Le syndrome de Prader-Willi, maladie rare engendrant des TND et des handicaps
Comprendre pour mieux accompagner

Prader-Willi France

et

Centre de Référence du Syndrome de Prader-Willi
Obésités rares avec troubles du comportement alimentaire
PRADORT

et

défiscience

www.prader-willi.fr

www.chu-toulouse.fr

www.defiscience.fr

IPWSO
International Prader-Willi Syndrome Organisation

Membre de Alliance maladies rares

ERHR
ÉQUIPE RELAIS HANDICAPS RARES

https://ipwso.org/

www.alliance-maladies-rares.org

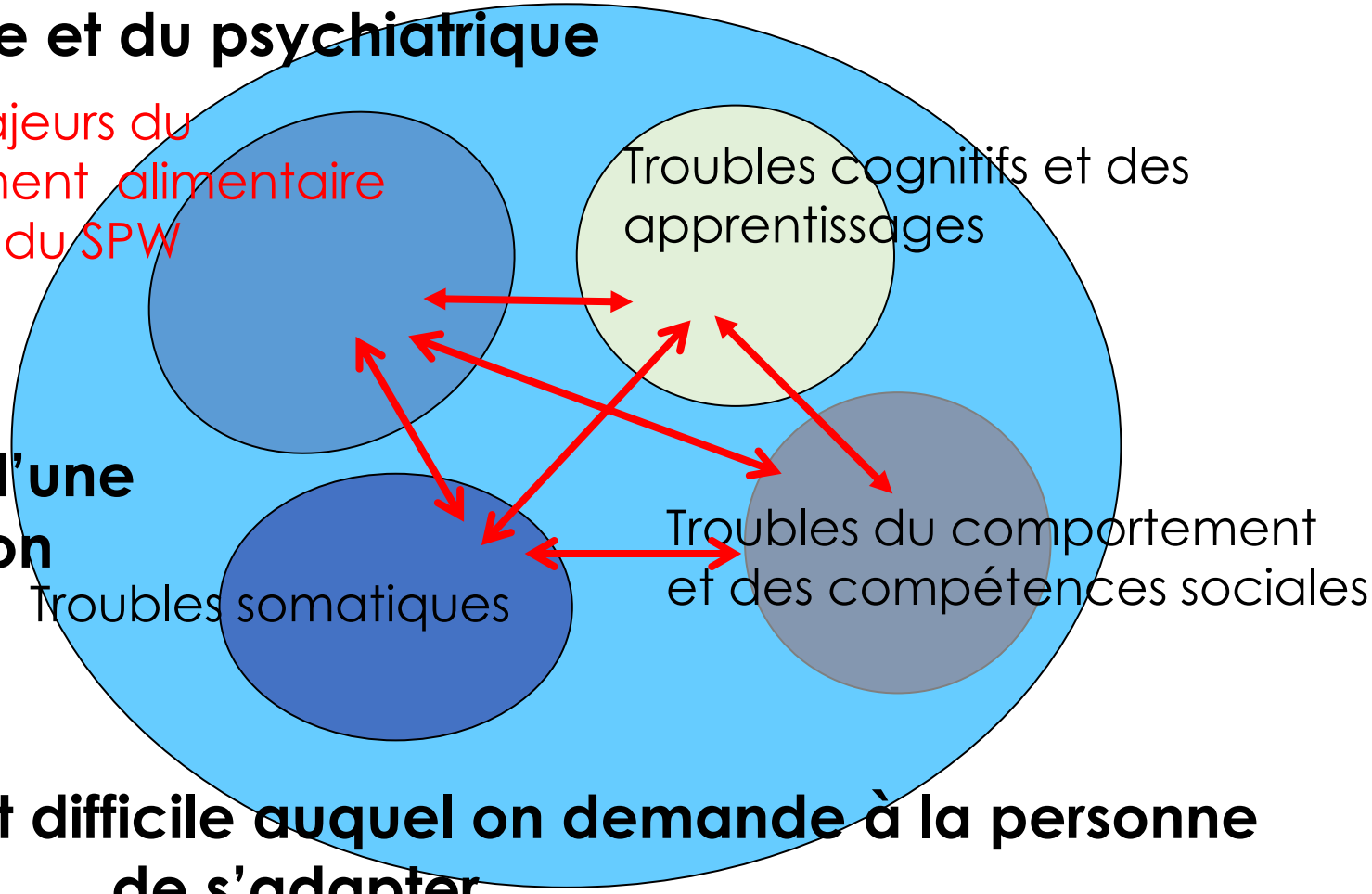
www.erhr.fr

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

DOC_PWF_N°5

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

Intrication du somatique et du psychiatrique



Favoriser la construction d'une personne et sa socialisation

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

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

- **Dès le début de vie, interactions avec l'environnement**
  - Structurent les réseaux du cerveau impliqués dans le développement de la personne et ses apprentissages
  - Mais, quels ressentis sensoriels in utéro (toucher, odorat, goût, ouïe…) ?
- **Neurodéveloppement particulier, dysharmonique**

  → Troubles du comportement
  → Troubles cognitifs particuliers
  → Troubles du développement intellectuel (DI légère ou moyenne)
  → Comportement adaptatif limité

Ils ont « une autre façon de voir le monde »
Ils ont des difficultés dans les interactions sociales
Ils ont des difficultés avec le «vivre avec »

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

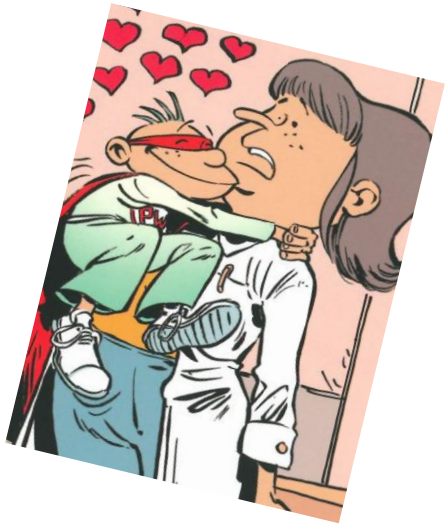
- il faut connaître leurs compétences et leurs fragilités
- Assurer une continuité du parcours de vie
- Poursuivre le développement des compétences
- Faciliter les transitions » Pr Vincent Desportes - DéfiScience

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

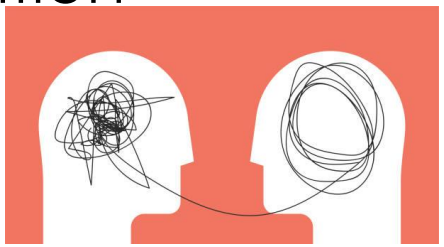
- **Rigidité cognitive** (déficit de flexibilité)
  - Obstination, entêtement
  - Difficultés pour changer de tâche, d'activité
  - Questionnements répétitifs, discours en boucle
- **Comportements compulsifs**
  - Collections, rangements dans un ordre immuable
  - Accumulations/collectionnisme
  - Idées obsédantes sur une personne
- **Faiblesse de la mémoire (surtout MCT)**
- **Difficultés de conceptualisation**, **d'abstraction** (notions de temps, espace ou causalité …)
- **Habitudes et rituels** (ne pas les laisser s'installer …)



Dans la vie quotidienne … Communication (1)

- Deux champs dans la communication orale (situation interactive)
  - Langage réceptif = ce que je comprends
  - Langage expressif = ce que je dis

    (capacités expressives > réceptives)



⚠ ***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
- Compréhension difficile de l'implicite, des non-dits

Dans la vie quotidienne … Communication (2)

- **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 ou quand je suis stressé."

- **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 …)

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, pas de sens critique
- Difficulté de compréhension globale par blocage sur un détail
- **Difficultés pour échanger avec plusieurs personnes**
  →Préférence pour une relation duelle
  →Tendance à rester collé à une vision égocentrée
- **Hypersensibilité au stress**

Dans la vie quotidienne … Les dysfonctions exécutives

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 cependant, capables de stratégies inimaginables pour se procurer de la nourriture

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)
- **Absence de filtre, de modulation** des émotions et des impulsions
- **Désinhibition émotionnelle** - Effet « on/off » parfois déconcertant

Et pourtant, ils entendent tout, ils voient tout !
Ils sont très attentifs à leur entourage …
Ce sont des « éponges émotionnelles »

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

Les situations problèmes
Les situations défis

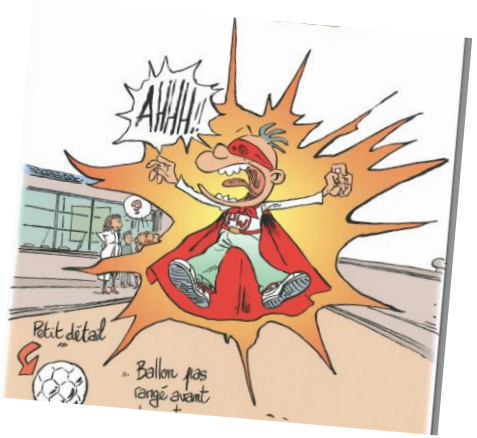
Les colères, les « crises »

Avant, pendant et après …

Les troubles psychiques, les « crises » aiguës

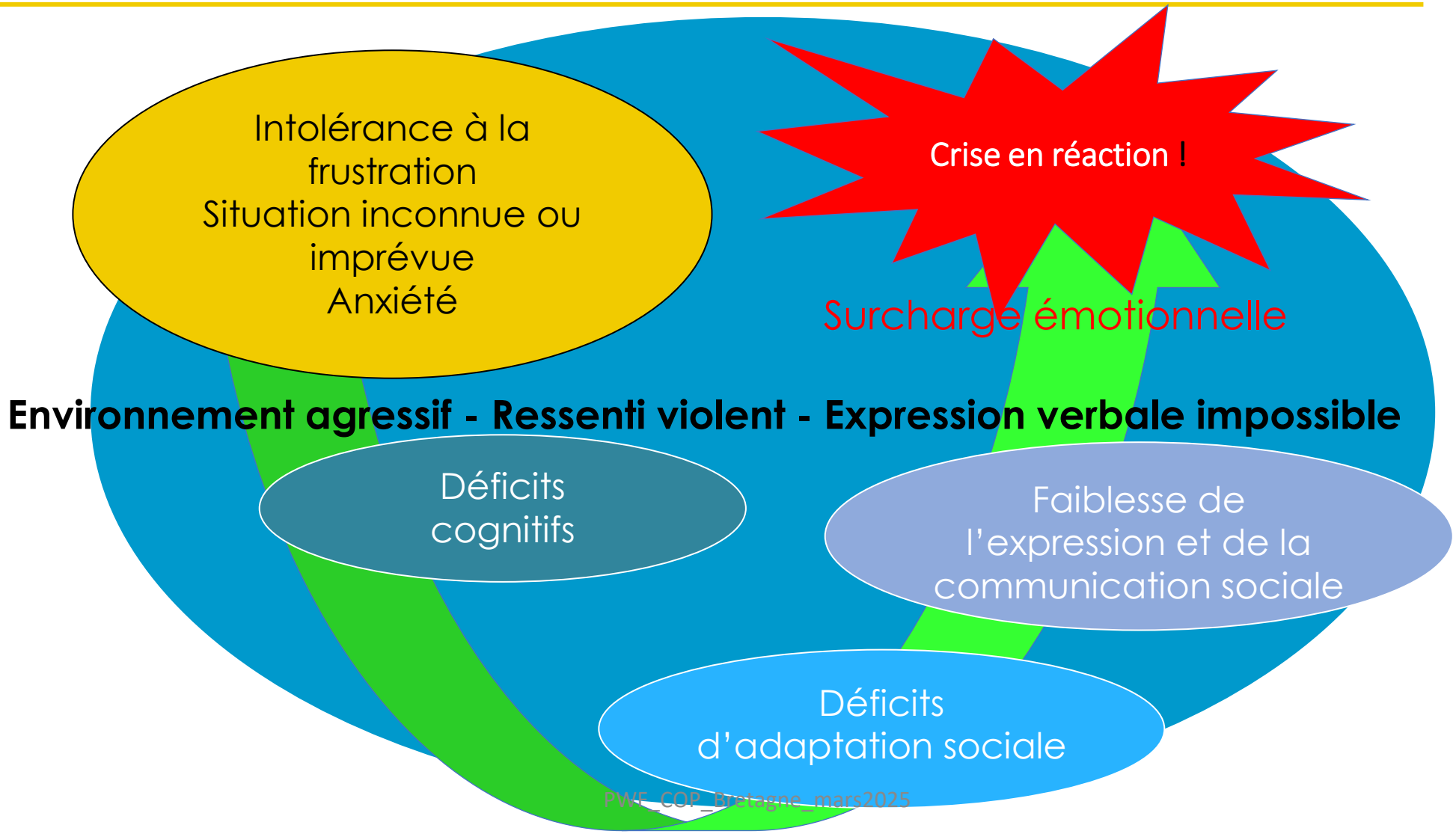
Les colères, les crises

- 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
- Rechercher une réponse collaborative
- Passer le relai
- Céder ou pas *(bénéfice/risque)*…

Empathie

Patience

Calme

D'après Dispositif START

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

Que faire après la « crise » ?

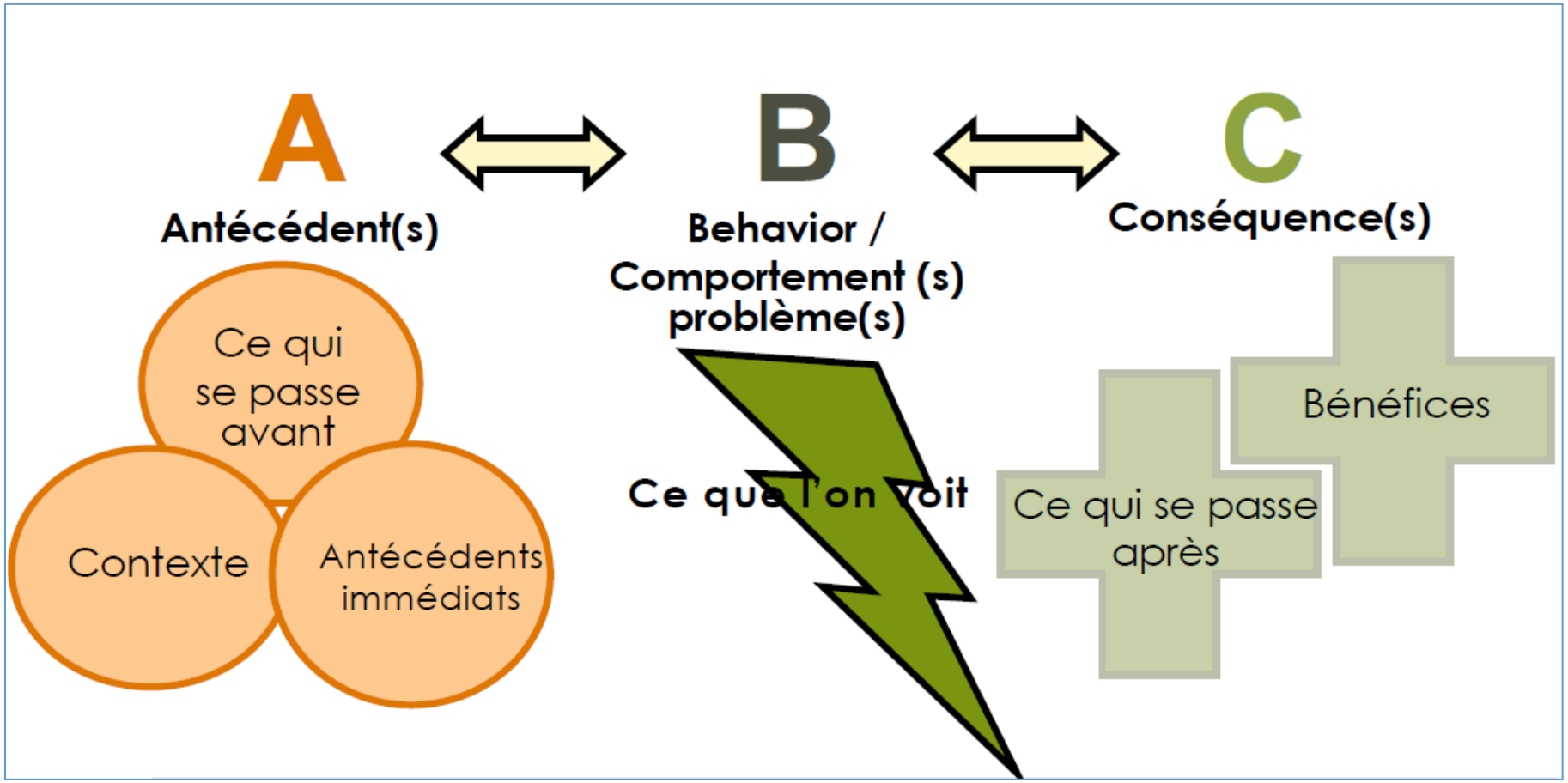
- Rechercher les causes, analyser le déroulement et les solutions qui ont permis de la résoudre
- Au calme, réfléchir et discuter du problème avec la personne, l'aider à verbaliser l'événement
- En équipe, avec la personne, avec la famille
  - Revoir le projet de vie (donner un sens au quotidien)
  - Revoir le contrat (le contrat fait tiers)
  - Importance d'une supervision
- Cahier de suivi « crises »

  - Tableau avec informations factuelles (date, lieu, contexte, résolution, décisions)
  - Repérage de situations similaires ayant déclenché la crise
  - Quelle est la fonction de la crise ?

Grille d'analyse fonctionnelle des « crises » (type ABC)

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) ?

Analyse fonctionnelle (ABC)



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)
  - psychotropes
  - **attention au « si besoin »**

Comment accompagner les personnes avec un SPW

Un accompagnement collectif cohérent

Autodétermination, un changement de regard et de posture

Autodétermination, une exigence respectueuse de la personne

Pour conclure sur ces histoires singulières

Un accompagnement collectif cohérent

- **Un cadre nécessaire qui protège et libère**
  - À construire avec eux et non imposer
  - Cadre jamais totalement acquis, à rappeler et expliciter régulièrement
  - Cadre qui doit évoluer avec le temps, s'assouplir pour ne pas enfermer et permettre le libre choix
- **Un contrat = reflet d'1 collectif qui s'engage à accompagner**
- **Transgression des règles = rupture du contrat et du lien de confiance**

  → Poser un acte pour restaurer le lien (réparation, mise à distance…)

  → Décision collégiale, expliquée, non négociable, et « vue » par la personne

Autodétermination, un changement de regard et de posture

- **La personne n'est pas une personne « moins »**
  - Ne pas penser « retard » à rattraper
  - Ne pas penser « écart » à réduire par rapport à une norme
- Proposer un **accompagnement adapté** à ses capacités et à son évolution (plasticité cérébrale)
- **Rechercher et adapter l'environnement** pour qu'elle se sente - accueillie
  - appréciée
  - comprise
- Rechercher, s'appuyer sur **ses compétences** et les développer
- **L'accompagner dans ses choix** et non dans celui des autres (ambivalence, conflit de loyauté)

Autodétermination
Une exigence respectueuse de la personne

Désir et volonté de vivre dans la société, d'être dans la société
L'accompagner, c'est :

- Ne pas faire, décider à sa place
- Repérer les freins (peur des échecs, trop grande liberté …)
- Oser prendre des risques, et faire confiance
- L'écouter, l'aider à demander de l'aide
- Coconstruire avec elle lses projets

Pour conclure sur ces histoires singulières …

- Accompagner la personne et **oublier le syndrome sans le nier**
- **L'obésité n'est pas inévitable**, mais aujourd'hui, pas d'autonomie dans le domaine de l'alimentation
- Mise en place, très tôt, d'un **cadre qui protège et libère**
- Un **accompagnement nécessaire et cohérent**
- Penser **« parcours de vie », vision dynamique**
- Des personnalités attachantes et pleines de ressources, si on sait les mobiliser

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 !!