

# RETOUR D'EXPERIENCE SUR L'ACCOMPAGNEMENT D'ADOLESCENTS

## AVEC UN SYNDROME DE PRADER-WILLI

*Ce document est un témoignage de mon activité auprès de 5 jeunes avec un SPW dans la structure où je travaille. Il se veut un retour d'expérience destiné aux autres accompagnateurs dont l'objectif est de mettre en avant ce qui fonctionne et les conditions dans lesquelles cela fonctionne.*

**Laëtitia GONON**

### Table des matières

I-INTRODUCTION .....	2
1.1 La structure d'accueil .....	2
1.1.1 Présentation générale .....	2
1.1.2 Les apprentissages à l'ISEF .....	2
1.1.3 L'organisation en groupes .....	3
1.2 « LE » fameux syndrome PRADER-WILLI .....	4
1.3 les PIWI (jeunes avec un SPW) que j'ai accompagnés.....	5
II. MON RETOUR D'EXPERIENCE .....	7
2.1 L'environnement .....	7
2.2 La vie en collectivité .....	8
2.3 Le quotidien : .....	9
2.4 Autonomie .....	12
2.5 Les troubles / Gestion des crises .....	12
2.6 Santé / Comportement.....	13
2.7 Le travail transversal .....	13
III ANNEXES.....	16
3.1 Acronymes et références .....	16
3.2 Compléments de présentation de l'ISEF Le Château d'AIX .....	16

## I-INTRODUCTION

*Après une brève description de la structure (complétée en annexe), le profil des personnes accueillies sera fourni.*

### 1.1 La structure d'accueil

#### 1.1.1 Présentation générale

L'ISEF (Institution Spécialisée d'Education et de Formation) du Château d'Aix a été créée en 1958. Elle accueille des jeunes déficients légers ou moyens avec troubles associés, avec un agrément pour :

- 60 lits d'internat mixte pour jeunes, de 12 à 20 ans, déficients intellectuels avec ou sans troubles associés
- 30 places de semi-internat mixte, pour jeunes, de 12 à 20 ans, déficients intellectuels avec ou sans troubles associés.

L'association a pour objectifs d'assurer une prise en charge pédagogique, professionnelle et éducative aux usagers.

Le travail de l'équipe pluridisciplinaire, en lien avec la famille, vise à favoriser leur évolution, développer les potentialités de chacun sur les plans intellectuel, physique, affectif et de préparer à une vie sociale et professionnelle la plus autonome possible.

Le calendrier d'ouverture est élaboré sur une base de 182 jours de présences en internat et semi-internat de semaine pour les usagers, en lien avec le calendrier de l'éducation nationale.

#### 1.1.2 Les apprentissages à l'ISEF

Les apprentissages se déroulent de la façon suivante :

- Pour les 12/15 ans : temps plein
- Pour les 15/16 ans : mi-temps en alternance avec un éducateur technique pour le préapprentissage
- Pour les 16/19 ans : Temps partiel en alternance avec éducateur technique

L'apprentissage s'effectue sur 3 années, dans le même atelier, sur le choix de l'usager, afin d'acquérir des compétences techniques sur différents ateliers :

- Bois
- Horticulture
- Métallerie
- Restauration et service (cuisine, service, lingerie, nettoyage)
- Conditionnement
- Bâtiment (maçonnerie, plâtrerie, carrelage...)

Le sport, tous les mercredis après-midi avec les scolaires est pris en charge par les éducateurs de groupe et le professeur de sport.

En semaine, cette activité est intégrée aux emplois du temps de chacun et gérée par le professeur.

### 1.1.3 L'organisation en groupes

Les jeunes accueillis sont pris en charge dans des groupes dont voici la constitution :

GROUPE E : Groupe d'accueil des 9 nouveaux arrivants (12-13ans) où la prise en charge individuelle à toute sa place. Le quotidien et l'organisation en sont les priorités.

GROUPE D : Accueil de 12 scolaires et quelques pré-apprentis (13-15ans), période charnière entre le tout scolaire et la découverte des ateliers. A travers le quotidien, il s'agit d'établir avec le jeune une relation de confiance mutuelle qui lui permettra d'affirmer sa personnalité et de faire ses propres choix.

GROUPE C : Accueil de 12 pré-apprentis et apprentis (15-17ans). Les usagers bénéficient d'une préformation polyvalente afin d'affiner leur orientation. Pour les apprentis, la formation professionnelle leur apprend la découverte des outils, des machines et matières premières. Sur le quotidien, ce groupe continue l'apprentissage de l'autonomie et commence à travailler l'orientation.

GROUPE B : Ce groupe est celui dans lequel je travaille. Il accueille des apprentis II et IIIème année (17 à 19 ans), au nombre de 12, dont le travail a pour vocation la formation professionnelle, l'apprentissage technique et à la complexification des situations et consignes.

La vérification des acquis est travaillée, l'autonomie relevée et l'observation sur la sociabilité et le comportement au travail est élaborée. C'est une période importante où l'orientation professionnelle et le passage à l'âge adulte sont travaillés.

Ces dernières années, nous accueillons aussi des jeunes adultes lorsque le groupe A manque de places.

GROUPE A : Ce groupe accueille entre 12 et 14 jeunes adultes (à partir de 18 ans jusqu'au départ) et travaille essentiellement sur l'apprentissage de leur vie future et le maintien d'un dispositif de travail, dans le cadre d'une orientation en milieu protégé.

Sur le quotidien, les usagers ont également accès aux « pavillons », appartements leur permettant de vivre plus sereinement leur futur. Les jeunes qui ont accès à ces pavillons doivent gérer le quotidien seul (lever, coucher, menus, cuisine, collocation, hygiène...).

Les éducateurs des groupes A et B apportent leur aide éducative et leur soutien dans cette étape parfois compliquée.

EXTERNAT : Groupe de 30 jeunes accueillis en journée (9h-16h30) par 2 éducatrices et où se côtoient toutes les tranches d'âges (12-20) et tous les niveaux scolaires ou d'apprentissages.

Dans chacun des groupes d'internat, 3 professionnels interviennent (AMP, Moniteur éducateur et Educateur spécialisé) sur une plage horaire allant de 7h à 22h. La nuit, 3 veilleurs sont présents.

La sortie des usagers s'effectue soit en milieu ordinaire de travail (avec RQTH : Reconnaissance de la Qualité de Travailleur Handicapé), soit en structures adaptées (ESAT, foyer de vie...), soit par le biais de formation qualifiante.

Un suivi est assuré durant 3 ans après la sortie du Château d'Aix.

## 1.2 « LE » fameux syndrome PRADER-WILLI

Le syndrome de Prader-Willi (SPW) résulte de l'absence de matériel génétique actif dans une région du chromosome 15. Ce syndrome n'est pas héréditaire mais se produit de façon aléatoire à la conception avec une fréquence de 1/15 000 – 1/20 000 naissances.

Généralement, les gènes de cette région ne sont actifs que dans le chromosome hérité du père, mais cela peut échouer pour les raisons suivantes :

- Suppression des gènes - Les gènes de cette région particulière sont manquants
- Disomie uniparentale - Les deux chromosomes sont hérités de la mère
- Mutation à empreinte - Peut rendre les gènes du chromosome paternel inactifs

Le syndrome de Prader-Willi a des caractéristiques générales, dont l'expression peut varier d'une personne à l'autre, comme la plupart des anomalies du neurodéveloppement. Les conditions environnementales, le parcours de vie influent aussi sur la criticité des troubles.

Les deux caractéristiques principales du SPW, sont :

- Une faiblesse musculaire globale (orale, respiratoire, intestinale, motrice, intellectuelle..) qui fait que son organisme consomme moins de calories qu'un autre.
- son incapacité à savoir quand il est rassasié. Il a envie de manger, très souvent, trop souvent.. beaucoup et pas forcément des choses comestibles.

Les deux conjuguées le prédisposent à une obésité rapide et souvent sévère.

Dans la suite de ce document, j'ai pris l'initiative de nommer les personnes avec un SPW, que j'ai accompagné « PIWI ». C'est une appellation amicale qui me permet de partager mon expérience avec vous, tout en respectant ces jeunes auxquels je me suis attachée.

Chez Piwi, le SPW génère, à des degrés divers, une attirance irrésistible à ingurgiter de la nourriture. Il a envie de manger très souvent, trop souvent, beaucoup.. Il ne peut pas faire autrement, car c'est son ventre et sa tête qui lui réclame ! Et pour y remédier, il peut adopter des comportements obsessionnels et compulsifs tous aussi variés qu'il existe de degrés du SPW.

Et quelquefois, lorsque c'est trop compliqué pour lui de résister, il lui arrive de se transformer en SuperPiwi. C'est un Piwi, mais en mode super héros. Dans ces moments-là, il ne gère plus grand-chose. Il faut comprendre qu'il a besoin d'être aidé pour redevenir juste Piwi et pour lui éviter de prendre trop de poids et /ou de se mettre en danger.

Piwi a également beaucoup de mal à percevoir la douleur, et à réguler sa température, souvent en dessous de la normalité. Il faut donc être attentif et l'observer afin de reconnaître les signes qui pourraient indiquer que quelque chose se prépare.

Physiquement Piwi se démarque grâce à sa petite frimousse caractéristique, illuminée par de jolis yeux en amande ainsi que de petites mains et de petits pieds tout mimi. Avec un développement physique et une croissance retardée, ses organes sexuels sont sous-développés (problème de fertilité).

Piwi a souvent du mal à comprendre les situations ou les changements, ce qui génère chez lui de l'anxiété et des difficultés à contrôler et à montrer ses émotions. Il aime que ce soit clair, le gris n'existe pas, c'est soit blanc, soit noir, mais sans à peu près.

Piwi souffre souvent de troubles du sommeil et il n'est pas rare de le croiser avec un appareillage de nuit (V.N.I.) car il souffre d'apnée du sommeil. Et ça, c'est encore une autre histoire !

Bien que...pour bien apprendre il faut dormir. D'autant que Piwi a des troubles intellectuels et des difficultés d'apprentissages (légères à sévères). Parfois aussi, il souffre de problèmes d'élocution, mais Piwi est obstiné et il prendra le temps qu'il faut, pour se faire comprendre.

Cependant, Piwi est UNIQUE et il possède ses propres symptômes, suivant l'anomalie dont il souffre et le degré de la maladie.

### 1.3 les PIWI (jeunes avec un SPW) que j'ai accompagnés

Chanceuse et grandie par 8 années d'accompagnement en tant qu'éducatrice référente de 5 Piwi\*\*, il me tenait à cœur de partager quelques conseils bienveillants, pour une prise en charge parfois complexe.

Si la ligne conductrice reste la même, certains points seront à personnaliser, selon le degré d'autonomie ou d'efficacité de Piwi.

\*\*Laissez-moi vous les présenter :

Anthony : Jeune homme né en 1999 et ayant un frère jumeau, non porteur du syndrome, ainsi que 2 autres frères.

Il a grandi dans une famille relativement unie et encadrante, avec un papa au domicile, puisque ce dernier a pu cesser son activité professionnelle pour gérer le quotidien de la maison.

Anthony sait lire, écrire et compter, avec un niveau scolaire CE2. Entré à l'IME en 2013, il a aujourd'hui une orientation SA-ESAT (section aménagée ESAT) avec hébergement en foyer, qu'il doit d'ailleurs intégrer en février prochain.

Que d'émotion à ses côtés.... Je ne compte plus le nombre de puzzles que nous avons construits ensemble (non sans mal, pas facile pour Piwi de partager...), ou la quantité de fois où nous avons travaillé la rigidité et les petites manies à éviter (oui je sais Anthony... « J'ai été pénible » à mettre tes crayons en désordre ou à mettre des pièces de puzzle quand tu étais en classe..). N'empêche que tu les aimes mes pyramides de feutres !

Marine : Jeune fille née en 2001 et fille unique. Marine à un niveau scolaire CE2/CM1 avec une assez bonne efficacité. Elle est très au fait de ses difficultés (la baguette c'est quand même un truc français, level extra !, on ne parle pas des bonbons de l'épicerie du village) et est en capacité de venir nous interpeller pour être aidée dans les moments difficiles et parfois inattendus (pensez d'ailleurs à ranger vos composts !).

Entrée à l'IME en 2014, elle bénéficie d'une orientation ESAT avec hébergement en foyer, en attente d'une place. Elle est maintenant en capacité d'intégrer la cuisine autonomie du groupe, de gérer son budget et de faire ses repas seule !

Oui messieurs -dames ...elle l'a fait ! Et croyez-moi on n'y aurait pas misé notre paie.

Pedro : Jeune homme né en 2004 au Portugal. La famille est venue s'installer en France afin de pouvoir bénéficier d'une prise en charge adéquate. Pedro est l'aîné de la fratrie de 3 enfants. Il sait lire, écrire et possède une très bonne élocution, ainsi qu'une efficacité de niveau CM2. Il possède également une très grande résistance aux changements et une bonne rigidité conforme à un Piwi digne de ce nom.

Son emploi du temps en atelier est donc aménagé (changement d'éducateurs régulier et aménagement du travail en conséquence) de manière à l'amener à intégrer et à accepter les consignes demandées par les différents intervenants. Tout comme l'utilisation de sa VNI (Apnée) est soumise à un contrat d'usage. Pedro est suivi par P.Dottin et nous sommes actuellement en attente de séjour à Hendaye.

Zeneb : Née en 2005, cadette d'une fratrie de 5 enfants, dont un petit frère diagnostiqué autiste et suivi en institution.

Zeneb lit et écrit avec un niveau CP-CE1. Elle parle de façon lente et hachée.

Elle se trouve actuellement en obésité morbide. Très fatigable et en manque de confiance, nous sommes régulièrement confrontés à des phases de blocages plus ou moins longues et de destructions d'affaires.

Jeune femme mal dans sa peau, refusant son poids et son image, nous avons du, par exemple, mettre en place un accompagnement spécifique, tous les lundis à son arrivée, en récupérant sa valise dans le bureau, et en gérant ses habits sur la semaine, afin d'éviter leur destruction.

Son emploi du temps est réévalué entre chaque vacances afin de se rapprocher au plus près de ses besoins (mise en place de temps de repos, de demi-journées de « foyer occupationnel » et de temps de relaxation).

Les retours en famille sont extrêmement compliqués, avec énormément de violence au domicile. La barrière de la langue complexifie les échanges avec la famille et nous oblige à trouver d'autres manières de communiquer.

Le suivi avec P.Dottin a pris fin en septembre, nous sommes donc dans les dossiers pour une place à Hendaye.

Aziz : Né en 2001, cadet de la fratrie de 4 enfants. Aziz sait lire et compter jusqu'à 20, niveau grande section. Il a de grandes difficultés d'élocution, mais sa persévérance lui permet de se faire comprendre, d'autant qu'il maîtrise tout à fait le langage Makaton. Aziz est en grande obésité et assez fatigable.

Il est arrivé en 2016 à l'IME. La prise en charge a dû être adaptée très régulièrement par rapport aux différents états psychiques dans lesquels il se trouvait. L'année d'Aziz est rythmée par des obsessions et des troubles plus ou moins envahissants (Père Noël, vacances d'été, anniversaire et surtout la saison des champignons toxiques) ainsi que par des retours au domicile de plus en plus compliqués,

mettant à mal toute la famille. Des parents de plus en plus fatigués, déprimés. Parce que, vivre avec Piwi , et bien des fois, cela peut être épuisant et éprouvant pour le couple. Des temps de repos, des aménagements en atelier (port de charge, limitation des intervenants), et l'arrêt de la classe ont été indispensables pour le maintenir parmi nous et lui offrir un étayage pertinent.

Aziz à été THE PIWI !

Celui qui m'a offert l'opportunité de tombé amoureux du syndrome.

Oui oui...amoureuse. ...Je l'assume !

Grâce à lui, ma vie professionnelle a pris un tout autre aspect. Tantôt m'offrant de grands moments de solitude, de remises en question et de questionnements, quand d'autres fois, il me donnait importance, assurance, gratitude et tendresse.

L'un n'allait pas sans l'autre. Un duo qui ne passait pas inaperçu.

Mais ...quel travail sur moi, sur nous, sur l'équipe, l'institution, la société.

Que de remises en question, de débats, d'informations, parfois même de prises de têtes

« sympathiques » avec les acteurs concernés.

Un lien particulier, un accompagnement qui nous aura fait grandir dans nos certitudes et nos positionnements.

Une prise en charge comme j'en souhaite à tous. Celle-ci même qui vient vous trifouiller au plus profond de vous, qui vous malmène et vous fortifie simultanément.

Bon nombre d'écrits, d'explications, de visites (pas toujours facile pour maman et papa le secteur adulte..). Et puis, à force de travail et d'échanges, TOUS ENSEMBLE, avec maman et papa (des moments parfois difficiles, mais, c'est ça aussi l'amour), on se dirige vers la Belgique.

Voyage que nous avons fait ensemble, parce que c'était une histoire de confiance, de valeurs humaines (un grand merci à ma direction de m'avoir donné la possibilité de clore notre aventure sereinement).

Nos échanges réguliers et ton sourire nous conforte dans cette orientation en foyer de vie, cela aurait été encore plus mieux bien en France...Mais ça, c'est encore un autre combat.

## II. MON RETOUR D'EXPERIENCE

### 2.1 L'environnement :

Il s'agit ici de mettre en lumière l'importance de la prévention au niveau de l'environnement dans lequel va évoluer une personne avec un SPW.

En effet, selon les capacités, les problématiques ou les obsessions d'une personne avec un SPW, il faudra s'assurer de la sécurisation de l'environnement. Ainsi, il conviendra de fermer **TOUS** les lieux pouvant être sources de tentations, à partir du moment où aucune présence éducative se trouve à proximité.

Bien évidemment, la cuisine, ou le frigo et les placards, si la pièce ne peut être interdite ou surveillée.

Si la source des problèmes se situe à l'extérieur, alors, il conviendra d'accompagner ou de mettre en place une escorte systématique pour Piwi, jusqu'à l'endroit où il doit se rendre, afin de ne pas le laisser seul face à ses obsessions.

Lorsque Piwi se trouve dans un lieu à risque, pensez à optimiser et à réfléchir à la disposition, afin que l'éducateur ne puisse le perdre de vue et mettez-le à distance correcte de toutes tentations.

Pour exemple, dans un self, installez Piwi à l'écart des plats et des tentations, et à proximité d'un adulte. Assurez-vous que les personnes avec qui il mange ne céderont pas à ses demandes, et reprenez si besoin, **aussi souvent que cela sera nécessaire**. Enlevez systématiquement les plats ou la nourriture autre que celle de Piwi de la table. Pensez à éloigner Piwi d'un jeune avec une problématique de remplissage (cela paraît évident et pourtant !).

Les bureaux des éducateurs n'étant en général pas dans la cuisine, anticipez tous vos déplacements afin de ne pas laisser de place à l'insécurité. Affichez les régimes à l'intérieur des portes du placard de la cuisine, de ce fait, vous aurez accès à toutes les informations, sans devoir quitter la pièce dans un moment crucial. (De plus, le fait de pouvoir lire son régime et de vous voir peser ses aliments rassureront Piwi).

Si Piwi vit en internat, imposez aux camarades de fermer les placards de chambre (souvent détenteurs de quelques friandises de la maison) et d'y fermer systématiquement leurs effets personnels.

Dans un souci de bien-être et de limitation des conflits, échangez avec les différents intervenants afin de créer un lieu sécurisant et avenant pour Piwi.

Pour exemple : En classe, distanciation avec les jeunes avec qui il pourrait y avoir des conflits. Placer Piwi près de la porte, en cas de troubles, afin de favoriser une sortie rapide et loin des regards.

En sport ou en atelier, lors des passages en tenues, offrez la possibilité de se changer en décalé, afin de ne pas générer de stress, de part la lenteur et l'acceptation du handicap de Piwi.

**Que ce soit en sorties ou en institution, ANTICIPEZ et OBSERVEZ afin de pouvoir réadapter.**

## 2.2 La vie en collectivité :

La vie en institution, c'est aussi apprendre et savoir vivre avec les autres. C'est accepter les règles et les respecter. C'est savoir partager (oh que c'est compliqué pour Piwi !) et communiquer de manière adaptée.

Malgré tout, Piwi aime être avec les autres. Proposez-lui un espace à lui, au milieu du collectif, où il pourra s'adonner à ses loisirs préférés comme le puzzle (excellent moyen de mise en relation et de travail sur le partage), la pâte à modeler, le coloriage ou la musique.... N'hésitez pas à mettre les mains dedans, à nouer le contact par ces biais. Vous n'en reviendrez pas de ce que l'on peut découvrir ou travailler lors de ces temps informels.



Malgré ses difficultés, son hypotonie, et son anxiété, Piwi sera, comme tous les autres jeunes, inclus dans tous les travaux de fonctionnement de vie du groupe. Il lui faudra simplement plus de temps et d'explications.

Ainsi, il se verra affecter aux différents services (balayage, service repas, nettoyage des parties communes, dépoussiérage, entretien des locaux et du linge...) afin de travailler l'autonomie, la communication, la socialisation, entre autres.

Le règlement est le MEME POUR TOUS !

Souvent utilisé comme support dans les institutions, l'atelier cuisine, sera très encadré, mais accessible. Pour cela, il devra être réfléchi en amont et remodeler en fonction des aptitudes et des difficultés de Piwi, afin de ne pas le mettre en échec (salade de fruits, smoothie, brochettes de légumes ou de fruits, plats végétariens allégés...). Dans tous les cas, se conformer au régime. Aucune incohérence acceptée, au risque de mettre Piwi à mal et de provoquer une crise.

## **PIWI TESTERAS SYSTEMATIQUEMENT LE CADRE, SEULE MANIERE POUR LUI DE SE RASSURER ET DE PRENDRE CONFIANCE EN L'EQUIPE.**

Les professionnels se devront d'être **COHERENTS et EN LIEN**, avec tous les intervenants, au risque de générer du stress et de provoquer de plus en plus de troubles du comportement chez Piwi.

### 2.3 Le quotidien :

#### *2.3.1 Les règles, le contrat*

Régime particulier ne veut pas dire exempt des temps forts du collectif.....bien au contraire !

Balisez tous les temps forts, assurez-vous que les règles soient claires et comprises par Piwi. N'hésitez pas à établir des contrats avec lui car Piwi aime beaucoup. Cela le rassure et évite des phases de tests. En effet, tout y est inscrit noir sur blanc et donc indiscutable. De plus, lors d'un remplacement inopiné, l'intervenant aura accès aux grandes lignes de l'accompagnement de Piwi, qui encore une fois, se verra rassuré et plus en confiance.

Piwi a besoin de règles claires et strictes. C'est blanc ou c'est noir, mais, ni gris, ni à peu près ! C'est pourquoi le contrat c'est TOPISSIME ! Il contiendra l'emploi du temps de Piwi (jours de classe, d'atelier, prises en charge diverses) y seront également notifiées les règles de vie du collectif, les horaires précis des différents services ou tâches sur l'internat, ainsi que les particularités de Piwi (nombres d'heures d'utilisation de la machine à apnée, utilisation du téléphone...). Chaque nouvelle règle sera mentionnée sur l'avenant de Piwi ET sur le règlement du groupe afin qu'il n'y ai jamais de moment de flou autour de la prise en charge.

Ce n'est plus un secret Piwi à besoin de temps !

Laissez du temps à Piwi, mais pas trop ! **TOUJOURS METTRE UNE LIMITE**, au risque que Piwi aille la chercher de lui-même. Ainsi, indiquez et informez Piwi d'une heure de début et de fin (levé et petit déjeuner entre 7h et 8h15...sport entre 17h et 17h30...douche entre 17h30et 18h30...diner entre 19h et 20h..coucher à partir de 20h30 et Avant 22h..) Et ainsi de suite. **Les repères sont primordiaux** dans la prise en charge de Piwi. Encore une fois RASSURANT et CONTENANT.

### *2.3.2 Les repas :*

Sur les temps de repas, restez à distance mais gardez l'œil, Piwi sait que vous veillez, et ça, il en a besoin. Le régime doit être suivi à la lettre. AUCUNE EXCEPTION OU DEROGATION sur le quotidien.

Aucun extra comme bon point ou par compassion. J'entends souvent cette phrase : « c'est injuste, Piwi regarde les autres manger des bonbons, je ne peux pas lui dire non, cela me met mal à l'aise. Ce n'est qu'un bonbon... ». Comme j'aime à l'expliquer à tous les intervenants sur la situation. Si l'addiction pour la nourriture ne vous parle pas, alors remplacez la par quelque-chose qui vous parle, l'alcool par exemple (beaucoup plus parlant pour bon nombre de personne). Proposeriez-vous un verre de vin à une personne abstinentes pour bon comportement ou parce qu'il y a un anniversaire et que vous avez de la peine de le voir ne pas pouvoir trinquer ?! Bien sûr que non...Vous trouveriez des stratégies qui puissent lui convenir, vous réfléchiriez autrement, parce qu'à ce moment précis, il y aurait mise en danger...et bien pour Piwi, il en va de même.

**Ne pas respecter son régime, ne pas l'accompagner dans cette dépendance, s'apparente à une non assistance à personne en danger.**

Les assiettes seront préparées par la cuisine ou sur le groupe, pesées au gramme près (Piwi y veillera). Choisir étant quasi impossible pour lui, discutez de ses envies, dès réception du régime, et n'en changez pas (sauf si Piwi souhaite revoir ses choix, lesquels seront alors réécrits et actés en bonne et dû forme).

Privilégier les assiettes à dessert afin d'avoir un visuel conséquent. Expliquer au collectif et à Piwi pourquoi le contenu de ses assiettes sera dissemblable de ses camarades. Si les explications sont claires, Piwi n'aura aucun mal à accepter la différence. Veillez à TOUJOURS avoir quelques denrées en réserve, au cas où un incident arrive. Haricots, pâtes, fruits, yaourts, avec cela vous êtes parés en cas de chute inattendue de plat (et oui ce sont des choses qui arrivent, et là... c'est le drame).

Parce qu'il a horreur de l'injustice et qu'il a souvent le sentiment d'être lésé, Piwi a besoin d'être rassuré constamment, surtout pendant le repas, c'est pour cela qu'il viendra vous solliciter régulièrement sur des questionnements qui vous paraîtront utopiques (comment faire si l'alarme se met en route ? pourquoi mon plat a changé de forme ? pourquoi il y a du papier d'aluminium sur la viande ? etc etc...).

### *2.3.3 Les régimes particuliers :*

Les familles et les élèves sont sensibilisés aux particularités des usagers dès la rentrée scolaire, afin que chacun puisse prendre conscience des difficultés de ses camarades et qu'il ne subsiste aucun tabou ou mal être vis-à-vis des règles établies sur le groupe.

Dès réception du régime, le menu aura été relu et complété par l'éducateur référent et Piwi, car nous connaissons son impossibilité à faire des choix lorsqu'il s'agit de l'alimentation ( 4 biscottes ou 30 g de pain, yaourt ou portion de fromage....).

En même temps, vous, vous préférez quoi ? Avoir une Porsche et vivre en appartement ou avoir un château et conduire une twingo ?.... Pas si facile hein ?!

Il est donc primordial de faire le point ensemble et de valider les choix de Piwi quant au menu qu'il prendra au petit déjeuner et au goûter pour éviter les moments de stress et les blocages inutiles du matin.

Se mettre en lien avec les différents services et faire des rappels aussi souvent que nécessaires pour assurer la continuité et la cohérence de la prise en charge.

Anticipez les jours de fêtes, échangez régulièrement avec la famille, les professionnels de santé et réévaluez la prise en charge.

**ATTENTION, toute porte qui s'entrouvre sur le cadre génère de l'anxiété et de l'insécurité.**

#### *2.3.4 Les fêtes et occasions :*

Anticipez et prévenez Piwi que cela va être « **la fiesta** »... Parlez ensemble du déroulé de la journée afin de jalonner la sortie et de rassurer.

Restez intransigeant quant à la quantité de calories possibles sur la journée. Adaptez le menu en jouant avec les aliments et les catégories d'aliments (un fruit contre un jus de fruit, pain contre part de pizza etc...) vous verrez on se prend au jeu et ca devient ludique.

#### *2.3.5 L'hygiène :*

A l'eau ! Piwi en général adore l'eau. Indiquez-lui donc un temps maximum pour se doucher, à moins que vous souhaitiez le voir se transformer en petite grenouille. Profitez-en pour instaurer un temps d'échanges autour de l'estime de soi, Piwi ne manquera pas de venir vous demander quelques conseils, un avis sur son parfum, son gel ou sa tenue et pourquoi pas une aide précieuse pour la coiffure...

Selon le caractère et les difficultés de Piwi, l'accompagnement sur le temps de douche ou la gestion des habits seront réévalués dans l'année.

#### *2.3.6 Le sport :*

Piwi a besoin de faire du sport, mais pour cela, il a aussi besoin d'être stimulé. Encore une fois, un contrat peut être un bon compromis pour le motiver. Proposez-lui des sports qu'il apprécie et qui ne le mettront pas en échec, comme, la piscine, la zumba (c'est toujours agréable la musique), le vélo ou encore le yoga. Assurez-vous d'un créneau quotidien sur lequel Piwi aura la possibilité de faire 10 minutes de sport et augmenter la durée en conséquence des besoins.

Piwi a également besoin de temps de repos, de moments calmes, car il est fatigable et sur le qui-vive constamment. Suggérez-lui de participer à des séances de relaxation ou des temps en dehors du groupe avec une petite musique zen ou des temps en individuel.

### 2.3.7 Les transports :

Piwi peut être insécurisé en transport en commun ou sur un trajet inhabituel. Encore une fois il s'agira de penser en amont à baliser et à rassurer. La bonne place, la bonne distance, les bons arguments... Observez...Au moindre doute, questionnez et rassurez.

Réévaluez si besoin le mode et le moyen de transports.

## 2.4 Autonomie

Piwi a besoin de se sentir comme ses pairs. Ainsi, il doit participer, dans la mesure du possible et de ses capacités, à un maximum des activités demandées sur le groupe.

Expliquez et questionnez le pour vous assurez qu'il ait bien compris ce qui lui est demandé. Encouragez-le à essayer, à s'inscrire aux différentes obligations de vie en collectivité. Positivez au maximum. De même que s'il ne veut pas, vous reprendrez avec lui, le règlement et ses obligations en tant qu'utilisateur.

Prenez en compte la temporalité nécessaire à l'exécution des tâches et la capacité à accepter les changements. Prévoyez un temps supplémentaire pour Piwi, mais toujours avec une limite de temps.

Tout changement doit être instauré graduellement si vous ne voulez pas bloquer Piwi, et toujours avec des explications... mais pas trop ! Car vous pourriez alimenter son stress, plutôt que de rassurer. C'est un savant équilibre à trouver je l'avoue. Mais c'est ainsi qu'il gagnera en autonomie et en acceptation.

Donner des explications claires, tout en gardant le cadre d'origine et s'assurer que Piwi ait compris.

Proposez des sorties autonomes avec des degrés de difficultés croissantes (allez à la pharmacie accompagné, puis sous le regard, pour finalement s'y rendre seul). Ne pas hésiter à reprendre et à réévaluer.

Piwi va à son rythme, et tant pis si vous ne fonctionnez pas de la sorte. Vous apprendrez vite à faire les pas de danse adéquats.

Un pas en avant, deux en arrière...un pas en avant, et 1 sur le côté....c'est ainsi que Piwi progresse. La danse du Piwi ce n'est pas si difficile à comprendre, il faut juste l'accepter. Une fois que l'on a les bases c'est comme le vélo, c'est une question d'équilibre et ca ne s'oublie pas !

## 2.5 Les troubles / Gestion des crises

Son attention vis-à-vis des autres, sa jovialité et son leadership naturel font de Piwi une personnalité souvent appréciée de ses camarades et des différentes personnes avec qui il interagit. Des cotés positifs, à l'opposé pourtant, de ce qu'il peut renvoyer lors de crises de colère ou de frustration, souvent exacerbées par un sentiment d'injustice, très présent dans le syndrome.

Crises pouvant être anticipées par les signaux que nous envoie Piwi. En effet, prenez le temps de l'observer, d'échanger avec lui. Ainsi, vous verrez rapidement les signes annonciateurs.

Des grattages intempestifs pouvant aller jusqu'à l'apparition de cratères sur la peau, des questionnements incessants ou des logorrhées sont souvent les premiers signes que quelque chose dysfonctionne ou d'un état de stress avancé.

Si vous arrivez à comprendre et à décrypter ces signaux, vous aurez de grandes chances de désamorcer une situation anxieuse.

Si Piwi ne parvient pas à expliquer ou à exprimer ses sentiments, attendez-vous à ce qu'il le fasse à sa manière. Pour certain, un blocage physique sur une durée indéterminée, alors que pour d'autres, il sera plus difficile de se contenir, usant alors de stratégies propres à chacun pour évacuer le mal-être.

Dès lors, la discussion sera coupée. Aucune négociation ou explication ne trouvera place et il conviendra alors de trouver un espace où Piwi pourra s'isoler des regards, sans quoi, les troubles augmenteront.

## 2.6 Santé / Comportement

Si Piwi vous dit s'être mis en danger (ingestion de produits toxiques ou non comestibles), assurez-vous immédiatement de son état de santé, car il y a toujours un brin de véracité dans ses dires. L'état d'anxiété dans lequel il se trouve peut l'amener à adopter des comportements périlleux, voir dangereux pour lui, dans l'espoir de vous interpeller sur une situation qu'il ne gère pas ou très mal (voyage, visite sortie...).

De la même manière, lorsque Piwi vous interpelle sur une douleur ou une gêne, prenez le temps de vérifier si tout va bien (température, douleur..). Piwi n'a pas forcément le ressenti adéquat à son état.

## 2.7 Le travail transversal

Les fonctions transversales recouvrent plusieurs disciplines ou secteurs qui font jonction entre les différentes prises en charges principales au sein de l'établissement et sur l'extérieur.

Elles regroupent les professionnels ayant une fonction de support, de conseil, de mise en œuvre au regard de compétences qui leur sont propres.

Le fonctionnement de l'établissement favorise l'existence de ces fonctions transversales et induit un travail pluridisciplinaire important.

Il nous permet d'avoir des regards différents sur les jeunes et ainsi de réajuster nos exigences, et de les travailler différemment mais en complément.

Ainsi, en tant que référent de la situation, il m'appartient d'entendre, d'échanger, d'évaluer ou de réévaluer les prises en charges et de coordonner les différents intervenants, vers une prise en charge complète et commune pour Piwi, tout en gardant de la cohérence, un cadre étanche et strict.

Piwi apporte une très grande attention à la personne « référente », revenant inexorablement vers cette dernière pour avoir son aval ou son avis. Il est donc primordial pour le référent de garder une attitude assurée (et croyez moi c'est loin d'être simple quand Piwi vient tester la cohérence de l'équipe...) et sans équivoque, et ce, quelque soit les questions que Piwi va venir poser. C'est cette assurance qui permet à Piwi de se sentir sécurisé et de gagner en confiance.

Dès le début de la prise en charge, et une fois les transmissions avec l'ancien référent faites, mettez-vous en lien avec les futurs intervenants, aussi bien dans la structure (école, ateliers, paramédical, cuisine, direction, entretien, lingerie...) que sur l'extérieur (Famille, Paul Dottin, Hendaye, diététicienne, médical, paramédical, structure de stage...).

Instaurez des temps d'échanges quotidiens, si ce n'est pas possible, provoquez les de manière informelle (c'est fou ce que l'on peut se dire entre deux portes ou devant un café...).

Il est primordial et obligatoire que tout le monde participe à la rigidité du cadre.

**ATTENTION ne pas confondre autorité et rigidité. Il n'y a pas besoin de faire preuve d'autoritarisme pour assurer un cadre rigide.**

La classe :

- Evaluation de Piwi et priorisation dans la prise en charge. Peut-être que Piwi a besoin de temps de repos dans la journée (c'est d'ailleurs souvent le cas) ou bien d'alléger certaines matières.

L'atelier :

- Echanges et évaluation des besoins en termes de fatigabilité, dextérité, difficultés ou besoins.

**DANS TOUS LES CAS, ETABLISSEZ UN EMPLOI DU TEMPS ADAPTE ET EN ACCORD AVEC LE PROJET DE PIWI.**

La famille :

- La famille tient un rôle important dans la coordination de la prise en charge. Lors de ses retours en famille Piwi ira forcément vérifier que vous avez pu échanger avec elle, sur différents aspects de la prise en charge. Prévoyez des appels réguliers afin de notifier les changements ou les difficultés que vous avez pu rencontrer durant la semaine, dans l'idéal un appel le lundi et un le vendredi. De cette manière, la ligne conductrice ne sera pas coupée et Piwi saura qu'ils savent...et oui...

La confiance avec la famille pourra alors se travailler et les relations n'en seront que meilleures. Travaillez toujours dans la transparence et expliquez à la famille que ce ne sera pas toujours facile. Des tensions seront palpables, des questionnements sur le projet (pas toujours en accord), des gestions de crises différentes....Autant de points qui viendront ébranler le lien.

Malgré tout, si j'ai bien appris une chose dans l'accompagnement de Piwi, c'est que lorsqu'on travaille avec conviction et bienveillance, les étapes se franchissent et de belles rencontres ont lieu.

La cuisine :

- Informez et veillez au bon respect du régime de Piwi afin de l'aider à gagner en confiance et en autonomie. Déléguez la surveillance au personnel de cuisine lors des passages au self,

afin que Piwi puisse voir qu'il n'est pas seul et pour qu'il puisse travailler la distanciation avec vous. Et oui, je vous l'ai déjà dit, Piwi a une très grande attache à la référence.

Le médical/paramédical :

- Echangez sur les difficultés de Piwi afin de proposer des jeux ou des actions permettant de travailler la dextérité, la patience ou la notion de handicap.
- Faites passer les informations en temps et en heure afin d'assurer la cohérence et de travailler la confiance famille/Piwi/structure.
- Prenez le temps de faire un écrit ou d'appeler les hôpitaux ressources avant chaque séjour afin de garder le même discours avec Piwi

Les services administratifs :

- Anticipez le passage à la majorité avec Piwi. 18 ans ce n'est pas rien ! C'est le moment de parler mesure de protection, et mieux vaut vous y prendre en avance.
- Recensement, journée citoyenneté
- AAH (allocations adultes handicap), RQTH (reconnaissance qualité travailleur handicap), PCH (prestation de compensation handicap)...

Structures extérieures (répit, professionnelle, foyer de vie ou Fam) :

- Interpellez, cherchez, informez et accompagnez la famille à des solutions de répit (équipe relais handicap rare, P.C.P.E, accueils temporaires, accueil de loisirs spécialisés..).
- Positez et argumentez vos écrits. Piwi n'est pas que violent, colérique, boulimique, ou rigide. Piwi aime l'humour, la tendresse, aider et conseiller (bon ok, des fois un peu beaucoup..). Il est humain, comme tout à chacun, avec son caractère, ses défauts et ses qualités. Et inutile de le dire, des qualités il en a pléthore, alors mettez les en avant. Un écrit bien amené c'est la quasi certitude d'une visite acceptée. Jouez sur les mots (vidéosurveillance ou vidéo protection ? addiction ou dépendance ?).
- Proposez un partenariat, des temps communs (jeux, ballades, journées..) des temps de découverte, afin de passer le relais de façon optimum et doucement. Acceptez et faites entendre que Piwi a besoin de temps. Ainsi, Piwi sera en confiance et verra que les consignes sont bien passées. Invitez les partenaires à entrer dans la danse, à partager vos connaissances, à venir visiter votre structure.
- Installez des visites de structures extérieures dès que vous pouvez afin d'aider Piwi à enclencher sur son projet.
- Une fois le projet annoncé, gardez TOUJOURS le même discours, avec TOUS les intervenants, afin que Piwi puisse l'approprier et s'y inscrire, à son rythme.

Gardez en tête que le SPW revêt une multitude de personnalités, de besoins et de capacités inhérentes à chacun.

ET OUI...Piwi n'est pas Piwette, comme vous n'êtes pas votre frère ou votre sœur. Ce qui veut dire autant d'aménagements ou de situations que d'individus.

**QUOI QU'IL EN SOIT, OU QUE CE SOIT, AVEC QUI QUE CE SOIT, TOUJOURS TRANSMETTRE LES INFORMATIONS ET FAIRE LIEN.**

Si cela n'est pas fait, Piwi n'aura de cesse de venir vous questionner ou vous interpeller, afin d'attirer votre attention sur un manquement.

Croyez-moi, vous allez devenir un harmonisateur et un équilibriste hors pair.

De la cohérence d'équipe, et de la tenue du cadre dépend le bien être et l'épanouissement de Piwi.

# *Alors rejoignez-nous et entrez dans la danse !!!!!!!!!!!!!*

## III ANNEXES

### 3.1 Acronymes et références

Une description complète du syndrome de Prader-Willi est donnée dans le Protocole National de diagnostic et de soin (PNDS) du syndrome. L'association Prader-Willi France le présente de façon plus synthétique sur son site internet ([www/prader-willi.fr](http://www/prader-willi.fr)).

Paul Dottin : Etablissement de soins à Ramonville près de Toulouse hébergeant le Service OCSYHTAN accueillant des enfants et adolescents entre 0 et 17 ans pour une prise en charge de 2ème ou 3ème recours de l'obésité commune ou pour une prise en charge de l'obésité syndromique (<https://www.asei.asso.fr/>)

L'hôpital marin d'Hendaye : L'hôpital héberge le service de soin de répit pour les adultes concernés par une obésité syndromique. Ce service est labellisé centre de référence pour les obésités syndromiques. Il dépend de l'AP-HP.

**L'Equipe Relais Handicap Rare** : Elle a pour mission de conseiller et d'appuyer les professionnels pour élaborer une stratégie d'intervention globale et adaptée aux besoins de la personne et de l'orienter avec sa famille vers le bon interlocuteur et les ressources compétentes. Elle mobilise l'ensemble des acteurs autour des situations dont elles ont connaissance. Il en existe 13 équipes en France coordonnées par le Groupement National de Coopération Handicaps Rares (GNCHR)

<https://www.gnchr.fr/reseau-acteurs-nationaux-regionaux-locaux/les-equipes-relais-handicaps-rares>

Le Pôle de Compétence et Prestations Externalisées (PCPE) : est une plateforme qui propose des prestations selon la complexité des situations de personnes. Il a pour mission d'évaluer les situations individuelles des personnes, de coordonner les différents intervenants autour des situations et d'informer. Son action de coordination permet également d'anticiper les transitions et éviter les ruptures de parcours. Enfin, il apporte un soutien aux familles, aux aidants, aux professionnels confrontés à une situation complexe et réalise le cas échéant une médiation sur les environnements.

### 3.2 Compléments de présentation de l'ISEF Le Château d'AIX

L'établissement est situé dans la LOIRE (42)



« Association fondée sur les dispositions de la loi du 11 juillet 1901, indépendante de toute science politique, religieuse ou raciale, dont la vocation première est de dresser un inventaire des besoins matériels et moraux des personnes relevant d'une déficience mentale prioritairement et d'élaborer des réponses adaptées.

Elle a pour but d'obtenir des autorités publiques et de la société, la reconnaissance des droits de ces personnes.

Elle a pour devoir de soutenir la création et la pérennisation de moyens spécifiques d'hébergement, d'accueil, d'accompagnement, d'insertion au travail, nécessaires au mieux être de la personne déficiente. »

Son dispositif fonctionne en lien avec le calendrier de l'éducation nationale. Seules les vacances de Toussaint et d'été sont un peu plus courtes. Ce choix permet aux usagers de rester en correspondance avec les vacances de leur fratrie et famille.

La journée de solidarité est arrêtée par accord au 11 novembre, jour de présence obligatoire pour les usagers afin d'organiser « la randonnée du cidre », grande manifestation annuelle accueillant plus de 2000 participants.

L'organigramme de l'ISEF est le suivant :

