

# Accompagnement des personnes avec un syndrome de Prader-Willi



[www.prader-willi.fr](http://www.prader-willi.fr)



[www.chu-toulouse.fr](http://www.chu-toulouse.fr)



<https://ipwso.org/>



[www.defiscience.fr](http://www.defiscience.fr)



[www.alliance-maladies-rares.org](http://www.alliance-maladies-rares.org)



[www.erhr.fr](http://www.erhr.fr)

Marie-Odile & François Besnier  
[fmo.besnier@wanadoo.fr](mailto:fmo.besnier@wanadoo.fr)

# Sommaire

---

## **Module 1 – Un syndrome vécu**

De la naissance à l'âge adulte

Quelques données biologiques, cliniques et physiologiques

## **Module 2 – Le comportement alimentaire**

SPW, pathologie organopsychiatrique

Quel accompagnement ?

## **Module 3 – Les troubles du neurodéveloppement**

Une autre façon de voir le monde

Immaturité des habiletés sociales

## **Module 4 – Les comportements problèmes, les comportements défis**

Les « crises »

Les troubles psychiatriques, les « crises » aiguës

## **Module 5 – Comment accompagner les personnes avec un SPW**

Cadre, espaces de liberté, autonomies ...

Parcours de vie

# Module 1

## Un syndrome vécu



**De la naissance à l'âge adulte**

**Quelques données biologiques, cliniques et physiologiques**

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

*Mais, « La personne n'est pas un syndrome ... »*

# Un syndrome vécu, une trajectoire particulière



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
- Avec la conscience aiguë d'être différent ... d'être dans un monde étranger, difficile à comprendre

Et ... **un besoin immédiat et constant d'être aimé ...**

Et ... **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

---

- **Maladie génétique rare** (40 naissances/an en France)
- **Diagnostic** en moyenne à 15 jours
- Mutation de novo
- Défaut d'expression d'une petite région du **chromosome 15 d'origine paternelle**
  - Microdélétion, translocation ...
  - Disomie uniparentale maternelle
- **Multigénique** → complexe, d'expression très variable
- **Troubles du neurodéveloppement** au niveau de l'hypothalamus
  - dysautonomie
- Pas de traitement spécifique du SPW actuellement
- **Hormone de croissance, mais contrôle alimentaire et activité physique indispensables**

# De la naissance à l'âge adulte – 1/3

## Naissance, un « bébé sans mode d'emploi »

- Poupée de chiffon +++ (hypotonie axiale majeure)
- Pas de réflexe de succion, pas de pleurs
- Allaitement, nourrissage très difficiles, voire impossibles  
→ hospitalisation néonatalogie / sonde nasogastrique
- Absence de mimiques, d'interactions  
→ Construction du lien difficile (nourricier, attachement)
- Mise en place d'un accompagnement précoce et multidisciplinaire  
→ « 2<sup>nde</sup> mise au monde »



# De la naissance à l'âge adulte – 2/3

---

## Petite enfance

- Développement psychomoteur retardé
- Communication verbale retardée ou difficile (Makaton, langage des signes ...)

*Vers 2-3 ans, prise de poids soudaine*

*ANOREXIE de début de vie → HYPERPHAGIE*

- Développement de l'intérêt pour la nourriture
- Premières colères brutales, surprenantes, incontrôlables

# De la naissance à l'âge adulte – 3/3

---

## Adolescence, âge adulte

- Périodes critiques, périodes de transitions trop souvent mal préparées
- Développement atypique des fonctions cognitives
- Apparition ou aggravation des difficultés de comportement
- Difficulté à se projeter dans un avenir choisi
- Faible estime de soi → **Travail sur l'estime de soi au cœur du projet d'accompagnement**
  - Premières « crises »
  - Dans certains cas, troubles psychiatriques atypiques

# Une adolescence difficile

---

- Déficits hormonaux : maturité sexuelle « incomplète »
  - **Garçons** : voix, système pileux ...
  - **Filles** : règles irrégulières ou absentes....
- Construction difficile d'une image adulte et valorisante de la personne
- Relations complexes avec les autres, avec leurs pairs → quelles connivences ?
- Quelle sexualité → difficultés à vivre une sexualité comme les autres

Source de mal-être, à l'origine de révoltes, de comportements inadaptés, de troubles majeurs du comportement

# Une maladie avec des troubles somatiques spécifiques



- **Dysfonctionnement hypothalamique**
  - Troubles endocriniens (hypogonadisme, hGH, hypothyroïdisme ... )
- **Pathologies respiratoires** (apnées centrale ou obstructives du sommeil)
- Problèmes ostéoarticulaires
- **Dysautonomie**
  - Tolérance élevée à la douleur
  - Anomalies de la régulation de la température corporelle
  - Hypersensibilité sensorielle (sons, odeurs, toucher)
  - Dysmotilité oro-pharyngo-oesophagienne, ralentissement de l'élimination des selles
  - Énurésie
  - Troubles du sommeil
  - Altération de la sensation de soif
  - Fatigabilité +++

PNDS du SPW : [https://www.has-santé.fr/jcms/p\\_3291625/fr/syndrome-prader-willi](https://www.has-santé.fr/jcms/p_3291625/fr/syndrome-prader-willi)

*Suivi médical - Inconfort somatique non exprimé → source de troubles du comportement*

# Les lésions de grattage

---

## **Grattages réactionnels** (réponse à stress, anxiété, ennui)

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

## **Profonds, graves au niveau muqueuses** (prolapsus rectal, acides biliaires ...)

**Pas de sensation de douleur**, libération d'endorphines ?

**Attention aux risques d'aggravation** (surinfection, érysipèle)

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

- Attention aux moments isolés (toilettes, douche) – Protections (manches, gants...)
- Changement d'activité, de groupe – Prendre en compte anxiété, dépression

# Pour en savoir plus ...

## Site de Prader-Willi France

- ✓ Guide de pratiques partagées pour l'accompagnement au quotidien de personnes avec le SPW <http://guide-prader-willi.fr/>



- ✓ Le syndrome de Prader-Willi (SPW) - Quelques données médicales que parents et accompagnants de personnes porteuses du SPW doivent connaître
- ✓ Carte de soins et d'urgence (à demander au centre de référence) <https://www.chu-toulouse.fr/-centre-de-reference-du-syndrome-de-prader-willi>

# Module 2

## Le comportement alimentaire

---

**Syndrome de Prader-Willi**

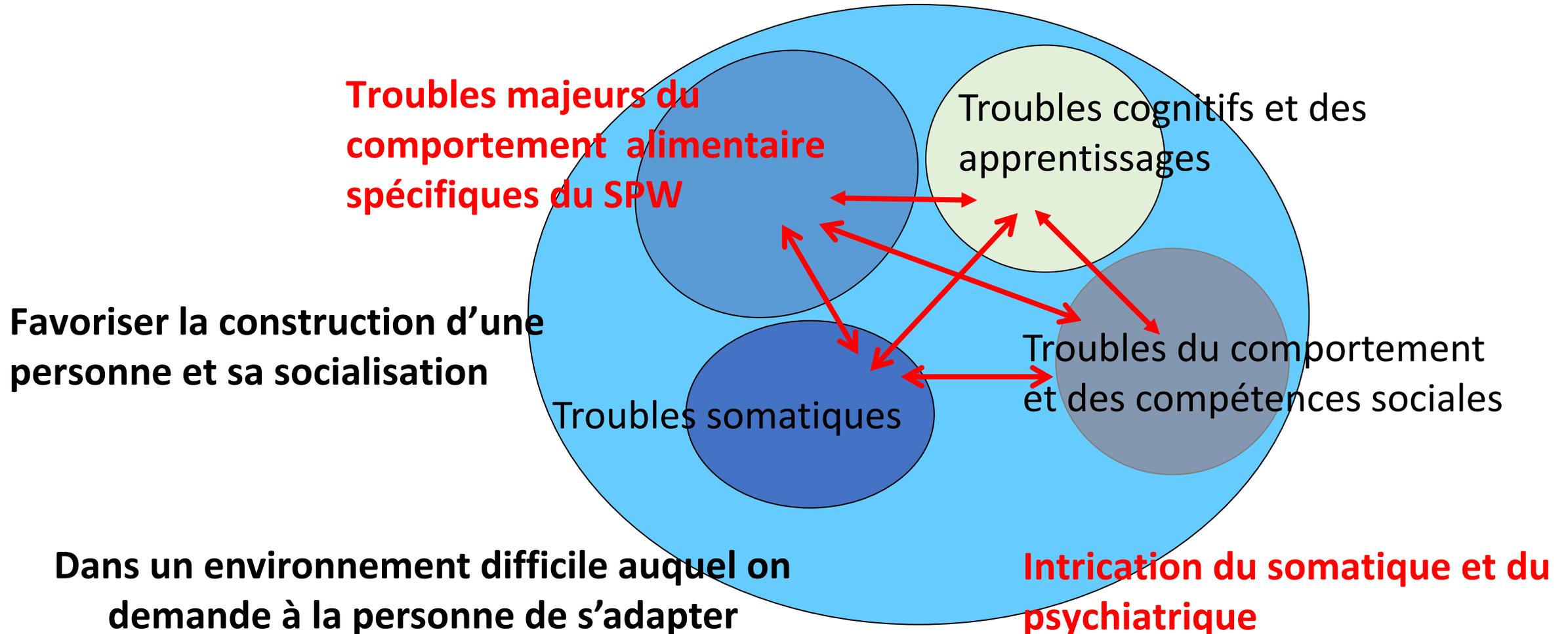
**Maladie complexe, pathologie organopsychiatrique**

**Troubles du comportement alimentaire**

**Quel accompagnement ?**

# Maladie complexe, accompagnement compliqué

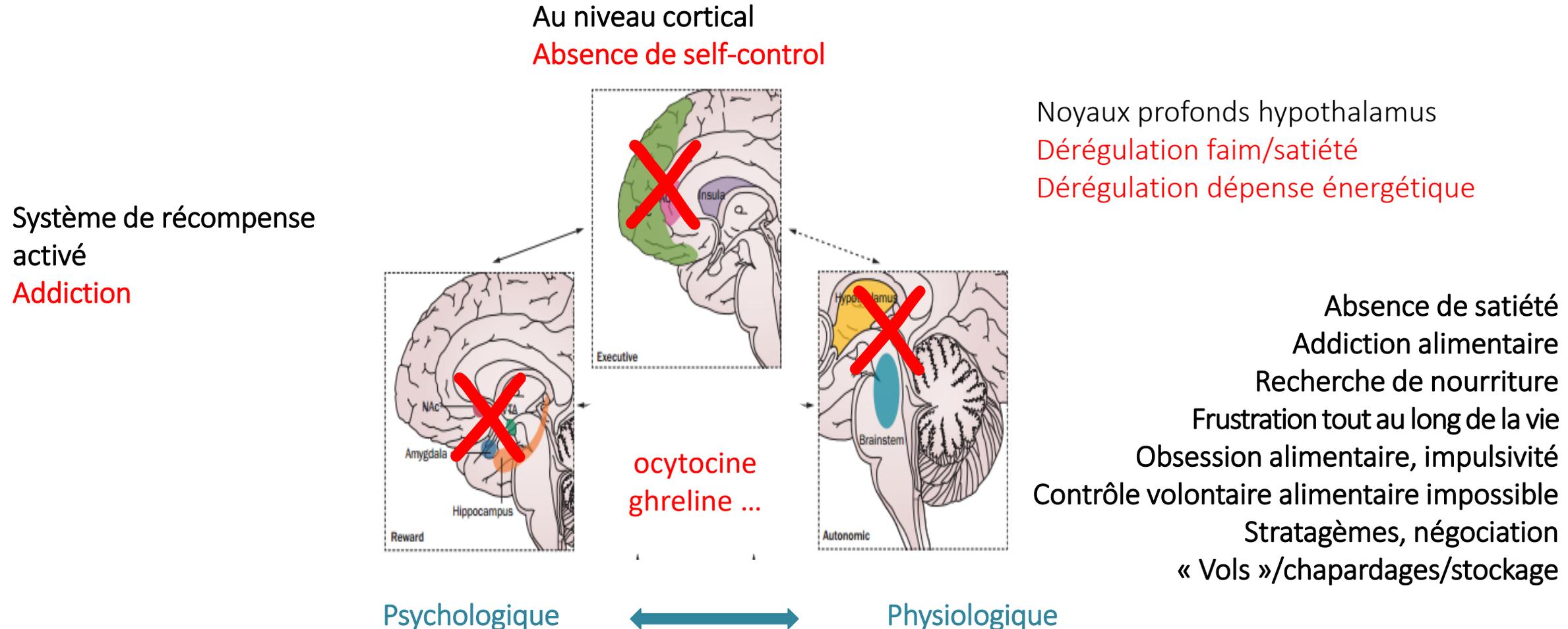
## → mise en difficulté des accompagnants





# Troubles majeurs du comportement alimentaire

## Altérations du système nerveux central



# A l'origine, un problème physiologique

- **Seuil de satiété** quasi absent et **état de satiété** très court
- Préoccupation prégnante et obsédante pour la nourriture
- **Conduite addictive** (état de dépendance, état de manque ...)

*Dépense énergétique de repos ou métabolisme basal ↘ 30% en moyenne  
+ hyperphagie → obésité morbide*

*(IMC>30 obésité modérée; IMC>35 obésité sévère; IMC>40 obésité morbide)*

→ Menu adapté, hypo-calorique à vie

→ Activité physique régulière, journalière

# Le comportement alimentaire



- Impulsions irrépressibles
- Quête permanente de nourriture → culpabilité
- Anxiété latente → Trouble constant (intensité /état psychologique)
- « Détournement » de nourriture pour stocker
- Boulimie, « remplissage »
- Ingestion de nourriture « atypique », PICA
- **Stratégies très élaborées**, capacité d'inventions inimaginables, expéditions planifiées ...
- **Utilisation opportuniste** des moments de transitions
- Pas d'apprentissage du contrôle alimentaire (ETP, soutenir, aider à tenir le cap)

# Quel accompagnement ? Rassurer, Alléger l'assiette, alléger l'esprit – 1/2

- Pas de doutes, pas d'espoirs, pas de déceptions
- Garantir la régularité et l'intégrité des repas
- Poser un cadre pour protéger de toute impulsion (quête de nourriture) et rendre léger le contrôle de l'alimentation
  - Service à l'assiette, plateaux-repas ...
  - Endroit calme, parfois en retrait
  - Pas d'accès à la nourriture (cuisines, poubelles, réserves etc..)
  - Prise alimentaire régulière (3 repas, 1 goûter « léger »)
  - Aucune source d'alimentation hors repas
  - Pas d'argent sur soi ou à proximité
- Sensibiliser l'entourage



# Quel accompagnement ? Rassurer, Alléger l'assiette, alléger l'esprit – 2/2

---

- **Accompagner l'angoisse et la frustration**
  - Rendre la contrainte légère
  - Garder la notion de plaisir
  - Accompagner les changements (sorties, repas, fêtes)
    - information et anticipation
    - sensibilisation du groupe
    - pas trop d'inactivité avant les repas
- **Instaurer un climat de confiance**
  - Transmettre une information diététique en fonction des capacités
  - Pas de récompense/punition via l'alimentation
  - Cohérence de tous
  - Écoute et réponse aux demandes

# Module 3

## Les troubles du neurodéveloppement



**Une autre façon de voir le monde**

**Immaturité des habiletés sociales**

# Le SPW = troubles du neurodéveloppement

Les interactions avec l'environnement qui permettent le développement de la personne et les apprentissages sont altérées

*Dès la vie intra-utérine, avec des effets isolés ou combinés dans différents domaines*

- intellectuel
- sensoriel
- affectif
- moteur
- comportemental
- social

- **Fixation, blocage** de chaque domaine à un stade d'évolution immature
- **Dysharmonie de maturation** de ces domaines l'un par rapport aux autres
- **Absence de lien** entre les différents domaines

**C'est un adulte ou un enfant ?**

# Une autre façon de voir le monde ...

---

- **Nombreux déficits sensoriels du début de vie**
  - Obstacles à l'exploration du monde, à la découverte et à la compréhension de l'espace
  - **Parfois**
    - Troubles de l'équilibre (mauvaise proprioception)
    - Difficultés de coordination, motricité fine ...
- **Déficience intellectuelle / différence intellectuelle légère ou moyenne** (variable d'une personne à l'autre)
- **Déficit des compétences socio-adaptatives** ([Vineland](#) II = échelles du comportement adaptif)
- « Îlots de compétence »

Pourquoi ces difficultés du « vivre avec » ?

Pourquoi ces difficultés dans les interactions et intégrations sociales ?

Quels dysfonctionnements, quelles immaturités ?

### Troubles cognitifs

Attention, flexibilité, inhibition,  
planification, déduction de règles,  
mémoire travail ...

### Troubles comportementaux

Rigidité, désinhibition, rituels,  
intolérance aux changements,  
intolérance à la frustration ...

## Spécificités de la personne avec un syndrome de Prader-Willi

### Troubles de la communication

Défaut des habiletés  
sociales, vulnérabilité ...

### Troubles de la gestion des émotions

Immaturité affective, labilité  
émotionnelle, fabulation ...

# Troubles comportementaux

---

- **Rigidité mentale** (déficit de flexibilité)
  - Obstination, entêtement
  - Difficultés pour changer de tâche, d'activité
  - Questionnements répétitifs, discours en boucle, persévérations verbales
  - Résistance aux changements non planifiés
- **Comportements compulsifs**
  - Collections, rangements dans un ordre immuable
  - Idées obsédantes sur une personne
- **Habitudes et rituels** (parfois, souvent difficiles à supporter)
  - Rituels « inoffensifs » d'adaptation, d'apprentissage (cadre rassurant et apaisant)
  - Rituels envahissant la vie psychique, parasitant la vie quotidienne - introduire rapidement de la souplesse, des imprévus ....

# Difficultés cognitives « particulières » - 1/2

---

- Difficultés liées à l'abstraction
  - Repérage dans le temps (évaluer une durée, anticiper, planifier ....)
  - Repérage dans l'espace (topologie, distance ...)
- Faible mémoire de travail (mémoire à court terme)
- Bonne mémoire visuelle sur laquelle on peut s'appuyer
  - combiner les instructions verbales et visuelles
- Difficulté de compréhension globale par fixation, blocage sur un détail
- Désorganisation visuo-spatiale
  - Troubles de la fixation, de la poursuite du regard,
  - Troubles de l'exploration de l'espace, de la reconnaissance visuelle
- Difficultés du maintien de l'attention

# Difficultés cognitives « particulières » - 2/2

---

- Lenteur à comprendre et à répondre
- Besoin de plus 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 l'information et la traiter, 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."*

*"C'est très frustrant et cela me rend obstiné et querelleur."*

*«J'ai besoin d'un planning fixe concernant la nourriture pour que je sois moins stressé.»*

**Le monde change trop vite pour eux,  
Mais donnez leur du temps et ils s'adapteront**

# 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)
  - Perception des visages altérée (eye-tracking / évitement du regard)

Et pourtant, très attentifs à leur entourage ...

Ils entendent tout, ils voient tout !

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



# Difficultés de la vie affective

---

- **Très fort désir de plaire, hypertrophie de la vie affective**
  - Volonté d'avoir un "amoureux", synonyme d'un désir de vie « normale » -  
Hôpital marin de Hendaye = lieu de rencontre
  - Attachement rapide, immédiat mais fragile
  - Appropriation de l'autre
- **Tendance à collectionner**
- **Désinhibition sexuelle, absence de pudeur (codes sociaux à rappeler)**
- **Vigilance aux mises en danger : réseaux sociaux, vidéos internet**
  - Substitution à de vraies rencontres, aux manques et désirs
  - Grande vulnérabilité sur les sites de rencontres
- **Relations sexuelles « pour faire plaisir », en échange de nourriture**
  - ▶ notion de consentement
- **Désir d'enfant parfois très fort**

# Altération de la cognition sociale

---

*Compétences permettant, dans une relation avec les autres, de s'adapter à l'environnement et d'interagir*

- **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)
- **Les troubles de la pensée et de l'adaptation**
  - Compréhension difficile de l'implicite, des non-dits
  - Pauvreté du langage figuratif et élaboré
  - Polysémie
  - Déduction logique très faible
  - Difficultés à initier une conversation, absence de sens critique .....

# Faibles habiletés sociales

---

- **Difficultés pour échanger avec plusieurs personnes**
  - Prédilection pour une relation duelle
- **Tendance à rester collé à une vision égocentrée**
  - Ils sont dans leur bulle
  - Capture d'une information partiellement comprise et réaction immédiate
- **Propension à la fabulation**
  - Invention d'un univers satisfaisant et pris pour du réel (situations professionnelles ou familiales fantasmées .... délires érotomaniaques, grossesses imaginaires ...)

# Syndrome dysexécutif

---

*Absence de régulation du comportement et des actions dans des situations nouvelles non routinières*

- Difficultés en lien avec les fonction d'attention, de flexibilité, d'inhibition, de planification ...
- Difficultés à utiliser spontanément ses connaissances ou compétences
  - Initier une action dont ils sont pourtant capables
  - Accompagnement nécessaire dans des actes simples de la vie courante

**Pas de plans B !!**

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

# Sociables mais non socialisables ...

---

**Leurs relations sociales** sont empreintes de différentes déficiences ou immaturités

- Interactions sociales
- Communication
- Gestion des émotions ...

**Ils ont besoin**

- D'un équilibre relationnel et affectif stable
- D'un environnement dans lequel ils se sentent acceptés, appréciés, reconnus ...

Ils « existent » à travers notre regard

Écoutons-les nous dire leurs difficultés, leurs projets

Ne cherchons pas à « plaquer » notre vision du monde à la leur

# Module 4

## Les situations problèmes

---



**Les « crises »**

**Les troubles psychiatriques, les « crises » aiguës**

# Les situations problèmes

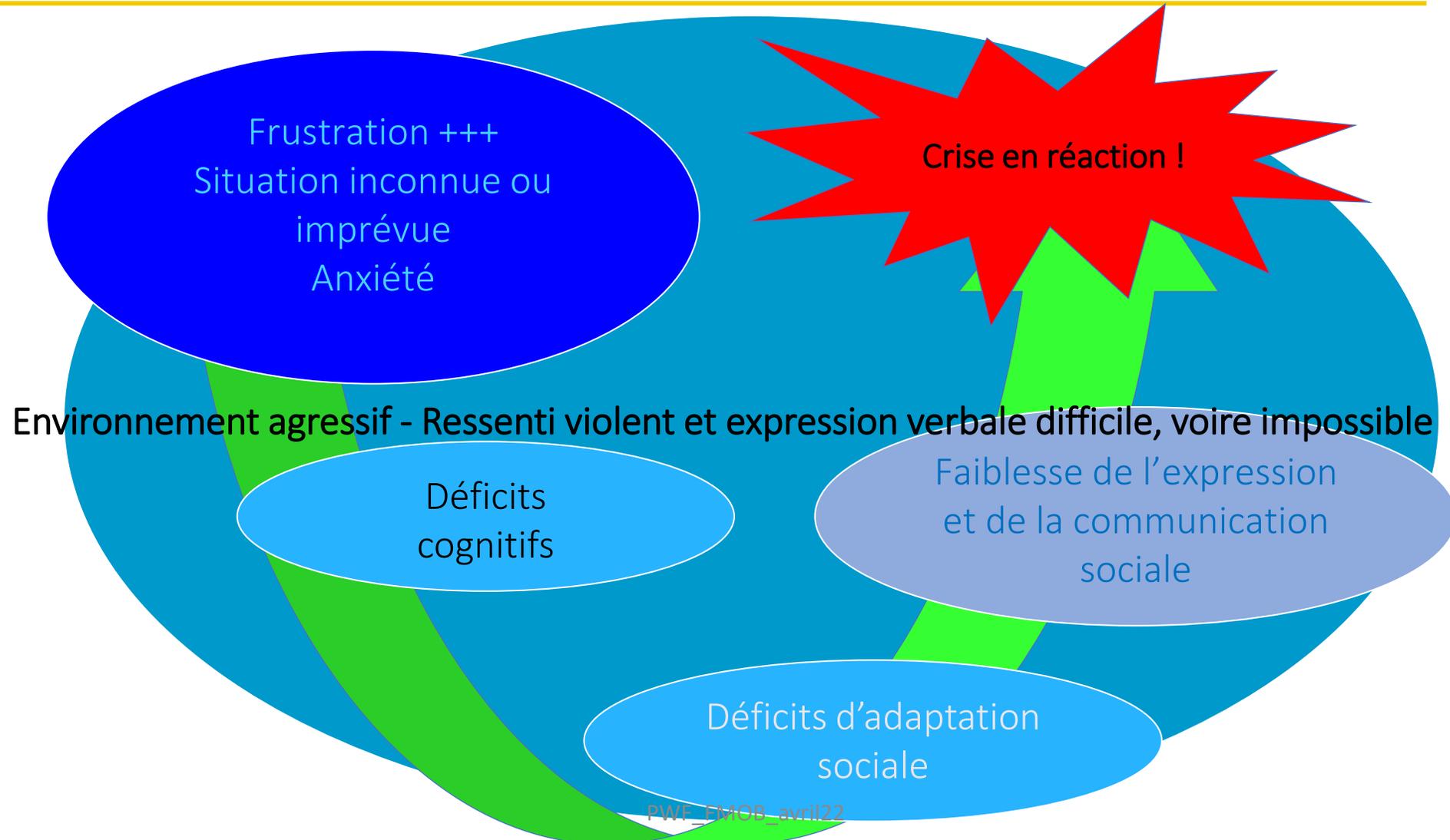
## Les situations défis

---

- Passages à l'acte réactionnels, en lien avec le contexte, toujours ciblés  
ou
- Actes de violence, a priori non ciblés (message +++ à l'entourage)
  - hétéro-agressivité physique, verbale se manifestant contre l'entourage
  - auto-agressivité (automutilations)
- Intensité ↗, fréquence ↗, durée ↗
  - rejet social, épuisement familles et professionnels
  - Facteurs d'exclusion et de rupture de parcours

**Troubles du comportement = expression d'un mal être**

# Comprendre l'origine des « crises » pour les prévenir



# Situations problèmes

## Problèmes de comportement

### Trois situations à distinguer

La personne a des comportements problèmes **ponctuels** que l'ont peut rapporter un **contexte donné**

Comportements isolés  
→ Approche psycho-éducative puis médicale

La personne décrit des séquences **répétées** de comportements **paroxystiques** se déroulant en plusieurs phases

Crise comportementale  
→ Approche mixte médicale et éducative

Le personne «**est mal**» **tout le temps** et répète des crises **très fréquemment**

Décompensation comportementale  
→ Approche médicale puis éducative



L'analyse écosystémique du « comportement-problème » permet - de rechercher les causes et les conséquences dans différentes strates de l'environnement de la personne.

Elle englobe une approche psycho-éducative

# Analyse des comportements problèmes selon le modèle écologique (ANESM)

Prendre en compte les interactions/interrelations entre la personne et ses environnements

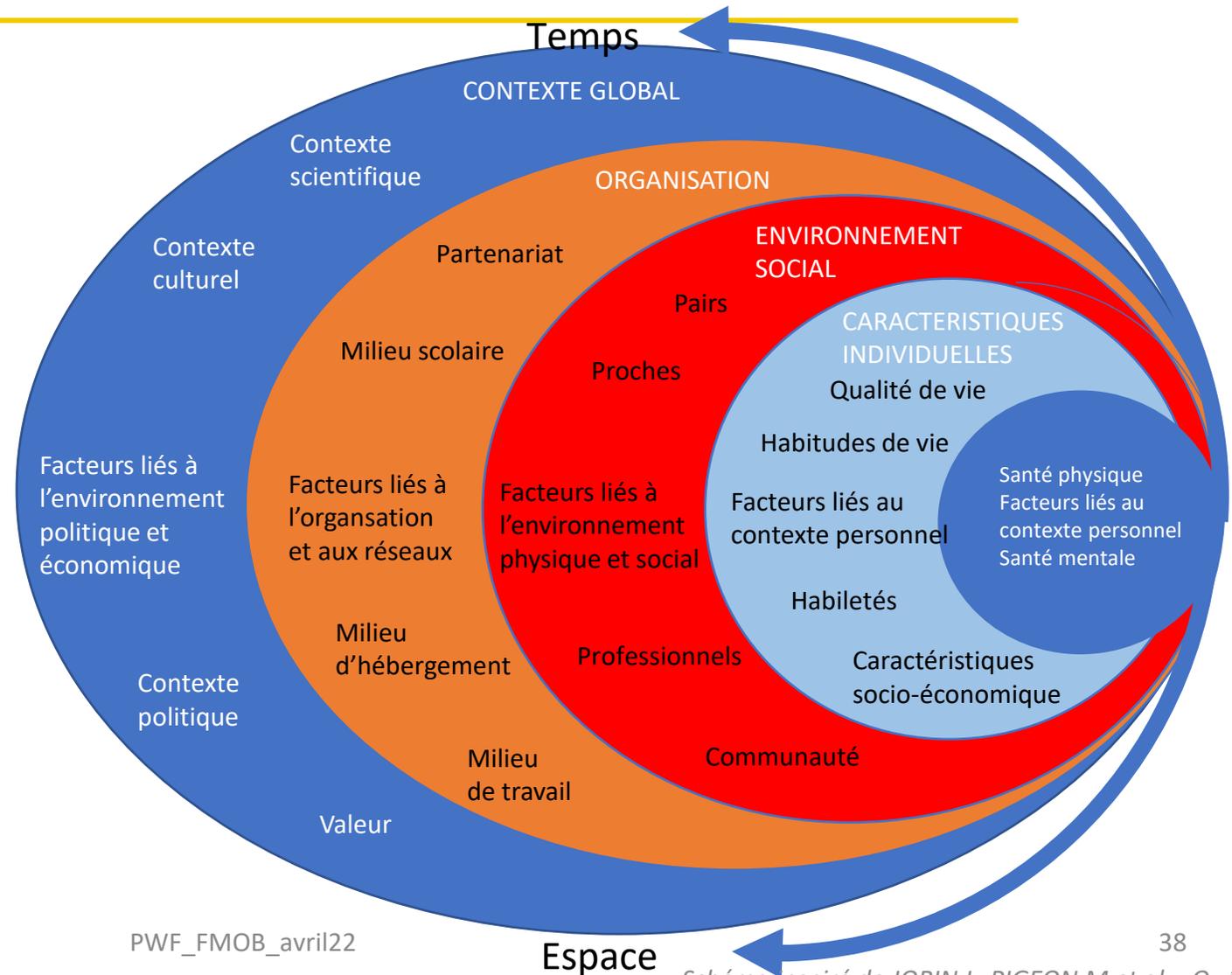
- **Facteurs personnels** (santé physique/mentale, habiletés ...)

- **Environnement social** (pairs, proches, professionnels ...)

- **Organisation** (hébergement, travail, études ...)

- **Environnement** (contexte social, culturel ...)

➔ Rechercher les contextes dans lesquels le comportement-problème surgit et ceux où il se modère



# Prévention des crises

## Stratégies de prévention

- Être à l'écoute des signaux faibles
- Une consigne à la fois, claire, sans commentaires
- Ne pas dire « je ne sais pas »
- Passer le relai
- Rechercher une réponse collaborative
- Attitude de réassurance, d'empathie, de bienveillance, proximité ou non de la personne, voix, ....
- 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**

# 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 » cf. annexes**
  - 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, adapter l'environnement si besoin, revoir le contrat écrit (le contrat fait tiers)

# Les troubles psychiatriques

## Les crises aiguës – 1/2

---

### Attention à distinguer comportements problèmes et crise psychiatrique

- Les personnes avec le SPW n'ont pas de maladies mentales répertoriées dans les classifications internationales malgré des symptômes psychiatriques identifiables
- Peuvent se présenter des troubles anxieux, des troubles de l'humeur, des troubles proches des troubles autistiques, des symptômes psychotiques, des décompensations psychiatriques
- Symptômes +/- présents ou majorés
- Pas de portrait-type, pas de prédictivité
- Importance du contexte personnel (vie, histoire, environnement)

# Les troubles psychiatriques

## Les crises aiguës – 2/2

---

- **Certaine vulnérabilité** aux troubles psychiatriques
- **Apparition souvent brutale (début adolescence, âge adulte)**
  - Modification très sensible du comportement habituel
  - Bien les diagnostiquer, donner rapidement des traitements appropriés
  - Parfois hospitalisation indispensable
- Rechercher des liens de confiance avec un établissement psychiatrique
  - Appui et solutions de répit pour les ESMS
  - Suivi régulier avec un professionnel
  - Interlocuteur connu au moment des crises
- Sensibilité particulière aux médicaments (effets paradoxaux)

# En quelques mots ...

---

Troubles du comportement alimentaire = spécificité du syndrome de Prader-Willi

C'est autour de cette addiction que va se structurer l'univers mental de la personne et la sensation prégnante de frustration et d'anxiété

- Aider à identifier sensations physiques associées à leurs états émotionnels
- Aider à anticiper la perte de contrôle
- Proposer des mesures convenues (chambre, espace Snoezelen ...)
- Aider à identifier les «déclencheurs», ce qui va « déranger »
- Concevoir des aides visuelles (images, pictogrammes, gestes...) pour leur rappeler quoi faire ...

# Module 5

## Comment accompagner les personnes avec un SPW



**Cadre, espaces de liberté, autonomies ...**

**Des repères essentiels**

# Un cadre, des espaces de liberté, des autonomies

---

- Adapter nos comportements dans un cadre rassurant et contenant (anxiété latente)
  - Conflits entre protection, encadrement nécessaire et souhaits d'autonomisation
  - Poser un cadre ouvre des espaces de liberté (Hendaye)
- **Transgression des règles - que faire ?**
  - Il y a rupture du contrat et du lien de confiance
  - C'est une manifestation de toute puissance (développement psycho affectif immature)
  - Il faut poser un acte pour restaurer le lien (sanction, mise à distance ...)
  - Décision collégiale expliquée et non négociable (théorie de l'esprit)
- Ne pas rechercher l'Autonomie mais aider à développer des autonomies

# Des repères essentiels

---

- **Accompagner la personne** avec un SPW **et oublier les symptômes**
- Penser « **parcours de vie** » → vision dynamique
- **Accompagner la personne pour qu'elle soit** actrice de ses choix et de son parcours → prendre en compte ses désirs, son projet
- **Valoriser les potentiels** plutôt que souligner les incapacités
- **Cohérence** dans l'accompagnement
- **Anticiper les transitions**
- **Oser prendre des risques**
- S'appuyer sur leurs compétences, **ne pas sous-estimer leurs capacités**
- **Avoir confiance en eux leur donne confiance**

**Ce sont des personnes à part entière et non des personnes à part**

# Pour conclure sur cette histoire singulière ...

---

## Nous avons montré

- Les situations des personnes avec un SPW, aujourd'hui
- Les différences, les difficultés rencontrées dans leurs vies

## Nous n'avons pas montré

- Les réelles capacités des personnes que nous ne savons pas assez mobiliser

Mais, nous ne savons pas encore leur offrir des avenir, des futurs bien accompagnés pour qu'ils soient bien intégrés dans la société

Les avancées des connaissances sont porteuse d'espoirs

Changer notre regard, leur futur reste à écrire

# Annexes

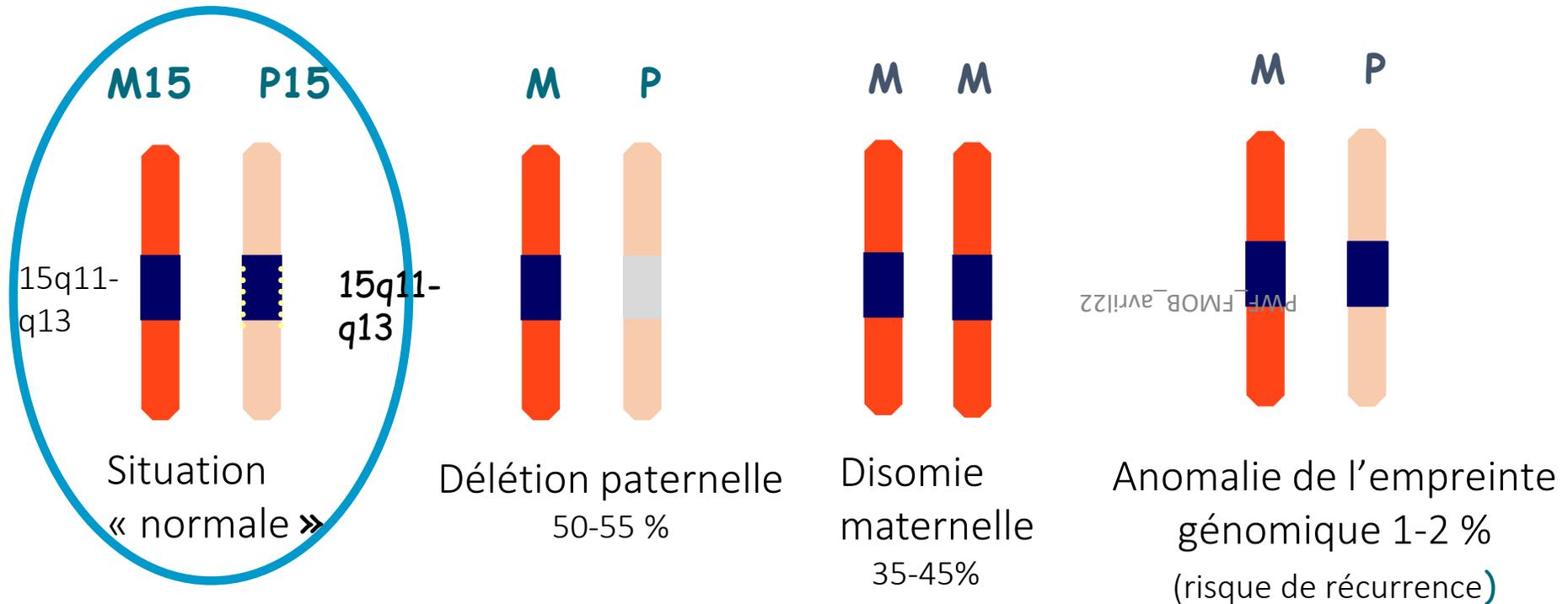


# Le syndrome de Prader-Willi (1NN/20 000)

Aujourd'hui → diagnostic génétique à 15 jours de vie

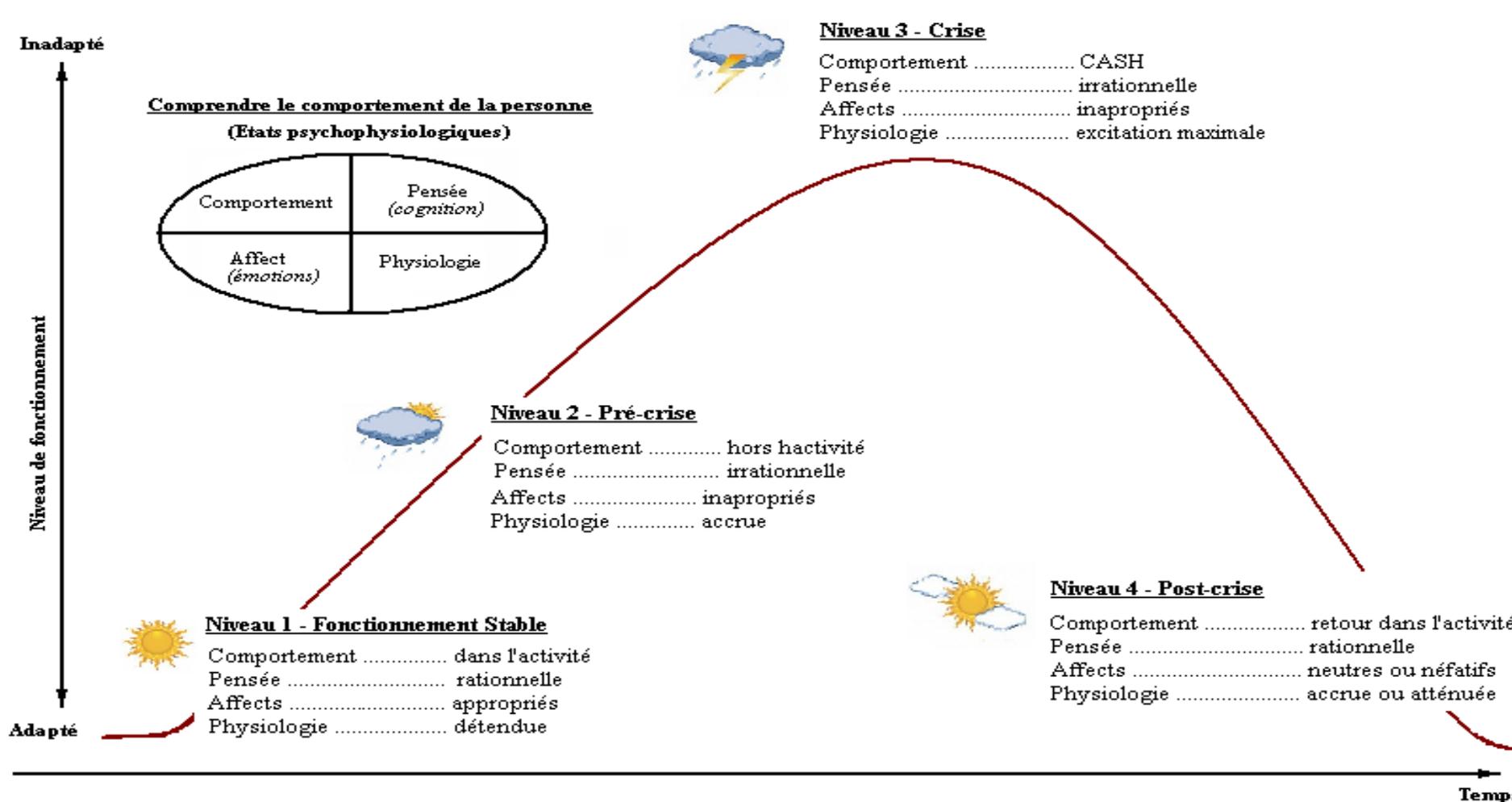
Absence ou défaut d'expression de gènes du locus 15q11-q13 du chromosome 15 d'origine paternelle. Gènes de cette région soumis à une empreinte génomique parentale

*SPW : l'allèle maternel est silencieux, seul l'allèle paternel s'exprime*



*Trois anomalies principales*

# Comprendre les stades de la « crise » pour mieux la gérer : stable, pré-crise, crise



# Grille d'analyse fonctionnelle des « crises »

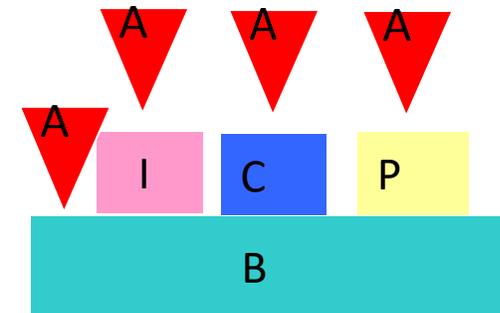
Date Heure	Lieu	Personnes présentes	Antécédents Que se passe-t-il juste avant ?	Comportement Que fait, que dit la personne ?	Suite Quelle(s) solution(s) ?

# Les troubles psychiatriques

## Les crises aiguës

Organisation de tableaux cliniques en strates (Dr D Thuilleaux - Hôpital marin de Hendaye)

- Strate 1 : profil basal, socle constitutionnel de la personnalité « Prader-Willi »
- Strate 2 : complexification et organisation psychique plus spécifique, sur différents modes
  - Profil à prévalence impulsive  
(crises d'agitation, actes réactionnels auto et hétéro-agressifs)
  - Profil à prévalence compulsive  
(fréquence et intensité des obsessions, rituels parasitant la vie)
  - Profil à prévalence psychotique  
(décalage/réalité, désorganisation des idées, des affects)
- Strate 3 : survenue d'épisodes de décompensation aiguë, réactionnels, transitoires (états dépressifs, d'agitation, délirants, anxieux....)



# Quelques mots à éviter ...

---

- « Tu es nul ... »
- « Tu devrais être capable de ... »
- Ne pas demander « qu'est-ce que tu préfères .... » ...le choix est très difficile, mais plutôt « qu'as-tu l'habitude de prendre ? »
- « Dépêche-toi, plus vite ... » .... laisser un peu de temps
- Ne pas répondre « je ne sais pas » .... cela angoisse, mais « je ne peux pas te dire actuellement, il faut que je vérifie ... »
- Ne pas parler de « régime » mais « de menu adapté, bon pour la santé »

# Quelques mots, attitudes à préférer ....

---

- « Cool », et encore « cool »
- « Tu me ferais plaisir de .... »
- Laisser le temps à la compréhension puis à la réponse
- **Phrases simples avec 1 consigne**
- **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 plait pas ... mais c'est la règle .... On va voir comment arranger ça ... »
- Ne pas discuter sur le coup, on ne gagne jamais ! mais reprendre la discussion plus tard
- Ne pas se lancer dans trop d'explications

# PWF - Des publications communes en libre accès



# PWF - Un site internet – [www.prader-willi.fr](http://www.prader-willi.fr)

## Une page Facebook,

## Le guide de pratiques partagées



[www.prader-willi.fr](http://www.prader-willi.fr)

[www.guide-prader-willi.fr](http://www.guide-prader-willi.fr)