

Journée Obésités Syndromiques

17 octobre 2018

L'expérience des aidants

Martine Lebrun

Association Prader-Willi France



www.alliance-maladies-rares.org



www.prader-willi.fr



www.chu-toulouse.fr



<http://www.defiscience.fr/>

Présentation de Prader-Willi France

- Fondée en 1996 par 7 familles, 700 environ aujourd'hui
- Organisation nationale en pôles avec des correspondants régionaux
- Bénévoles uniquement, seules ressources: cotisations et dons
- Conseil scientifique
- Centre de référence du SPW depuis 2004
- Appartient à la Filière de santé Maladies rares DéfiScience
- Membre de l'Alliance des maladies rares et d'organisations internationales (IPSWO et FPWR)

UNE ASSOCIATION POUR.....

- Rompre l'isolement des familles et les soutenir
- Diffuser l'information
- Améliorer la qualité de vie des personnes atteintes, leur socialisation
- Favoriser leur intégration scolaire et leur accueil dans des lieux de vacances et de vie adaptés
- Promouvoir l'activité physique et le sport adapté
- Encourager et soutenir toute forme de recherche
- Travailler ensemble, familles et professionnels médicaux et médicosociaux pour construire avec nos enfants un vrai projet de vie

Moyens d'action de l'Association

- Un bulletin régulier, des dossiers et des plaquettes
- Un site internet
- Des livrets sur le syndrome
- Des correspondants régionaux et des « écoutants téléphoniques »
- Un guide de pratiques partagées (version imprimée et site dédié)
- L'organisation de journées nationales de rencontre familles-professionnels et des réunions régionales
- Des séances de formation/information sur le SPW dans les établissements accueillant les personnes avec ce syndrome et depuis peu, des vidéos de formation sur notre site

Des publications communes en libre accès



Une maladie complexe nécessitant un accompagnement complexe

Les troubles somatiques, souvent nombreux, sont associés de façon variable à :

- des troubles majeurs du comportement alimentaire,
- des déficits cognitifs et des apprentissages,
- des troubles du comportement et des compétences sociales,

Les familles et les professionnels peuvent être mise en difficulté face à ces troubles

Les troubles du comportement des personnes avec le SPW rendent difficiles leur intégration sociale et sont souvent facteurs d'exclusion et de rupture de parcours

Témoignage

- Histoire de Marc
- « Si nous, ses parents, et les différents professionnels qu'il a rencontré, avons su tout ce que nous savons aujourd'hui à propos du SPW, Marc aurait sans doute eu un parcours moins difficile »
- La connaissance du syndrome et la prise en charge précoce puis tout au long de la vie sont essentielles pour accompagner au mieux les personnes avec le SPW

Comportement alimentaire : comment faire ?

- Établir de bonnes habitudes et routines autour de la nourriture le plus tôt possible
- « Assurer pour rassurer »: pas de doutes, pas d'espoir, pas de déception (repas comme prévu et annoncé en terme d'horaire, de quantité et qualité mais pas plus)
- Endroit calme, parfois en retrait
- Protéger de toute impulsion (service à l'assiette, plateau repas...)
- Qualité de l'événement repas (présentation, ambiance)
- Eviter toute tentation directe ou indirecte (pas de libre accès à la nourriture, information de l'entourage, prévenir les trafics)

Comportement alimentaire : comment faire ?

- Parler de menu adapté plutôt que de régime
- Elaborer un programme nutritionnel cohérent avec les contraintes de la famille ou de l'établissement et les recommandations des diététiciennes
- Pas d'argent sur soi ou à proximité
- Ne jamais utiliser la nourriture comme sanction ou récompense
- Importance d'une activité physique journalière, en l'intégrant dans la vie quotidienne et/ou recherchant des relais extérieurs
- Pesée régulière (1/mois au minimum)

Comportement alimentaire

- Comprendre et accompagner de façon cohérente l'état de dépendance est essentiel
- Sous estimer la force de cette addiction conduit à des échecs
- Un paradoxe: un accompagnement permanent et cadrant qui permet des espaces de liberté

Le SPW = maladie du neurodéveloppement

Elle affecte le développement de la personne de façon variable dans les domaines :

- affectif
- intellectuel
- comportemental et social

Il y a dysharmonie de maturation de ces domaines l'un par rapport à l'autre

- « C'est un adulte ou un enfant »
- Une autre façon de voir le monde
- Des comportements déroutants

Troubles du développement

- Troubles des émotions et de l'affectivité (difficultés à percevoir et exprimer les émotions, à les gérer, très fort désir de plaire.....)
- Déficience légère ou moyenne mais capacités d'apprentissage déficitaires avec des méthodes non adaptés
- Difficultés de repérage dans le temps et/ou dans l'espace
- Rigidité mentale (résistance aux changements imprévus, questions répétitives en boucle...)
- Compulsions (collections, stockage, rangement dans le même ordre)
- Rituels parasitant la vie quotidienne mais qui rassurent

Troubles du développement

- Déficit des fonctions exécutives qui rend difficile l'adaptation à des situations nouvelles, l'organisation d'un travail...
- Déficit des compétences sociales qui entrave la relation à l'autre (compréhension difficile de l'implicite...)
- Difficultés à intégrer les conventions sociales, tendance à rester collé à une vision égocentrée: ils sont dans leur bulle
- Etc.....

Comment accompagner les personnes avec le SPW

- Ces troubles du comportement sont une des raisons majeures des difficultés d'intégration sociale de ces personnes
- Ils rendent quasi impossible l'accès à l'autonomie
- Ils se compliquent parfois de « crises » aiguës voire de troubles psychiatriques
- La période 14-21 ans, transition enfant-adulte, est souvent difficile de même que tout changement de lieu de vie

Comment les accompagner et éviter les situations critiques

- Adapter nos comportements dans un cadre rassurant (anxiété permanente), bienveillant (besoin d'être aimé, valorisé) et cohérent
- Cadre qu'il faut sans arrêt rappeler car jamais complètement acquis et mis à mal par les émotions et les angoisses
- Cadre qui n'exclut pas une souplesse nécessaire (exceptions au régime, modifications de planning....)
- Préférer les explications individuelles aux explications en groupe
- Appuyer les consignes verbales par des supports visuels (règlement, repas, sorties, organisation de la journée)

Comment les accompagner et éviter les situations critiques

- Prendre en compte leur fatigabilité
- Les aider à gérer le temps et l'espace (se préparer à aller à un rdv...)
- Les aider à exprimer leurs émotions et s'ils n'arrivent pas les verbaliser à leur place
- Les rituels, les habitudes, les questions répétitives les rassurent mais il faut les contenir (changer de sujet, faire répéter la réponse, proposer une autre activité....)

En conclusion

- Connaître la maladie et le fonctionnement des personnes avec ce syndrome
- **Dialogue** essentiel parents-professionnels à construire
- **Agir** sur l'environnement ; un bras de fer est voué à l'échec
- Rechercher la socialisation, la qualité de vie et non l'autonomie
- **Écouter** la personne et avoir un discours commun entendu par elle
- Préparer ensemble (famille, professionnels, personne) les transitions
- Les « lâcher » dans le monde : du maternage à l'accompagnement par des tiers
- Etre vigilant par rapport à la **fratrie**

Pour en savoir plus ... Site de Prader-Willi France

- PNDS pour le SPW (Protocole National de Diagnostic et de Soins)
→ <http://www.prader-willi.fr/?s=PNDS> (guide téléchargeable)
- Guide de pratiques partagées pour l'accompagnement au quotidien de personnes avec le SPW
→ <http://guide-prader-will.fr> (guide téléchargeable)
- Le syndrome de Prader-Willi (SPW) - Quelques données médicales que parents et accompagnants de personnes porteuses du SPW doivent connaître
→ http://www.prader-wp-content/uploads/Données_médicales_SPW_PWFCR.pdf (document téléchargeable)
- Le syndrome de Prader Willi-Formation:
→ <http://www.prader-willi.fr/formation>