

# Vie relationnelle affective et sexuelle de la personne Adulte ayant un syndrome de Prader-Willi

Dr Denise Thuilleaux, chef du Pôle Maladies Rares et Troubles du développement, Hôpital Marin  
d'Hendaye  
17 octobre 2018

# Le syndrome de Prader-Willi

- Maladie génétique rare impliquant la région chromosomique 15 q11-q13 et entraînant un dysfonctionnement hypothalamique
- un déterminisme **mais** une grande variabilité selon le mécanisme (Délétion/ Disomie) et des facteurs environnementaux

## Maladie neuro-développementale ORGANO-PSYCHIATRIQUE

### Troubles somatiques

- Pathologies endocriniennes et métaboliques
- Pathologies cardio-vasculaires
- Pathologies respiratoires
- Pathologies ostéoarticulaires et rhumatologiques
- Pathologies dermatologiques et infectieuses

### Cognitifs

- Retard léger ou moyen
- Déficits neuropsychologiques (fonctions exécutives)

### Comportementaux

#### Troubles du comportement général

Perturbation de la personnalité de base :  
Trouble de la pensée et de l'adaptation  
Trouble des émotions et de l'affectivité  
Trouble des habilités sociales

Organisations selon le mode: impulsif ou obsessionnel compulsif ou psychotique

#### Trouble du comportement alimentaire

Systématique, à type d'addiction (pensée obsédante, recherche constante nourriture)

Comme tout adulte, la personne avec SPW aspire à un idéal de normalité

La vie affective est un moteur de vie MAIS:

- Pathologie du développement avec arrêt à une stade immature d'évolution, différents degrés de maturité entre les secteurs de vie cognitive affective et sociale et dysharmonie dans chaque domaine
- Particularités du lien et de l'attachement
- Défaillance de la régulation et du contrôle de la vie émotionnelle

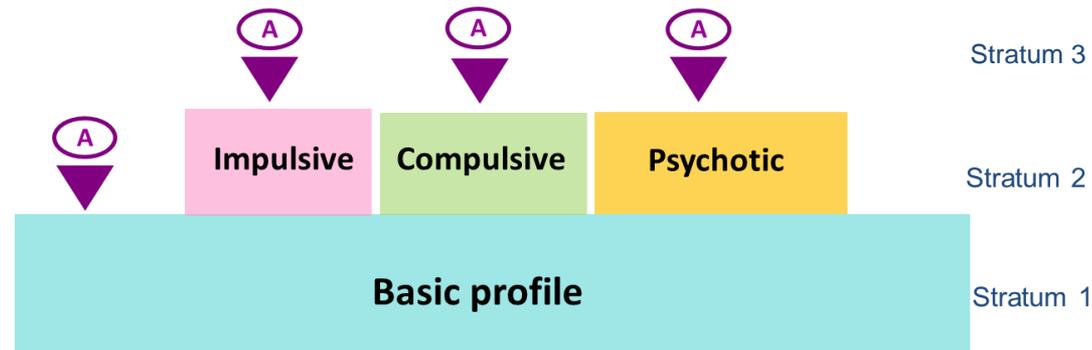
- ❖ **Physiologiques** : hypogonadisme, obésité, dysmorphie
- ❖ **Intellectuelles** : troubles cognitifs (retard mental léger ou moyen)
- ❖ **Psychopathologiques**: personnalité Impulsive, Obsessionnelle, Psychotique, labilité émotionnelle +++

## DHYSHARMONIE TROUBLE DE L'ADAPTATION SOCIALE

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

Thuilleaux D., Laurier V., Copet P., Tricot J., Demeer G., Mourre F., Tauber M., Jauregi J.  
*American Journal of Medical genetics.PartA* . Octobre 2017

Article proposant un modèle des différents tableaux psychopathologiques observés chez les personnes adultes avec SPW:



## ▪ Acute State



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

- ❖ Difficulté de reconnaissance, d'identification, de gestion et de verbalisation de ses émotions et de celles des autres (exemple: colère)
- ❖ Discordance dans l'expression émotionnelle et le contenu de l'émotion
- ❖ Labilité , théâtralisme, contagiosité émotionnelle dans le groupe -> virage rapide de la joie aux pleurs et vice-versa en quelques secondes
- ❖ Emotion « autonome » exprimée avec intensité , qui s'exalte, vit pour elle-même comme détachée de la personne. Exemple: rire automatique

**« INDÉPENDANCE » ET TOUTE PUISSANCE DE L'EMOTION**

## ➤ Difficulté de passage de l'émotion au sentiment

- ❖ **Méfiance** (interprétation péjorative de l'environnement) ou au contraire **Crédulité excessive** par désir d'être aimé (ex: internet)
- ❖ **Difficulté d'empathie**; nécessiterait la compréhension du ressenti d'autrui (empathie affective) ou de ses intentions (empathie cognitive)
- ❖ Liens de parenté imaginaires - fausses reconnaissances ; affabulations (en réaction à l'isolement social ?)
- ❖ Confusion des liens (copain, ami, amoureux, frerot,..)
- ❖ Relation fusionnelle (tyrannique aux parents, jalousie morbide envers l'objet aimé ou confiance très ciblée et exclusive à une personne)
- ❖ Isolement social

## TROUBLE DU LIEN

- ❖ Avidité de relations amoureuses rappelant la boulimie alimentaire témoin de l'isolement social habituel
- ❖ Possession exclusive de l'objet choisi, volonté de l'isoler des autres, harcèlement
- ❖ Jalousie avec idées obsédantes de jalousie parasitant la vie, interprétations, vérifications multiples
- ❖ Collectionnisme, inconstance, inconsistance, fragilité du lien (sans fondement, éphémère et interchangeable)
- ❖ Manipulations destructives à l'égard des couples constitués (par dépit, vengeance, perméabilité aux rumeurs)
- ❖ Choix affectif en décalage avec niveau cognitif par exemple pour augmenter la possession, la domination

## TROUBLE DE L'ATTACHEMENT

- Caractères sexuels secondaires peu développés et carence hormonale, hypogonadisme – Présentation parfois « asexuée »
- Immaturité affective, déficience cognitive mais utilisation du langage, des gestes et du comportement adulte non maîtrisé, non abouti, sans régulation
- Désinhibition, absence de censure, de pudeur et de filtre social (vocabulaire « cru », films pornographiques, exhibitionnisme)
- Questions récurrentes de la fécondité, procréation
- Désir d'enfants, volonté d'une vie normale, comparaisons avec la fratrie, intérêts pour les enfants, affabulations (grossesses fictives, photos d'enfants,..)
- Vulnérabilité maximum (isolement social, troubles cognitifs, récompense alimentaire, dangers réseaux sociaux)
- Abus sexuels, attouchements, viols vécus ou imaginaires (difficulté d'évaluation de l'authenticité) lus fréquents que dans d'autres handicaps mentaux

- Personnes ayant une demande affective majeure car :
    - Exclusion sociale , carence de liens affectifs avec les pairs
    - Vie relationnelle limitée à la famille et aux collègues de travail
    - Isolement, recherche affective exacerbée
  
  - Souvent motivation fondamentale pour venir à Hendaye dans un groupe partageant la même problématique et la même situation
  
  - Questions éthiques:
    - Nécessité de respecter la liberté individuelle , le droit à la vie privée
    - Nécessité de protéger des personnes vulnérables
- 2 injonctions parfois contradictoires,
- 
- Problématique différente dans structure d'accueil temporaire en SSR et structure médico-sociale qui est un lieu de vie.

➤ **Travail d'éducation thérapeutique nécessaire sur :**

1) **La vie émotionnelle:** identifier les émotions, les nommer, les gérer

2) **La relation à l'autre :** comprendre les intentions de l'autre, ce qu'il ressent, empathie cognitive et émotionnelle, le respect de l'autre

3) **La relation affective amoureuse:**

- Veiller à un « consentement mutuel », proscrire les relations d'emprise ou de manipulation de l'autre
- Notion d'engagement

4) **La vie sexuelle :**

- Éducation sexuelle nécessitant une très bonne connaissance de la physiologie du syndrome, éducation spécifique pour éviter les contre-sens, réponses claires sur fertilité (données par qui? Familles ? Professionnels ? A quel âge ? adolescence ? âge adulte ?)
- Travail de prévention des abus sexuels car vulnérabilité supérieure à celles d'autres handicaps mentaux
- Protection par rapport aux réseaux sociaux (impact grandissant ; préjudices financiers, affectifs et sexuels)
- Gestion des plaintes (savoir évaluer l'authenticité car assez nombreuses affabulations mais nécessité d'une investigation attentive)

➤ **Modalités de ce travail d'éducation thérapeutique:**

- Ateliers d'éducation thérapeutique : groupe Émotions – Météo des émotions – Social quizz
- Réunions de paroles
- Entretiens individuels
- Règles institutionnelles : - obéissant à cette double injonction de respect de la vie privée et nécessité de protection ; - difficiles à établir et nécessitant un consensus d'équipe
- Travail en complémentarité avec les familles