

Accompagnement des personnes avec un syndrome de Prader-Willi



www.prader-willi.fr



www.chu-toulouse.fr



www.alliance-maladies-rares.org



www.defiscience.fr



Équipes Relais Handicaps Rares
www.erhr.fr

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

Sommaire

Module 1- Le 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 3 – Les troubles du neurodéveloppement



Une autre façon de voir le monde

Immaturité des habiletés sociales

Le SPW = troubles du développement

Troubles s'intégrant dans une pathologie du développement de la personne (dès la vie intra-utérine), dans différents « domaines »

- intellectuel
- affectif
- 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
 - Explication de troubles de l'équilibre (mauvaise proprioception)
 - Difficultés de coordination, motricité fine
- **Déficiência intellectuelle / différence intellectuelle légère ou moyenne**
(variable d'une personne à l'autre)
 - « Ilots 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, de l'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 »

- 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

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)

Ils existent au travers de notre regard

Travail sur l'estime de soi au cœur du projet d'accompagnement

Difficultés de la vie affective

- Très fort désir de plaire, hypertrophie de la vie affective
 - Parfois surenchères pour affirmer son identité sexuée
 - Volonté d'avoir un "amoureux", synonyme d'un désir de vie « normale »
 - Attachement rapide, immédiat mais fragile
 - Appropriation de l'autre
- Tendance à collectionner
- Désinhibition sexuelle, absence de pudeur (codes sociaux à rappeler)
- Souffrance latente
- Réseaux sociaux
 - Peuvent se substituer à de vraies rencontres et combler des manques, des désirs
 - Grande vulnérabilité sur les sites de rencontres
 - Mais aussi ... sites culinaires ...

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 (capacité d'analyse ?)

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 intervenant 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 sur la leur