

XXIV^{ième} Journée Nationale Prader-Willi France

« De la recherche à la vie quotidienne
– Résultats et perspectives »

*Les recherches conduisent-elles à
modifier les pratiques au quotidien ? »*

11 Octobre 2019
Paris

Interventions

- Sophie Çabal-Berthoumieu, CRMIR Toulouse
- Christine Poitou-Bernert CRMIR APHP-Pitié Salpêtrière
- Céline Maugard et Kattin Deliait CRMIR APHP-Hendaye

Chez les enfants

- Sophie Çabal-Berthoumieu, CRMR Toulouse

Chez les adultes: l'étude APA-SPW

- Christine Poitou-Bernert CRMR APHP-Pitié Salpêtrière

Programme d'entraînement à domicile supervisé par un enseignant en activité physique adaptée

ORIGINAL ARTICLE

JARID

bild

WILEY

Increasing physical activity in adult women with Prader-Willi syndrome: A transferability study

Alice Bellicha^{1,2}  | Muriel Coupaye^{1,3} | Léonore Hocquaux⁴ | Fanny Speter⁴ |
Jean-Michel Oppert^{1,3}  | Christine Poitou^{1,3,5} 

Article accepté dans le *Journal of Applied Research in Intellectual Disabilities*

Service de Nutrition, Hôpital Pitié-Salpêtrière (AP-HP)
Association Siel Bleu

Financement : Fondation de l'Orangerie et Association Prader-Willi France

Activité physique et syndrome de Prader-Willi

- Élément essentiel de la prise en charge des patients
- Freins importants à la mise en place pratique
- Difficultés liées au SPW devant être prises en compte :
 - Hypotonie musculaire, troubles de l'équilibre
 - Déficits cognitifs (lenteur, exécution)
 - Impulsivité comportementale
 - Handicap fonctionnel lié à la surcharge pondérale

= bénéfices d'une prise en charge individuelle par un enseignant en activité physique adaptée (APA), dans le cadre de vie habituel?

Objectifs de l'étude

Objectif 1

Évaluer le niveau d'activité physique de femmes adultes ayant un SPW et suivies dans le Centre de Référence de la Pitié Salpêtrière

Objectif 2

Évaluer la faisabilité et l'efficacité d'un programme d'entraînement réalisé au domicile et entièrement supervisé par un enseignant en activité physique adaptée (APA)

Objectif 1 : niveau d'activité physique initial

10 femmes ayant un SPW

Âge 30 ans

Surcharge pondérale

20 femmes sans SPW

Même âge, même corpulence



Accéléromètre porté à la ceinture pendant 7 jours
Enregistre tous les mouvements quotidiens

↓ **activité physique totale (-37 %)**

↑ **temps passé assis (sédentarité)**

Représente 72 % du temps d'éveil

Objectif 1 : messages clés pour le quotidien

➤ Encourager les personnes à se lever régulièrement

➤ Encourager toutes les activités physiques,
y compris celles de faible intensité
se lever, marcher quelques pas

➤ « Organiser » des « pauses actives » :
en aménageant la vie quotidienne autour de cela

Ex: aller chercher quelque chose dans une autre pièce, dire bonjour à tout le monde à l'étage, faire des concours comme se lever au moins 1 fois toutes les demi-heures etc...

Pourquoi pas « prescrit » par le médecin?

➤ L'entourage doit « donner l'exemple »

Objectif 2 : programme d'APA

10 femmes ayant un SPW

Programme de 16 semaines :

2 séances d'APA d'1h par semaine

Encadrées par un enseignant en APA (association Siel Bleu)

Réalisées sur le lieu de vie (domicile ou institution)

↑ activité physique d'intensité modérée

**↑ distance parcourue lors d'un test de marche de 6 min
de 50 m**

Excellente participation aux séances : $\approx$ 100 %

Forte satisfaction : Patientes : 4,4 / 5. Parents : 4,8 / 5

Objectif 2 : messages clés

➤ Efficacité d'un programme d'AP

- même chez des personnes avec faible niveau d'AP initial
- sur le niveau d'AP en général et les capacités à bouger (marche)
 - en focalisant sur le bien-être plus que sur le poids

➤ Proposer ce type de prise en charge aux patients et à leur entourage systematiquement (y compris dans EMS)
= l'organiser dans le quotidien

➤ Proposer un accompagnement par des professionnels spécialisés en activité physique adaptée (association, enseignant en APA, kiné...)

Cette recherche a permis

D'augmenter nos connaissances

Niveau d'AP plutôt faible au départ chez les adultes mais avec un grand potentiel de progrès si bien accompagnée...

D'améliorer le savoir faire pour des modifications du quotidien d'une personne dans sa prise en charge personnalisée

- communication aux familles et aux EMS plus précise/pertinente sur les **bienfaits de l'APA**
- aide aux familles et aux EMS pour trouver **des solutions personnalisées d'APA** pour les personnes avec SPW pour lever les obstacles

D'avoir des arguments validés et publiés pour promouvoir l'APA en général dans le SPW

- recommandations (PNDS), appui auprès des MDPH/CAF afin d'obtenir des aides financières
- auprès des EMS pour changer les pratiques

Chez les adultes: l'étude ETAPP

- Céline Maugard et Kattin Deliaart CRMH APHP-Hendaye

ETAPP :

Evaluation d'une Intervention Thérapeutique d'Aide à la Planification dans le syndrome de Prader-Willi

PLANIFICATION :

- capacité à anticiper les séquences d'actions et leurs conséquences
- capacité à organiser une série d'actions en une séquence optimale visant à atteindre un but ;
- utiliser des stratégies efficaces, établir des priorités, anticiper et prévoir les étapes d'une tâche,

➤ Déficit de planification chez les personnes avec SPW:

difficultés à quantifier la durée d'un acte, anticipation limitée des actions et mauvaise gestion des horaires et des rendez-vous

➤ Objectif de l'étude :

Adapter un programme d'entraînement existant afin d'améliorer la fonction de planification chez des personnes adultes porteuses du SPW

- ▶ Période du projet ETAPP: février 2017-mai 2019
- ▶ 56 patients inclus : adultes avec SPW venant en séjour à Hendaye
- ▶ 6 séances de groupe :
travail collectif basé sur une méthode de planification à 5 étapes
- ▶ 1 Objectif de séjour personnalisé basé sur 2 entretiens (patient et entourage) qui permet l'évaluation finale
- ▶ 8 missions permettant d'évaluer leur capacité à rechercher une information et à demander de l'aide
- ▶ 1 fiche de ponctualité

► Projets de groupe :

- *programmation d'alarmes sur le portable ou la tablette*
- *réaliser 1 poster sur le carnaval*
- *organiser une sortie*

► Objectifs de séjour personnalisés :

- *préparation de la valise en lien avec l'inventaire*
- *investir un agenda*
- *recherche d'une activité à mettre en place à domicile*
- *organisation des étapes dans les AVQ (toilette, habillage)*

► 8 missions

Exemple:

- *qui est le médecin de garde demain ?*
- *trouve les coordonnées de la poste de chez toi*

➤ inspiration GMT (Goal Management Training)

■ 5 étapes : 1 étape/séance abordée

- ▶ Stop
- ▶ Définir la tâche
- ▶ Lister
- ▶ Réaliser
- ▶ Evaluer

Cette recherche conduit-elle à
modifier les pratiques au quotidien?

Modifie notre pratique durant la recherche

► *Dans notre prise en charge en ergothérapie :*

- *Travail de groupe qui crée une émulation*
- *Objectif individualisé : sens*
- *Pistes nouvelles de rééducation/réadaptation : observation affinée*

► *Dans l'implication des patients et de l'entourage :*

- *Valorise et rend acteur le patient*
- *Renforce le lien avec les parents et certains foyers*
- *Crée une dynamique institutionnelle*

Modifie notre pratique après la recherche

► *Dans les modalités de prise en charge en ergothérapie :*

- *PEC de groupe à partir d'octobre 2019*

3 domaines dégagés des objectifs personnalisés

- *Contenu enrichi d'un travail de mission entre les séances et d'un objectif personnalisé de séjour formalisé*
- *Dans leur façon de concevoir leur séjour*
 - *Initient des choses et expriment des demandes*

- **Donne du sens à notre travail d'ergothérapeute**
- **Evolution de la pratique professionnelle :**
 - ▶ Nouveaux supports
 - ▶ Nouvelle façon de travailler
 - ▶ Généralisation à une autre population (Maladie de Huntington)
- **Participe à la veille professionnelle**