

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 4 – Les comportements problématiques



Les « crises »

Les troubles psychiatriques, les « crises » aiguës

Les comportements problèmes

Les comportements défis

- Passages à l'acte réactionnels, en lien avec le contexte, toujours ciblés
- 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 ↗

Facteurs d'exclusion (rejet social, épuisement familles et professionnels) et de rupture de parcours

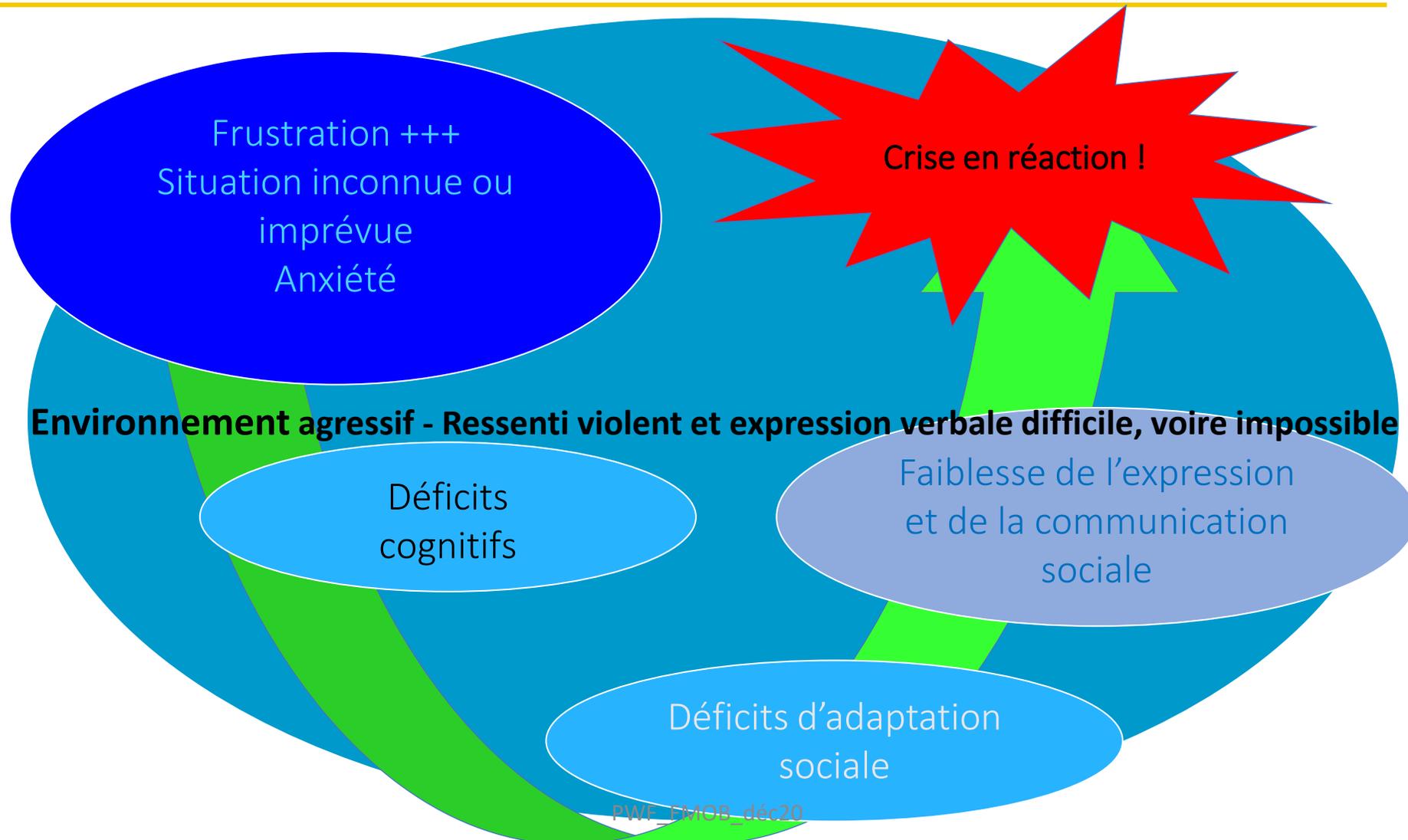
Troubles du comportement = expression d'un mal être

Des troubles du comportement qui ne viennent jamais de nulle part

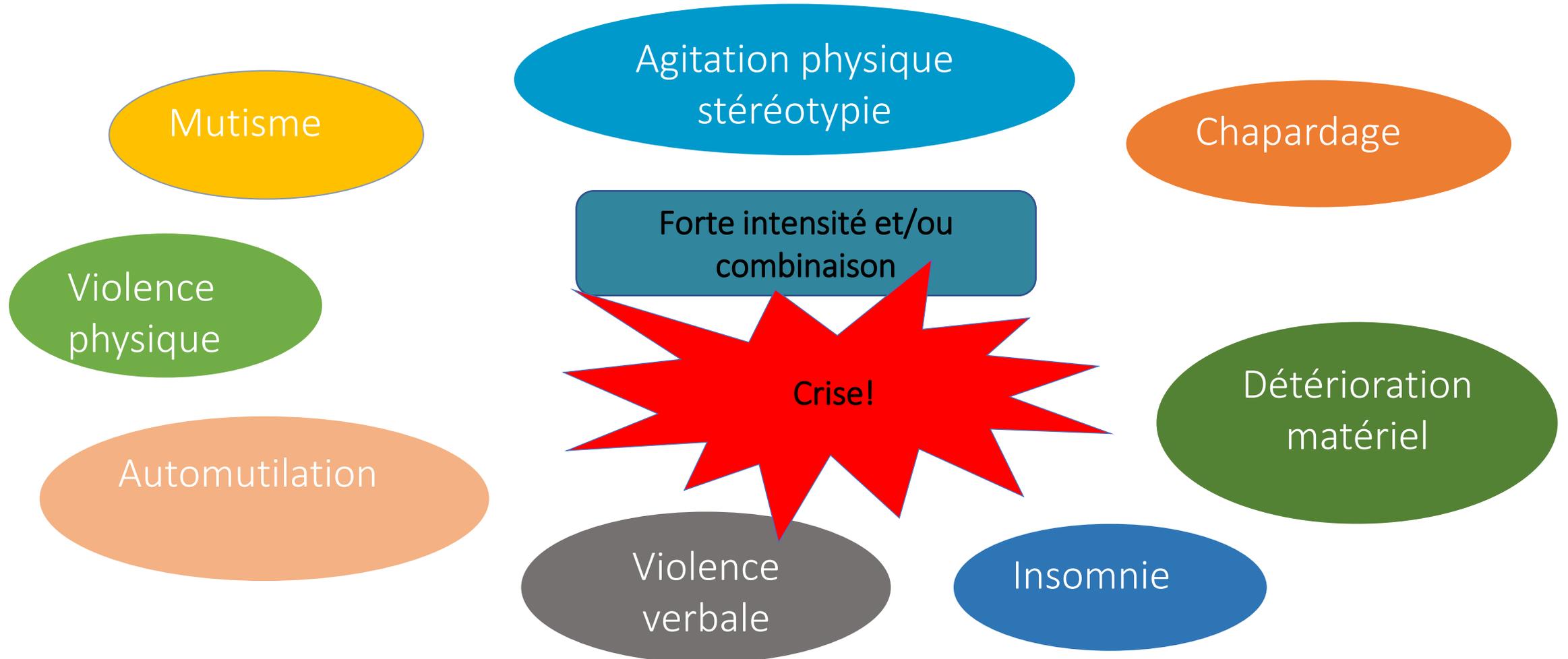
- Douleur, inconfort somatique
- Réactions immédiates à toute violence, verbale ou physique
- Incompréhension d'une situation, difficultés d'adaptation
- Révolte contre leur maladie ...
 - « *C'est pas juste !! Pourquoi tu m'as fait comme ça ?* »
- Absence de projet d'avenir satisfaisant à l'adolescence (quel parcours de vie ?)
- Dépression sous-jacente (constat « je ne suis pas dans la norme »)
- Évènements de la vie dans l'histoire familiale ou de l'institution avec des réactions souvent retardées
- Approche multidimensionnelle indispensable

ANESM 2016 - https://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2018-03/rbpp_comportements_problemes_volets_1_et_2.pdf

Comprendre l'origine des « crises » pour les prévenir



Des troubles du comportement annonciateurs de la « crise »



Que faire avant, pendant la « crise » ?

Éviter une crise ?

- Être attentif aux signes d'alerte, aux signes d'agitation croissante
- Essayer de détourner l'attention`
- Passer le relai
- Attitude de réassurance, d'empathie, de bienveillance, proximité ou non de la personne, voix, céder ou pas (*bénéfice/risque*)

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 et pour protéger les autres
- 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 »
- Simple tableau avec informations factuelles (date, lieu, contexte, résolution, décisions)
- Repérage de situations similaires ayant déclenché colère ou 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

Distinguer comportements problèmes et crise psychiatrique

- Le SPW n'est pas une maladie mentale répertoriée dans les classifications internationales, mais les personnes peuvent présenter des symptômes psychiatriques identifiables, tels que :
 - 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
 - Mesures convenues (chambre, espace Snoezelen)
 - Aider à identifier les «déclencheurs», ce qui va les « déranger »
 - Concevoir des aides visuelles (images, pictogrammes, gestes...) pour leur rappeler quoi faire ...