

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 5 - Comment accompagner les personnes avec un syndrome de Prader-Willi



Un cadre, des espaces de liberté, des autonomies ...

Parcours de vie

Accompagnement institutionnel

Comment accompagner les personnes avec un SPW – 1/2

- **Un enjeu majeur : s'appuyer sur leurs compétences**
- Différences intellectuelles plus que déficits intellectuels
- Des possibilités de « remédiations cognitives »
 - Méthodes adaptées
 - Accepter de prendre des risques et de gérer des échecs éventuels
 - Adapter l'environnement
- Avoir confiance en eux leur donne confiance
- Se fixer des objectifs réalistes, atteignables, mais ne pas sous-estimer leurs capacités

<https://educationspecialisee.ca/syndrome-prader-willi/>

Comment accompagner les personnes avec un SPW – 2/2

- Réelle compétence pour mettre en difficulté les établissements si
 - Failles de communication au sein de la structure
 - Absence de confiance entre familles et institutions
- Respect et écoute de la personne
 - Adapter nos comportements dans un **cadre rassurant et contenant** (anxiété permanente)
- Cohérence dans l'accompagnement
- Dialogue entre tous les acteurs et avec la personne
- Proposer des espaces d'intimité (psychologue, psychiatre ...)

Un cadre, des espaces de liberté, des autonomies ...

Conflits entre protection, encadrement nécessaire et souhaits d'autonomisation

- Poser un cadre ouvre des espaces de liberté
 - « Qu'est-ce qu'on est libre à Hendaye !!! »
- Cadre qu'il faut sans arrêt rappeler et expliciter
 - Jamais complètement acquis
 - Mis à mal par les émotions et les angoisses
 - Indispensable dans certains domaines (alimentation en particulier)
- Cadre qui n'exclut pas une souplesse nécessaire et la prise de risques pour permettre une évolution de la personne

Transgression des règles – que faire ?

- Par son comportement la personne s'exclut du groupe
 - **Rupture du contrat et du lien de confiance**
 - **Manifestation de toute puissance** (développement psycho affectif immature)
- **Rappeler les règles, la loi, le droit**
- **Poser un acte** (réparation, mise à distance) permettant
 - de reconstruire une relation acceptable pour tous
 - de restaurer le lien
- **Décision collégiale expliquée et non négociable**

Projet de vie et accompagnement institutionnel

- **Des données essentielles rarement disponibles**
Histoire personnelle et familiale de la personne
- **Évaluations fonctionnelles** permettant d'identifier
 - Leurs compétences
 - Les obstacles à la mobilisation de ces compétences
 - Quelles compétences en situation de vie réelle
- **Éléments nécessaires pour :**
 - Construire avec la personne son parcours de vie
 - Mettre en place les supports et les accompagnements pour y parvenir

Construire un parcours de vie, Anticiper les transitions

- Penser « parcours de vie » → vision dynamique
- Prendre en compte les attentes de la personne, de sa famille
- Écouter la personne
- **Avoir une vision globale, multidimensionnelle** « personne, famille, environnement »
 - Co-construire et articuler entre les acteurs des différents champs (ado/adulte, Ed.Nle/IME)
 - Anticiper, expérimenter, prendre le temps
- **Identifier** les éléments qui ont influé sur la situation actuelle
- **Identifier** ce qui aurait pu permettre de fluidifier et améliorer le parcours

Pour conclure, Des repères essentiels

- Accompagner la personne pour qu'elle puisse choisir la vie qui lui convient
 - Rendre la personne actrice et sujet plutôt qu'objet de ses choix et de son parcours
 - Ecouter ses désirs ses envies, ses projets
- Favoriser la conscience, l'analyse, la verbalisation des émotions et des événements vécus
- Tenir le syndrome à distance et valoriser les potentiels plutôt que souligner les incapacités
- Poser un cadre qui permet d'exercer les libertés
- Oser leur faire confiance, prendre des risques

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

Comment accompagner les personnes avec un syndrome de Prader-Willi ?

Merci de vous approprier ces quelques connaissances

Nous sommes à votre disposition

- Pour partager avec vous une journée en présentiel ou en visioconférence**
- Pour échanger de façon interactive autour de votre pratique professionnelle**