaction avant et après la prise en soins de nos participants, nous avons calculé la différence entre la note finale et la note initiale de la satisfaction pour chaque activité chez chacun des participants. Nous avons ensuite établi une fiche statistique descriptive pour chacun des groupes :

Groupe Test	
Moyenne	1,69
Médiane	2
Ecart-type	0,900046684
Variance	0,810084034
Max	3
Min	0
Taille de l'échantillon	35

Groupe Témoin	
Moyenne	0,66
Médiane	0,5
Ecart-type	1,153698578
Variance	1,331020408
Max	3
Min	-1
Taille de l'échantillon	50

Nous avons calculé la moyenne grâce à cette formule mathématique :

$$m = \frac{1}{n} \sum_{i=1}^n (\text{satisfaction finale} - \text{satisfaction initiale})_i$$

A nouveau, nous pouvons voir au premier abord que la satisfaction liée au rendement des participants est meilleure suite à un programme d'ETP (moyenne +1,69/4, médiane : +2/4) comparé à un programme de rééducation (moyenne +0,66/4, médiane +0,5/4). Tout comme le rendement, certaines données sont négatives dans le groupe témoin : la satisfaction est, pour certains participants, inférieure suite à leur prise en soins de type programme de rééducation.

Nous allons appliquer le test d'hypothèse Z pour étudier si nous pouvons affirmer que le programme d'ETP améliore davantage la satisfaction par rapport à un programme de rééducation. Les variances de nos échantillons sont homogènes et les tailles des échantillons sont supérieures à 30 dans les deux groupes : nous pouvons utiliser le test d'hypothèse reposant sur la statistique Z, qui suit la loi normale centrée réduite $N(0,1)$.

Notre test d'hypothèse se base sur le couple d'hypothèses suivant :

- H_0 : l'amélioration de la satisfaction est équivalente pour les deux prises en soins
- H_1 : le programme d'ETP améliore davantage la satisfaction que le programme de rééducation

En appliquant la formule précédemment décrite, nous avons $Z_{\text{obs}} = 4,42$.

$$Z_{\text{obs}} = 4,42 > Z_{2,\alpha} = 1,64 : \text{l'hypothèse } H_0 \text{ est rejetée au profit de } H_1$$

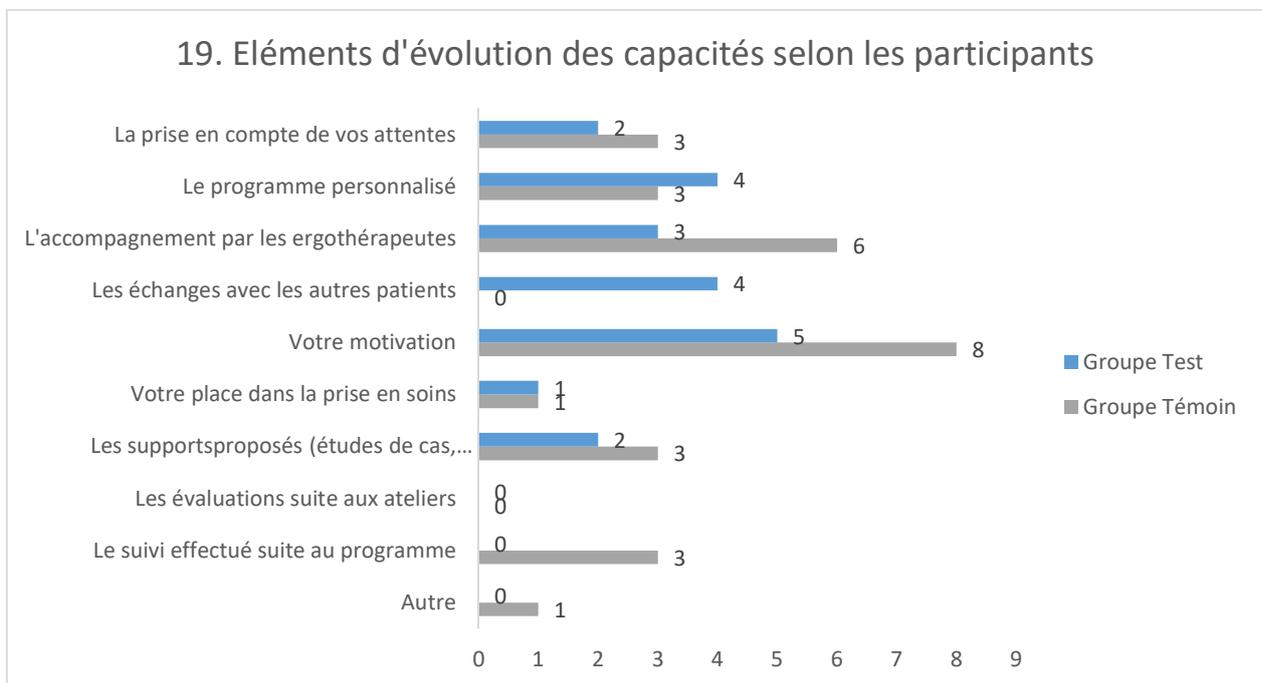
Le programme d'ETP améliore davantage la satisfaction que le programme de rééducation.

Le rendement et la satisfaction sont plus fortement améliorés par un programme d'ETP. Nous pouvons donc en conclure qu'un programme d'ETP améliore davantage l'indépendance comparé à un programme de rééducation.

Nous allons à présent étudier les éléments qui favorisent l'évolution des capacités fonctionnelles dans un programme d'éducation thérapeutique du patient, et qui pourraient expliquer la différence entre l'efficacité des deux moyens thérapeutiques sur l'indépendance de nos participants.

E. Éléments favorisant l'évolution des capacités fonctionnelles

Nous avons cherché à savoir quels sont les éléments, d'après les participants, qui ont favorisé l'évolution de leurs capacités par la question 19 : « Selon vous quels sont les 3 éléments principaux qui ont fait évoluer vos capacités ? »

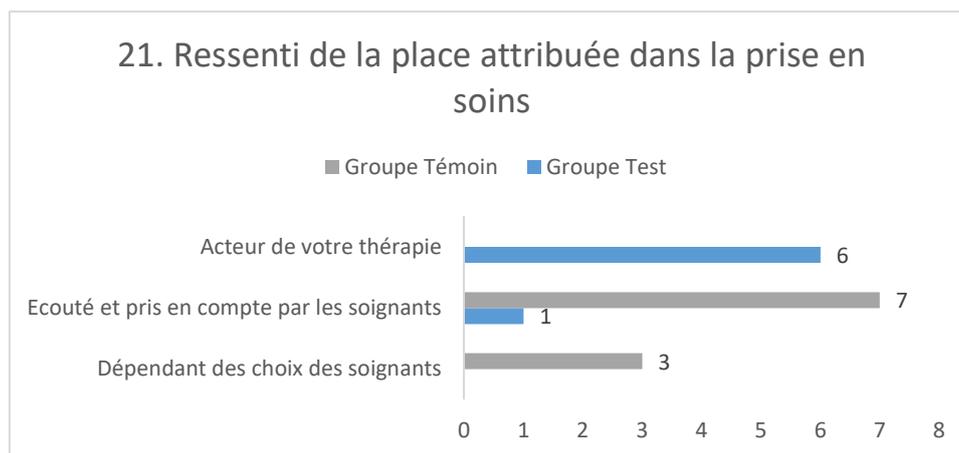
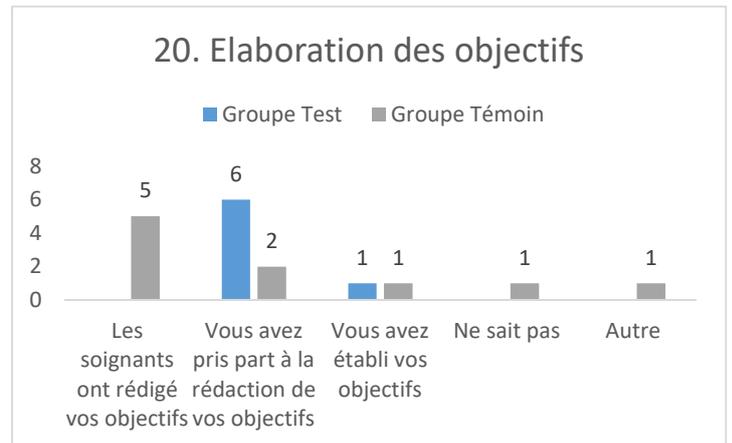
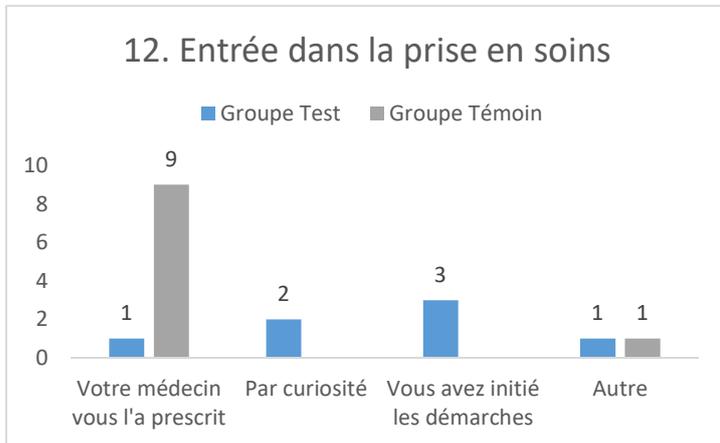


Parmi le groupe ETP : le programme personnalisé, les échanges avec les autres patients et leur motivation sont des éléments qui, pour eux, ont favorisé l'évolution de leurs capacités. La motivation est également importante pour le groupe programme de rééducation, tout comme l'accompagnement par les ergothérapeutes. Nous pouvons noter qu'aucune personne dans ce second groupe n'a évoqué « les échanges avec les autres patients ». En effet, nous verrons par la suite dans la question 25 qu'elles n'ont pas eu de contact avec les autres personnes SED durant leur prise en soins. Une personne a indiquée autre : « pas de changement au contraire ». Cela rejoint ce que nous avons étudié précédemment, à savoir la diminution du rendement et de la satisfaction liée à ce rendement, et donc une diminution de l'indépendance dans les activités significatives chez certains participants suite à un programme de rééducation.

Nous avons pu voir dans notre partie théorique que l'« empowerment » est un élément clé dans un programme d'ETP. Ce concept comprend la motivation de la personne pour s'engager dans sa prise en soins, mais également le fait d'être acteur à part entière au sein de celle-ci. Par les

questions 12, 20 et 21 nous avons voulu évaluer le rôle qui leur a été attribué dans chacun des groupes :

- 12. « Comment avez-vous été amené à participer à cette prise en soins ? »
- 20. « Comment vos objectifs ont-ils été élaborés dans votre prise en soins ? »
- 21. « Quel est votre ressenti par rapport à la place que vous occupiez durant votre prise en soins ? »



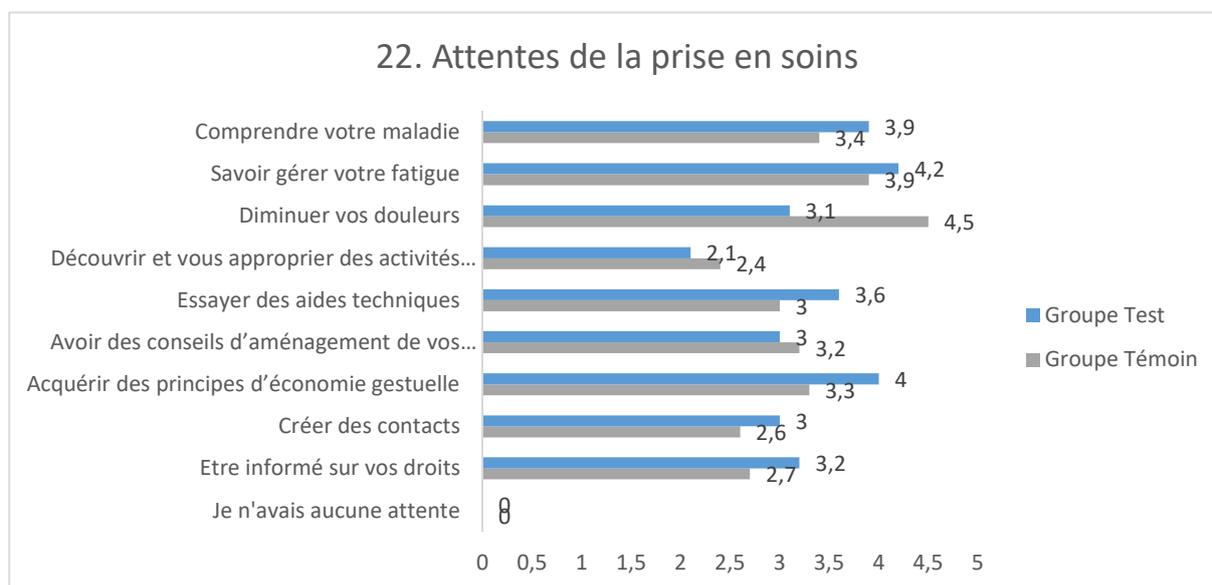
Nous constatons que les actes et les ressentis dans le groupe ETP amènent à ce que la personne participe davantage à son projet thérapeutique par rapport au groupe programme de rééducation. En effet, ils sont plus nombreux à avoir fait le premier pas pour intégrer leur prise en soins, et les soignants leur ont donné une place lors de l'élaboration de leurs propres objectifs. Ils se sont donc majoritairement sentis acteurs de leur thérapie.

Nous avons ensuite voulu connaître les motivations d'entrée dans la prise en soins des participants, ainsi que les réponses qui leurs ont été apportées, par les questions 22 à 24 :

- 22. « Quelles attentes aviez-vous de votre prise en soins ? »
- 23. « En quoi votre prise en soins a-t-elle répondu à vos attentes ? »
- 24. « En quoi votre prise en soins n'a-t-elle pas répondu à vos attentes ? »

Dans la question 22, les participants pouvaient coter sur une échelle de 0 à 5 (le 0 correspond à une absence d'attente et le 5 à une attente très grande) leur degré d'attente pour des propositions d'attentes définies. Nous avons calculé les moyennes de ces cotations dans chacun des deux groupes. Nous pouvons constater que, globalement, les attentes sont identiques dans les deux

groupes. La diminution des douleurs, la gestion de la fatigue, la compréhension de la maladie et l'acquisition des principes d'économie gestuelle sont les domaines qui sont les plus mis en valeur.



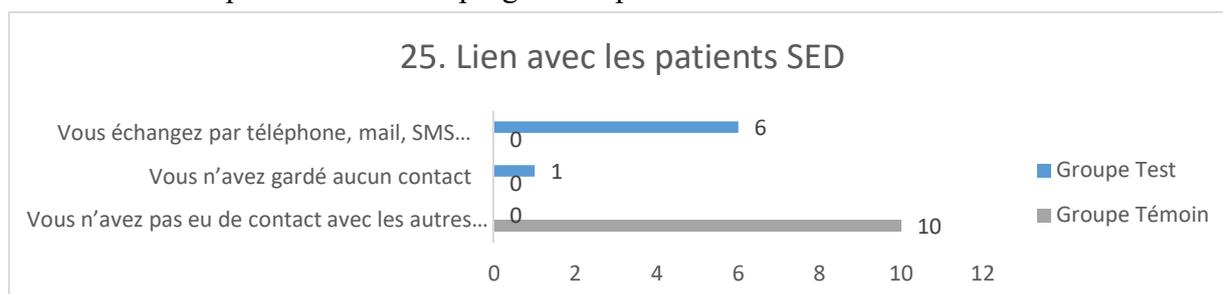
Les points forts qui ressortent de la prise en soins dans le groupe témoin avec la question 23 sont le fait de se sentir écouté (cité à 3 reprises), compris, d'être suivi par des soignants, et d'acquérir de l'autonomie. Le fait de se sentir écouté et compris ressort également dans le groupe test. Pour 3 participants, ce sont la notion d'acceptation de leur handicap et l'apprentissage du « vivre avec » qui se sont révélés : nous retrouvons le fait que l'ETP permet à la personne d'entrer dans un processus de résilience. Enfin, une participante évoque la pairémulation : « Les échanges ont permis d'enrichir mes connaissances et de découvrir des moyens d'aide pour le quotidien. »

Les points faibles mis en évidence dans la question 24 se recoupent dans les deux groupes: un par rapport à leurs droits, un autre par rapport au fait qu'il n'y ait pas eu de « miracle ».

F. Pérennité

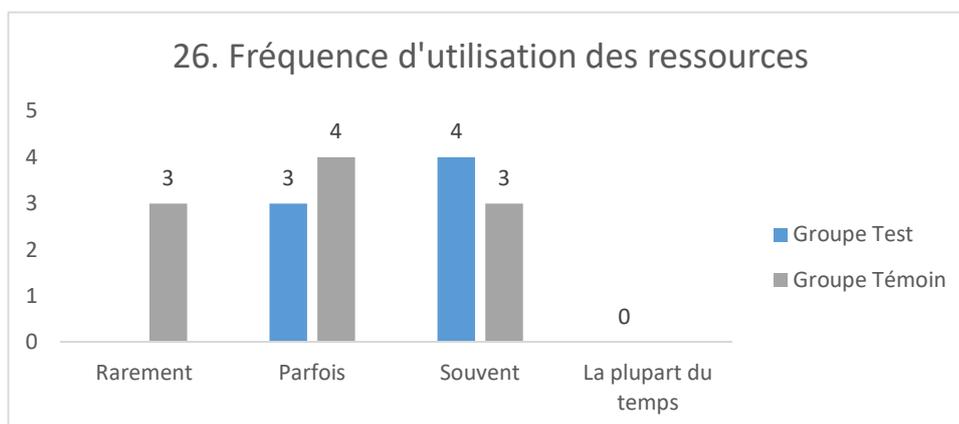
Les questions 25 à 28 évaluent si la prise en soins continue son action au cours du temps.

Dans la question « 25. Quel lien avez-vous gardé avec les personnes ayant participé à l'ETP/ à la rééducation en même temps que vous ? », nous observons qu'aucun participant ayant bénéficié d'un programme de rééducation n'a eu de lien avec une autre personne SED au cours de sa prise en soins. Les participants ayant bénéficié de l'ETP sont majoritairement restés en contact avec les personnes de leur programme personnalisé.



La question 26 « Lorsque vous rencontrez une nouvelle situation, les ressources abordées lors de votre thérapie sont-elles utiles ? » évalue la fréquence d'utilisation des ressources découvertes lors de la prise en soins.

Nous remarquons que dans le groupe ETP les participants utilisent plus souvent les ressources qu'ils ont acquises lors de leur accompagnement comparé à ceux présents dans le groupe programme de rééducation.

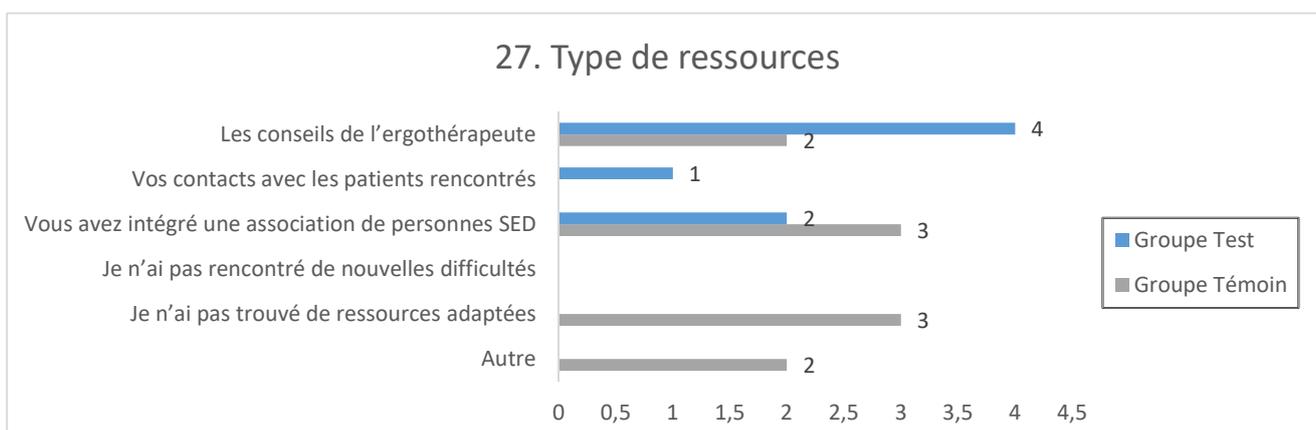


Les réponses de la question 27 nous permettent de connaître plus précisément quelles sont les ressources qui leur sont alors utiles : « Quelles ressources abordées lors de votre thérapie avez-vous utilisées lorsqu'une nouvelle difficulté dans votre vie quotidienne est apparue ? »

Nous remarquons que tous les participants se sont retrouvés face à de nouvelles difficultés. Les participants issus de l'ETP se sont majoritairement référés aux conseils de l'ergothérapeute. Ils se sont également tournés vers leurs pairs par l'intermédiaire des associations SED et des « collègues » de prise en soins.

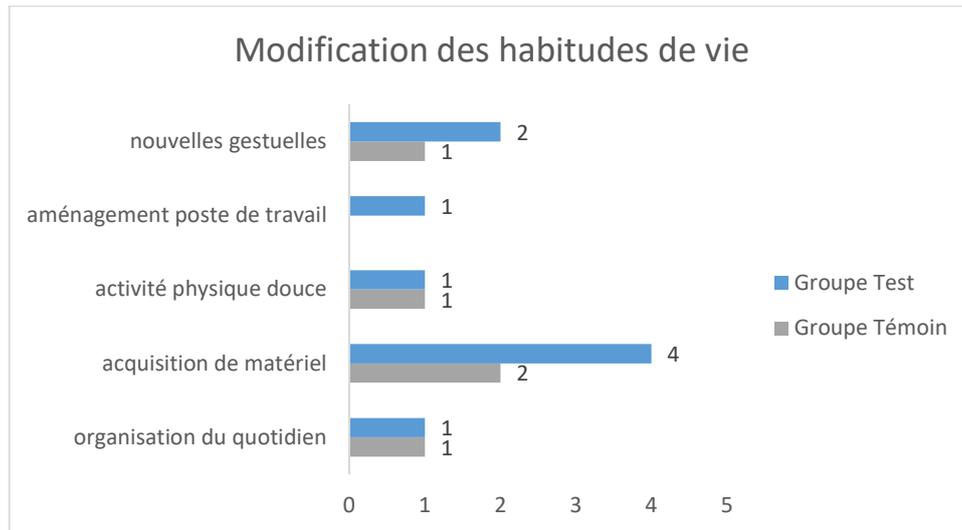
Un tiers des participants à un programme de rééducation n'ont pas pu trouver de ressources adaptées. Les autres participants ont intégré une association SED et ont suivi les conseils de l'ergothérapeute qu'ils ont rencontré. Une autre personne utilise la relaxation, les soins, et une dernière personne « écoute son corps et se fait confiance ».

En dehors du fait que l'ETP apporte une pérennité dans l'usage des ressources abordées, nous observons que la profession d'ergothérapeute est prépondérante dans la prise en soins d'une personne SED.



Avec la question 28 « Avez-vous modifié vos habitudes après la prise en soins ? » nous cherchons à savoir quelles sont les principales modifications qui ont été opérées.

Toutes les personnes du groupe ETP ont modifié leurs habitudes de vie, alors que dans le groupe programme de rééducation seulement la moitié des participants ont effectué un changement. Parmi ces modifications nous pouvons noter de nombreuses acquisitions de matériel et plusieurs modifications gestuelles.



Notre question 29 « Remarques ou réponses que vous souhaiteriez compléter » permet aux participants de pouvoir s'exprimer plus librement. 5 personnes ont souhaité compléter leurs propos : deux personnes dans le groupe programme de rééducation, avec des commentaires relativement négatifs (plainte du suivi et ré-hospitalisation), et trois personnes dans le groupe ETP avec des commentaires plus optimistes (ressources).

VII. Discussion

A. Conclusion de l'analyse et évaluation de l'hypothèse

Cette étude nous a permis de découvrir et de consolider plusieurs points clés concernant notre sujet.

Nous avons retrouvé le fait que les douleurs et la fatigue sont des symptômes prédominants dans les Syndromes d'Ehlers-Danlos. L'errance diagnostique est très grande, environ 20 ans, cependant elle tend à diminuer ces dernières années grâce aux plans nationaux et aux communications réalisées auprès des professionnels de santé.

Du fait de la présence des symptômes essentiellement physiques, les personnes SED voient leurs capacités fonctionnelles altérées. Cela a des conséquences sur leurs activités quotidiennes, et plus précisément sur leurs activités significatives. Les difficultés physiques sont associées à la difficulté de reconnaissance sociale et médicale, nous sommes donc en mesure de comprendre qu'un certain nombre de personnes SED souffrent psychologiquement.

En intégrant un programme d'éducation thérapeutique du patient comprenant des ateliers dispensés par des ergothérapeutes, nous avons pu observer que les participants ont plus fortement amélioré leur indépendance dans leurs activités significatives comparé à ceux ayant intégré un programme de rééducation.

Nous avons alors cherché à savoir quelles sont les raisons de cette différence d'évolution. En ciblant nos questions, nous avons pu voir que les personnes ayant bénéficié d'un programme d'ETP ont été davantage impliquées dans leur démarche thérapeutique (initiation des démarches, inclusion dans l'élaboration des objectifs...). De plus, ils ont pu se référer à leurs pairs au cours de leur prise en soins, alors que ceux qui ont suivi un programme de rééducation n'ont pas eu de contact avec d'autres personnes SED. L'« empowerment » et la pairémulation sont donc des éléments qui permettent à un atelier d'ETP d'être plus efficace pour améliorer l'indépendance dans les activités significatives des personnes SED.

Enfin, nous nous sommes questionnés sur la pérennité que peuvent avoir ces deux éléments. Tous les participants qui ont bénéficié d'un programme d'ETP ont pu se référer aux ressources abordées dans leur prise en soins lors de l'apparition de nouvelles difficultés dues au SED. Ce qui n'est pas le cas chez ceux qui avaient intégré un programme de rééducation. De plus, on observe qu'un plus grand nombre de participants dans le groupe ETP ont modifié leurs habitudes de vie.

Nous avons formulé l'hypothèse que l'« empowerment » et la pairémulation permettent à une personne atteinte de Syndrome d'Ehlers-Danlos d'améliorer durablement son indépendance dans ses activités significatives. De par nos résultats, notre hypothèse est validée.

B. Les limites de l'étude

Notre étude n'est pas parfaite et comprend de nombreux biais.

Premièrement, nous n'avons pas indiqué un type de SED spécifique dans nos critères d'inclusion. Nous savons que les participants au groupe d'ETP ont une forme de SED type hypermobile, cependant les participants au groupe programme de rééducation peuvent avoir de toutes autres formes de SED : nous aurions dû cibler plus précisément notre population, ou du moins poser une question dans notre outil d'enquête qui nous aurait indiqué cette information.

Pour effectuer un calcul du temps d'errance diagnostique plus exact, nous aurions dû mettre en place une liste déroulante des années dans notre questionnaire. En effet, la moyenne d'errance diagnostique est sans doute sous-estimée par rapport à la réalité car nous n'avons pas demandé l'âge précis des personnes. Nous avons donc pris l'âge minimal de la catégorie d'âge pour calculer le temps d'errance diagnostique de certaines personnes qui ont été moins précises dans leurs réponses.

De même, nous avons pu voir que les douleurs sont les principaux symptômes des SED avec la fatigue. Il aurait été intéressant de connaître quelles sont les localisations et les cotations de ces douleurs pour pouvoir les comparer avec notre cadre théorique, malheureusement notre maîtrise du logiciel qui nous a permis de diffuser notre questionnaire est insuffisante.

D'autre part, nous avons construit notre outil d'enquête grâce à notre cadre théorique. La mode de construction est le bon, cependant dans notre cadre théorique nous nous sommes beaucoup référés aux écrits du Pr HAMONET pour exposer les éléments concernant les Syndromes d'Ehlers-Danlos. En effet, ce Professeur a écrit un grand nombre d'articles francophones sur les SED, et nous avons suivi une formation sur les SED qu'il coordonne. Nous avons voulu être les plus neutres possible en confrontant ses écrits avec ceux d'auteurs différents, néanmoins il est possible qu'il persiste une influence de sa vision dans notre travail.

Tout en ayant adapté nos questions 15 à 18 sur la cotation du rendement et de la satisfaction liée à ce rendement avant et après la prise en soins, une personne n'a pas semblé avoir compris leur fonctionnement. Nous pouvons nous interroger sur la façon de recueillir ces informations. De plus, ces cotations sont très subjectives car basées sur le ressenti des participants. Deux personnes éprouvant les mêmes difficultés ne coteront pas forcément leur rendement et leur satisfaction de la même façon. Il serait intéressant d'élaborer en plus de ces données un protocole avant/après la prise en soins avec des bilans effectués par un ergothérapeute pour avoir des données plus objectives.

Nous nous sommes rendu compte lors de notre analyse que dans la question 19 : « Selon vous quels sont les 3 éléments principaux qui ont fait évoluer vos capacités ? » les éléments que nous avons proposés sont très centrés sur l'ETP, et ne prennent pas en compte les éléments d'un programme de rééducation. Les participants du second groupe ont-ils pu se retrouver dans les propositions que nous avons élaborées ?

C. Ouverture vers de nouvelles pistes de réflexions

Notre étude a la valeur scientifique d'une étude portant sur un petit nombre de participants. Afin de pouvoir accroître l'importance scientifique de nos résultats, il serait intéressant d'élargir notre étude à un plus grand nombre de personnes SED.

Si l'« empowerment » et la pairémulation apportent de réels bénéfices chez une personne avec Syndrome d'Ehlers-Danlos, en est-il de même pour d'autres pathologies ? Comment pouvons-nous intégrer ces concepts dans notre activité professionnelle quotidienne ?

Nous avons pu percevoir au cours de notre analyse, notamment dans la question 23. « En quoi votre prise en soins a-t-elle répondu à vos attentes ? », que le programme d'ETP a permis une meilleure acceptation des difficultés vécues au quotidien chez un participant. Cette acceptation fût certainement possible grâce au processus de résilience qui peut s'effectuer au cours d'une prise en soins. Nous avons évoqué ce concept au cours de notre travail mais il serait intéressant de l'approfondir : Comment se met-il en place ? Quels sont ses bénéfices ? Quelles sont ses limites ?

Au cours de notre réflexion nous nous sommes également interrogés sur l'accès à la parentalité de la personne SED. En effet, il s'agit d'une maladie héréditaire. Bien que toutes les formes de SED ne soient pas autosomiques dominantes, il y a un risque de transmission génétique. Quelle(s) est (sont) alors la(les) solution(s) pour avoir un enfant ? l'adoption ? la thérapie génique ? ou « prendre le risque » de faire un enfant ?

Et si le projet abouti, comment pouvons-nous accompagner ces personnes dans leur parentalité ? Il s'agit d'un chamboulement des habitudes de vie et des repères pour les parents, mais il s'agit également d'un apprentissage de la différence pour l'être en devenir.

Enfin, il serait intéressant d'aborder les notions de ces pathologies et des pistes d'accompagnement au cours de nos formations afin d'éviter les iatrogénies. Certes il s'agit de maladies dites « rares », cependant il se peut que nombre de personnes n'aient pas encore eu la possibilité de mettre un mot sur leurs souffrances...

VIII. Conclusion

Ce mémoire d'initiation à la recherche nous a donné l'occasion de nous interroger sur notre accompagnement auprès des personnes qui ont un Syndrome d'Ehlers-Danlos. Plus particulièrement, nous avons pu étudier ce qu'un atelier d'Education Thérapeutique du Patient mené par l'ergothérapeute pouvait apporter à ces personnes.

Par notre étude comparative entre l'ETP et le programme de rééducation plus « traditionnel », nous avons pu observer que l'ETP améliore davantage l'indépendance dans les activités significatives de la personne, et ceci de manière pérenne. En analysant les facteurs de cette évolution, nous avons remarqué que ceci est en partie dû à l'engagement de la personne dans son cheminement thérapeutique, mais aussi à la sortie de son isolement, et à sa possibilité d'identification auprès de personnes qui ont expérimenté les mêmes difficultés et qui ont trouvé des solutions. Il serait intéressant d'intégrer ces concepts dans notre activité professionnelle de manière plus systématique.

Personnellement, partir du témoignage d'une personne de ma connaissance et de sa famille me semblait intéressant pour le point de départ de mon mémoire. J'ai eu l'occasion de découvrir au fil de mes recherches une maladie rare, méconnue du grand public et de certains professionnels de santé, touchant l'ensemble de l'organisme, ayant des répercussions fonctionnelles importantes et causant de nombreuses situations de handicap. Il s'agit d'un sujet plus que jamais d'actualité, car ces syndromes sont au plein cœur de la recherche grâce aux plans nationaux maladie rare. Ainsi, de nombreux écrits scientifiques sont constamment publiés, et nous pouvons nous attendre à ce qu'il y ait de nouvelles recommandations en terme d'accompagnement des personnes SED d'ici peu.

J'ai d'autant plus apprécié le fait de pouvoir étudier ces pathologies méconnues que sont les SED, car, d'une part, j'ai pu acquérir des connaissances singulières, et d'autre part j'ai pu participer à leur mise en lumière en transmettant ces connaissances aux professionnels de santé que j'ai côtoyés et à mes proches. J'espère pouvoir par la suite continuer cette transmission, et surtout faire bénéficier aux personnes SED des accompagnements en adéquation avec leurs attentes et leurs besoins. En mettant en lien ces pathologies avec le programme d'éducation thérapeutique du patient, j'ai pu me rendre compte à quel point il est important que la personne soit impliquée dans le déroulement de sa prise en soins. Au cours de ma future pratique professionnelle, j'essaierai donc de faire en sorte que les personnes que j'accompagnerai soient actrices à part entière de leur parcours thérapeutique.

Bibliographie

• **Ouvrages**

- BOUCAND, M.H. (2010) *Le corps mal-entendu : un médecin, atteint d'une maladie rare, témoigne*. Paris : Vie chrétienne. 99p.
- BURNER-LEHNER, V. (2015) *Le Syndrome d Ehlers-Danlos à travers quatre générations d'une famille - La Dame en bleu*. 2^{ème} édition augmentée et actualisée: janvier 2017. L'harmattan. 218p. Préface par le Pr HAMONET
- FISCHER G.N., TARQUINIO C., (2006) *Les concepts fondamentaux de la psychologie de la santé*. Paris : Dunod ; 268p.
- LACROIX A, ASSAL JP. (2003) *L'éducation thérapeutique des patients. Nouvelles approches de la maladie chronique*, 2e éd. Paris : Maloine.
- LE BOSSE Y. (2012). *Sortir de l'impuissance. Invitation à soutenir le développement du pouvoir d'agir des personnes et des collectivités*, t.1, Fondements et cadres conceptuels, Québec : Ardis. 278p.
- MEYER S. (2013) *De l'activité à la participation*. De Boeck-Solal ; 274p.
- MOREL-BRACQ M.C. (2013). *Les modèles conceptuels en Ergothérapie : introduction aux concepts fondamentaux*. De Boeck-Solal ; 174p.
- QUIVY R, VAN CAMPENHOUDT L. (2011) *Manuel de recherche en sciences sociales*. Paris : Dunod. 4^{ème} édition, 259p.
- ROGERS C. ET MARIAN KINGET G. (1969) *Psychothérapie et relations humaines*, 4^e édition, Montréal, Institut de recherches psychologiques et sociales, Vol. II

• **Articles :**

- BEIGHTON P., DE PAEPE A., STEINMANN B., TSIPOURAS P., WENSTRUP RJ.(1998). Ehlers-Danlos syndromes: revised nosology , Villefranche, 1997. *American Journal of Medical Genetic* 77 :31-7 Ehlers-Danlos National Foundation (USA) and Ehlers-Danlos Support Group (UK).
- BERGLUND B., NORDSTRÖM G., LÜTZEN K. (2000). Living a restricted life with Ehlers-Danlos Syndrome (EDS). *International Journal of Nursing Studies*, 37(2), pp. 111-118.
- BERNA C., CARLI S. (1997). Douleur chronique et Ergothérapie. Dans IZARD M.-H., NESPOULOUS R. (dir.), *Expériences en Ergothérapie dixième série* (64-71). Montpellier : Sauramps medical.
- BOGNI M., BASSOTTI A., LEOCATA G., BARRETTA F., BRUNANI A., BERTAZZI P.A., RIBOLDI L., VIGNA L. (2015). Travailleurs atteints du syndrome d'Ehlers-Danlos :

- surveillance sanitaire et recommandations pour les entreprises. *La Medicina del Lavoro*, 106(1), 23-35
- BOUCAND M.H., HAMONET. C., DASSOULI A., KPONTON-AKPABIE A., BOULAY C., MACE Y., RIGAL C., BOULANGER JY., MAGALHAES T. (2003). Apports de la médecine physique et de réadaptation chez les personnes avec un syndrome d'Ehlers-Danlos. *Kinésithérapie- Médecine physique-Réadaptation*, 11p.
- BRONNER C., BOUCAND M.-H., BERNARD J.-C. (2001). Les Syndromes d'Ehlers-Danlos et l'Ergothérapie. Dans IZARD M.-H. (dir.), *Expériences en Ergothérapie quatorzième série* (159-166). Montpellier : Sauramps medical.
- CASTORI M., MORLINO S., CELLETTI C., CELLI M., MORRONE A., COLOMBI M., CAMEROTA F., GRAMMATICO P. (2012). Management of Pain and Fatigue in The Joint Hypermobility Syndrome (a.k.a. Ehlers–Danlos Syndrome, Hypermobility Type): Principles and Proposal for a Multidisciplinary Approach. *American journal of medical genetics*, 158A(8), pp. 2055–2070.
- CHALEAT-VALAYER E., CHALEAT-VALAYER E., BONJEAN M., BOUCAND M.H., SIANI F., I. PERRETANT I., FRAISSE N., TRICARICO C., GAVEAU M.N. (2013). PrEduSED© : programme d’ETP pour une maladie rare. *Annals of Physical and Rehabilitation Medicine*, 56(S1), p. e143.
- CYRULNIK B., MANCIAUX M., LECOMTE S., VANISTENDAEL S. (2001) La résilience : état des lieux. Dans MANCIAUX M. (dir.) *La résilience : résister et se reconstruire*. (13-20). Genève : cahiers médicaux sociaux.
- FRANCO I., PLAUCHU H. (2004) Les douleurs dans le syndrome d’Ehlers-Danlos du sujet jeune. *Doleurs Evaluation – Diagnostic – Traitements*, 5(4).189-193
- GARDIEN E. (2010). La pairémulation dans le champ du handicap : Histoire, pratiques et débats en France. *Rhizome*, pp.3-4.
- GROSS O. (2010) Les défis posés par la maladies rares. Dans HIRSCH E. (dir.), *Traité de bioéthique II* (217-227). Paris : ERES.
- HAMONET C., BOUCAND M.H. DEYE M., MAGALHAES T. Les personnes avec un syndrome d’Ehlers-Danlos Apport de la médecine Physique et de réadaptation visible sur : http://claud.hamonet.free.fr/fr/art_sed-mpr.htm (consulté le 13.12.2016)
- HAMONET, C. (2007). Maladie ou syndrome d’Ehlers-Danlos : une entité clinique, d’origine génétique, mal connue, dont la rareté doit être remise en question. *Journal de réadaptation médicale*, pp. 64-70.
- HAMONET, C. (2010). Une maladie génétique méconnue, responsable de très nombreuses situations de handicap: la maladie d'Ehlers-Danlos. *Ergothérapies*(37), pp. 49-52.
- KLINGER L., KLASSEN B. (2011). Que fait l’ergothérapeute pour une personne aux prises avec une douleur chronique ? *Canadian Pain Coalition Newsletter*, 4(2), pp. 12-13

- LONGERICH B. (2015). Personnes atteintes de maladies rares: différentes, isolées mais solidaires ! *Soins infirmiers (Krankenpflege)*(5), pp. 60-64.
- MARCHALOT I. (2016). Stratégie d'intervention en Ergothérapie et rendement occupationnel. *Ergothérapies* (62), 19-24
- METLAINE A. (2016). Sommeil et fatigue chez les patients souffrant de syndrome d'Ehler Danlos. *Journal de réadaptation médicale*, 36(1), 62-63.
- MALFAIT, F., FRANCOMANO, C., BYERS, P., BELMONT J, BERGLUND B, BLACK J, ... TINKLE B. (2017). The 2017 international classification of the Ehlers-Danlos syndromes. *American Journal of Medical Genetics Part C (Seminars in Medical Genetics)*, 175(1), 8-26. doi: 10.1002/ajmg.c.31552
- MILLER LV, GOLDSTEIN V. (1972) More efficient care of diabetic patients in county-hospital setting. *N Engl J Med*(286)26 : 1388-91.
- OFFENSTEIN E. (2015). L'ergothérapeute, catalyseur du changement ? Dans MOREL-BRACQ M.C., TROUVE E., OFFENSTEIN E., QUEVILLON E., RIGUET K., HERNANDEZ H., UNG Y., GRAS C. (coord.), *L'activité humaine : un potentiel pour la santé ?*(109-124). Paris : ANFE, De Boeck-Solal.
- OMS (2001) Classification Internationale du Fonctionnement, du Handicap et de la santé Genève : OMS
- PARAPIA L.A., JACKSON C. (2008). Ehlers-Danlos syndrome - a historical review. *British journal of haematology*, 141(1). 32–35
- PETIT C. (2016). Le développement du pouvoir d'agir (*empowerment*) en Ergothérapie : une pratique innovante avec les personnes vulnérables en santé. *Ergothérapies* (63), pp. 5-12
- SACHETI A, SZUMER. J., BERNSTEIN B., TAFAS T., SCHECHTER N., TSIPOURAS P. (1997). Chronic Pain Is a Manifestation of the Ehlers-Danlos Syndrome. *Journal of Pain and Symptom Management*, 14(2), 88-93.
- SIANI-TREBERN F., DELAFAY C., GUTTIN D., PUJOL A., HAMONET C., CHALEAT-VALAYER E., BOUCAND M.H. (2005). Apports de la médecine physique et de réadaptation chez les personnes atteintes d'un Syndrome d'Ehler-Danlos. *Kiné scientifique*, pp. 35-40.
- TETREAULT S. (2015). Poser sa question de recherche : par où commencer? *Revue Francophone de Recherche en Ergothérapie*, 1(2) pp.46-50

- **Documents non publiés**

ARTC IdF. (2013) Actes de la Journée de l'Association Réseau Traumatisme Crânien Ile-de-France : Evaluation et parcours de la personne cérébrolésée. 56p.

BENASSAR C. (mai 2016) Ergothérapie et protocole de Moseley : vers un gain d'indépendance dans les activités signifiantes du patient algodystrophique ?

Fédération Régionale des Acteurs en Promotion de la Santé (2016) Les techniques de groupe en ETP. Tours, 4p.

Haute Autorité de Santé, Inpes. (2007) Structuration d'un programme d'éducation thérapeutique du patient dans le champ des maladies chroniques. Guide méthodologique. Saint-Denis la Plaine (France) : HAS, 112p.

Haute autorité de santé (2008) Douleur chronique : reconnaître le syndrome douloureux chronique, l'évaluer et orienter le patient. Recommandations. Saint-Denis la Plaine (France) : HAS, 27p.

INPES (2013) Référentiel de compétences pour dispenser l'éducation thérapeutique du patient dans le cadre d'un programme, document complémentaire à l'annexe n° 1 de l'arrêté du 31 mai 2013 relatif aux compétences requises pour dispenser ou coordonner l'éducation thérapeutique du patient, Saint-Denis : INPES, 34p.

INPES (2013) Référentiel de compétences pour coordonner un programme d'ETP, document complémentaire à l'annexe n° 2 de l'arrêté du 31 mai 2013 relatif aux compétences requises pour dispenser ou coordonner l'éducation thérapeutique du patient, Saint-Denis : INPES, 33p.

Ministère de l'emploi et de la solidarité, Secrétariat d'Etat à la Santé et aux Handicapés (2001) Plan national d'éducation pour la santé

OMS-Europe (1996), Therapeutic Patient Education – Continuing Education Programmes for Health Care Providers in the field of Chronic Disease, traduit en français en 1998

- **Textes législatifs**

Article 84 de la loi HPST du 22 juillet 2009

Article L-4331-1 du code de la santé publique

Arrêté du 5 juillet 2010 relatif au diplôme d'Etat d'ergothérapeute. JORF n°0156 du 8 juillet 2010 page 12558 texte n° 30 NOR: SASH1017858A.

- **Sites internet**

<https://www.legifrance.gouv.fr/affichCodeArticle.do?cidTexte=LEGITEXT000006072665&idArticle=LEGIARTI000006689409&dateTexte=&categorieLien=cid> (consulté le 15.04.2017)

<http://social-sante.gouv.fr/soins-et-maladies/prises-en-charge-specialisees/maladies-rares/article/les-maladies-rares> (consulté le 03.04.2017)

World Federation of Occupational Therapists (2012). Definition of occupational therapy. En ligne: <http://www.wfot.org/AboutUs/AboutOccupationalTherapy/DefinitionofOccupationalTherapy.aspx> (consulté le 13.03.2017)

Centre National de Ressources Textuelles et Lexicales : <http://www.cnrtl.fr/definition/> (consulté le 13.03.2017)

www.nationalmssociety.org (consulté le 12.02.2017)

<http://www.orpha.net/> (consulté le 22.12.2016)

<https://butyoudontlooksick.com/the-spoon-theory/> (consulté le 19.12.2016)

<http://www.gersed.com/> (consulté le 24.04.2016)

<http://claud.hamonet.free.fr/fr/sed.htm> (consulté le 12.11.2015)

- **Autres sources de documentation**

Faculté de médecine de Strasbourg, Cours du Pr. Boehm-Burger N., professeur des universités – praticien hospitalier, novembre 2012

Faculté de médecine de Strasbourg, Cours du Pr Meyer N., professeur des universités – praticien hospitalier, consultant en biostatistique et méthodologie pour le CHU de Strasbourg, novembre 2012

Conférence sur le Syndrome d'Ehlers-Danlos par le Pr Hamonet, IFMS Mulhouse, 13 novembre 2016

2èmes rencontres de l'UTEP (Unité Transversale pour l'Education de Patient), IFSI Colmar, 6 avril 2017

SEDENLIGNE - Web-Formation sur le SED pour les professionnels de santé coordonnée par Pr Hamonet et Dr Brock – janvier à mai 2017

Institut de Formation en Ergothérapie de Mulhouse, Cours de Madame De Montgolfier M., ergothérapeute diplômée d'état, octobre 2014

Institut de Formation en Ergothérapie de Mulhouse, Cours de Madame Morel-Bracq M-C., ergothérapeute diplômée d'état, décembre 2014

Institut de Formation en Ergothérapie de Mulhouse, Cours de Madame Catherine Herdt, infirmière diplômée d'état ETP Alsace, coordinatrice et responsable pédagogique chez plateforme ETP Alsace, octobre 2016 - janvier 2017

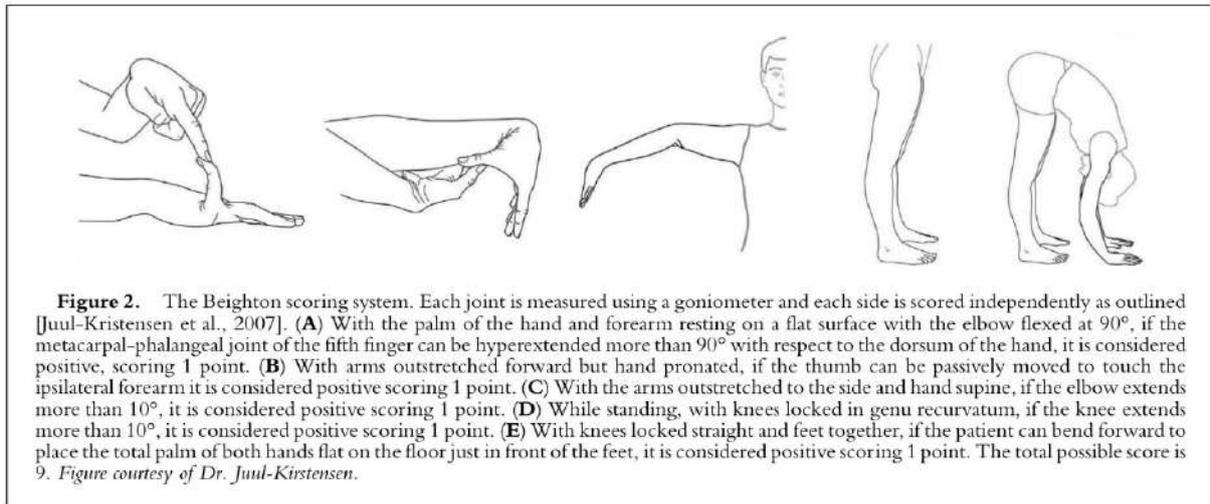
Institut de Formation en Ergothérapie de Mulhouse, Cours de Madame Luthringer N., ergothérapeute diplômée d'état, mars 2016 – février 2017

Annexes

- Annexe I : Le score de Beighton.....I
- Annexe II : Classification 2017 des Syndromes d'Ehlers-Danlos.....II
- Annexe III : Diagramme de Venn Personne – Activité – Environnement.....III
- Annexe IV : Modèle canadien du rendement occupationnel et de la participation (MCRO-P).....IV
- Annexe V : Mesure Canadienne du Rendement Occupationnel (MCRO).....V
- Annexe VI : Les compétences requises pour dispenser ou coordonner l'éducation thérapeutique du patient.....IX
- Annexe VII : Les compétences d'autosoins et d'adaptation à acquérir par le patient dans un programme d'ETP.....X
- Annexe VIII : Compétence 5 du référentiel de compétences de l'ergothérapeute.....XI
- Annexe IX : Tableau croisant les compétences de l'ergothérapeute avec celles rencontrées dans le référentiel de compétences pour dispenser un atelier d'ETP.....XII
- Annexe X : Catégorisation des activités significantes selon le MCRO-P.....XIII

Annexe I : Score de Beighton

Malfait, F., Francomano, C., Byers, P., Belmont J, Berglund B, Black J, Bloom L, ... Tinkle B. (2017). The 2017 international classification of the Ehlers-Danlos syndromes. *American Journal of Medical Genetics Part C (Seminars in Medical Genetics)*, 175(1), p.15. doi: 10.1002/ajmg.c.31552



Annexe II : Classification 2017 des Syndromes d'Ehlers-Danlos

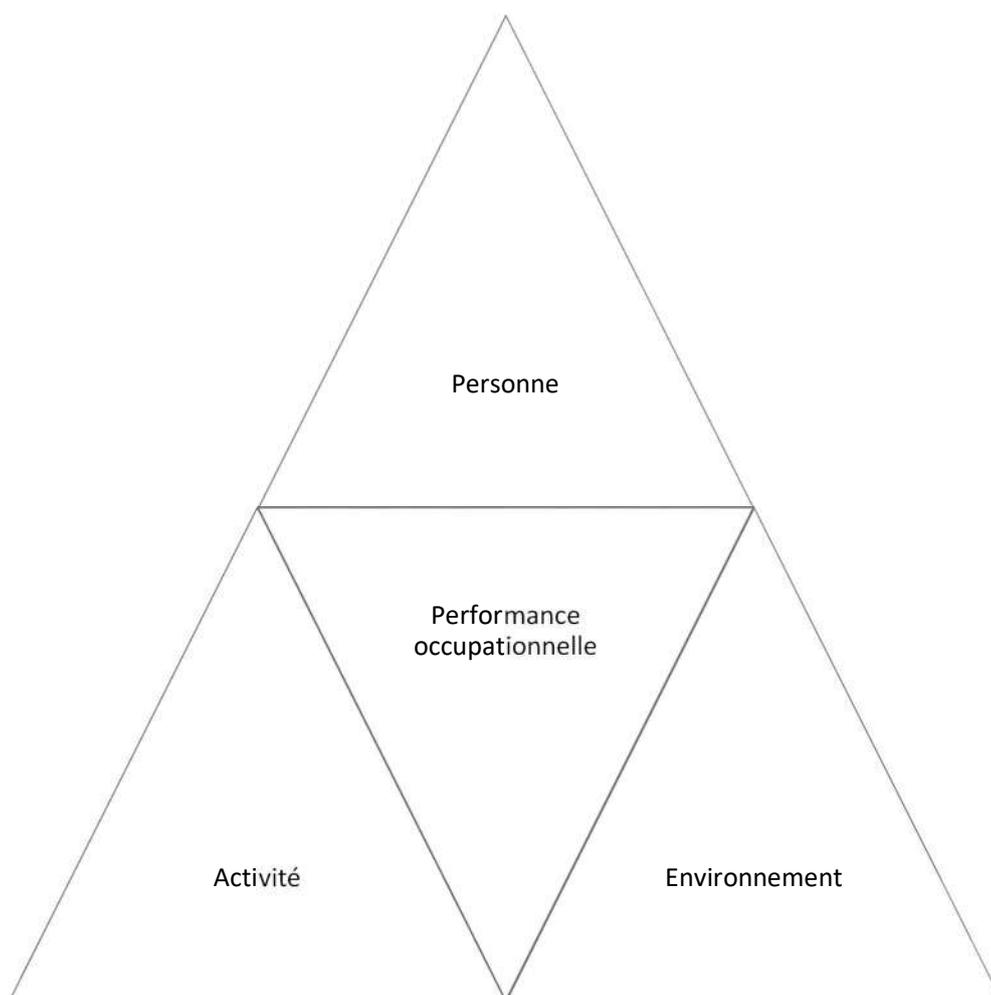
Malfait, F., Francomano, C., Byers, P., Belmont J, Berglund B, Black J, Bloom L, ... Tinkle B. (2017). The 2017 international classification of the Ehlers-Danlos syndromes. *American Journal of Medical Genetics Part C (Seminars in Medical Genetics)*, 175(1), p.10. doi: 10.1002/ajmg.c.31552

Clinical EDS subtype	Abbreviation	IP	Genetic basis	Protein
1 Classical EDS	cEDS	AD	Major: <i>COL5A1</i> , <i>COL5A1</i> Rare: <i>COL1A1</i> c.934C>T, p.(Arg312Cys)	Type V collagen Type I collagen
2 Classical-like EDS	clEDS	AR	<i>TNXB</i>	Tenascin XB
3 Cardiac-valvular	cvEDS	AR	<i>COL1A2</i> (biallelic mutations that lead to <i>COL1A2</i> NMD and absence of pro $\alpha 2(I)$ collagen chains)	Type I collagen
4 Vascular EDS	vEDS	AD	Major: <i>COL3A1</i> Rare: <i>COL1A1</i> c.934C>T, p.(Arg312Cys) c.1720C>T, p.(Arg574Cys) c.3227C>T, p.(Arg1093Cys)	Type III collagen Type I collagen
5 Hypermobile EDS	hEDS	AD	Unknown	Unknown
6 Arthrochalasia EDS	aEDS	AD	<i>COL1A1</i> , <i>COL1A2</i>	Type I collagen
7 Dermatosparaxis EDS	dEDS	AR	<i>ADAMTS2</i>	ADAMTS-2
8 Kyphoscoliotic EDS	kEDS	AR	<i>PLOD1</i> <i>FKBP14</i>	LH1 FKBP22
9 Brittle Cornea syndrome	BCS	AR	<i>ZNF469</i> <i>PRDM5</i>	ZNF469 PRDM5
10 Spondylodysplastic EDS	spEDS	AR	<i>B4GALT7</i> <i>B3GALT6</i> <i>SLC39A13</i>	$\beta 4$ GalT7 $\beta 3$ GalT6 ZIP13
11 Musculocontractural EDS	mcEDS	AR	<i>CHST14</i> <i>DSE</i>	D4ST1 DSE
12 Myopathic EDS	mEDS	AD or AR	<i>COL12A1</i>	Type XII collagen
13 Periodontal EDS	pEDS	AD	<i>C1R</i> <i>C1S</i>	C1r C1s

IP, inheritance pattern; AD, autosomal dominant; AR, autosomal recessive, NMD, nonsense-mediated mRNA decay.

Annexe III : Diagramme de Venn personne-activité-environnement

Institut de Formation en Ergothérapie, Cours de Madame De Montgolfier M., ergothérapeute diplômée d'état, novembre 2014



Annexe IV :

Modèle canadien du rendement occupationnel et de la participation : le MCRO-P

Townsend E.A., Polatajko H.J., et Craik J. (2008). Modèle canadien du rendement occupationnel et de la participation (MCRO-P), *Faciliter l'occupation : l'avancement d'une vision de l'Ergothérapie en matière de santé, bien-être et justice à travers l'occupation*. p.27 Ottawa, ON : Publications ACE

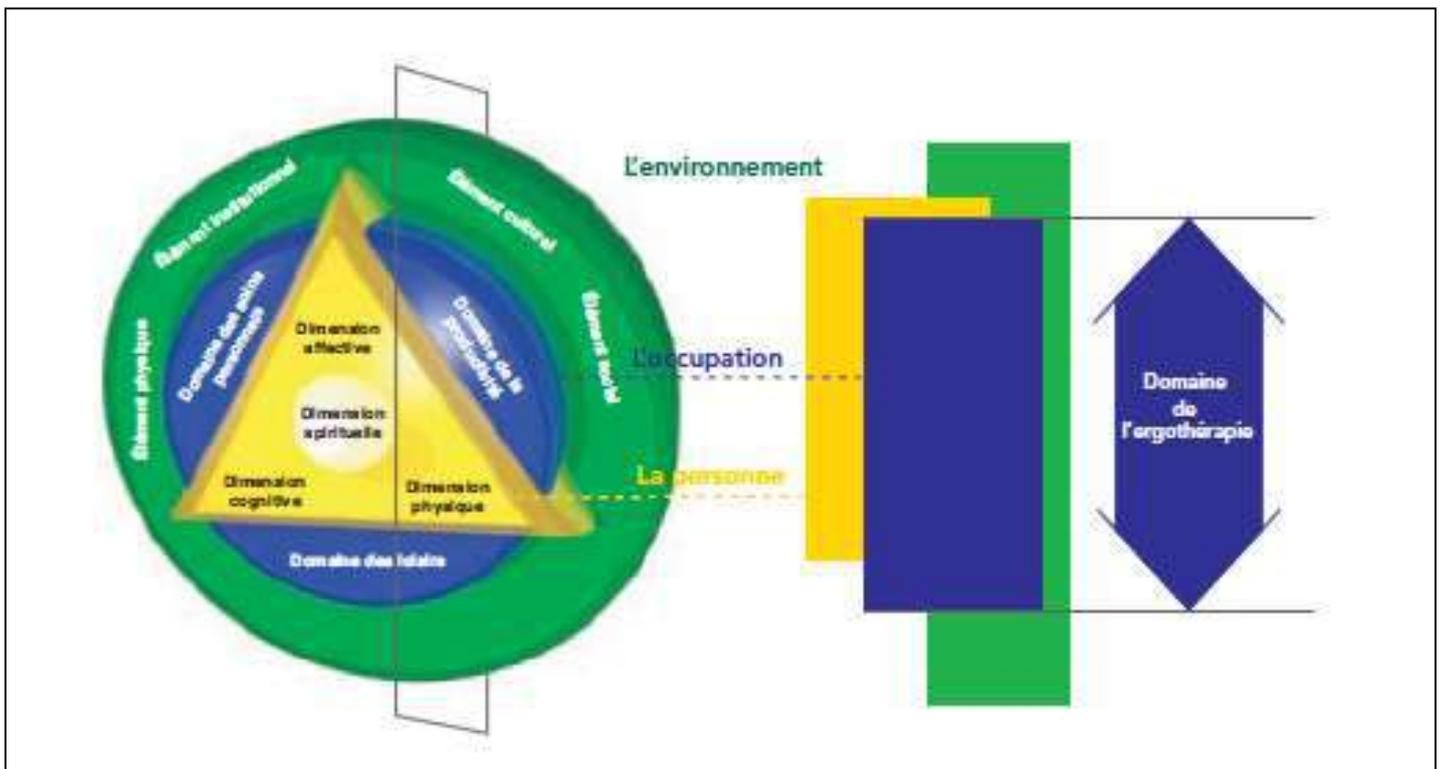


Schéma du MCRO-P vu de face et de profil

Annexe V : Mesure Canadienne du Rendement Occupationnel : la MCRO

Law, M., Baptiste, S., Carswell, A., Mccoll, M-A., Polatajko, H., et Pollock, N. (1994) La mesure canadienne du rendement occupationnel. *Canadian Association of Occupational Therapist*.

LA MESURE CANADIENNE DU RENDEMENT OCCUPATIONNEL

DEUXIÈME ÉDITION

Auteurs:

Mary Law, Sue Baptiste, Anne Carswell,
Mary Ann McColl, Helene Polatajko, Nancy Pollock

La mesure canadienne du rendement occupationnel (MCRO) est une mesure individualisée conçue à l'intention des ergothérapeutes pour déceler les changements qui se produisent sur une période donnée et tels que perçus par les individus eux-mêmes concernant leurs problèmes de rendement occupationnel.

Nom du client:		
Âge:	Sexe:	ID#:
Répondant (si autre que le client)		
Date de l'évaluation:	Date prévue de la réévaluation:	Date de la réévaluation:
Thérapeute:		
Etablissement/organisme:		
Programme:		

Publié par CAOT Publications ACE

© M. Law, S. Baptiste, A. Carswell, M.A. McColl, H. Polatajko, N. Pollock, 1994

1C: Loisirs

Loisirs tranquilles
(ex. passe-temps, artisanat, lecture)

Loisirs actifs
(ex. sports, sorties, voyages)

Socialisation
(ex. visites, appels téléphoniques, soirées, correspondance)

IMPORTANCE

ÉTAPES 3 & 4: COTATION - ÉVALUATION INITIALE ET RÉÉVALUATION

Confirmez avec le client les 5 problèmes les plus importants et inscrivez-les ci-dessous. À l'aide des fiches de cotation, demandez au client de coter chaque problème en fonction de son rendement et de sa satisfaction, calculez ensuite les scores totaux. Les scores totaux sont calculés en additionnant ensemble les scores de tous les problèmes du rendement ou de la satisfaction, divisés ensuite par le nombre de problèmes. Au moment de la réévaluation, le client cote à nouveau, chaque problème en fonction du rendement et de la satisfaction. Calculez les nouveaux scores et changez le score.

Évaluation initiale:

PROBLÈMES DE RENDEMENT OCCUPATIONNEL:

1. _____
2. _____
3. _____
4. _____
5. _____

RENDEMENT 1

SATISFACTION 1

Réévaluation:

RENDEMENT 2

SATISFACTION 2

COTATION:

Score Total = $\frac{\text{Scores totaux du rendement ou de la satisfaction}}{\text{\# de problèmes}}$

RENDEMENT SCORE 1

SATISFACTION SCORE 1

RENDEMENT SCORE 2

SATISFACTION SCORE 2

/

= _____

/

= _____

/

= _____

/

= _____

CHANGEMENT DANS LE RENDEMENT = Cote de rendement 2

_____ - Cote de rendement 1

_____ = _____

CHANGEMENT DANS LA SATISFACTION = Cote de satisfaction 2

_____ - Cote de satisfaction 1

_____ = _____

NOTES SUPPLÉMENTAIRES ET INFORMATION CONNEXE

Évaluation initiale:

Réévaluation:

Annexe VI : Les compétences requises pour dispenser ou coordonner l'éducation thérapeutique du patient

INPES (2013) *Référentiel de compétences pour dispenser l'éducation thérapeutique du patient dans le cadre d'un programme, document complémentaire à l'annexe n° 1 de l'arrêté du 31 mai 2013 relatif aux compétences requises pour dispenser ou coordonner l'éducation thérapeutique du patient*, Saint-Denis : INPES, p.25.

L'arrêté du 31 mai 2013 modifiant celui du 2 aout 2010 a défini un référentiel de compétences pour dispenser un atelier d'ETP. Les compétences requises sont les suivantes :

1. Créer un climat favorable à l'ETP
2. Analyser avec le patient, sa situation, ses pratiques de santé et convenir de ses besoins en ETP
3. S'accorder, avec le patient et son entourage sur les ressources nécessaires pour s'engager dans un projet et construire avec lui un plan d'action
4. Se coordonner avec les différents acteurs de la démarche d'ETP pour déployer les activités
5. Mettre en oeuvre le plan d'action avec le patient et son entourage
6. Coévaluer avec le patient les pratiques et les résultats de la démarche d'ETP

INPES (2013) *Référentiel de compétences pour coordonner un programme d'ETP, document complémentaire à l'annexe n° 2 de l'arrêté du 31 mai 2013 relatif aux compétences requises pour dispenser ou coordonner l'éducation thérapeutique du patient*, Saint-Denis : INPES, p25.

L'arrêté du 31 mai 2013 modifiant celui du 2 aout 2010 a défini un référentiel de compétences pour coordonner un programme d'ETP. Les compétences requises sont les suivantes :

1. Constituer une équipe transversale autour d'une démarche d'ETP
2. Analyser le contexte et concevoir une démarche d'ETP
3. Organiser et conduire une démarche d'ETP
4. Animer et coordonner les acteurs de l'ETP, suivre le déroulement de la démarche ETP
5. Evaluer et faire évoluer la démarche et les pratiques d'ETP
6. Communiquer sur l'expérience de l'équipe d'ETP, par oral et par écrit

Annexe VII : Les compétences d'autosoins et d'adaptation à acquérir par le patient dans un programme d'ETP

Haute Autorité de Santé, Inpes. (2007) Structuration d'un programme d'éducation thérapeutique du patient dans le champ des maladies chroniques. Guide méthodologique. Saint-Denis la Plaine (France) : HAS, p.12.

- Compétences d'autosoins

- Soulager les symptômes
- Prendre en compte les résultats d'une autosurveillance, d'une automesure
- Adapter des doses de médicaments, initier un autotraitement
- Réaliser des gestes techniques et des soins
- Mettre en œuvre des modifications à son mode de vie (équilibre diététique, activité physique...)
- Prévenir des complications évitables
- Faire face aux problèmes occasionnés par la maladie
- Impliquer son entourage dans la gestion de la maladie, des traitements et des répercussions qui en découlent

- Compétences d'adaptation

- Se connaître soi-même, avoir confiance en soi
- Savoir gérer ses émotions et maîtriser son stress
- Développer un raisonnement créatif et une réflexion critique
- Développer des compétences en matière de communication et de relations interpersonnelles
- Prendre des décisions et résoudre un problème
- Se fixer des buts à atteindre et faire des choix
- S'observer, s'évaluer et se renforcer.

Annexe VIII: Compétence 5 du référentiel de compétences de l'ergothérapeute

Arrêté du 5 juillet 2010 relatif au diplôme d'Etat d'ergothérapeute

Annexe II : Référentiel de compétences, JORF n°0156 du 8 juillet 2010, visible sur <https://www.legifrance.gouv.fr/eli/arrete/2010/7/5/SASH1017858A/jo/texte>

1. Identifier les besoins, notamment d'apprentissage, y compris les attentes non verbalisées, et repérer les ressources et les potentialités d'une personne ou d'un groupe de personnes en vue de la mise en œuvre d'activités éducatives.
2. Adapter son comportement et sa pratique professionnelle à la fois à la personne ou au groupe de personnes et à l'entourage.
3. Déterminer pour des populations cibles, des actions de prévention, de conseil et d'éducation favorisant l'engagement dans l'activité pour promouvoir la santé
4. Communiquer et développer des relations afin de soutenir la personne ou le groupe de personnes dans l'expression des besoins de santé
5. Acquérir et développer une posture éducative notamment pour négocier des objectifs éducatifs partagés avec la personne ou le groupe de personnes.
6. Concevoir et formaliser des démarches et des actions de conseil, d'éducation thérapeutique, de prévention et d'expertise répondant aux besoins d'activité et de participation de la population ciblée et gérer l'information et les documents nécessaires au suivi de l'état de santé.
7. Conduire une démarche de promotion de la santé et de prévention à travers des actions pédagogiques individuelles et collectives, en utilisant des techniques et des outils pédagogiques pertinents qui facilitent l'acquisition des compétences et en suscitant l'investissement des personnes et de leur entourage dans des activités signifiantes et significatives.
8. Accompagner une personne ou un groupe dans un processus d'apprentissage par une information et des conseils sur les troubles fonctionnels, l'éducation gestuelle, les gestes et postures non traumatisants, la prise de conscience d'un équilibre entre les différentes activités humaines.
9. Evaluer la démarche éducative et ses effets et apporter en conséquence des ajustements
10. Adapter la démarche éducative aux situations interférant dans la gestion normale de l'état pathologique de la personne.
11. Conseiller les aidants et les partenaires en fonction de leurs connaissances et de leurs savoir-faire afin de faciliter l'activité et la participation sociale
12. Collaborer avec différents groupes sociaux à la promotion de la santé et du bien-être de leurs membres par le biais de leur engagement dans des activités signifiantes et significatives.

Annexe IX : Tableau croisant les compétences de l'ergothérapeute avec celles rencontrées dans le référentiel de compétences pour dispenser un atelier d'ETP

Compétences pour dispenser un atelier d'ETP	Compétences de l'ergothérapeute
1. Créer un climat favorable à l'ETP	5. Elaborer et conduire une démarche d'éducation et de conseil en Ergothérapie et en santé publique 10. Former et informer
2. Analyser avec le patient, sa situation, ses pratiques de santé et convenir de ses besoins en ETP	1. Évaluer une situation clinique et élaborer un diagnostic dans le domaine de l'Ergothérapie 2. Concevoir un projet d'intervention en Ergothérapie et d'aménagement de l'environnement
3. S'accorder avec le patient et son entourage sur les ressources nécessaires pour s'engager dans un projet et construire avec lui un plan d'action.	6. Conduire une relation dans un contexte d'intervention en Ergothérapie
4. Se coordonner avec les différents acteurs de la démarche ETP pour déployer les activités	9. Coordonner les activités et coopérer avec les différents acteurs
5. Mettre en œuvre le plan d'action avec le patient et son entourage.	3. Mettre en œuvre et conduire des activités de soins, de rééducation, de réadaptation, de réinsertion et de réhabilitation psychosociale en Ergothérapie
6. Coévaluer avec le patient les pratiques et les résultats de la démarche ETP.	7. Évaluer et faire évoluer la pratique professionnelle

Annexe X : Catégorisation des activités significantes selon le MCRO-P

Soins personnels		Productivité		Loisirs			
Activités élémentaires	Mobilité fonctionnelle	Vie communautaire	Travail rémunéré ou non	Gestion domestique	Loisirs calmes	Loisirs actifs	Socialisation
habillage toilette se laver repas (couper la viande) douche se coiffer se brosser les dents s'habiller manger se laver habillage dormir se laver habillage se laver les cheveux repas (couper la viande) gestion de la douleur toilette s'habiller se laver les cheveux repas (couper la viande) parler toilette	marche marche déplacement marcher se déplacer marcher se tenir droite porter du poids lever les bras porter des objets lourds marcher se pencher tenir des objets rester assis de longues durées porter des faibles charges	conduite conduite conduite courses vie de famille conduire conduire conduire une voiture non automatique	activité professionnelle activité professionnelle se concentrer activité professionnelle cours travail	ménage ménage repassage ménage ménage repassage gestion du quotidien cuisiner cuisiner étendre du linge étendre du linge nettoyer avec une éponge	jouer avec ses enfants bricolage coudre jouer avec ses enfants jouer avec ses enfants aller au cinéma chanter écouter de la musique promenade course à pieds sport shopping tennis marcher de longues distance	Marcher 3km danse danse aller à un concert vélo sport ballade promenade course à pieds sport shopping tennis marcher de longues distance	tenir une conversation mener une conversation vie sociale sorties entre amis sortie entre amis
	23	15	8	12	8	13	6
	46		6	18	25		
			80				

INSTITUT INTER REGIONAL DE FORMATION
EN ERGOTHERAPIE
MULHOUSE

Les Syndromes d'Ehlers-Danlos et l'ergothérapie

Apport d'un atelier d'éducation thérapeutique du patient dispensé par l'ergothérapeute

Annexes méthodologiques

Éléonore DIETRICH

Mai 2017

Sommaire

Annexe 1 : Outil d'enquête	1
Annexe 2 : Autorisation de diffusion par l'association « un cœur pour le SED »	10
Annexe 3 : Autorisation de diffusion par l'association « Vivre avec le SED »	11
Annexe 4 : Echange de mails	12
Annexe 5 : Refus de diffusion par le Centre des Massues de Lyon, Autorisation de diffusion par l'association « AFSED »	17
Annexe 6 : Tableau récapitulatif des réponses	18

Annexe 1 : Outil d'enquête

Questionnaire mémoire

Actuellement en 3^{ème} année de formation en ergothérapie, je m'intéresse au Syndrome d'Ehlers-Danlos (SED) dans le cadre de de mon mémoire de fin d'études. Mon étude porte sur l'amélioration des capacités fonctionnelles suite à un programme de rééducation ou d'éducation thérapeutique du patient.

Ainsi, si vous avez pu suivre un programme de rééducation, un programme d'éducation thérapeutique du patient (ETP, PrEduSED©) au cours d'une prise en soins dans un hôpital de jour ou lors d'un séjour en centre de rééducation, je vous invite à bien vouloir répondre à mon questionnaire. (avant la fin du mois de mars si possible pour que je puisse analyser vos réponses)

Ce questionnaire est confidentiel et anonyme. Il servira uniquement à mon programme de recherche et se remplit en 20 minutes.

Si vous avez besoin d'être guidé pour certaines questions n'hésitez pas à me contacter à l'adresse mail suivante: leonore.dietrich@gmail.com

Merci par avance pour la contribution que vous attribuerez à ce travail qui je l'espère pourra faire avancer la prise en soins du SED.

Formulaire de consentement

Mlle Éléonore DIETRICH, étudiante en ergothérapie à l'institut de formation en ergothérapie, m'a proposé de participer à une enquête dans le cadre de son mémoire d'initiation à la recherche portant sur l'amélioration des capacités fonctionnelles suite à un programme de rééducation ou d'éducation thérapeutique du patient.

Je reconnais avoir pris connaissance du déroulé de cette étude.

Elle m'a précisé que je suis libre d'accepter ou de refuser de participer à cette recherche. De même, je pourrai à tout moment retirer mon consentement en référence à la loi Huriet du 20 décembre 1988 modifié ainsi qu'à l'instruction du 9 juillet 2010 relative au programme hospitalier de recherche infirmière et paramédicale (P.H.R.I.P).

J'ai pris note que l'ensemble des données recueillies seront traitées de façon strictement anonymes et confidentielles. J'ai pris note que l'ensemble des données recueillies seront traitées de façon strictement anonymes et confidentielles. J'ai pris connaissance de mon droit d'accès et de rectifications de ces données me concernant.

Je pourrai tout au long de l'étude demander toutes informations complémentaires à Mlle...

Une seule réponse possible.

- J'ai pris connaissance de mes droits et j'accepte de participer à cette étude.
- Je ne consens pas à participer à cette étude.

1. Vous êtes...

- un homme
- une femme

2. Vous avez...

Une seule réponse possible.

- < 18 ans
- 18 - 35 ans
- 36 - 50 ans
- 50 ans

3. Quelle est votre situation professionnelle ?

Une seule réponse possible.

- Actif
- Etudiant
- Poste aménagé
- En arrêt maladie
- En recherche d'emploi
- Retraité
- Sans activité professionnelle
- Autre :

4. Situation familiale

Plusieurs réponses possibles.

- En couple
- Célibataire
- Enfant(s) à charge
- Enfant(s) indépendant(s)

5. Depuis quand le diagnostic de SED a t il été posé?

6. Depuis combien de temps avez-vous ressenti les premiers signes du SED ?

7. Cochez les 3 principales difficultés de la maladie que vous présentez

Plusieurs réponses possibles.

- Fatigue
- Troubles de la proprioception (mauvaise représentation de son corps dans l'espace) et de contrôle du mouvement
- Hypermobilité articulaire
- Fluctuation de l'endurance à la marche
- Manque de force dans les mains
- Altérations de la peau (fine, étirable)
- Hémorragies (hématomes fréquents)
- Altération de la mémoire ou de l'attention
- Manifestations gastro-intestinales
- Manifestations respiratoires
- Manifestations gynécologiques ou obstétricales (règles abondantes, accouchements difficiles)
- Perturbation des rapports sexuels
- Mauvaise régulation de la température corporelle
- Caractère héréditaire (certains signes se retrouvent chez vos proches)
- Autre :

8. Dans quel(s) domaine(s) avez-vous rencontré des difficultés du fait de la maladie ?

Plusieurs réponses possibles.

- Activités physiques (cuisine, bricolage, sport...)
- Vie sociale (famille, amis)
- Activité professionnelle
- Vie psychique (équilibre émotionnel, démotivation, découragement...)
- Autre :

9. Avez-vous bénéficié d'une prise en soins ?

Une seule réponse possible.

- Oui
- Non

10. Dans quelle ville avez-vous bénéficié d'une prise en soins ?

11. A quel moment ? Vous rappelez-vous de la période et des dates ?

12. Comment avez-vous été amené à participer à cette prise en soins ?

Une seule réponse possible.

- Votre médecin vous l'a prescrit
- Par curiosité
- Vous avez initié les démarches
- Autre :

Un programme d'éducation thérapeutique, comme le PrEduSED©, est un ensemble d'activités d'information, de conseil et d'apprentissage mené par plusieurs professionnels de santé à travers différents ateliers. Ce programme se déroule sur une semaine.

13. Avez-vous bénéficié d'un programme d'éducation thérapeutique ?

Une seule réponse possible.

- Oui
- Non
- Ne sait pas

14. Avant votre prise en soins, citez 5 activités qui étaient importantes pour vous et que vous ne pouviez plus faire aussi bien que vous le vouliez du fait de la maladie. Pensez à une journée type. (Parmi vos activités de gestion domestique, de travail, de soins personnels (alimentation, toilette, habillage...) et vos loisirs)

Exemple: Activité 1: Repassage.

Retenez ou notez ces 5 activités, elles seront utilisées dans les questions suivantes

Avant votre prise en soins

15. Évaluez votre efficacité dans la réalisation de ces activités sur une échelle de 0 à 4 avant la prise en soins (le 0 correspond à une efficacité nulle et le 4 à une efficacité maximale)

Exemple : Activité 1 (repassage) - 1/4: j'étais très peu efficace. 0: Je n'étais pas du tout efficace 1: J'étais très peu efficace 2: J'étais moyennement efficace 3: J'étais efficace 4:

J'étais très efficace

Une seule réponse possible par ligne.

	0	1	2	3	4
Activité 1	<input type="radio"/>				
Activité 2	<input type="radio"/>				
Activité 3	<input type="radio"/>				
Activité 4	<input type="radio"/>				
Activité 5	<input type="radio"/>				

16. Évaluez le degré de satisfaction que cette efficacité vous apportait sur une échelle de 0 à 4 (le 0 correspond à une très faible satisfaction et le 4 à une très grande satisfaction)

Exemple : Activité 1 (repassage) - 2/4: j'étais peu satisfait(e) de mon efficacité dans cette activité. 0: Je n'étais pas du tout satisfait(e) 1: J'étais très peu satisfait(e) 2: J'étais peu satisfait(e) 3: J'étais satisfait(e) 4: J'étais très satisfait(e) Une seule réponse possible par ligne.

	0	1	2	3	4
Activité 1	<input type="radio"/>				
Activité 2	<input type="radio"/>				
Activité 3	<input type="radio"/>				
Activité 4	<input type="radio"/>				
Activité 5	<input type="radio"/>				

Après votre prise en soins

17. Évaluez votre efficacité dans la réalisation de ces activités sur une échelle de 0 à 4 après votre prise en soins (le 0 correspond à une efficacité nulle et le 4 à une efficacité maximale)

Exemple : Activité 1 repassage : 3/4 – Je suis efficace. 0: Je ne suis pas du tout efficace 1: Je suis très peu efficace 2: Je suis moyennement efficace 3: Je suis efficace 4: Je suis très efficace

Une seule réponse possible par ligne.

	0	1	2	3	4
Activité 1	<input type="radio"/>				
Activité 2	<input type="radio"/>				
Activité 3	<input type="radio"/>				
Activité 4	<input type="radio"/>				
Activité 5	<input type="radio"/>				

18. Évaluez le degré de satisfaction que cette efficacité vous apporte sur une échelle de 0 à 4 (le 0 correspond à une très faible satisfaction et le 4 à une très grande satisfaction)

Exemple : Activité 1 (repassage) - 4/4 – Je suis très satisfait(e) de mon efficacité dans cette activité. 0: Je ne suis pas du tout satisfait(e) 1: Je suis très peu satisfait(e) 2: Je suis peu satisfait(e) 3: Je suis satisfait(e) 4: Je suis très satisfait(e) Une seule réponse possible par ligne.

	0	1	2	3	4
Activité 1	<input type="radio"/>				
Activité 2	<input type="radio"/>				
Activité 3	<input type="radio"/>				
Activité 4	<input type="radio"/>				
Activité 5	<input type="radio"/>				

19. Selon vous quels sont les 3 éléments principaux qui ont fait évoluer vos capacités ?

Plusieurs réponses possibles.

- La prise en compte de vos attentes
- Le programme personnalisé
- L'accompagnement par les ergothérapeutes
- Les échanges avec les autres patients SED
- Votre motivation
- Votre place dans la prise en soins
- Les supports proposés (études de cas, brainstorming, essais d'outils...)
- Les évaluations suite aux ateliers

- Le suivi effectué suite au programme
- Autre :

20. Comment vos objectifs ont-ils été élaborés dans votre prise en soins ?

Une seule réponse possible.

- Les soignants ont rédigé vos objectifs
- Vous avez pris part à la rédaction de vos objectifs
- Vous avez établi vos objectifs
- Ne sait pas
- Autre :

21. Quel est votre ressenti par rapport à la place que vous occupez durant votre prise en soins ?

Une seule réponse possible.

- Dépendant des choix des soignants
- Écouté et pris en compte par les soignants
- Acteur de votre thérapie
- Autre :

22. Quelles attentes aviez-vous de votre prise en soins ?

Cotez les de 0 à 5: le 0 correspond à une absence d'attente et le 5 à une attente très grande Une seule réponse possible par ligne.

	0	1	2	3	4	5
Comprendre votre maladie	<input type="radio"/>					
Savoir gérer votre fatigue	<input type="radio"/>					
Diminuer vos douleurs	<input type="radio"/>					
Découvrir et vous approprier des activités nouvelles	<input type="radio"/>					
Essayer des aides techniques	<input type="radio"/>					
Avoir des conseils d'aménagement de vos lieux de vie	<input type="radio"/>					
Acquérir des principes d'économie gestuelle	<input type="radio"/>					
Créer des contacts	<input type="radio"/>					
Etre informé sur vos droits	<input type="radio"/>					
Je n'avais aucune attente	<input type="radio"/>					

23. En quoi votre prise en soins a-t-elle répondu à vos attentes ?

24. En quoi votre prise en soins n'a-t-elle pas répondu à vos attentes ?

Suite à votre prise en soins

25. Quel lien avez-vous gardé avec les personnes ayant participé à l'ETP/ à la rééducation en même temps que vous ?

Une seule réponse possible.

- Vous vous revoyez souvent
- Vous échangez par téléphone, mail, SMS...
- Vous n'avez gardé aucun contact
- Vous n'avez pas eu de contact avec les autres patients SED

26. Lorsque vous rencontrez une nouvelle situation, les ressources abordées lors de votre thérapie sont-elles utiles ?

Une seule réponse possible.

- Rarement
- Parfois
- Souvent
- La plupart du temps

27. Quelles ressources abordées lors de votre thérapie avez-vous utilisées lorsqu'une nouvelle difficulté dans votre vie quotidienne est apparue ?

Une seule réponse possible.

- Les conseils de l'ergothérapeute
- Vos contacts avec les patients rencontrés
- Vous avez intégré une association de personnes SED
- Je n'ai pas rencontré de nouvelles difficultés
- Je n'ai pas trouvé de ressources adaptées
- Autre :

28. Avez-vous modifié vos habitudes après la prise en soins ?

Si oui, donnez trois exemples tirés de vos activités quotidiennes (acquisition de matériel pour..., modifications gestuelles pour...)

29. Remarques ou réponses que vous souhaiteriez compléter

11 MARS 15:18

Bonjour,

Je suis étudiante en ergothérapie et je fais mon mémoire en lien avec le SED. J'ai créé un questionnaire à l'attention des personnes SED ayant suivi un programme de rééducation ou d'éducation thérapeutique.

Vous serait-il possible de le diffuser sur votre page facebook ?

Voici mon introduction au questionnaire:

"Actuellement en 3ème année de formation en ergothérapie à Mulhouse, je m'intéresse au Syndrome d'Ehlers-Danlos (SED) dans le cadre de de mon mémoire de fin d'études.

Mon étude porte sur l'amélioration des capacités fonctionnelles suite à un programme de rééducation.

Ainsi, si vous avez pu suivre un programme de rééducation, un programme d'éducation thérapeutique du patient (ETP, PrEduSED©) au cours d'une prise en soins dans un hôpital de jour ou lors d'un séjour en centre de rééducation, je vous invite à bien vouloir répondre à mon questionnaire dont voici le lien:  https://docs.google.com/forms/d/e/1FAIpQLScC1V7s5qjuplzzxtr5MZzCPOfxYU3cXuAznBWYpyx9mGI7qQ/viewform?usp=sf_link

https://docs.google.com/forms/d/e/1FAIpQLScC1V7s5qjuplzzxtr5MZzCPOfxYU3cXuAznBWYpyx9mGI7qQ/viewform?usp=sf_link

Ce questionnaire est confidentiel et anonyme. Il servira uniquement à mon programme de recherche et se remplit en 20 minutes.

Merci par avance pour la contribution que vous attribuerez à ce travail qui je l'espère pourra faire avancer la prise en soins du SED.

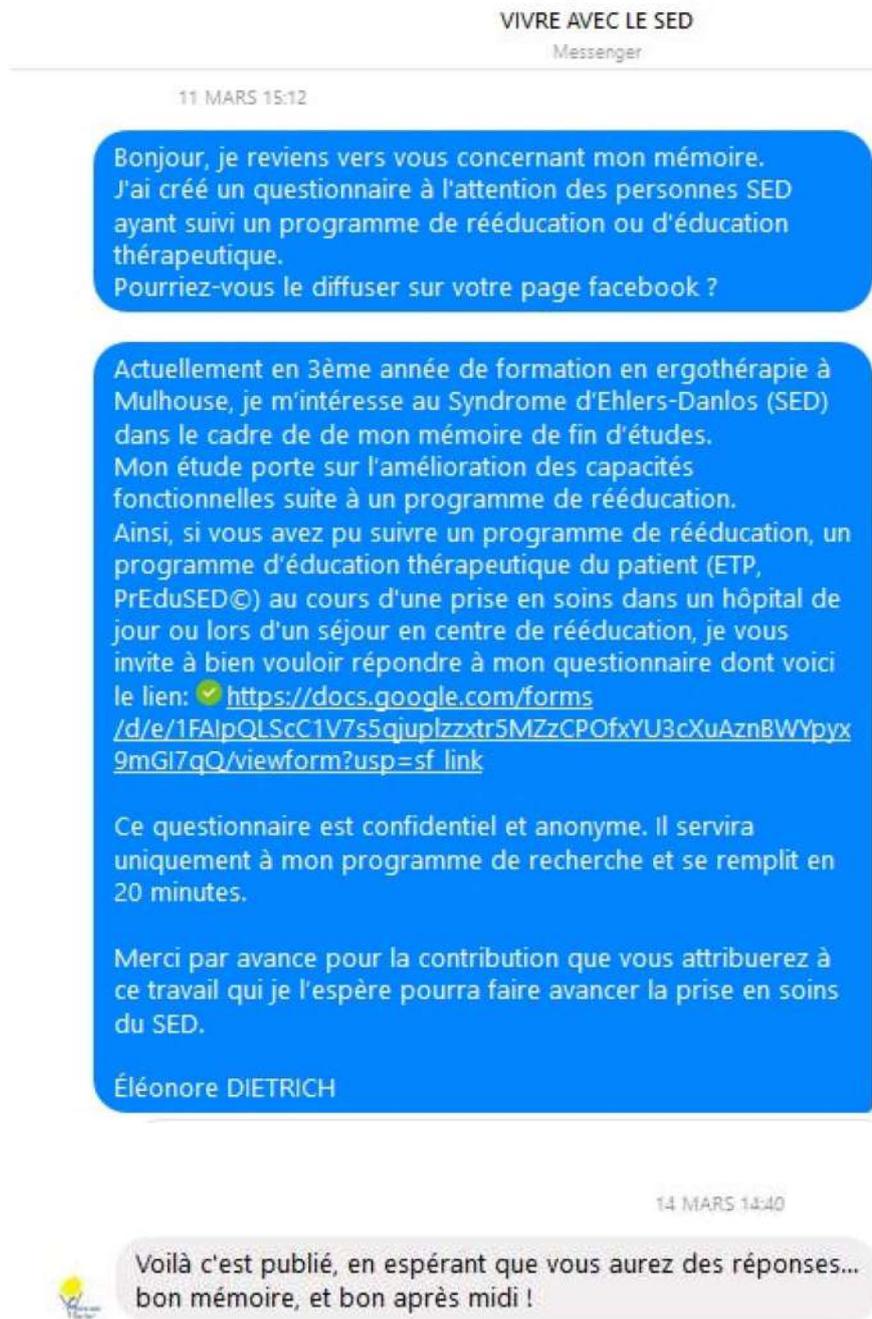
Éléonore DIETRICH"

11 MARS 16:24



pas de sioucis Eléonore je le met sur notre page bon courage pour votre memoire

Annexe 3 : Autorisation de diffusion par l'association « Vivre avec le SED »



Annexe 4 : Echange de mails

Lors de ma phase exploratoire et suite à un entretien téléphonique avec un ancien ergothérapeute du centre des Massues de Lyon, j'ai pris contact avec le Dr B. afin d'obtenir un article scientifique. Je n'avais pas encore de référent de terrain, je cherchais également à rentrer en contact avec des ergothérapeutes ayant suivi des personnes SED.

Dietrich Eléonore <eleonore.dietrich@gmail.com> 3 octobre 2016 à 22:14 À :
Dr B

Dr B,

Actuellement étudiante en 3ème année d'ergothérapie à l'IIRFE de Mulhouse, je réalise mon projet de mémoire d'initiation à la recherche en ergothérapie en lien avec le Syndrome d'Ehler-Danlos.

J'ai pu contacter M. [ergothérapeute] qui m'a conseillé de me tourner vers vous afin de recueillir son article "Les Syndromes d'Ehlers-Danlos & l'ergothérapie". Vous serait-il possible de me l'envoyer ?

Par ailleurs, je recherche un/une ergothérapeute ayant accompagné des personnes ayant un Syndrome d'Ehlers-Danlos exerçant si possible dans le Nord-Est de la France pouvant m'accompagner dans l'élaboration de mon mémoire.

Avez-vous des contacts que vous me conseilleriez ?

Cordialement,

Éléonore DIETRICH

Dr B - 4 octobre 2016 à 09:29

À : Dietrich Eléonore eleonore.dietrich@gmail.com

bonjour voici l'article écrit par [ergothérapeute]

pour le contact des ergo je vous propose de prendre contact avec l'équipe d'ergo du CMCR des Massues [mail cadre des Massues]

je suis à votre disposition par mail
cordialement

Dr B

J'ai alors pris contact dès le 5 octobre 2016 avec l'équipe d'ergothérapeutes au centre des Massues :

Dietrich Eléonore <eleonore.dietrich@gmail.com> 5 octobre 2016 à 11:31 À :
[mail cadre des Massues]

Mme P,

Actuellement étudiante en 3ème année d'ergothérapie à l'IIRFE de Mulhouse, je réalise mon projet de mémoire d'initiation à la recherche en ergothérapie en lien avec le Syndrome d'Ehler-Danlos.

J'ai pu contacter Dr B qui m'a conseillée de me tourner vers vous afin de pouvoir échanger sur le sujet pour avancer dans mon étude.

Accepteriez-vous de m'accorder un peu de votre temps lors d'un entretien téléphonique ?

Cordialement,

Éléonore DIETRICH

Dietrich Eléonore <eleonore.dietrich@gmail.com> 18 octobre 2016 à 18:21 À :
[mail cadre des Massues]

Bonjour,

Je me permets de vous relancer concernant ma proposition d'un entretien téléphonique sur l'accompagnement en ergothérapie du Syndrome d'Ehlers-Danlos.

En effet, votre expérience dans l'accompagnement de cette maladie me serait très utile dans l'avancée de mon mémoire pour que je puisse être au plus juste de la réalité.

Dans l'attente de vos nouvelles,

Cordialement,

Éléonore DIETRICH

Mme P. 24 octobre 2016 à 19:14

À : Dietrich Eléonore eleonore.dietrich@gmail.com

bonjour, vous pouvez contacter : Mme B., ergothérapeute au
06.88.....

cordialement,

Cadre de santé

croix-rouge française  CMCR des Massues

92 rue Edmond Locard 69322
Lyon Cedex 05 04.....

J'ai contacté Mme B qui m'a transmis de nombreuses informations concernant l'accompagnement des personnes SED en ergothérapie. Je lui ai demandé s'il était possible d'accéder à certains documents de leur ETP PreduSED pour cerner quels sont les atouts de ce moyen thérapeutique appliqué aux Syndromes d'Ehlers-Danlos.

Mme B. 3 novembre 2016 à 16:32

À : Dietrich Eléonore eleonore.dietrich@gmail.com

Bonjour,

J'ai fait le point avec ma cadre et il n'est pas possible de t'envoyer l'ensemble du dossier d'éducation thérapeutique "PréduSed". En revanche, nous restons disponibles pour répondre à un questionnaire ou à un entretien si l'objectif de ta recherche se précise (que ce soit moi ou un de mes collègues ergo).

Bonne continuation, Mme
B.

Dietrich Eléonore <eleonore.dietrich@gmail.com> 8 novembre 2016 à 19:47 À :
Mme B.

Bonjour,

Merci d'avoir fait la démarche, je comprends qu'il est compliqué de partager ces informations. Je reviendrai vers vous dès que j'aurai mieux avancé dans l'élaboration de mon sujet.

Bien cordialement,

Éléonore Dietrich

Je me suis replongée dans mes recherches d'écrits scientifiques. J'ai eu à cette période-là l'idée de réaliser un questionnaire destiné aux personnes SED ayant suivi un programme d'ETP. J'en ai alors fait part à mon contact du centre des Massues.

Dietrich Eléonore <eleonore.dietrich@gmail.com> 20 décembre 2016 à 10:34 À :
Mme B.

Bonjour,

Je reviens vers vous concernant mon mémoire de fin d'étude centré sur le SED.

Après divers entretiens exploratoires et analyses d'articles j'ai pu poser ma problématique qui est la suivante:

"Comment l'éducation thérapeutique du patient peut-elle améliorer les capacités fonctionnelles des personnes présentant le SED dans les activités de la vie quotidienne ?"

A présent j'élabore mon outil d'enquête et j'aimerais savoir s'il est possible que je puisse m'adresser aux patients que vous accueillez lors de la prochaine session d'ETP sous forme d'un questionnaire à leur présenter en fin d'ETP. Les questions se baseraient sur la mesure d'indépendance fonctionnelle en évaluant leurs capacités d'avant et d'après le programme, mais aussi sur les attentes qu'ils avaient en venant et ce qui leur a paru le plus important.

Je ne sais pas si vous leur adressez déjà un questionnaire de satisfaction mais ce travail pourrait également vous permettre d'avoir un retour sur les différents ateliers que vous leur proposez.

Bonne journée,

Éléonore Dietrich

Mme B. - 23 décembre 2016 à 17:18

À : Dietrich Éléonore eleonore.dietrich@gmail.com

Bonjour Eleonore,

Je trouve ta problématique et ta démarche très intéressante. En revanche pour des raisons personnelles je ne serai probablement pas aux Massues pour la prochaine session etp. Je te laisse donc reprendre contact avec ma cadre Isabelle Perretant pour savoir si la réalisation d'un tel projet pourrait être envisageable. Pour la contacter je ne sais pas si tu as son mail sinon il ne faut pas hésiter à appeler au 04 et demander à lui parler.

Bonne continuation dans la suite de ce projet très intéressant.

Mme B

Suite à plusieurs relances téléphoniques infructueuses et envois de mails sans réponses, je me suis tournée à nouveau vers Dr B qui fait partie de l'équipe dispensant le PreduSED. Le temps avançant, j'avais dès lors élaboré et validé mon outil d'enquête.

Dietrich Éléonore <eleonore.dietrich@gmail.com> 9 mars 2017 à 19:31 À :
Dr B

Bonjour Dr B,

Je reviens vers vous concernant mon mémoire de fin d'études. A travers mes différentes recherches j'ai décidé de mettre en lien le Syndrome d'Ehlers-danlos avec l'éducation thérapeutique du patient. Je compare l'ETP avec une rééducation individuelle et j'essaye de faire ressortir les indicateurs qui permettent d'améliorer les capacités fonctionnelles dans cette nouvelle façon d'intervenir auprès des patients.

Pour cela j'ai réalisé un questionnaire dont voici le lien:

https://docs.google.com/forms/d/e/1FAIpQLScC1V7s5qjuplzzxtr5MZzCPOfxYU3cXuAznBWYpyx9mGI7qQ/viewform?usp=sf_link

Vous serait-il possible de le diffuser à un certain nombre de personnes ayant bénéficié de l'ETP par l'intermédiaire du PrEduSED© ou d'un programme de rééducation parmi vos contacts ? (par mail et/ou par post d'un message sur le groupe facebook de l'AFSED ?)

J'ai formulé un petit texte de présentation du questionnaire au début de celui-ci pour expliquer ma démarche auprès des personnes, vous pouvez bien entendu le reprendre lors de votre diffusion.

Je vous remercie par avance pour l'intérêt que vous porterez à ma requête, Bien cordialement,

Éléonore DIETRICH

étudiante en 3ème année d'ergothérapie à l'IIRFE de Mulhouse

Suite Annexe 5

Annexe 5 : Refus de diffusion par le Centre des Massues de Lyon
Autorisation de diffusion par l'association « AFSED »

Dr B. 15 mars 2017 à 17:49

À : Dietrich Eléonore eleonore.dietrich@gmail.com

Bonjour

j'ai pris contact avec l'équipe qui anime avec moi le PreduSED et en accord il ne nous semble pas possible d'envoyer votre lien de questionnaire aux anciennes participantes à titre individuel, sans que nous ayons construit avec vous votre projet je vous propose de le mettre sur le site de l'AFSED en espérant que des malades le verront et y répondront très cordialement, Dr B.

Annexe 7: Récapitulatif des réponses

1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15.efficacité [Activité 1 à 5]					16.satisfaction [Activité 1 à 5]					17.efficacité [Activité 1 à 5]					18.satisfaction [Activité 1 à 5]						
une femme	36-50	En arri malade	En couple	2015	34	SOUCCS DE SANTE DEPUIS TOUJOURS	Douleurs, Fatigue, Caractère héréditaire (certains signes se retrouvent chez vos proches)	Activité professionnelle	Ou i	NOGARO 32	DE PLUS EN PLUS DE DIFFICULTES A ME RAPPELLER AVANT JE ME RAPPELLER DE TOUT	Vote médecin vous la prescri	Non	MENAGE MARCHÉ TOILETTE HABILLAGE TRAVAIL	3	4	3	3	4	4	4	4	4	1	1	2	2	0	0	0	0	0			
une femme	36-50	Sans activité professionnelle	En couple, Enfant(s) à charge	janvier 2015	12	14 ans	Fatigue, Troubles de la proprioception (mauvaise représentation de son corps dans l'espace) et de contrôle du mouvement, Flaccidité de l'endurance à la marche	Activités physiques (cuisine, bricolage, sport...), Vie sociale (famille, amis), Vie psychique (équilibre émotionnel, démotivation, découragement...)	Ou i	Reims	2015	Vote médecin vous la prescri	Non	Toilette Conduite Promenade Ménage Vie de famille	3	2	3	2	2	2	3	2	3	2	2	1	1	1	3	1	2	1	1		
une femme	36-50	Actif	Célibataire, Enfant(s) à charge	7 ans	13	20 ans	Douleurs, Fatigue, Troubles de la proprioception (mauvaise représentation de son corps dans l'espace) et de contrôle du mouvement	Activités physiques (cuisine, bricolage, sport...), Activité professionnelle, Vie psychique (équilibre émotionnel, démotivation, découragement...)	Ou i	Tourcoing	2010	Vote médecin vous la prescri	Non	conduite, danse, conduire, tenir une conversation, marcher	2	1	1	2	1	0	0	0	0	0	3	2	3	3	2	3	3	3	3		
une femme	36-50	En arri malade	En couple	Je souffre depuis plus de 20 ans, diagnostic en 2012	15	Luxations depuis l'âge de 10 ans	Douleurs, Hypermobilité articulaire, Abstraction de la mémoire ou de l'attention	Activités physiques (cuisine, bricolage, sport...), Vie sociale (famille, amis), Activité professionnelle, Vie psychique (équilibre émotionnel, démotivation, découragement...)	Ou i	Lille et maubeuge	En continue prise en charge ds juin 3 fois par semaine	Vote médecin vous la prescri	Non	Besoin d'aide pour me déplacer, me laver, couper ma viande, mener une conversation, conduire	1	2	2	2	1	0	0	0	0	0	2	2	2	2	1	1	1	1	1		
une femme	18-35	Etudiant	Célibataire	2016	20	1996	Douleurs, Fatigue, Manque de force dans les mains	Activités physiques (cuisine, bricolage, sport...), Activité professionnelle	Ou i	Paris	2014	Vote médecin vous la prescri	Non	Marcher, manger, rhabiller, cours, danse	1	2	2	1	1	1	1	1	1	1	2	3	3	2	0	2	2	2	0		
une femme	> 50	En arri malade	En couple, Enfant(s) à charge	2 ans environs	38	dès l'enfance - 10 ans	Douleurs, Troubles de la proprioception (mauvaise représentation de son corps dans l'espace) et de contrôle du mouvement, Manifestations respiratoires	Activités physiques (cuisine, bricolage, sport...), Vie sociale (famille, amis), Activité professionnelle	Ou i	centre de rééducation de Tressé 22	2016	après hospitalisation pour hernie discale	Non	Marche, vélo, activité professionnelle, courses, ménage	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1	0	0	1	1	0	0	1	1		
une femme	18-35	Poste aménagé	En couple	4 ans	9	13 ans	Douleurs, Fatigue, Abstraction de la mémoire ou de l'attention	Activité professionnelle	Ou i	Mulhouse	Non	Vote médecin vous la prescri	Non	Repassage, sport, ménage, balade, sortie entre amis	0	2	1	0	0	0	1	0	0	0	0	1	0	0	0	0	0	0	0		
une femme	18-35	Actif	En couple	2012	10	15 ans	Douleurs, Hypermobilité articulaire, Manque de force dans les mains	Activités physiques (cuisine, bricolage, sport...), Activité professionnelle	Ou i	Paris	Octobre 2012	Vote médecin vous la prescri	Non	Se laver, Course à pieds, Conduire une voiture non automatique, Porter du poids, Ménage	0	2	1	1	1	0	0	0	0	0	1	2	2	0	0	1	1	1	0	0	
une femme	18-35	Etudiant	En couple	6 mois	14	15 ans	Douleurs, Fatigue, Hypermobilité articulaire	Activités physiques (cuisine, bricolage, sport...),	Ou i	lille	fin 2016	Vote médecin vous la prescri	Non	habillage, douche, se coiffer, se brosser les dents, lever les bras	1	1	1	1	1	0	0	0	0	2	2	2	2	2	2	2	2	2	2		
une femme	36-50	En recherche d'emploi	En couple, Enfant(s) à charge	2011	29	35 ans de souffrance	Douleurs, Fatigue, Manque de force dans les mains	Vie psychique (équilibre émotionnel, démotivation, découragement...)	Ou i	Epinal	2011	Vote médecin vous la prescri	Non	Activité 1: Repassage, Activité 2: se laver, Activité 3: me déplacer, Activité 4: vie sociale, Activité 5: gestion du quotidien	0	3	3	1	2	0	0	0	0	0	3	3	1	2	0	0	0	0	0		
une femme	18-35	Etudiant	En couple	1 mois	18	Depuis petit	Douleurs, Fatigue, Troubles de la proprioception (mauvaise représentation de son corps dans l'espace) et de contrôle du mouvement	Activités physiques (cuisine, bricolage, sport...), Vie sociale (famille, amis), Activité professionnelle	Ou i	Paris	Il y a un mois	Vote médecin vous la prescri	Non	Sport, cuisine, conduire, faire du shopping, rester assise toute la journée à l'école	2	1	2	2	2	2	1	2	2	2	3	2	3	3	3	1	1	2	2	2	
une femme	18-35	Poste aménagé	Célibataire	février 2015	2	juin 2013	Fatigue, Abstraction de la mémoire ou de l'attention, Manifestations respiratoires	Activités physiques (cuisine, bricolage, sport...), Vie sociale (famille, amis), Activité professionnelle, Vie psychique (équilibre émotionnel, démotivation, découragement...)	Ou i	Lyon, centre des Massues	Janvier 2016	Vous avez initié les démarches	Oui	diminution des sorties entre amis, manque de présence régulière au travail, difficulté à gérer la douleur, compté de prendre une douche, faire à manger	1	2	2	2	1	1	2	2	2	1	3	4	3	2	3	3	4	3	2	3	
une femme	18-35	Actif	En couple, Enfant(s) à charge	2013	19	1994	Douleurs, Fatigue, Manifestations gastrointestinales	Activités physiques (cuisine, bricolage, sport...), Vie sociale (famille, amis), Activité professionnelle	Ou i	Lyon	2014	Par curiosité	Oui	Marcher, Dormir, Se concentrer, Jouer avec mes enfants, Me laver	0	2	1	1	2	0	1	1	0	1	0	3	2	2	4	0	2	2	2	3	
un homme	36-50	En arri malade	En couple	je n'ai 1981 diagnostic 1988	7	je suis né avec	Douleurs, Fatigue, Caractère héréditaire (certains signes se retrouvent chez vos proches)	Activités physiques (cuisine, bricolage, sport...), Activité professionnelle	Ou i	Lyon	il y a 3 ans	Vous avez initié les démarches	Oui	habillage travail bricolage tennis conduire	2	2	2	2	2	2	1	1	1	1	1	4	4	4	4	4	3	3	3	3	
une femme	36-50	Sans activité professionnelle	En couple, Enfant(s) à charge	18 mars 2016	26	1990	Douleurs, Troubles de la proprioception (mauvaise représentation de son corps dans l'espace) et de contrôle du mouvement, Manifestations gastrointestinales ou obstétricales (régles abondantes, accouchements difficiles)	Activités physiques (cuisine, bricolage, sport...), Vie sociale (famille, amis), Activité professionnelle, Vie psychique (équilibre émotionnel, démotivation, découragement...)	Ou i	Toulouse	Janvier et Février 2017	Centre antidouleurs	Oui	1: du linge Etendre et nettoyer 2: avec une éponge 3: 3 km Marcher 4: mes cheveux laver 5: droite me tenir	1	1	1	1	1	1	1	1	1	1	1	3	3	3	3	3	4	4	4	4	
une femme	> 50	Etudiant	Célibataire	51 ans	2	53 ans	Fatigue, Troubles de la proprioception (mauvaise représentation de son corps dans l'espace) et de contrôle du mouvement, Flaccidité de l'endurance à la marche	Vie sociale (famille, amis), Vie psychique (équilibre émotionnel, démotivation, découragement...)	Ou i	LYON	2016	Vote médecin vous la prescri	Oui	Marcher, Porter des sables charges, Tenir des objets, Me pencher	1	1	2	0	2	0	0	1	1	1	1	1	4	4	4	0	0	2	2	2	
une femme	36-50	Poste aménagé	En couple, Enfant(s) à charge	2015	21	1994	Douleurs, Fatigue, Flaccidité de l'endurance à la marche	Activités physiques (cuisine, bricolage, sport...), Activité professionnelle	Ou i	Lyon	2016	Vous avez initié les démarches	Oui	1: Porter des casseroles lourdes 2: Marcher de longues distances 3: Se laver les cheveux 4: Couper la viande 5: Jouer avec les enfants	1	1	1	1	1	1	1	1	1	1	0	3	1	3	3	2	3	3	3	3	2
une femme	> 50	Retraité	Célibataire, Enfant(s) à charge	2012	32	1980	Fatigue, Troubles de la proprioception (mauvaise représentation de son corps dans l'espace) et de contrôle du mouvement, Caractère héréditaire (certains signes se retrouvent chez vos proches)	Activités physiques (cuisine, bricolage, sport...), Vie sociale (famille, amis), Activité professionnelle	Ou i	Lyon	2014	Par curiosité	Oui	parler, chanter, écouter de la musique, aller à un concert, aller au cinéma	2	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	3	2	2	2	2	1	2	2	2	2

19	20	21	22. [Comprendre votre maladie]	22. [Savoir gérer votre fatigue]	22. [Diminuer vos douleurs]	22. [Découvrir et vous approprier des activités nouvelles]	22. [Essayer de nouvelles techniques]	22. [Avoir des conseils d'aménagement de vos lieux de vie]	22. [Acquérir des principes généraux]	22. [Créer des contacts]	22. [Être informé sur vos droits]	22. [Je n'ai aucune attente]	23	24	25	26	27	28	29
DEPUIS LA MALADIE NE PEUT PLUS RIEN FAIRE	Ne sait pas	Dependant des choix des soignants	5	2	2	2	4	4	3	5	5	0	non	pas de traitement pour les douleurs	Vous n'avez pas eu de contact avec les autres patients SED	Parfois	Vous avez intégré une association de personnes SED	acquisition matériel orthèses diverses	
La prise en compte de vos attentes, L'accompagnement par les ergothérapeutes, Votre motivation	Les soignants ont rédigé vos objectifs	Écoulé et pris en compte par les soignants	5	5	5	3	3	3	4	2	1	0	Se sentir enfin écouté		Vous n'avez pas eu de contact avec les autres patients SED	Souvent	Vous avez intégré une association de personnes SED		
Votre motivation, Votre place dans la prise en soins, Les supports proposés (études de cas, brainstorming, essais d'outils...)	Les soignants ont rédigé vos objectifs	Écoulé et pris en compte par les soignants	5	5	5	2	3	3	3	1	2	0	la coordination entre les différents soignants, la mise en relation avec des soignants connaissent le red ou très à l'écouter et ouvert pour mettre en place ce qui me correspond	devoir se justifier en permanence auprès des causes et mutuelles pour la prise en charge des soins	Vous n'avez pas eu de contact avec les autres patients SED	Parfois	J'évoque mon corps et me fait confiance	dans l'organisation du quotidien entre les redex vous kinés et l'oxygénothérapie et la fatigue	
La prise en compte de vos attentes, Le programme personnalisé, L'accompagnement par les ergothérapeutes	Les soignants ont rédigé vos objectifs	Écoulé et pris en compte par les soignants	3	2	5	4	3	3	4	3	3	0	Un kiné ma réproché à marcher par la pensée en regardant mes pieds bref c'est moi qui donne l'ordre à mes jambes d'avancer	J'attends la prise en charge ergo "holiste" = 1. L'axe ambulatoire des que je serais opéré de mon endométriose pour la 3 ème fois	Vous n'avez pas eu de contact avec les autres patients SED	Parfois	Les conseils de l'ergothérapeute	Oui matériel pour la marche	Je suis suivie depuis des années par des kiné j'ai subi 20 opération et la des que je suis opérée de mon endométriose je rentre à l'hôpital de berck en soins ambulatoires je ferai de la balneo de ergo des massages
Le programme personnalisé, Votre motivation, Le suivi effectué suite au programme	Les soignants ont rédigé vos objectifs	Écoulé et pris en compte par les soignants	3	4	5	2	0	1	1	0	0	0	Elle m'a permis d'être autonome et de pouvoir à nouveau me déplacer, m'habiller et manger seule	Je n'ai pas pu à ce jour reprendre une activité physique	Vous n'avez pas eu de contact avec les autres patients SED	Souvent	Vous avez intégré une association de personnes SED	Non	
L'accompagnement par les ergothérapeutes, Votre motivation, Le suivi effectué suite au programme	Vous avez pris part à la rédaction de vos objectifs	Écoulé et pris en compte par les soignants	4	4	4	3	3	4	4	4	1	0	Une reprogrammation à l'effort	J'ai été très satisfaite	Vous n'avez pas eu de contact avec les autres patients SED	Souvent	la relaxation, les soins	Bouger autant que possible et se reposer sans culpabiliser si besoin. Écouter son corps	
L'accompagnement par les ergothérapeutes, Votre motivation, Les supports proposés (études de cas, brainstorming, essais d'outils...)	Les soignants ont rédigé vos objectifs	Dependant des choix des soignants	0	5	2	3	0	0	0	4	2	0			Vous n'avez pas eu de contact avec les autres patients SED	Parfois	Vous avez intégré une association de personnes SED		
L'accompagnement par les ergothérapeutes, Votre motivation, Les supports proposés (études de cas, brainstorming, essais d'outils...)	Ne sait pas	Dependant des choix des soignants	5	3	5	4	5	5	4	5	5	0			Vous n'avez pas eu de contact avec les autres patients SED	Rarement	Je n'ai pas trouvé de ressources adaptées		
L'accompagnement par les ergothérapeutes, Votre motivation, Le suivi effectué suite au programme	Vous avez pris part à la rédaction de vos objectifs	Écoulé et pris en compte par les soignants	5	1	4	0	5	5	5	0	4	0			Vous n'avez pas eu de contact avec les autres patients SED	Parfois	Les conseils de l'ergothérapeute	matériel, conseil, modifications gestuelles	
pas de changement au contraire	pas d'objectifs...	Dependant des choix des soignants	0	5	5	0	5	5	5	5	5	0	en rien ...	c'est moi qui apporte les idées et les voies à explorer...	Vous n'avez pas eu de contact avec les autres patients SED	Rarement	Je n'ai pas trouvé de ressources adaptées		Discution total. Même quand vous rencontrez des pro du sol il n'y a pas de suivi. J'attends depuis un an mon dossier médicale suite à une visite à l'hôpital de Nancy. J'ai du attendre 4 mois que l'on me donne enfin les ordonnances promises et 6 mois pour avoir mes semelles orthopédiques. J'avais besoin de ce dossier pour monter mon projet handicap... jamais en malgre de nombreuses relances... déception totale. Je téléphone à mon médecin et je lui demande tous les mois mon renouvellement d'actekéan et basta. Voilà à quoi j'on suis réduite.
La prise en compte de vos attentes, Le programme personnalisé, Votre motivation	Vous avez établi vos objectifs	Écoulé et pris en compte par les soignants	4	5	5	3	3	3	3	2	4	1	Je me sens comprise, c'est récent mais j'attends vraiment une amélioration	Rien pour le moment	Vous n'avez pas eu de contact avec les autres patients SED	Rarement	Je n'ai pas trouvé de ressources adaptées		
Le programme personnalisé, Les échanges avec les autres patients SED, Les supports proposés (études de cas, brainstorming, essais d'outils...)	Vous avez établi vos objectifs	Acteur de votre thérapie	5	5	3	3	4	4	4	5	5	0	Les échanges ont permis d'enrichir mes connaissances et de découvrir des moyens d'aide pour le quotidien.	Rien à signaler	Vous échangez par téléphone, mail, SMS...	Souvent	Les conseils de l'ergothérapeute	Oui, aménagement de poste de travail, acquisition d'un tabouret pour la douche, acquisition d'un coussin antidéformateur pour la voiture	
Le programme personnalisé, Votre motivation, Les supports proposés (études de cas, brainstorming, essais d'outils...)	Vous avez pris part à la rédaction de vos objectifs	Acteur de votre thérapie	0	4	5	5	5	5	5	2	2	0	La gestion de ma fatigue.	Pas de miracle. Je ne marche toujours pas.	Vous n'avez gardé aucun contact	Parfois	Les conseils de l'ergothérapeute	Nouveaux matériel et manières de faire	
Les échanges avec les autres patients SED, Votre motivation, Votre place dans la prise en soins	Vous avez pris part à la rédaction de vos objectifs	Acteur de votre thérapie	3	1	1	0	0	0	0	5	5	0			Vous échangez par téléphone, mail, SMS...	Souvent	Vous avez intégré une association de personnes SED	oui	
La prise en compte de vos attentes, Le programme personnalisé, L'accompagnement par les ergothérapeutes	Vous avez pris part à la rédaction de vos objectifs	Acteur de votre thérapie	5	5	5	1	4	3	5	2	5	0	J'ai été écoutée, entendue et comprise	Mes droits	Vous échangez par téléphone, mail, SMS...	Parfois	Les conseils de l'ergothérapeute	Oui Exercices de gainage quotidiens -Acquisition de coussin pour une Meilleure assise	En piscine les exercices n'ont fait instrument de bien au dos et aux épaules. Et les ergothérapeutes n'ont libéré les épaules
L'accompagnement par les ergothérapeutes, Les échanges avec les autres patients SED, Votre motivation	Vous avez pris part à la rédaction de vos objectifs	Écoulé et pris en compte par les soignants	5	5	2	0	5	0	4	1	2	0	A comprendre que je ne peux plus autoriser certains handicaps: marche => FRIE et fatigabilité => rythme lent et repos fréquent		Vous échangez par téléphone, mail, SMS...	Parfois	Les conseils de l'ergothérapeute	Oui, j'ai une pince de propreté/j'ai le ne compense plus l'absence de force par la souplesse. Je gère mieux mon temps en vivant lentement et ainsi pour les gestes lents	Grâce à mes amis hand j'ai pu trouver un commercial qui connaît vraiment bien le sujet chez j'ai pu acquérir mon FRIE
L'accompagnement par les ergothérapeutes, Les échanges avec les autres patients SED, Votre motivation	Vous avez pris part à la rédaction de vos objectifs	Acteur de votre thérapie	4	5	5	4	5	4	5	5	3	0	Acceptation de ce que je peux faire ou non.		Vous échangez par téléphone, mail, SMS...	Souvent	Vos contacts avec les patients rencontrés	oui: acquisition d'une table à roulette pour porter les objets lourds, matériel spécifique pour la cuisine	Bon courage, merci de vous intéresser à nous !
La prise en compte de vos attentes, Le programme personnalisé, Votre motivation	Vous avez pris part à la rédaction de vos objectifs	Acteur de votre thérapie	5	5	1	2	2	5	5	1	1	0	J'ai été écoutée avec bienveillance sans artifice ou fausse promesse	les douleurs sont plus contenues	Vous échangez par téléphone, mail, SMS...	Souvent	Vous avez intégré une association de personnes SED	oui, je respire autrement	