

Comprendre le syndrome de Prader-Willi

Accompagner les personnes avec un SPW



et



et



www.prader-willi.fr

www.chu-toulouse.fr

www.defiscience.fr



<https://ipwso.org/>



www.alliance-maladies-rares.org



www.erhr.fr

Marie-Odile & François Besnier
fmo.besnier@wanadoo.fr

Pourquoi cette formation ?

- Comprendre la maladie
- Améliorer les connaissances
 - Troubles du neurodéveloppement (TND) : évaluation fonctionnelle du TND pour comprendre les forces et les besoins de la personne
 - Spécificité des Troubles du comportement alimentaire (TCA) avec histoire anorexie/ hyperphagie/troubles endocriniens
 - Gestion des émotions
- Comprendre la personne
- Comprendre le rôle fort de l'environnement
- Comprendre la posture
- Vos questions ...

Prévenir, soigner, accompagner

Sommaire



Module 1 – Un syndrome vécu, des trajectoires singulières

Module 2 – Le comportement alimentaire

Module 3 – SPW et troubles du neurodéveloppement (TND)

Module 4 – Les comportements/situations problèmes, les
comportements défis

Module 5 – Comment accompagner les personnes avec un SPW

Module 1

Un syndrome vécu

Des trajectoires singulières



*Le syndrome de Prader-Willi
est tout d'abord une maladie»*



*La personne n'est pas « Prader-Willi » ...
Elle est porteuse d'un syndrome de Prader-Willi
On peut être « Prader-Willi » et aller très bien !!*

Un syndrome vécu, des trajectoires singulières

- Initialement, une anomalie génétique
- Puis une histoire singulière
 - Vécue sous le regard des parents, des autres
 - Faite de frustrations, d'interdits
 - Dans un climat d'hypersensibilité, d'anxiété permanente
- Une conscience aiguë et douloureuse de poser problème ... d'être dans un monde étranger, difficile à comprendre
- Un besoin immédiat et constant d'être aimé, d'être reconnu donc d'exister ...
- Un besoin d'un cadre stable, plein de repères ...

Cette anomalie génétique, cette histoire singulière vont façonner une personnalité complexe, dysharmonique, avec des comportements très souvent déroutants

Le SPW = maladie génétique rare complexe du neurodéveloppement



- Maladie génétique rare complexe du neuro développement (hypothalamus)
- Prévalence : 1/15 000 naissances (# 40 naissance/an en France)
- Diagnostic en moyenne à 15 jours (en France)
- Mutation de novo, très rarement héritée : défaut d'expression de gènes d'une petite région du chromosome 15 d'origine paternelle
 - Disomie uniparentale maternelle
 - Délétion, autres ...
- Mutation multigénique → complexe, d'expression très variable
- Pas de traitement spécifique du SPW aujourd'hui

À la naissance

Un « bébé sans mode d'emploi »

- Poupée de chiffon +++ (hypotonie axiale majeure)
 - Pas de pleurs
 - Déficit des interactions précoces (mimiques, regard ...)
 - Pas de réflexe de succion]
 - Déficit de la déglutition] Anorexie du nourrisson
 - Allaitement, nourrissage très difficile, voire impossible
 - Impact sur la relation mère-bébé et construction du lien (attachement)
- Hospitalisation néonatalogie / sonde nasogastrique
- Mise en place d'un accompagnement précoce et multidisciplinaire
- Intrication du rôle parent/soignant
- Traitement précoce par hormone de croissance (taille, tonus musculaire, fatigabilité)
Mais contrôle alimentaire et activité physique indispensables



Petite enfance

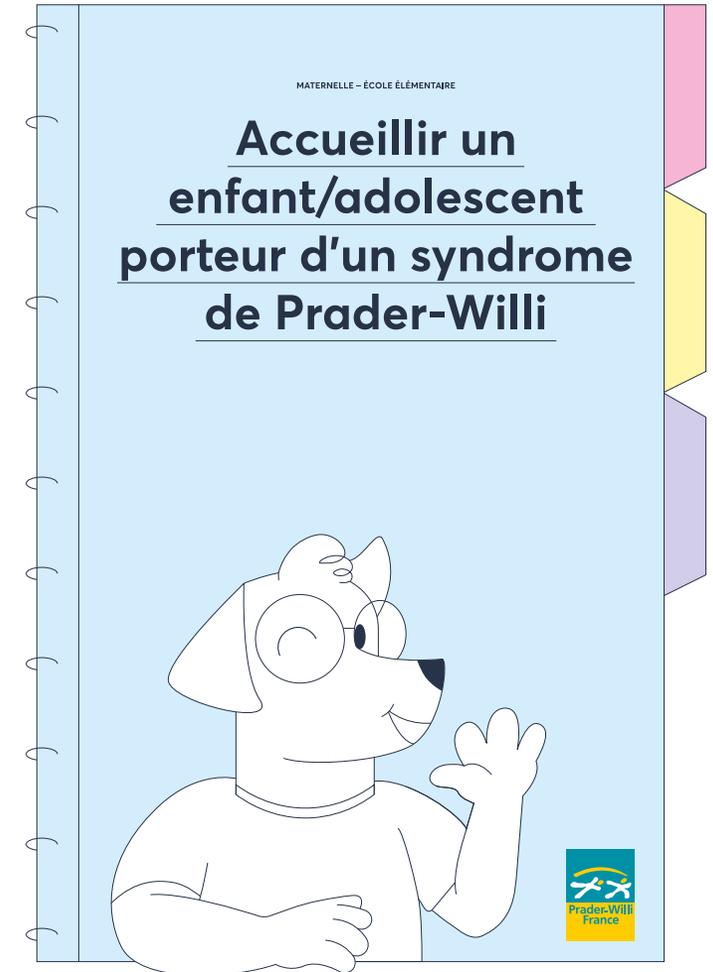
- Développement psychomoteur retardé
- Troubles phonologiques (voix nasonnée)
- Communication verbale retardée ou difficile
 - aides à la communication et au langage
 - Langage des signes accompagné de la parole (dès 6 mois)
 - Makaton
- Conscience précoce de sa différence, du regard des autres
- Vers 2-3 ans
 - Prise de poids soudaine, puis
 - Développement de l'intérêt très marqué pour la nourriture

ANOREXIE initiale → HYPERPHAGIE

 - Premières colères brutales, déconcertantes

Enfance, école maternelle, école primaire

- Fatigabilité, lenteur, déficit d'attention mais apprentissages possibles
- Difficultés cognitives et psychologiques (anxiété, rigidité, émotions, colères)
- Quelques repères
 - Rester vigilant à ses ressentis
 - L'aider dans ses relations avec ses pairs
 - L'aider à développer son espace intime
- Enseignant, AESH-i, et parents = coéquipiers et équipe cohérente autour de l'enfant
- Proposer des aménagements à la vie dans l'établissement (repas, aides techniques ...)



Adolescence, jeune adulte (1)

- Écart entre l'âge moyen du développement pubertaire et le développement intellectuel, cognitif, affectif
 - Difficultés à conscientiser ses propres changements physiologiques, à apprivoiser cette étrangeté du nouveau corps (maturité sexuelle incomplète)
- Incertitude du ou d'un projet de vie
- Opposition entre revendication de liberté, d'indépendance et nécessité d'un encadrement
- Faible estime de soi → comment établir de vraies relations sociales ?
- Relations complexes avec les autres, avec leurs pairs. Quelles connivences ?

Adolescence, jeune adulte (2)

- Très fort désir de plaire, hypertrophie de la vie affective
- Volonté d'avoir un "amoureux", d'avoir une vie « normale »
- Attachement rapide, immédiat mais parfois fragile
- Tendance à collectionner ou fidélité intransigeante
- Sens excessif de la propriété de l'objet aimé
- Rêve et réalité (désir d'enfant parfois très fort)
- Apparition ou aggravation des difficultés de comportement
- Parfois, troubles psychiatriques atypiques

Vulnérabilité, mises en danger → intérêt des mesures de protection

Une maladie avec des troubles somatiques spécifiques (1)

- Dysautonomie en lien direct avec les troubles hypothalamiques
 - Tolérance élevée à la douleur fréquente mais inconstante
 - Troubles de la régulation thermique
 - Problèmes gastrointestinaux
 - Dysmotilité oro-pharyngo-oesophagienne (stase oesophage , fausses routes ...)
 - Parésie gastrique
 - ralentissement du transit intestinal, constipation très fréquente
 - Difficultés à vomir
 - Altération de la sensation de soif (mais parfois potomanie)
 - Fatigabilité +++

Une maladie avec des troubles somatiques spécifiques (2)

- Dysfonctionnement hypothalamique
 - Troubles endocriniens : hypothyroïdisme, hGH, hypogonadisme (THS préconisé à évaluer)
 - Troubles du comportement alimentaire et de la régulation de l'appétit
 - Troubles du comportement (émotions, habiletés sociales)
- Pathologies respiratoires (apnées centrales ou obstructives du sommeil)
- Lymphoedèmes (recherche ICC, marqueur Pro-BNP)
- Troubles du sommeil – Narcolepsie
- Diabète, etc.

Suivi médical – Inconfort somatique non exprimé

→ Source de troubles du comportement

Je suis hypersensible

J'ai des particularités sensorielles qui font que je ne ressens pas certaines choses comme tout le monde. Ce qui peut vous paraître mineur peut être très inconfortable et perturbant pour moi. Voici quelques uns des « symptômes » de mon hypersensibilité. Apprenez SVP à les respecter.



Une maladie avec des troubles de la modulation sensorielle

- Sens visuel (désorganisation visuo-spatiale...)
- Sens auditif (éviter le bruit, ne pas parler trop fort ...)
- Sens tactile (discrimination difficile, habillement, aliments...)
- Sens olfactif et gustatif (attirance/rejet)
- Sens proprioceptif (représentation de son schéma corporel et de ses capacités physiques)
- Sens intéroceptif (ressenti des signaux du corps)
 - Faim, soif
 - Douleur
 - Ressenti de la température
 - Régulation température corporelle
 - Rétention vésicale
- Sens vestibulaire (équilibre, orientation dans l'espace)

Automutilations et grattages

Grattages réactionnels (réponse à stress, anxiété, frustrations, ennui...)

Stéréotypies modulées par le stress

- Début ? bouton, petit bobo ...
- Auto-entretenus
- Zones accessibles (bras, jambes, visage ...)
- Intensité et durée variables



Ano-génitaux (constipation, sensation de vidange incomplète ...)

Moindre sensation de douleur

Attention aux risques d'aggravation (surinfection, érysipèle)

Que faire ?? pas de surcharge émotionnelle, rester « léger »

- Attention aux moments isolés, souillure de vêtements
- Changement d'activité, de groupe – traiter anxiété, dépression

Pour en savoir plus ...

- ✓ **PNDS du SPW** - https://www.has-santé.fr/jcms/p_3291625/fr/syndrome-prader-willi
- ✓ **Site IPWSO** - <https://ipwso.org/pws-information/information-for-professional-caregivers/>
- ✓ **Site PWF** - <https://www.prader-willi.fr/>
- ✓ **Guide de pratiques partagées** pour l'accompagnement au quotidien de personnes avec le SPW - <http://guide-prader-willi.fr/>
- ✓ **Filière DéfiScience** - SPW, Mieux comprendre pour mieux accompagner <https://numerique.defiscience.fr/formation-le-syndrome-de-prader-willi/>
- ✓ Données médicales que parents et accompagnants de personnes porteuses du SPW doivent connaître Le syndrome de Prader-Willi (SPW)
[Données médicales SPW PWF&CR](#)
- ✓ **Carte de soins et d'urgence** (à demander au centre de référence)
<https://www.chu-toulouse.fr/-centre-de-referance-du-syndrome-de-prader-willi>



Module 2

Le comportement alimentaire



Acte social – Enjeu vital

- Le SPW, intrication forte du somatique et du psychique
- Troubles majeurs du comportement alimentaire
- Quel accompagnement ?

SPW, maladie rare complexe du neurodéveloppement

Intrication du somatique et du psychiatrique

Troubles majeurs du
comportement alimentaire
spécifiques du SPW

Troubles cognitifs et des
apprentissages

**Favoriser la construction d'une
personne et sa socialisation**

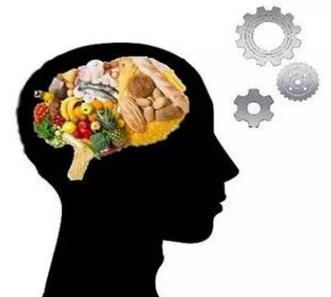
Troubles somatiques

Troubles du comportement
et des compétences sociales

**Dans un environnement difficile auquel on demande à la personne
de s'adapter**

Troubles majeurs du comportement alimentaire - Hyperphagie

- On pense que la personne avec un SPW a toujours faim mais,
 - Elle n'a pas faim en permanence
 - Elle pense à la nourriture en permanence et à tout ce qui s'y rapporte
- Les troubles du comportement alimentaire sont dus à des altérations du système nerveux central (SNC)
 - Troubles de la sensation de satiété (seuil et état)
 - Pensée prégnante et obsédante pour la nourriture
 - Proche d'un **comportement addictif et compulsif**



Hyperphagie dans le SPW

De quoi parle-t-on ? (1)



- Anxiété latente/horloge → Trouble constant (intensité /état psychologique)
- Impulsions irrépressibles / craving (addictologie)
- Quête permanente de nourriture → culpabilité
- « Détournement » de nourriture pour consommer ou stocker
- Boulimie, « remplissage »
- Ingestion de nourriture impropre ou non comestible, PICA
- Stratégies très élaborées, capacité d'inventions inimaginables, expéditions planifiées ...

Hyperphagie dans le SPW

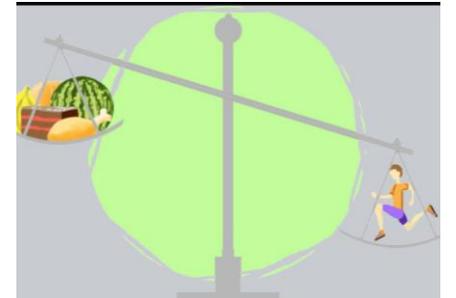
De quoi parle-t-on ? (2)



- Avant et au moment des repas : agitation et comportements anormaux
- Comportement à table
 - Prise lente et minutieuse sans signaux de diminution de la faim
 - OU
 - Glotonnerie et risque de fausse route
 - Nettoyage excessif de l'assiette, miettes, récurage...
 - Surveillance des voisins
 - Rituels
- Consommation excessive de nourriture/boisson (risque perforation digestive)
- Préférence +++ pour le sucré
- Colères lors de frustration
- Autres addictions : tabac +++, plus rarement alcool

L'obésité n'est pas inévitable !!!

- SPW → masse grasse importante
→ masse musculaire plus faible (métabolisme basal ↘ 20%)
Personne avec un SPW + hyperphagie + diminution du métabolisme de l'exercice → obésité
- Même avec l'hormone de croissance
→ Menu adapté avec ajustement des apports alimentaires
→ Activité physique régulière, journalière
- Ils ne sont pas responsables de cette hyperphagie – il faut le comprendre !!
→ Contrôle de l'accès à la nourriture indispensable
→ Approche cohérente (tous les accompagnants doivent savoir quoi faire, comment et pourquoi)



Un cadre, Un accompagnement essentiel, permanent



Alléger l'esprit

Rassurer et anticiper : pas de doute, ni d'espoir, ni de déception sur ce qui sera au menu aujourd'hui



Alléger l'assiette

Alimentation hypocalorique, adaptée et contrôlée.



Instaurer un climat de confiance

Offrir une écoute bienveillante, assurer une continuité et une régularité.



Accompagner l'angoisse et la frustration

Accompagner les changements et les transitions, informer l'entourage.

... Rendre léger le contrôle alimentaire

Souvent, la personne demande de l'aide
L'associer à ce qui est mis en place pour l'aider

Module 3 – Syndrome de Prader-Willi et Troubles du neurodéveloppement (TND)



Le SPW, maladie rare à l'origine de TND
et de handicaps

Immaturité des habiletés sociales

Le SPW, maladie rare à l'origine de TND et de handicaps (1)



- Dès le début de vie les interactions avec l'environnement vont structurer les réseaux du cerveau impliqués dans le développement de la personne et ses apprentissages
- Mais chez cet enfant qui vient de naître quels ressentis sensoriels in utéro (toucher, odorat, goût, ouïe...) ?
- Ce neurodéveloppement particulier, dysharmonique va perturber le comportement de la personne dans
 - sa perception du monde extérieur
 - son interprétation de ses ressentis
 - ses réponses parfois inadaptées
- Ils ont « une autre façon de voir le monde »
- Ils ont des difficultés dans les interactions sociales, des difficultés du «vivre avec »

Le SPW, maladie rare à l'origine de TND et de handicaps (2)

Ce neurodéveloppement particulier va induire

- Des troubles du comportement
- Des troubles cognitifs particuliers (communication, apprentissages, psychoaffectifs...)

- **Des troubles du développement intellectuel (TDI)**

→ Une *différence intellectuelle* légère ou moyenne (variable d'une personne à l'autre)

→ Des *compétences intellectuelles déficitaires* (raisonnement, abstraction, jugement)

→ Un *comportement adaptatif* limité dans les habiletés conceptuelles (langage, lecture, argent, temps ...) et sociales (vie quotidienne, santé, sécurité ...)



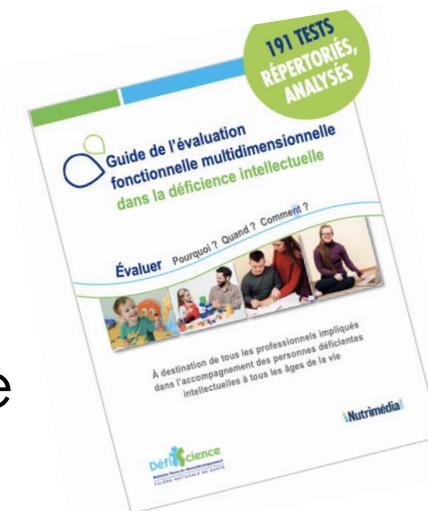
Le SPW, maladie rare à l'origine de TND et de handicaps (3)

« Pour aider les personnes avec TND à apprendre et être acteurs de leur vie

- il faut connaître leurs compétences et leurs fragilités
- Assurer une continuité du parcours de vie
- Poursuivre le développement des compétences
- Faciliter les transitions » Pr Vincent Desportes - DéfiScience

Il faudrait donc ...

- Poser systématiquement le diagnostic de TDI
- Évaluer régulièrement la trajectoire développementale
 - Les compétences intellectuelles (par ex. échelles de Weschler)
 - Le développement cognitif et adaptatif dans la vie quotidienne (Vineland II)
- Déterminer les besoins de soutien dans la vie quotidienne et les projets de la personne (échelle d'intensité de soutien - SIS-F)



Dans la vie quotidienne ...

Troubles comportementaux

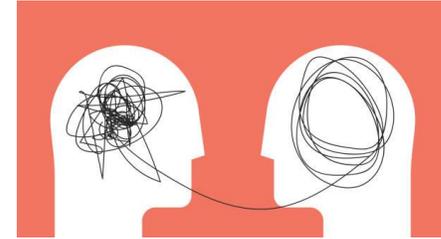
- Rigidité mentale (déficit de flexibilité)
 - Obstination, entêtement
 - Difficultés pour changer de tâche, d'activité
 - Questionnements répétitifs, discours en boucle
- Comportements compulsifs
 - Collections, rangements dans un ordre immuable
 - Accumulations/collectionnisme
 - Idées obsédantes sur une personne
- Habitudes et rituels
 - Rituels « inoffensifs » d'adaptation, d'apprentissage
 - Rituels envahissant la vie psychique, la vie quotidienne



Dans la vie quotidienne ...

Communication orale

- Deux champs dans la communication orale (situation interactive)
 - Langage réceptif = ce que je comprends
 - Langage expressif = ce que je dis
(un des deux champs peut être déficitaire)



⚠ Attention, si très bonnes capacités d'expression verbale
mais, langage réceptif déficitaire
→ mal entendus/ malentendus /non entendus



- Pauvreté du langage figuratif et élaboré
- Difficultés avec l'abstraction
- Difficultés avec la polysémie (défaut de la théorie de l'esprit)
- Compréhension difficile de l'implicite, des non-dits

Dans la vie quotidienne ... Immaturité émotionnelle

- Difficultés pour reconnaître, identifier, gérer et verbaliser leurs émotions mais aussi celles des autres
- **En apparence**, pas ou très peu d'ajustement du comportement à l'état émotionnel de l'autre (joie et colère les mieux reconnues)
- Reconnaissance des visages et des émotions altérée (exploration atypique des yeux et du visage)

Et pourtant, très attentifs à leur entourage ...

Ils entendent tout, ils voient tout !

Ce sont des « éponges émotionnelles »

- Absence de filtre, de modulation des émotions et des impulsions
- Désinhibition émotionnelle
- Labilité émotionnelle (changements rapides de l'humeur)



Dans la vie quotidienne ... Difficultés de la vie sexuelle

- Difficultés pour exprimer ses pulsions sexuelles, selon la « norme »
- Quelle sexualité
 - difficultés à vivre une sexualité comme les autres
 - pas de confiance en soi, désirable ? capable ?
- Relations sexuelles « pour faire plaisir », en échange de nourriture → redire la notion de consentement
- Désinhibition sexuelle, absence de pudeur (codes sociaux à rappeler)
- Grande vulnérabilité sur les réseaux sociaux, les sites de rencontres (substitution à de vraies rencontres)



Accompagnement indispensable
Information et formation à la vie affective et sexuelle

Dans la vie quotidienne ...

Les dysfonctions exécutives

Syndrome dysexécutif --> Difficultés à utiliser spontanément ses connaissances ou compétences dans des situations nouvelles, donc non routinières

- Déficit pour initier une action dont ils sont pourtant capables
- Difficultés à saisir dans quel contexte et à quel moment agir
- Limitation du comportement adaptatif
- Difficultés en lien avec les fonctions d'attention, de flexibilité, d'inhibition, de planification

Donc comment faire face à l'imprévu, changer de planning ?

Pas de plans B !!

Et pourtant, capables de stratégies inimaginables
pour se procurer de la nourriture

Dans la vie quotidienne ...

Ajustement dans les interactions sociales

- Communication pragmatique : adapter son langage dans un contexte non verbal (attitudes corporelles ...)
- Théorie de l'esprit : capacité d'attribuer à autrui des intentions, des croyances, des désirs ou des représentations mentales (autres que les siennes)
 - Ne pas négocier, ne pas discuter Mais, expliquer
 - Difficultés à initier une conversation, absence de sens critique
- Difficulté de compréhension globale par fixation, blocage sur un détail
- Difficultés pour échanger avec plusieurs personnes
 - Préférence pour une relation duelle
- Tendance à rester collé à une vision égocentrée



Dans la vie quotidienne ...

- Propension à la fabulation – à distinguer d'un délire
 - Invention d'un univers satisfaisant et pris pour du réel (situations professionnelles ou familiales fantasmées délires érotomaniaques, grossesses imaginaires ...)
- Lenteur à comprendre et à répondre, besoin de temps pour analyser une information et prendre une décision ou y répondre

"J'ai un côté « menteur ». Quand on me pose une question, avant de pouvoir comprendre ce qui est dit, je donne rapidement une réponse sans réfléchir. Cela se produit davantage lorsque je ne me sens pas bien. Et c'est plus fréquent quand je suis plus stressé."

Module 4 - Les situations problèmes

Les situations défis



Les colères, les « crises »

Avant, pendant et après ...

Les troubles psychiques, les « crises » aiguës

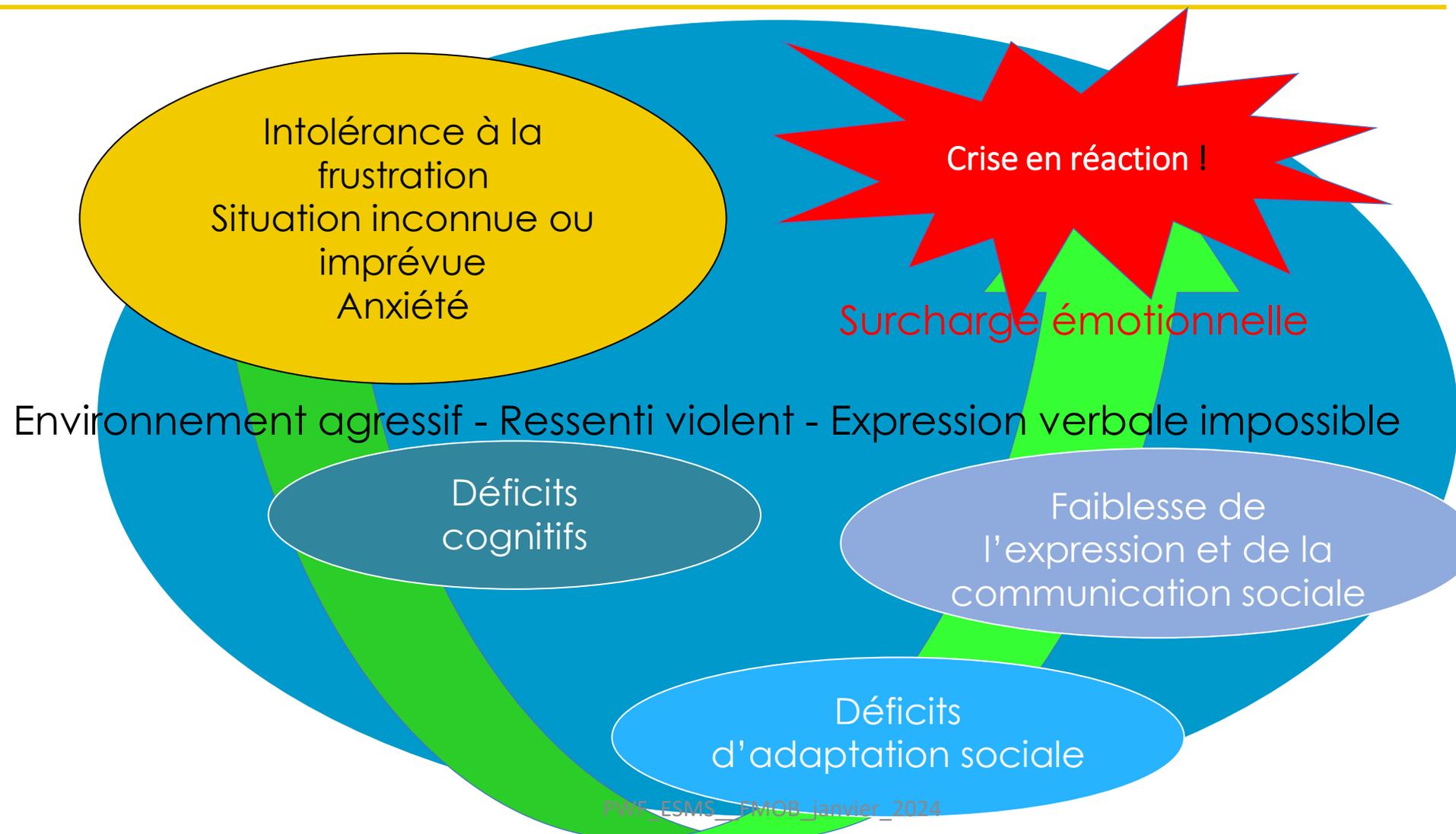
Les colères, les crises

- Passages à l'acte réactionnels, en lien avec le contexte, ciblés
- Actes de violence, a priori non ciblés (message +++ à l'entourage)
 - hétéro-agressivité physique, verbale se manifestant contre l'entourage
 - auto-agressivité (automutilations)
- Déclenchées par anxiété, frustration, incohérences, vécu d'injustice, changements de routine ...
- Inconfort somatique
- Aggravées par fatigue, dépression
- Souvent, violence agie sans commune mesure avec les incidents l'ayant provoquée



Troubles du comportement = expression d'un mal être

Comprendre l'origine des « crises » pour les prévenir



Prévention des crises

Stratégies de prévention

- Être à l'écoute des signaux faibles
- Attitude de réassurance, d'empathie, de bienveillance, proximité ou non de la personne, voix
- Décentrer la pensée pour désamorcer
- Passer le relai
- Rechercher une réponse collaborative
- Céder ou pas (*bénéfice/risque*)...

Empathie

Patience

Calme

Que faire pendant la « crise » ?

Pendant la crise, la personne est hors de contrôle

- Ne pas chercher à la raisonner, toute discussion rationnelle est vaine
- L'isoler dans un endroit calme tout en surveillant qu'elle ne se blesse pas
- L'isoler pour protéger les autres
- Aider la personne à reprendre le contrôle de ses émotions
- Gérer ses propres émotions
- Ne pas répondre en miroir

Grille d'analyse fonctionnelle des « crises »



Date Heure	Lieu	Personnes présentes	Antécédents Que se passe-t-il juste avant ?	Comportement Que fait, que dit la personne ?	Suite Quelle(s) solution(s) ?

Que faire après la « crise » ?

- Après la crise, rechercher les causes, analyser le déroulement et les solutions qui ont permis de la résoudre
- Cahier de suivi « crises » 
 - Simple tableau avec informations factuelles (date, lieu, contexte, résolution, décisions)
 - Repérage de situations similaires ayant déclenché colère ou crise
 - Quelle est la fonction de la crise ?
- Au calme, réfléchir et discuter du problème avec la personne, l'aider à verbaliser l'événement
- En équipe, avec la personne, avec la famille
 - Revoir le projet de vie (donner un sens au quotidien)
 - Revoir le contrat (le contrat fait tiers)

Les troubles psychiques

Les crises aiguës (1)

- Le SPW n'est pas une maladie mentale répertoriée (CIM X, DSM V) malgré des symptômes psychiatriques identifiables
 - Troubles anxieux
 - Troubles dépressifs
 - Troubles de l'humeur
 - Troubles autistiques
 - Symptômes psychotiques, décompensations ...
- Manifestations soudaines, violentes, déroutantes
- Distinguer ce qui relève
 - d'un trouble psychique ou
 - d'une incompréhension de l'environnement, génératrice d'angoisse, de comportement inadapté

Les troubles psychiques

Les crises aiguës (2)

- Vulnérabilité aux troubles psychiques
- Importance du contexte personnel - accompagnement pédopsychiatrique à envisager dès l'enfance
- États dépressifs souvent ignorés ou sous diagnostiqués
- Première survenue brutale (début adolescence, âge adulte), avec parfois une modification très sensible du comportement habituel
- Hospitalisation pouvant être indispensable (grande souffrance)

Module 5 - Comment accompagner les personnes avec un SPW



Les aider à vivre dans la société

Un cadre, des espaces de liberté

Des « autonomies »

Comprendre pour accompagner

Des repères essentiels

Les aider à vivre dans la société, Être dans la société



- Ce sont des personnes à part entière et non des personnes « moins »
 - Ils pensent, ils ressentent, ils ont des désirs
 - Ils veulent vivre dans la société, en faire partie
- Mais ils ont des fragilités, des vulnérabilités et des difficultés à s'adapter au monde
- Ils ont du mal à se construire une image positive d'eux-mêmes
- Les accompagner, c'est les écouter, les aider à demander et obtenir de l'aide pour exercer leurs droits

Un cadre, des espaces de liberté

Des « autonomies » (1)

- Conflit entre protection nécessaire et respect des droits de la personne
- L'autodétermination, une utopie ?
 - Un respect de la personne, de ses désirs en tenant compte de ses difficultés
 - Ne pas faire, décider à leur place
 - Les accompagner dans leurs choix et non dans celui des parents (conflits de loyauté)
 - Des parcours personnalisés, individualisés
 - Prendre des risques mais leur faire confiance

Un cadre, des espaces de liberté

Des « autonomies »(2)

- Nécessité de poser un cadre très tôt qui ouvre des espaces de liberté
- Cadre jamais totalement acquis et mis à mal par les émotions
 - qu'il faut régulièrement rappeler et expliciter
 - qu'il faut construire avec eux et non imposer
- Cadre qui doit évoluer avec le temps, s'assouplir pour ne pas enfermer et permettre le libre choix
- Transgression des règles - Il y a rupture du contrat et du lien de confiance
 - Poser un acte pour restaurer le lien (sanction, mise à distance...)
 - Décision collégiale, expliquée, non négociable, et « vue » par la personne

Comprendre pour accompagner Des repères essentiels

- Troubles du comportement alimentaire = spécificité du SPW, toujours présente. Cette addiction peut être contrôlée par la mise en place, très tôt, d'un cadre qui protège et libère
- Troubles du comportement et difficultés d'interactions sociales = besoin d'un accompagnement exigeant, mais aidant la personne à se construire une image positive

- Coconstruire avec la personne son projet



Pour conclure sur ces histoires singulières ...

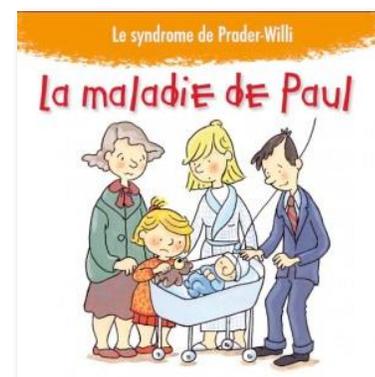
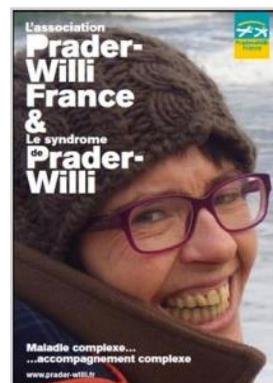
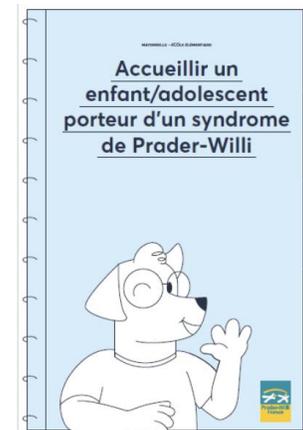
- Accompagner la personne et oublier le syndrome sans le nier
- Penser « parcours de vie », vision dynamique
- Être cohérent dans l'accompagnement
- Oser prendre des risques
- S'appuyer sur leurs compétences, ne pas sous-estimer leurs capacités, leur potentiel
- Avoir confiance en eux leur donne confiance
- Ne cherchons pas à « plaquer » notre vision du monde à la leur

Ce sont des personnes à part entière, avec des droits, des désirs, des espoirs.

Prenons le temps de les écouter

Faisons preuve d'une réelle empathie : on ne peut pas leur mentir !!

PWF - Des publications communes



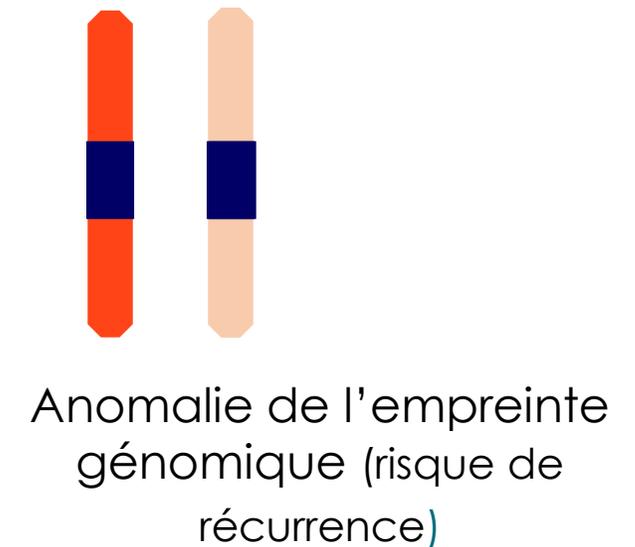
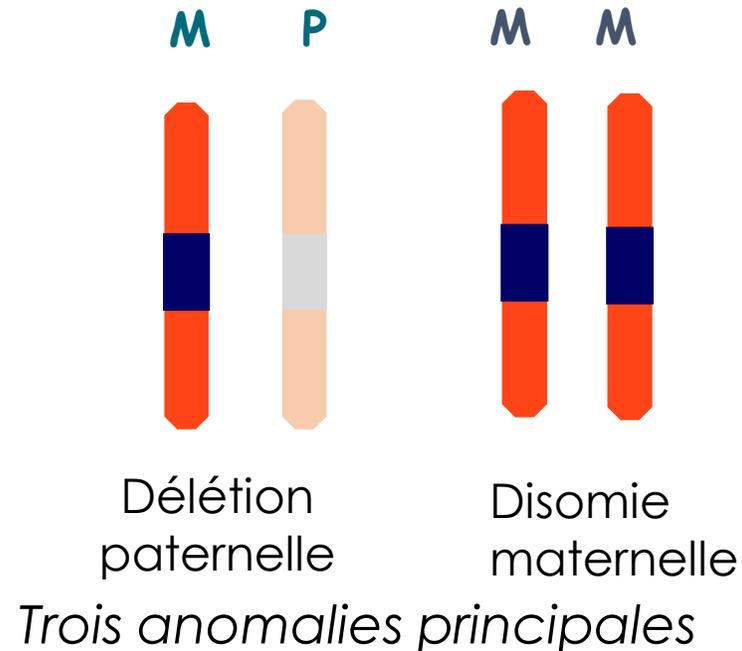
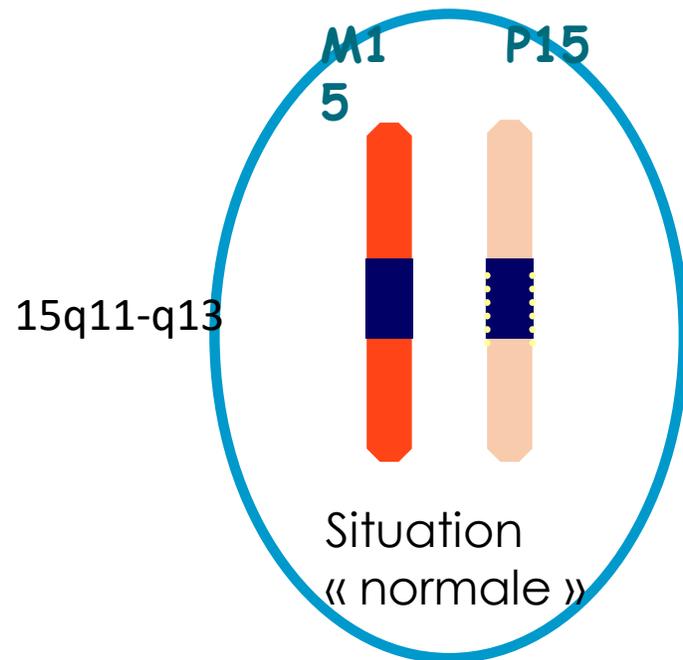
Annexes



Le SPW = maladie génétique rare complexe du neurodéveloppement

Mutation de novo, très rarement héritée
Défaut d'expression de plusieurs gènes d'une petite région
du chromosome 15 d'origine paternelle
Mutation multigénique complexe, d'expression très variable

Gènes soumis à une
empreinte génomique
parentale.
*SPW : l'allèle maternel est
silencieux, seul l'allèle
paternel s'exprime*

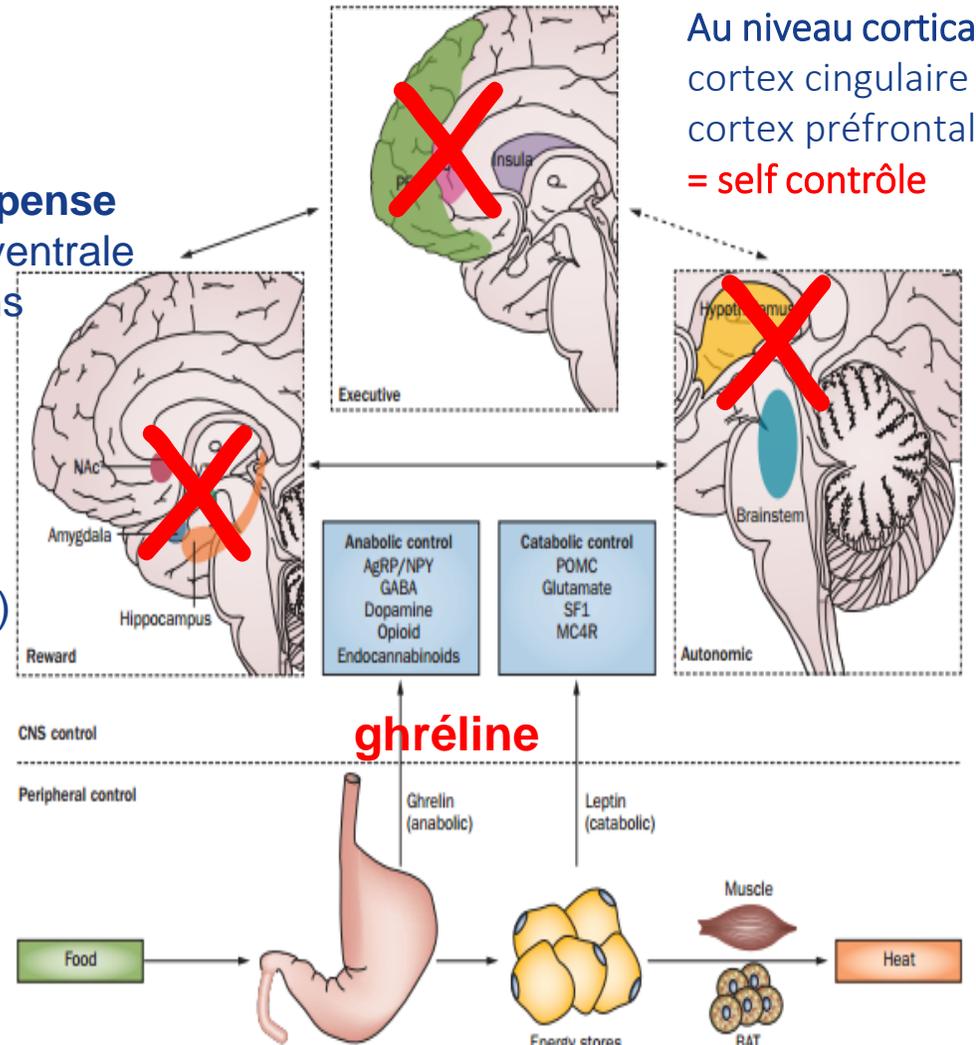


SPW et régulation centrale - prise alimentaire

Système de récompense

- aire tegmentale ventrale
- noyau accumbens
- amygdale
- hippocampe

plaisir (liking)
GABA et opiacés
 motivation (wanting)
Dopamine
 = addiction



Au niveau cortical
 cortex cingulaire
 cortex préfrontal
 = self contrôle

Noyaux profonds

- hypothalamus (noyau arqué)
- tronc cérébral (noyau du tractus solitaire)

régule
 Prise alimentaire (faim/satiété)
 dépense énergétique

Livret Scolarité – Maternelle, primaire

Sommaire

● CHAPITRE 1

Repères pédagogiques

- | | |
|-----------------------------------|--|
| ① Compréhension | ⑨ Lecture |
| ② Place assise | ⑩ Écriture |
| ③ Mémorisation | ⑪ Numérotation et calcul |
| ④ Consignes | ⑫ Géométrie |
| ⑤ Affichage mural et tableau | ⑬ Sciences, histoire et géographie |
| ⑥ Évaluations et bilans | ⑭ Éducation physique et sportive (EPS) |
| ⑦ Langage oral | |
| ⑧ Passivité dans les temps d'oral | |

● CHAPITRE 2

Vie dans l'établissement

- | | |
|---------------------------------------|--|
| ⑮ Grande fatigabilité et lenteur | ⑳ Déshydratation |
| ⑯ Cartable | ㉑ Perceptions sensorielles, douleur et fièvre |
| ⑰ Gestes compliqués voire impossibles | ㉒ Régime alimentaire strict, cantine, anniversaires et goûters |
| ⑱ Déplacements et sécurité | |
| ⑲ Toilettes | |

● CHAPITRE 3

Psychologie de l'élève

- | | |
|---------------------------|-------------------------------------|
| ㉓ Anxiété | ㉖ Récréation et relation aux autres |
| ㉔ Rigidité et idées fixes | ㉗ Rapport à son matériel |
| ㉕ Colère | |



<https://www.prader-willi.fr/wp-content/uploads/PWF-LivretScolarite-EXE-Final-RVB-1.pdf>

Livret Scolarité – Maternelle, primaire

<https://www.prader-willi.fr/wp-content/uploads/PWF-LivretScolarite-EXE-Final-RVB-1.pdf>

01 REPÈRES PÉDAGOGIQUES

3 **Mémorisation**

CONSTATS

- Leur mémoire visuelle est nettement meilleure que leur mémoire auditive
- Leur mémoire à court terme est moyenne
- Leur mémoire à long terme est très bonne
- N'hésitez pas à mettre à profit le caractère persévérant de ces jeunes, leur goût pour les activités répétitives et méthodiques

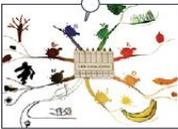
CONSEILS

- L'usage des croquis, des dessins, des tableaux, des informations visuelles est indispensable. Ils favorisent grandement la compréhension et compensent la fugacité de leur mémoire immédiate et leurs difficultés attentionnelles.
- Encourager le surligneur sur les parties essentielles de la leçon (quelques mots seulement).
- Recourir à beaucoup de répétitions pour mémoriser.
- Fractionner les apprentissages.
- Ne pas hésiter à le faire se lever, bouger, faire des déplacements et vérifier que l'enfant a toujours l'information une fois revenu à sa place. (N'interprétez pas ce besoin de bouger comme une provocation, mais plutôt comme un besoin d'évacuer les tensions et de créer des pauses dans la concentration).

OUTILS RECOMMANDÉS

A. Cartes mentales
Exemples pour les formes et pour une poésie

Rond	Triangle	Carré	Rectangle
			
			
			
			




Site internet : dissimulapourles.org
rubrique « Galerie de Mind Maps »
Site internet : fontodys.com

PAGE **8**

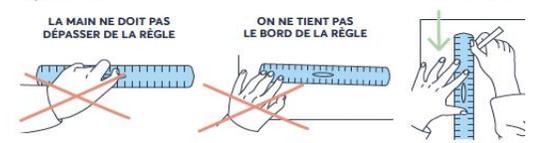
01 REPÈRES PÉDAGOGIQUES

B. Utiliser des photos de l'enfant « en train de faire »
pour les enseignements plus « gestuels » (comme l'utilisation des outils de géométrie). Les photos permettront de montrer la position des mains...

LA MAIN NE DOIT PAS DÉPASSER DE LA RÈGLE

ON NE TIEN PAS LE BORD DE LA RÈGLE

JE SUIS DROITIER ET JE TRACE UN TRAIT VERTICAL



4 **Consignes**

CONSTATS

- Leur mémoire visuelle est nettement meilleure que leur mémoire auditive
- Leur mémoire à court terme est moyenne, celle à long terme est très bonne
- Des informations visuelles doivent toujours compléter les consignes données par oral

CONSEILS

- Consignes simples, courtes/surlignage en couleur des mots importants.
- Réduire le nombre de tâches données en même temps : fractionner et utiliser des repères visuels de programmation.
- Consignes verbales et visuelles à la fois.
- Vérifier la compréhension des questions et consignes.



PAGE **9**

Activité physique adaptée et encadrée

SPW = maladie complexe
qui associe

- Déficits cognitifs
 - Impulsivité
comportementale
 - Difficultés d'apprentissage
 - Troubles des habilités
sociales
 - Difficultés à « démarrer »
- Hypotonie musculaire
 - Fragilité articulaire: scoliose,
entorses
 - Fragilité osseuse
 - Troubles de la statique
 - Fatigabilité
 - Anomalie de la soif
 - Troubles de l'équilibre et de
la statique



Prise en charge personnalisée,
adaptée aux capacités de la personne

Des problèmes de communication ...

Liés aux déficits cognitifs

- Lenteur de compréhension
- Théorie de l'esprit
- Anxiété et émotions
- Abstraction, langage figuré, etc

Mauvais décodage des signaux de l'environnement ► Réponse inadaptée

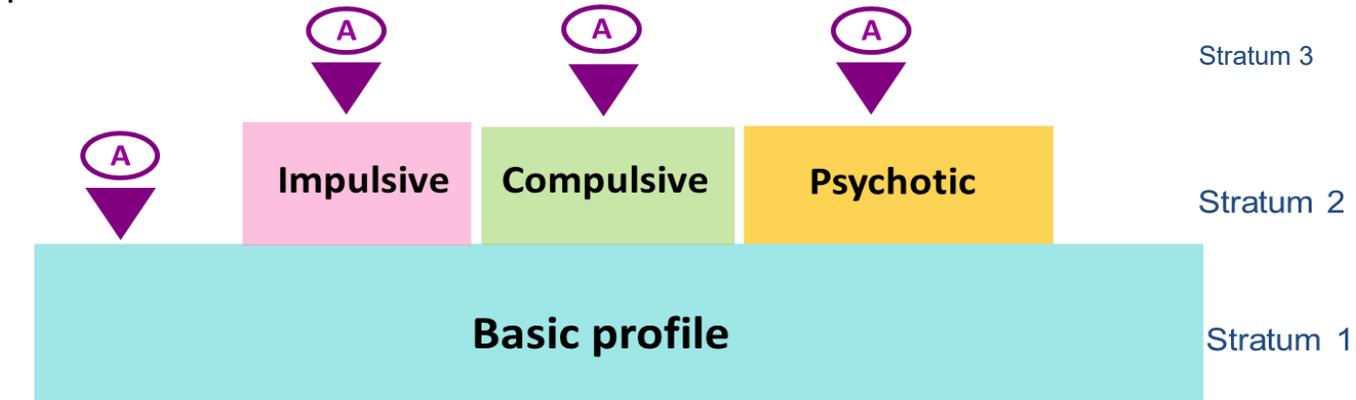


A model to characterize psychopathological features in adults with Prader-Willi syndrome

Thuilleaux D., Laurier V., Copet P., Tricot J., Demeer G., Mourre F., Tauber M., Jauregi J.

American Journal of Medical genetics. Part A . Octobre 2017

Organisation des différents tableaux psychopathologiques observés chez les personnes adultes avec un SPW



▪ Acute State



- Clastic crisis
- Acute anxiety crisis
- Acute delirium episode
- Acute depressive state

Des points de vigilance

Des points d'étape

- Points hebdomadaires
 - Inspecter les lésions cutanées , les jambes (lymphœdème et œdème)
 - Courbe des grattages
 - Faire le point sur les troubles gastrointestinaux, examiner l'abdomen
 - Évaluation de l'état mental, des colères
- Points mensuels ou trimestriels si la personne va bien
 - Courbes de poids
 - Faire le point sur les traitements
 - Faire le point sur le sommeil, la température, la tension, la fréquence cardiaque
- Des bilans et synthèse semestriels ou annuels
 - Rediscuter du projet
 - Planifier un suivi dans les CC

Prévention des crises

Quelques pistes ...



- Ne pas donner plus d'une consigne à la fois !
- Consignes claires, sans commentaires (laisse tomber, t'as la tête en l'air, secoue-toi, bouge, t'es pas dans ton assiette...)
- Renforcer la consigne par un support visuel (écrit ou objet)
- Favoriser et renforcer la réussite, « théâtraliser »
- Transformer positivement une situation délicate ou inquiétante
- Favoriser le « stop » plutôt que le « non »
- Ne pas parler de « régime » mais « de menu adapté, équilibré, bon pour la santé »
- COHÉRENCE entre tous !!

Quelques attitudes à préférer

- Laisser le temps à la compréhension puis à la réponse
- Tout ce qui améliore l'estime de soi : « tu es super, génial, trop fort ... »
- Montrer que l'on a compris leur état d'esprit : « je comprends que tu es en colère, cela ne te plaît pas ... mais c'est la règle On va voir comment arranger ça ... »
- Aider la personne à décider : « Tu me ferais plaisir de », « que penses-tu de faire ceci ?... »
- Ne pas discuter sur le coup, on ne gagne jamais ! mais reprendre la discussion plus tard
- Ne pas se lancer dans trop d'explications

Quelques mots ou phrases à éviter ...

- « Tu devrais être capable de ... »
- « Tu n'as pas le droit ... mais « je te propose » ...
- Arrête d'agir comme un bébé !
- Ne pas demander « qu'est-ce que tu préfères » ...le choix est très difficile, mais plutôt « qu'as-tu l'habitude de ? »
- « Dépêche-toi, plus vite ... »
 - laisser un peu de temps,
 - utiliser éventuellement un système de "compte à rebours", avec un rappel à 15 minutes, puis à 10 minutes, etc.
- Ne pas répondre « je ne sais pas » cela angoisse, mais plutôt « je ne peux pas te dire actuellement, il faut que je vérifie et je te donnerai la réponse ... »