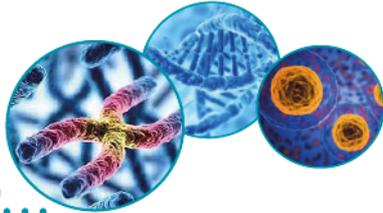


Journée Nationale PWF 2019

Samedi 12 octobre
CISP Maurice Ravel - Paris 12^{ème}



De la recherche...



...à la vie quotidienne

Résultats et perspectives



- Thématique 3 - APPROCHES PSYCHOLOGIQUES

- études ETAPP, PRASOC, PRACOM

Virginie Postal (Université Bordeaux) et collaborateurs

- apprentissage de la lecture

Nathalie Marec-Breton (Université Rennes 2) et collaborateurs

PRASOC: **PR**ader Willi **SO**cialisation
De janvier 2014 à décembre 2016

ETAPP: **E**valuation d'une intervention **Th**érapeutique d'**A**ide à la **Plan**ification dans le Syndrome de **Pr**ader-Willi
De février 2017 à février 2019

PRACOM : **PR**ader Willi **CO**munication
De janvier 2018 à septembre 2020



Des équipes de recherche

- ❖ Laboratoire de Psychologie de l'Université de Bordeaux
- ❖ Hôpital Marin Hendaye
- ❖ CHU Toulouse
- ❖ CHU de Strasbourg
- ❖ Association Prader Willi France

Une approche pluridisciplinaire

- ❖ Chercheurs
- ❖ Médecins
- ❖ Psychologues
- ❖ Ergothérapeutes...

Près de 300 participants

- ❖ Porteurs du syndrome Prader Willi
- ❖ Porteurs d'une déficience intellectuelle
- ❖ Population tout venant

Le Projet PRASOC

Apport de la psychologie cognitive à l'étude des capacités cognitives, exécutives et émotionnelles des personnes atteintes du syndrome Prader-Willi

Objectifs

- ❖ Identifier les capacités cognitives fonctionnelles et dysfonctionnelles dans le syndrome en lien avec les émotions pouvant rendre compte des difficultés de socialisation
- ❖ Dissocier les difficultés cognitives de celles liées au niveau d'efficacité intellectuelle
- ❖ Etudier l'évolution des capacités en fonction de l'âge
- ❖ Améliorer grâce aux découvertes de la recherche fondamentale l'information transmise aux différents acteurs de la prise en charge

Méthodologie: Méthodes d'investigation de la psychologie cognitive



- ❖ Tests cognitifs et neuropsychologiques (données comportementales et psychophysiques)
- ❖ Populations : Enfants SPW entre 6 et 17 ans
Adultes SPW entre 18 et 45 ans comparés à un groupe contrôle de même efficacité intellectuelle (même âge mental) et un groupe contrôle standard (même âge chronologique).

Quelques résultats significatifs

Reconnaissance des visages



Reconnaître le plus rapidement l'émotion exprimée

Une moins bonne reconnaissance des émotions faciales en général mais surtout liée à une difficulté d'identification des émotions moins intenses et particulièrement la colère.

Stroop Emotionnel

regret

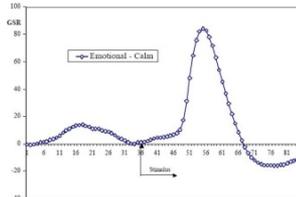


Identifier le plus rapidement la couleur du mot

Les mots émotionnels ralentissent l'identification de la couleur pour les SPW et le groupe apparié sur l'âge chronologique.

Les mots liés à la colère interfèrent particulièrement avec l'identification de la couleur pour le groupe SPW.

Réponse physiologique (RED)



- le réponse électrodermale (RED) commence plus tôt (quelque soit le processus à mettre en œuvre)
- elle augmente plus vite
- mais elle est de plus faible intensité
- et dure moins longtemps.
- il existe moins de différences dans la RED selon les stimuli à traiter.

Conclusion

Le SPW est un syndrome très complexe non seulement du point de vue comportemental mais également cognitif. Il est constitué d'une part d'un certain nombre de déficits qui se traduisent principalement par un ralentissement mais semble caractérisé par des traitements intacts au regard du niveau d'efficacité intellectuelle. Le traitement des items liés à la colère semble être caractéristique du SPW.

Pour aller plus loin...

LE PROJET ETAPP



Aide à la planification

LE PROJET PRACOM



Mieux comprendre les
réactions émotionnelles

ETAPP

Evaluation d'une intervention Thérapeutique d'Aide à la Planification dans le Syndrome de Prader-Willi

Séverine Estival, Agata Krasny-Pacini, Virginie Laurier, Céline Maugard, Kattin Deliart, Denise Thuilleaux, Virginie Postal

Février 2017 – Février 2019
Groupe expérimental
versus
Groupe contrôle

Procédure & Evaluations

-  Entretien famille ou foyer
-  Evaluations neuropsychologique
-  Entretiens individuels ergothérapeute
-  Mesure de la ponctualité
-  Missions
-  Suivi 6 mois après



Schéma de remédiation

6 séances d'ergothérapie d'une heure en groupe

Exemple d'activités en groupe :

- ✓ Programmer des alarmes sur le téléphone
- ✓ Organiser une sortie
- ✓ Réaliser une carte de vœux

Objectifs de rééducation personnalisés :

- Faire sa valise en suivant l'inventaire seul
- Faire une lessive ou gérer son flux de linge
- Gérer un agenda
- S'approprier la courbe de poids
- Préparer un RDV particulier
- Préparer un projet
- ...

ETAPP

Evaluation d'une intervention Thérapeutique d'Aide à la Planification dans le Syndrome de Prader-Willi

Séverine Estival, Agata Krasny-Pacini, Virginie Laurier, Céline Maugard, Kattin Deliart, Denise Thuilleaux, Virginie Postal

Inclusions :

✓ Groupe **expérimental** : 27 participants
Age moyen : 36 ans
16 femmes et 11 hommes

✓ Groupe **contrôle** : 26 participants
Age moyen : 31,42 ans
16 femmes et 10 hommes



Effet positif sur une tâche de planification



Peu d'effet sur la ponctualité ou les missions



Bonne évolution des objectifs de rééducation personnalisés



Retours positifs des familles et foyers

La suite ?

- Utilisation des objectifs de rééducation personnalisés
- Séances d'ergothérapie en groupe
- Proposer un travail renforcé sur la planification lors d'un second séjour

La communication dans le Syndrome Prader-Willi :

Etude du contrôle émotionnel lié aux troubles du comportement, de leurs répercussions au quotidien et mise en place d'études pilotes de trois thérapies innovantes

Étude PRACOM

Durée: 2018-2020

Responsable scientifique : Pr. Virginie Postal, Université de Bordeaux

Présentations : Anna-Malika Camblats et Julie Tricot

*Journée nationale sur le
Syndrome Prader-Willi
Le 12 Octobre 2019*

Université de Bordeaux

Virginie POSTAL-LE DORSE

Anna-Malika CAMBLATS

Stéphanie MATHEY

Christelle ROBERT

Jenna MAIRE

Vincent ANGEL

Johann CHEVALERE

CHU de Toulouse

Maïté TAUBER

Marion SIMONETTA

Julie CORTADELLAS

Gwenaëlle DIENE

Sophie ÇABAL

Anne PAVY

Hôpital Marin Hendaye

Denise THUILLEAUX

Julie TRICOT

Virginie LAURIER

Sandrine JAUREGUIBERRY

Association Prader-Willi

France

François Besnier

Christine Chirossel

OBJECTIFS DE RECHERCHE

Fonctionnement émotionnel

Labilité
émotionnelle

Réactivité
émotionnelle

Irritabilité

Régulation
émotionnelle



Questionnaires

Comportements

Crises de colère
Hyperphagie
Agressivité



Questionnaires

Cognition

Langage émotionnel
Reconnaissance
Attention
Inhibition
Mémorisation



Tâches informatisées

Aidants

Charge ressentie
Qualité de vie
Besoin



Questionnaires +
entretien

RESULTATS PRELIMINAIRES

Fonctionnement émotionnel

**Labilité
émotionnelle**

Réactivité
émotionnelle

Irritabilité

Régulation
émotionnelle

Comportements

Crises de colère
Hyperphagie
Agressivité

15 adultes SPW
Âge moyen = 32,33

Parents

Charge ressentie
Qualité de vie

23 adultes contrôles
Âge moyen = 31,47

OBJECTIFS THÉRAPEUTIQUES

12 enfants

Programme de stimulation du nerf vague



Thérapie efficace pour :

- Troubles du comportements SPW (Manning et al., 2016)
- Dépression (Rong et al., 2016)

Evaluations avant programme

Fonctionnement émotionnel
Comportement
Cognition

12 adultes

Programme de stimulation t-DCS



Thérapie efficace pour :

- Dépression (Kekic et al., 2016)
- Régulation émotionnelle (Brunoni et al., 2016)
- Hyperphagie SPW (Bravo et al., 2016)

Evaluations après programme

Fonctionnement émotionnel
Comportement
Cognition

12 adultes

Programme d'ateliers psycho-sociaux



Journée nationale, Toulouse, 15 octobre 2016



DE LA RECHERCHE
À LA VIE QUOTIDIENNE :
LES DEFIS A RELEVER

ACCOMPAGNEMENT DES ÉMOTIONS
À L'HÔPITAL MARIN DE HENDAYE

ÉMOTIONS EN JEU

• Espace thérapeutique encadré par une psychologue, une ergothérapeute et une éducatrice pour parler des émotions en petits groupe (4 patients)

• utilisant le support Sociab Willz



Les objectifs

- proposer des mises en situation sous forme tractive
- faire circuler la parole dans un contexte rassurant et respectueux
- favoriser l'établissement de liens entre « ce que je pense, ce que je ressens et ce que je fais »
- acquérir ou développer des habiletés sociales dans la dimension cognitive, émotionnelle et comportementale généralisables

La personne sera amenée, au travers du jeu à

- identifier les émotions qui teintent le quotidien
- communiquer ces émotions, au sujet de ces émotions, malgré ces émotions
- repérer les conduites sociales adaptées
- réfléchir sur soi et son rapport aux autres



Les Chat va



Échelle Analogique

Ce qu'en disent les joueurs

- Rigoler
- S'ouvrir, parler de ses émotions
- Sortir ce que l'on a sur le cœur
- Communiquer
- Réfléchir
- Prendre sur soi
- Aller au-delà de ses peurs
- S'épanouir
- Être attentif aux autres
- Se détendre

Ce qu'en disent les thérapeutes

- Bonne dynamique de groupe
- Expression facilitée
- Relation de confiance renforcée

Espace thérapeutique en constante évolution...

Journée nationale, Toulouse, 15 octobre 2016



DE LA RECHERCHE
À LA VIE QUOTIDIENNE :
LES DEFIS A RELEVER

ACCOMPAGNEMENT DES ÉMOTIONS
À L'HÔPITAL MARIN DE HENDAYE

DU CŒUR DES ÉMOTIONS

- proposé à 4 personnes déjà connues
- se déroule en deux séances pendant le séjour
- animé par une psychologue et co-animé avec un professionnel de l'équipe soignante ou de l'équipe socio-éducative

Les objectifs

- Être capable de
 - repérer en soi l'émotion que l'on ressent - son intensité
 - Exprimer ses pensées
 - Exprimer ses ressentis
 - Réfléchir sur des stratégies d'adaptation fonctionnelle



Dans un climat de confiance, les patients sont encouragés à réfléchir sur leurs émotions

1^È SÉANCE

À la découverte des émotions

- Identifier les émotions de base (joie, peur, colère, tristesse)



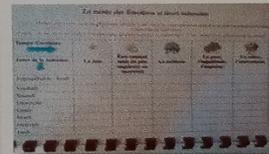
apprendre à se détendre et à se relaxer

- À la fin de chaque séance, un temps de relaxation est proposé. Application Respi-relax

- Apprendre à repérer en soi l'émotion que l'on ressent



- Entre les deux séances, chaque patient est encouragé à compléter un tableau de suivi des émotions basé sur la météo des émotions



2^È SÉANCE

Que faire de ses émotions ?

- Sélection en groupe d'une émotion négative qui pose plus problème (Tristesse, Colère, Peur)
- Repérer les situations déclenchantes
- Exprimer les pensées et ressentis associés à cette émotion
- Identifier les stratégies d'adaptation lors de l'envahissement émotionnel
- Apprendre à noter combien mon émotion est forte entre 0 et 10

émotion très faible 0



émotion très forte 10

À l'issue du séjour

- Ran lire d'un livre) recapitulant les aspects de leur élaboration collective

- Pour une éventuelle ce son utilisant avec les personnes es l'environnement quotidien



SUITE DU PROJET PRACOM

- Amélioration des outils utilisés dans les ateliers:
 - Mise en place d'un carnet de suivi,
 - Instauration d'outils d'auto-évaluation (questionnaires)
- Crédibilité renforcée par la Recherche:
 - Reconnaissance des ateliers émotions au sein de l'hôpital Marin
 - Reconnaissance par les familles
 - Reconnaissance élargie aux divers professionnels
- De nouvelles perspectives de travail:
 - Un nouvel atelier complémentaire « se faire comprendre »
 - Instauration d'un questionnaire sur les crises de colère à destination des familles
 - Attente des résultats de la recherche PRACOM pour introduire la passation de tests les plus significatifs
 - Projet de séance d'information aux accompagnants

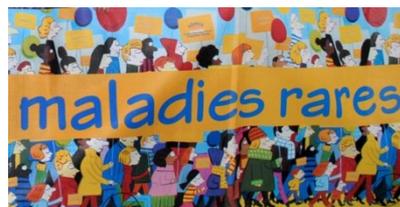
Un grand merci à tous nos volontaires et partenaires

- Anna-Malika Camblats (Bordeaux)
- Johann Chevalère (Bordeaux)
- Séverine Estival (Bordeaux)
- Jenna Maire (Bordeaux)
- Stéphanie Mathey (Bordeaux)
- Solenne Roux (Bordeaux)
- Christelle Robert (Bordeaux)
- Caroline Bellamy (Toulouse)
- Julie Cortadellas (Toulouse)
- Sophie Cabal-Berthoumieu (Toulouse)
- Mélanie Glattard (Toulouse)...
- Carine Montoulan (Toulouse)
- Catherine Molinas (Toulouse)
- Maïthé Tauber (Toulouse)
- Joseba Jauregi (Hendaye- San sebastian)
- Sandrine Jaureguiberry (Hendaye)
- Virginie Laurier (Hendaye)
- Céline Maugard (Hendaye)
- Denise Thuilleaux (Hendaye)
- Julie Tricot (Hendaye)
- François Besnier (Association Prader-Willi France)
- Jean-Baptiste Meyer (Association Prader-Willi France)
- Christine Chirossel (Association Prader-Willi France)
- Agata Krasny-Pacini (Strasbourg)...

A suivre...



Laboratoire de psychologie / université de BORDEAUX



Institut Universitaire de Réadaptation
Clemenceau - Strasbourg

