

JOURNÉE TERRITORIALE SYNDROME DE PRADER-WILLI 2025



TROMBINOSCOPE

JOURNÉE TERRITORIALE PRADER-WILLI



FRANÇOIS ANIZAN

Directeur général adjoint
(Association La Roche)



MARIE-NOËLLE BABINET

Neuropsychologue
CRMR GénoPsy Lyon



CASSANDRE BONNET

Cheffe de projet FMR
DéfiScience



CHRISTINE CHIROSSEL

Parent et correspondante
régionale PWF



PRISCILLA CHOLAT

Coordnatrice PCPE PW
(association La Roche)



MARION CURTILLET

Parent



EMMANUEL DISSE

Médecin Endocrinologue
HCL Lyon Sud et pilote les
recherches des CSO



GAËLLE FERBER

Ergothérapeute ERHR
AuRA (PEP69)



CHRISTIAN FOUCAUX

Parent, correspondant
régional PWF Auvergne



SÉGOLÈNE GAILLARD

Cheffe de projet –
PEMR AuRA



BARBARA GUICHARD

Parent



THOMAS GUICHARD

Parent



BENJAMIN GUILLON

Pilote ERHR AuRA



**ARIANE
JAMBON-SCHEFFER**

Parent



MARJOLAINE JAROSSON

Coordnatrice du Centre
Intégré de l'Obésité HCL



ANDY LIANGE

Coordinateur PCPE PW



JASUN MARMEY

FMR DéfiScience–chargé de
mission bases de données et
outils numériques



**BÉRANGÈRE
MBECHEZI-SGANDURRA**

Coordnatrice parcours
ERHR AuRA (PEP69)



CÉCILE MIRANDE-GARAT

Infirmière Centre Intégré
de l'Obésité HCL



MARC NICOLINO

Médecin pédiatre
endocrinologue CC PW HFME



EMMA SAVOLDELLI

Chargée communication
GénoPsy



LUDOVIC SERNA

Directeur PCPE PW



LAURA TESTONI

Cheffe de projet
GénoPsy

TABLE RONDE 1

PARCOURS MÉDICAL DE L'ENFANT À L'ÂGE ADULTE SANS OUBLIER LA TRANSITION

Pr Marc Nicolino, médecin pédiatre endocrinologue, service endocrinologie HFME

Pr Maithé Tauber, médecin pédiatre endocrinologue, CRM PRADORT, CHU Toulouse

Dr Bérénice Ségrestin, médecin endocrinologue, service endocrinologie équipe du Pr Disse
HCL Lyon Sud

Marie-Noëlle Babinet, neuropsychologue, PhD, CRM GénPsy-Lyon

Dr Pauline Boiroux, médecin psychiatre, CRM GénPsy-Lyon



Le parcours médical des enfants à l'âge adulte sans oublier la transition

Maithé TAUBER

Centre de Référence du Syndrome de Prader-Willi et des autres obésités avec troubles du comportement alimentaire, CR PRADORT

Hôpital des Enfants

CHU de Toulouse, INSERM UMR1291

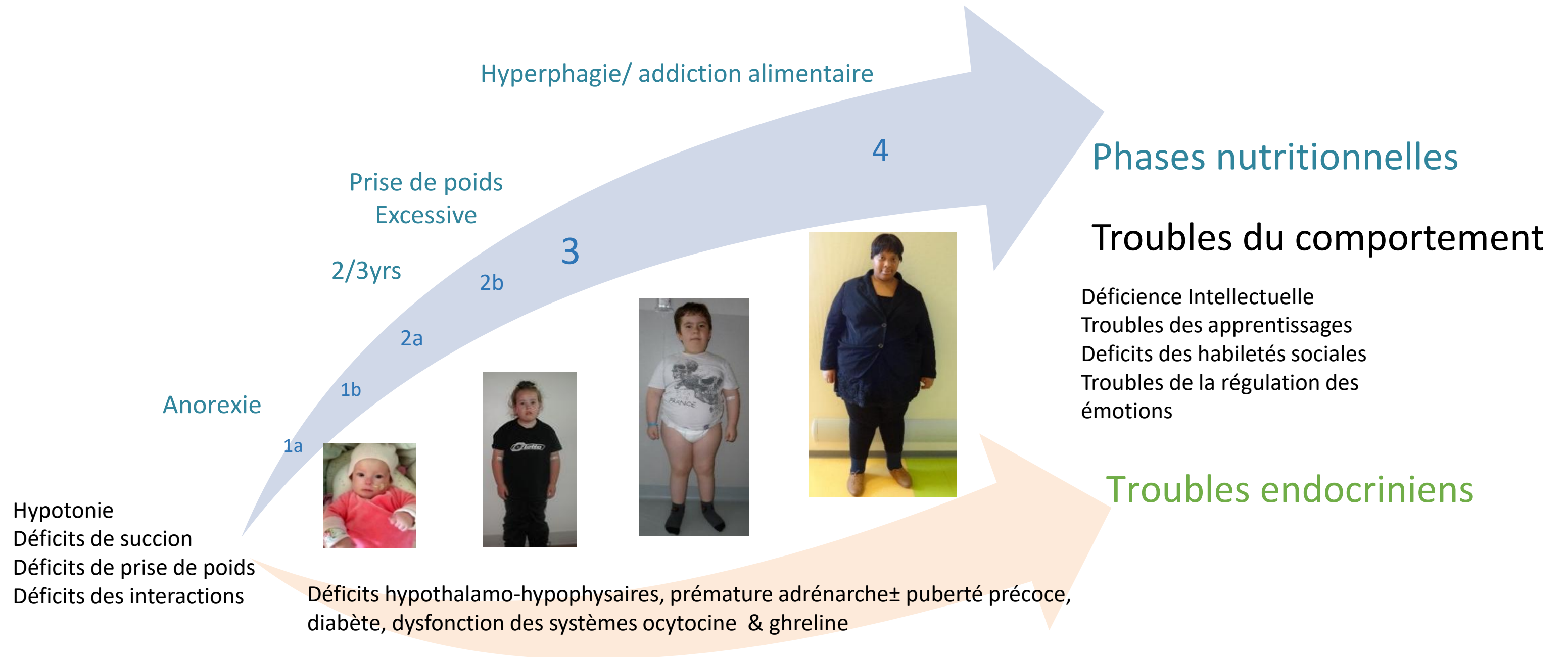


JOURNÉE TERRITORIALE SYNDROME DE PRADER-WILLI 2025

MESSAGES CLÉS

- Connaitre et comprendre la maladie
- Se connaître et se comprendre : co-construire le parcours
- Diagnostic et prise en charge précoces
- Alléger la pression mise sur l'enfant et sa famille: accompagner l'expression de la personne
- Approche éducative
- Dépister les troubles : prévention

LE SYNDROME DE PRADER-WILLI : UNE TRAJECTOIRE DÉVELOPPEMENTALE PARTICULIÈRE SOUS INFLUENCE ENDOCRINIENNE, METABOLIQUE ET NUTRITIONNELLE : UN MODELE PHYSIOPATHOLOGIQUE



MAIS CHACUN A UNE HISTOIRE DIFFERENTE

PRISE EN CHARGE MULTIDISCIPLINAIRE

GUIDE MEDECIN - AFFECTION DE LONGUE DURÉE

Syndrome de Prader-Willi

Protocole national de diagnostic et de soins
pour les maladies rares

Mai 2012

Diététicienne,
Infirmière

Orthophoniste
Kinésithérapeute
Psychomotricien

Educateur médicosportif
AVS
Coordonnateur de parcours



Néonatalogue
Généticien
Pédiatre endocrinologue /Endocrinologue
Neurologue
Chirurgien : cryptorchidie, orthopédiste
Expert du sommeil
ORL
Autres

Pédopsychiatre
Psychologue
Assistant social

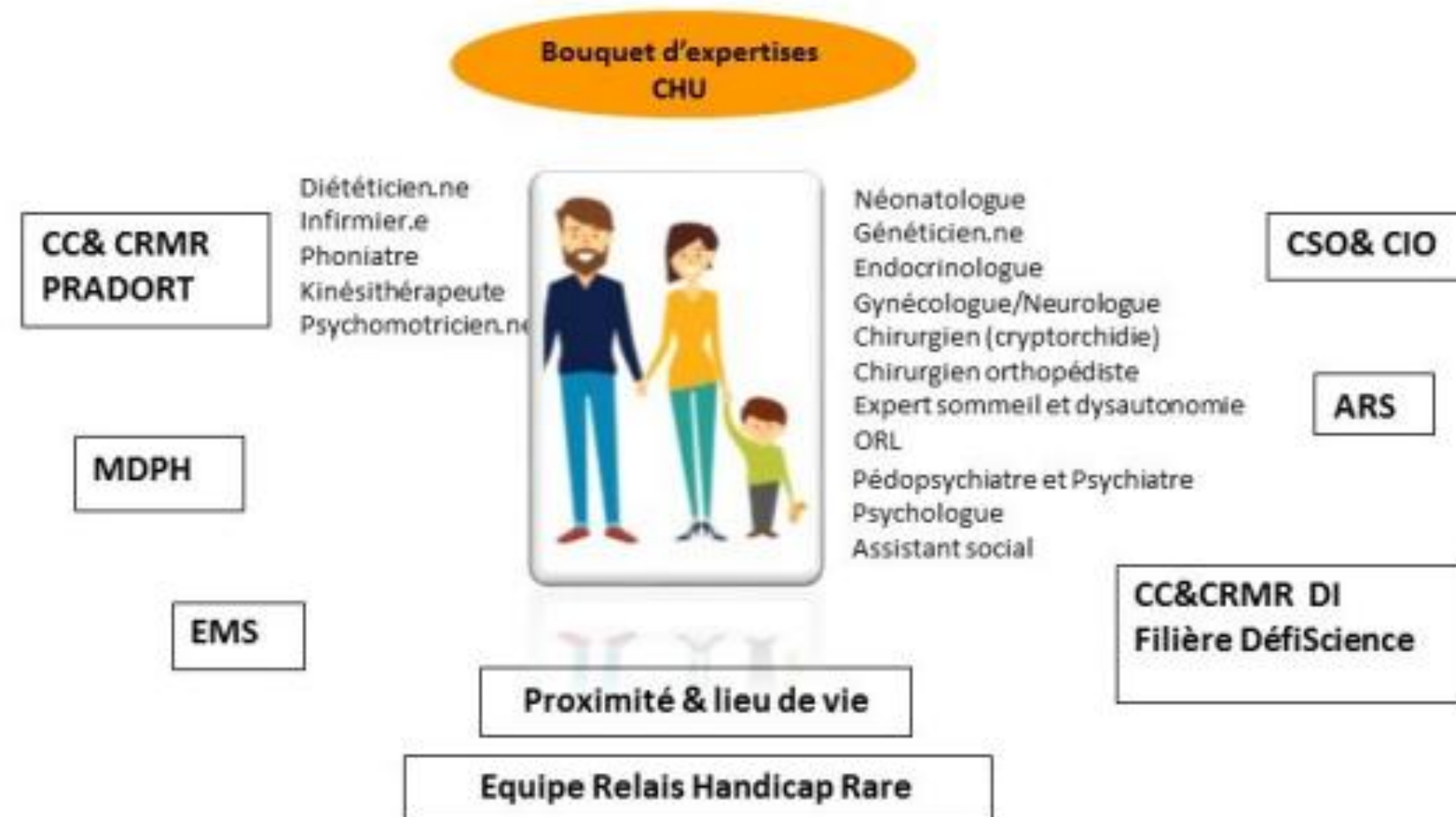
Bouquet d'expertises
et de compétences

Et ceci toute la vie !

www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2021-10/1_texte_pnds_spw.pdf

Annexe 3. Organisation des soins : s'appuyer sur les organisations et les ressources existantes

SPW = Prise en charge multidisciplinaire précoce dès le diagnostic



NOUVEAU-NÉS ET NOURRISSONS



- diagnostic à 18j de vie en France : rôle de l'endocrinologue pédiatre
- rencontre avec la famille :
- renforcer les compétences de l'enfant et de la famille
- évaluer et comprendre les besoins de l'enfant
- troubles alimentaires , hypotonie, interactions: stimuler compétences orales, psychomotrices et sociales

OXYTOCINE POUR les NOUVEAU-NÉS PORTEURS DU SYNDROME DE PRADER-WILLI

Accès compassionnel décembre 2021

Uniquement en France : Plus de 110 enfants ont été traités
entre 2 et 3 mois de vie



PARCOURS DE SOINS : APPROCHE GLOBALE D'UN TROUBLE DU NEURODÉVELOPPEMENT

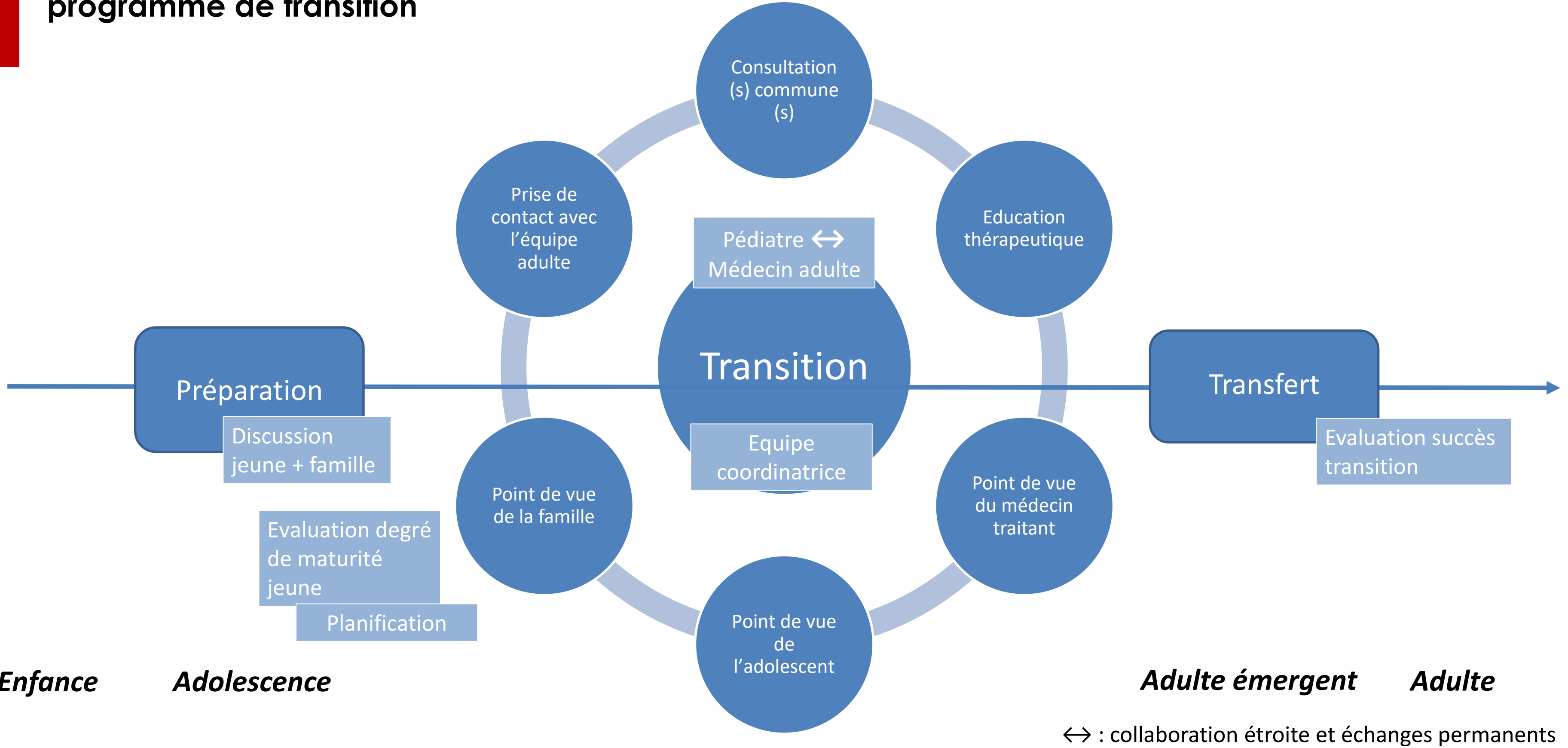
- Obésité et troubles endocriniens
 - Déficit en GH 80% des patients, 20% SGA
 - Hypogonadisme mixte garçons et filles > 60% des cas
 - Cryptorchidie 81%
 - Adrénarche prématurée ou agressive 30%
 - Hypothyroïdie 20%
 - Insuffisance surrénalienne centrale 10% probablement
 - Diabète 25%
- Autres troubles : apnées, troubles du sommeil ± narcolepsie ± catatonie, ORL, scoliose, ophtalmologique, dentaire, troubles digestifs, dysphagie, lésions de grattage, troubles neurovégétatifs, épilepsie
- Les rééducations : orthophonique, oralité et troubles de la pragmatique
- Evaluation des fonctions cognitives, évaluation des troubles d'apprentissages
- Les troubles du comportement , TCA et des troubles psychiatriques, TSA
- Orientation scolaire et professionnelle
- Evaluation de l'environnement social **identifier les familles les plus en difficultés**

Annexe 11. Protocole de suivi des patients avec un SPW

	Petite enfance (0-3 ans)	Enfance et adolescence	Adulte	Précisions
Croissance : Taille, poids, périmètre cranien	Tous les 3 mois la 1 ^{re} année, puis tous les 6 mois sauf en cas d'aggravation ou de complication de la prise de poids	Tous les 6 mois sauf en cas d'aggravation ou de complication de la prise de poids	Poids et IMC tous les 6 mois	- Recherche d'un ralentissement de la croissance et d'une prise pondérale inadéquate (trop faible ou trop forte)
Corpulence : - IMC - Composition corporelle/DMO par absorptiométrie biphotonique (DEXA) - Calorimétrie	- Systématique à chaque visite - 1 fois vers 3 ans environ si possible - Non	- Systématique - Evaluation régulière si possible, à partir de 4 ans puis tous les 3 ans Si nécessaire	- Systématique - DEXA au moins 1 fois; DMO tous les 2/3 ans selon contexte - Tous les 3/5 ans si nécessaire	- Contrôler la prise pondérale excessive par l'alimentation, l'activité physique et le traitement par GH - La DPX si réalisable régulièrement permet d'étudier plus finement l'évolution de la composition corporelle - La calorimétrie pour étudier la dépense énergétique de repos n'est pas nécessaire si l'évolution est satisfaisante. Elle peut permettre parfois de réajuster les apports alimentaires
Evaluation pubertaire et hypogonadisme - Examen clinique des organes génitaux externes - Echographie testiculaire ou pelvienne - Age osseux	- Systématique à chaque consultation - Non	- Systématique à chaque consultation - Avant l'induction pubertaire et au cours du traitement par stéroïdes - 1/an dès l'âge de 4 ans	- Régulièrement tous les ans - En fonction des besoins - Non	- Diagnostic et traitement d'un trouble pubertaire ou adrénarche précoce - Une attention particulière doit être portée sur l'apparition précoce de la pilosité pubienne et l'avance trop rapide de la maturation osseuse dès l'âge de 4 ans

www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2021-10/1_texte_pnds_spw.pdf

Principes généraux d'un programme de transition



LE PARCOURS DE LA PERSONNE ET DE LA FAMILLE

- suivi **régulier**
- suivi **préventif, dépistage** et **traitement** des troubles
- dimension éducative**
- cadre bienveillant**
- adapté** à la personne et à son environnement familial et de vie
- prioriser **l'expression** de la personne
- s'accorder** : se comprendre et se connaître

TOULOUSE :

- Hôpital des enfants : M Tauber,
G Diene, B Jouret, A Clerc, S Çabal, G Benvegna ,
P Fichaux Bourin, M Glattard, M Valette, C
Molinas, S Faye, J Cortadellas, C Brochado, N
Famelart, C Desprez , I Navarro,

-Hôpital Rangueil: P Ritz, E Montastier, F
Labrousse

-Hôpital Larrey : S Grunenwald

-Infinity INSERM UMR1291 - CNRS UMR5051
: JP Salles , J Salles, S Eddiry, S Amri

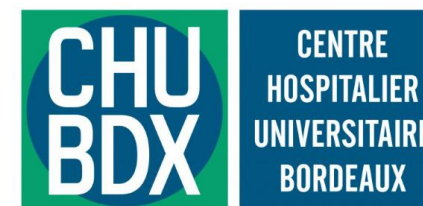
-INSERM /USMR : C Arnaud

-CERTOP-CNRS (UMR5044) : JP Poulain , A
Rochedy

-IRM : INSERM ToNIC : P Payoux , K Boulanouar, P
Péran,

HENDAYE

Hôpital marin: D Thuilleaux, F Mourre, V Laurier,
A Alli, A Courbon, A Camarena Toyos, F Pomies, E
Cofinieres



PARIS

- La Pitié Salpêtrière: C Poitou-Bernert, M
Coupaye, Pauline Faucher,
- Necker : G Pinto
- Trousseau: B Dubern

BORDEAUX

- P Barat et B Gatta Cherifi
- Université V Segalen: V Postal,

Tous les centres de compétence

Prader-Willi France

- François et Marie Odile Besnier
- Christine Chirossel
- Gérard Meresse
- Agnes Lasfargues

TABLE RONDE 2

ACCOMPAGNER LES PERSONNES CONCERNÉES PAR LE SYNDROME DE PRADER-WILLI, NOTAMMENT SUR LES QUESTIONS DE VIE INTIME, AFFECTIVE ET SEXUELLE

Marie-Noëlle Babinet, neuropsychologue, PhD, CRM R G noPsy Lyon

Dr Guilhem Bonazzi, m decin psychiatre

Julie Tricot, psychologue clinicienne, SMR AP-HP Hendaye

Barbara et Thomas G, parents experts



Besoins de Lien Social et d'Amour à tout âge

Comment être en lien avec les autres?

Julie TRICOT

Psychologue clinicienne

CRM PRADORT Syndrome de Prader-Willi
et autres Obésités rares avec troubles du comportement alimentaire
Hôpital Marin d'Hendaye

Comment la personne SPW s'attache-t-elle aux autres?

- dans sa vie familiale**
- dans sa vie sociale, amicale, professionnelle**
- dans sa vie sentimentale, amoureuse**

Coté Vie sentimentale

- **L'amour** désigne

un **sentiment d'affection et d'attachement** envers un être, un animal ou une chose qui pousse ceux qui le ressentent à *rechercher **une proximité physique, spirituelle ou même imaginaire avec l'objet de cet amour*** et à adopter un comportement particulier.

**L'hôpital Marin, lieu de soin
mais pas seulement !**

De quelles relations affectives, intimes et sexuelles les personnes SPW nous parlent –elles à l'hôpital Marin à Hendaye ?

- Des relations amoureuses qui s'installent très rapidement et qui peuvent changer très vite
- Des relations amoureuses avec plusieurs personnes en même temps
- Des relations amoureuses « déséquilibrées », non homogènes quant aux capacités cognitives et comportementales
- Des personnes obsédées par une relation amoureuse et qui risquent leur poste en ESAT, leur accueil en structure, leurs liens avec leur famille...
- Des relations qui durent dans le temps malgré la distance géographique, l'absence de rencontre physique, l'absence de communication et de liens...

Une jeune-femme SPW au sujet des relations sentimentales :

« Avoir un petit ami, cela permet d'être et de se sentir normale, sans maladie, et de pouvoir vivre comme tout le monde. »

- *C'est être comme tout le monde,*
- *Comme ce que l'on voit à la télé,*
- *Comme ses frères et sœurs, ses cousins et cousines....*
- *C'est aussi une tentative de se sentir moins seul(e).*

- Souvent, l'attachement est **très fluctuant, labile, peu sécure**.
- On observe une tendance à **collectionner** des amoureux(ses). Serait-ce une façon de s'assurer qu'il y en aura toujours un.
 - ❖ Un moyen d'éviter le manque, le vide, la solitude ?
 - ❖ Un besoin de remplir? De posséder? De se rassurer?
 - ❖ Ne pas savoir dire « non »?
- « *Cela peut être parfois facile et difficile
car si tu fais le premier pas, tu te fais rembarrer
mais l'inverse peut être facile car ça vient tout seul,
sans crier gare* » (jeune-femme SPW)

Coté Vie Sexuelle

- **« Faire l'amour »,**
Tous ne mettent pas la même chose derrière cette expression.
Faire l'amour pour essayer d'être comme tout le monde?
Pour se sentir comme tout le monde?
Pour se sentir être un adulte?
Et comment on fait tout ça ????
- **Quels messages implicites, délivrons-nous ?**
D'accord pour la vie affective
mais pour l'intime et la sexualité, ce sera plutôt ailleurs ?
Oui mais où ?? Nos adultes ont peu d'occasions de se retrouver.....
Et si oui ailleurs, avec quelles connaissances? Quelles représentations, quelles attentes?

Et l'expression du désir d'enfant?

- Le désir d'avoir une vie sexuelle n'est pas toujours en lien avec un désir d'enfant.
 - Il peut y avoir un désir d'enfant sans qu'il y ait de sexualité ni de désir sexuel.
 - La sexualité peut être recherchée en tant que moyen d'obtenir plaisir et satisfaction sans qu'il y ait de désir d'enfant.
 - La majorité des personnes SPW confie leur souhait d'avoir une vie de famille dans leur maison, à savoir vivre avec leur conjoint et un enfant.
- ➡ Les mots ne renvoient pas aux mêmes **représentations, connaissances, informations**.
Il est nécessaire de préciser de quoi chacun parle.

Nos expériences

- Nous abordons régulièrement la nécessité de s'assurer du **consentement** de l'autre dans la relation.
- Mais, malgré les réunions de parole, les échanges individualisés, les accompagnements éducatifs, nous sommes confrontés à de nombreuses situations «complexes».
- « Il ou elle m'a forcé(e) »
- Nos jeunes et moins jeunes personnes SPW sont **vulnérables et influençables**.

Les Risques

- Nous avons vu combien la personne SPW peut se montrer dépendante sur le plan affectif et aussi en désir de conformité.
- **Les réseaux sociaux** sont aussi des espaces de rencontres.
- Leur crédulité ne leur permet pas de détecter les dangers et leur volonté d'avoir un amoureux les amènent à désobéir à certaines règles familiales ou institutionnelles, à échapper au contrôle parental
- L'autonomie dans l'utilisation des réseaux sociaux peut s'avérer être dangereuse et inadaptée.

Finalement

- Ce qui complique ces relations amoureuses est le **manque d'autonomie** dans la vie d'adulte et qui fait que les personnes avec SPW, même adultes, auront **besoin de l'aide et du soutien** de leurs parents pour vivre leur relation amoureuse.
- Sans aide, la relation amoureuse pourra se vivre mais en étant cachée, en restant à distance, sans sexualité...
- Cette vie affective est semée d'embûches compte tenu des difficultés dans les habilités sociales, de l'immaturité affective, du manque de méfiance, de l'addiction à la nourriture....
- Autant de facteurs de vulnérabilité dans un monde réel en changement, avec des codes en mutation et des moyens de communication favorisant le mensonge et le faux....

Les questions fondamentales que se posent les personnes SPW

- Qu'est ce que « être un homme »?
- Qu'est ce que « être une femme »?
- C'est quoi « être un couple », « être en couple »?
- Comment avoir une vie normale, « être comme les autres »?
- Comment puis je « avoir ma famille »?
- Comment vivre avec cette maladie qui fait souffrir et empêche de vivre comme les autres?
- Comment faire pour être « plus autonome », moins dépendant des parents?
- Comment avoir une vie d'adulte?

Discussion

- Au même titre que l'alimentation, l'activité physique, les apprentissages, la régulation émotionnelle, les habiletés sociales....



la vie affective, intime et sexuelle doit aussi être accompagnée.

- Même si elle relève de la sphère privée, les personnes (adolescentes ou adultes), tout en ayant des capacités, se retrouvent vulnérables:
 - pour rechercher les bonnes informations
 - développer des connaissances,
 - faire appel aux valeurs et codes appris
 - prendre des décisions éclairées susceptibles de déboucher sur des conduites saines et favorisant le bien être.

Accompagner la personne

- et non pas empêcher, interdire, restreindre
- et non pas faire à la place
- à partir des désirs, attentes et possibilités de la personne.
- pour lui permettre de se sentir exister, respectée, prise en considération

favoriser un climat de **confiance** pour que la personne puisse **s'exprimer** sur ses émotions, ses rêves, ses envies, ses désirs, ses objectifs, ses difficultés, ses impuissances, ses frustrations....



EDUCATION THÉRAPEUTIQUE DU PATIENT

Exemple du Groupe Kiffe Ta Vie Intime !

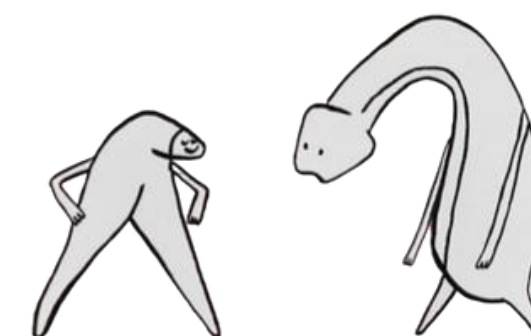
Séance 1 :

Présentations



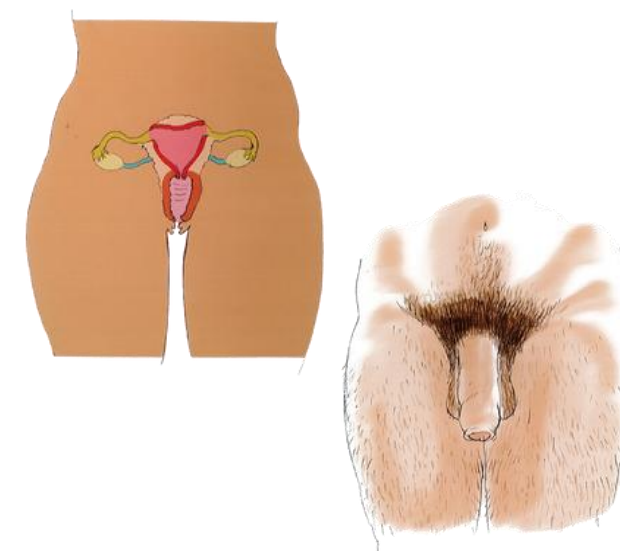
Séance 3 :

**Mon corps : à
quoi ça ressemble**



Séance 2 :

Les relations



Séance 4 :

**Mon corps :
comment ça marche**

EDUCATION THÉRAPEUTIQUE DU PATIENT

Exemple du Groupe Kiffe Ta Vie Intime !

Séance 5 :

Les rencontres
amoureuses et
le désir



Séance 7/8 :

Établir et
entretenir une
relation intime



Séance 6 :

Le consentement



Séance 9 :

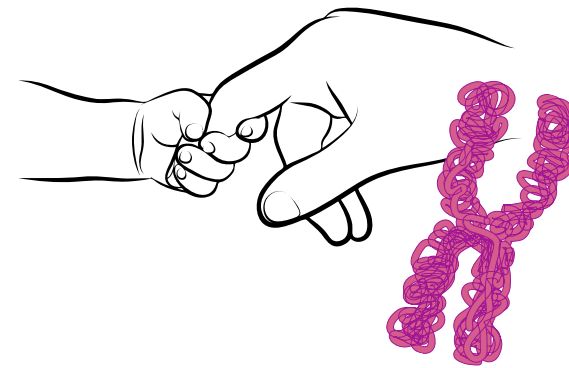
Faire l'amour

EDUCATION THÉRAPEUTIQUE DU PATIENT

Exemple du Groupe Kiffe Ta Vie Intime !

Séance 10 :

Contraception
et santé
sexuelle



Séance 12 :

Conclusion

Séance 11 :

Parentalité &
génétique



TABLE RONDE 3

PARTICULARITÉS DU SPW, UNE RÉALITÉ ET PARFOIS DES COMPORTEMENTS-DÉFIS

Pr Caroline Demily, médecin psychiatre, CRM R Génopsy-Lyon

Marie-Noëlle Babinet, neuropsychologue, PhD, CRM R Génopsy-Lyon

Laetitia Gonon, éducatrice spécialisée, IME Château d'Aix

Marie-Odile et François B, parents experts

Adrien C, personne concernée

Gaëtan D, personne concernée

TÉMOIGNAGE



Gaëtan D
20 ans
Personne
concernée

QUELLES DIFFICULTÉES ?

TÉMOIGNAGE



Gaëtan D
20 ans
Personne
concernée

**QU'EST CE QUI EST LE PLUS
DIFFICILE POUR LUI ?**

TÉMOIGNAGE



Gaëtan D
20 ans
Personne
concernée

SAVOIR DIRE STOP !

GRILLE D'ESCALADE DES COMPORTEMENTS

Identification des signes précurseurs des crises et des interventions préventives dès l'apparition des premiers signes avant-coureurs.
Ce document a pour objectif de favoriser les interventions efficaces afin d'empêcher l'escalade des comportements vers les manifestations les plus graves.
Dans la mesure du possible, il serait intéressant de pouvoir insérer la personne évaluée dans la relation de cet outil dans un souci d'autodétermination.

USAGER : _____

Facteurs déclenchants des comportements-défis		
	CE QU'ON PEUT OBSERVER CHEZ PRENOM	COMMENT JE PEUX ACCOMPAGNER ET AIDER PRENOM
Niveau 0 : PRENOM va bien. Il faut tenir compte de ses particularités de fonctionnement.		
Niveau 1 : PRENOM commence à se sentir mal. Il ne présente pas de trouble du comportement.		
Niveau 2 : Les comportements inadaptés de PRENOM commencent à apparaître. Sa disponibilité psychique diminue.		
Niveau 3 : PRENOM est en « crise ». Il peut se mettre en danger et/ou mettre en danger les autres.		
Récupération PRENOM n'est plus en crise		

CE QU'IL FAUT EVITER DE FAIRE QUELQUE SOIT LE NIVEAU

Grille Escalade des Comportements

Quels objectifs ?

- Identifier les signes avants-coureurs et uniformiser les réponses comportementales
- Centraliser les informations propres au fonctionnement du patient
- Transmettre une conduite à tenir aux nouveaux acteurs de prise en charge
- Identifier le(s) moment(s) d'administrer le ou les "Si Besoin"

GRILLE D'ESCALADE DES COMPORTEMENTS

Identification des signes précurseurs des crises et des interventions préventives dès l'apparition des premiers signes avant-coureurs.
Ce document a pour objectif de favoriser les interventions efficaces afin d'empêcher l'escalade des comportements vers les manifestations les plus graves.
Dans la mesure du possible il serait intéressant de pouvoir impliquer la personne impliquée dans la création de cet outil dans un souci d'autodétermination.

USAGER : _____

Facteurs déclenchants des comportements-défis

Identifier les fonctions des comportements-défis ?

Exemple

LYON MÉTROPOLE

ESCALADE DES COMPORTEMENTS-DÉFIS ET INTERVENTIONS EFFICACES

Identification des signes précurseurs des crises et des interventions préventives dès l'apparition des premiers signes avant-coureurs.
Ce document a pour objectif de favoriser les interventions efficaces afin d'empêcher l'escalade des comportements vers les manifestations les plus graves

USAGER : G.

Hypothèses des causes des comportements-défis – identification des facteurs de vulnérabilité

- ★ Fatigabilité
- ★ Anxiété, notamment en lien avec un changement et/ou un imprévu non compris
- ★ Saturation sur le plan sensoriel
- ★ Intégration difficile de la nouveauté
- ★ Difficultés à se faire comprendre

Les leviers d'action

Une fois la ou les fonctions identifiée(s), on peut réfléchir à **comment répondre au comportement-défi**, avec différents types de réponses/leviers :

- **Levier 1** : travail autour du traitement (de fond et “si besoin”) parfois nécessaire, mais pas suffisant → Levier 2
 - **Levier 2** : travail autour de l’environnement, toujours nécessaire, parfois insuffisant → Levier 1

A noter que la prescription d’un traitement “si besoin” soulève souvent des questions pour les proches et/ou professionnels qui accompagnent la personne concernée.

Pourquoi est-il parfois nécessaire ? Quand faut-il l’administrer ? Comment participer à l’évaluation de son efficacité ?

→ Nécessaire de poser ces questions au médecin

→ La grille d’escalade peut être un média intéressant pour répondre à la question du Quand ? suite à une réflexion commune.

Exemple

CE QU'ON PEUT OBSERVER CHEZ **PRENOM**

COMMENT JE PEUX ACCOMPAGNER ET AIDER **PRENOM**

Niveau 0 : PRENOM va bien. Il faut tenir compte de ses particularités de fonctionnement.	→ Adapter le quotidien de la personne concernée → Prévenir l'apparition d'un mal-être (anxiété, frustration, etc)	
Niveau 1 : PRENOM commence à se sentir mal. Il ne présente pas de trouble du comportement.	→ Repérer les signes annonciateurs du mal-être → Renforcer les démarches de communication et de gestion des émotions adaptées → Proposer des intervention pour <u>apaiser</u> la personne accompagnée >>> → Prévenir l'apparition des comportements défis → PARFOIS : ADMINISTRATION DU TRAITEMENT SI BESOIN SI LES SIGNES PERSISTENT +	

	Signes	Interventions nécessaires et efficaces pour apaiser la personne
Niveau 0 : ETAT « optimal »	- G. est souriant, en lien et peut avoir accès à l'humour - Le regard n'est pas toujours associé aux échanges - G. recherche peu la compagnie des autres - Il est à l'écoute des consignes simples et peut entendre un refus - G. a besoin de mouvement, il a tendance à déambuler sur le groupe et il peut avoir besoin de courir ou sauter à certains moments - Il participe bien aux activités et il peut se concentrer sur des temps d'activité sur table d'une trentaine de minute à une heure - G. peut initier des demandes verbales ou utiliser le pointage impératif - G. peut avoir des difficultés à ajuster son comportement en tenant compte des émotions des autres - Le discours est majoritairement plaqué avec des phrases types utilisées par contre à bon escient et en contexte	↳ Renvoyer G. à son planning écrit à la semaine, qui peut être utilisé pour le rassurer, faciliter une demande ou annoncer un changement ↳ Simplifier le discours et respecter un temps de latence, c'est-à-dire éviter la relance verbale immédiate ↳ Préférer des temps de sollicitation d'une demi-heure maximum pour ne pas excéder les ressources attentionnelles ↳ Laisser la possibilité à G. de courir ou se mettre en mouvement s'il en a besoin ↳ Laisser la possibilité à G. de se mettre en retrait s'il en a besoin (y compris au cours du repas, il peut par exemple manger seul dans le bureau) ↳ Mettre à disposition de G. le contrat et les règles du groupe ↳ Toujours laisser à disposition le casque anti-bruit ↳ Alternner entre des temps de sollicitation, des temps calmes et des temps de décharge motrice dans le planning ↳ Utiliser le Timer sur les temps d'attente et de sollicitation cognitive ↳ Verbaliser explicitement les émotions à G. (mot clef + support visuel) pour lui permettre de s'y ajuster plus facilement
Niveau 1 : Premiers signes de stress ou de mal-être	- G. est toujours accessible, mais moins à l'écoute des consignes - Le regard est de moins en moins associé aux échanges - G. est distrait et il n'arrive plus à se concentrer - Il peut avoir le teint pâle - Il est beaucoup en mouvement, a du mal à se poser même si une activité plaisante est proposée - Il hausse le ton de la voix, parle très fort - Il répète certaines phrases stéréotypées (« j'ai dit silence », « c'est de ta faute », « je suis désolé »). Il peut ensuite se mettre à répéter en boucle « je peux t'aider », ce qui est un signe d'alerte pour l'apparition d'une agitation - G. peut se plaindre d'avoir mal	↳ Rassurer G. sur le déroulé de la journée à l'aide du planning écrit ↳ Encourager G. à expliquer aux professionnels ce qui le perturbe ↳ Donner à G. le casque anti-bruit s'il est dans un espace collectif ↳ Faire des propositions à G. en limitant les choix à deux options - Proposer des exercices de respiration ou de cohérence cardiaque - Proposer un temps de retrait ou d'hypostimulation (salle tamisée) ou bien un temps de sieste - Lui proposer de faire un tour dans le parc - Proposer de courir avec lui, de faire des pompes - Proposer une collation - Proposer d'utiliser un support autour des émotions s'il n'arrive pas à expliquer ce qu'il ressent avec des mots ↳ Parler lentement et avec une intonation douce ↳ Toujours proposer une alternative si on ne peut pas accéder à une de ses demandes → Réaliser une grille GED-DI si plainte/suspicion de douleur

Exemple

CE QU'ON PEUT OBSERVER CHEZ PRENOM	COMMENT JE PEUX ACCOMPAGNER ET AIDER PRENOM
------------------------------------	---

Niveau 2 : Les comportements inadaptés de PRENOM commencent à apparaître. Sa disponibilité psychique diminue.	→ <i>Proposer des intervention pour apaiser la personne accompagnée</i> → <i>Eviter de renforcer des conduites inadaptées avec un bénéfice associé</i> → ADMINISTRATION DU TRAITEMENT SI BESOIN
Niveau 3 : PRENOM est en « crise ». Il peut se mettre en danger et/ou mettre en danger les autres.	→ <i>Mettre en sécurité la personne accompagnée et les autres</i> → <i>Eviter de renforcer des comportements défis avec un bénéfice associé</i> → LE TRAITEMENT SI BESOIN DOIT AVOIR ÉTÉ ADMINISTRE <u>AVANT CE STADE</u> (quand c'est possible)

Niveau 2 : Agitation	- G. n'arrive plus à arrêter de courir / sauter - Il claque les portes - Il cris/hurle et peut se mettre pleurer - Il devient intrusif, peut avoir des conduites d'agrippement - G. répète certaines phrases avec une voix forte (« au secours », « il m'énerve », j'en peux plus »)	👉 Limiter le flot verbal et le regard 👉 Signifier l'interdit avec un mot clef + un geste 👉 Passer par un objet pour appuyer la demande 👉 Maintenir une distance physique avec G. → Administrer le traitement si besoin
Niveau 3 : La « Crise »	- G. hurle en courant sur le groupe - Il tape les portes, les fenêtres, les murs - Il est hétéroagressif : mord, donne des coups de pied, de poing...	👉 Mettre en sécurité G. et les autres résidents 👉 Rester à distance de G. et attendre qu'il s'apaise → Appel de renforts (cf. protocole institutionnel de gestion de crise)

Exemple

	CE QU’ON PEUT OBSERVER CHEZ PRENOM	COMMENT JE PEUX ACCOMPAGNER ET AIDER PRENOM
Récupération PRENOM n’est plus en crise	Après la crise n’oublions pas que la personne accompagnée est fatiguée = plus vulnérable au stress → Adapter ce qu’on lui propose pour ne pas la mettre en difficulté → Prévention d’une nouvelle escalade comportementale	



CE QU’IL FAUT EVITER DE FAIRE QUELQUE SOIT LE NIVEAU
Points de vigilance à avoir en tête dans l’accompagnement de la personne → Prévention d’une escalade comportementale

Récupération	– G. est épuisé, il peut avoir des sanglots	→ Lui laisser du temps avant de reprendre le cours de sa journée
--------------	---	--

Interventions à éviter : Proximité / Contact qui ne serait pas à l’initiative de G. Être dans la relance ou insister lorsqu’une demande est faite une première fois Maintenir le regard lorsqu’il manifeste de l’anxiété (peut majorer l’anxiété)
--

TABLE RONDE 4

INNOVER, IMAGINER, CONSTRUIRE L'HABITAT ET LE MODE DE VIE FUTUR POUR LES PERSONNES ADULTES PORTEUSES

Elias M, personne concernée

Morgane H, personne concernée

Le Foyer Au Petit Bonheur

François B, parent expert

Bérangère Mbechezi-Sgandurra, coordinatrice de parcours, Equipe

Relais Handicaps Rares AuRA

TÉMOIGNAGE Elias



Mon parcours : Trouver son équilibre grâce à un habitat adapté

- Morgan Hochart – Syndrome de Prader-Willi
- Présentation de mon parcours de vie et de mes perspectives



Qui suis-je ?

- Morgan Hochart, 36 ans
- Jeune homme souriant, sociable et fan des animaux
- Atteint du syndrome de Prader-Willi
- Résident au Petit Bonheur (la Résidence des Leûps) (étage SPW)

Mon enfance

Difficultés de
gestion du
syndrome à la
maison

Sentiment
d'injustice face aux
restrictions
alimentaires

Crises de colère
liées à
l'incompréhension

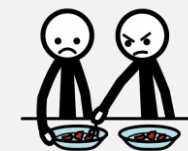
Placements et institutions



- Famille d'accueil, internats, foyers, centres pro



- Cadre non adapté au SPW (insécurité, nourriture facile d'accès, peu d'activités)



- Vols des clefs du personnel, vols de nourriture



- Colère, frustration, sentiment d'être incompris, violence

Hospitalisation psychiatrique



- Sentiment d'être incompris



- Mesures de contention
vécues comme traumatisantes

Maison individuelle avant la Belgique



- Cadre sécurisé et éducateurs présents



- Moins de frustration



- Mais sentiment de solitude

Arrivée en Belgique
-
**Au Petit Bonheur
(Wayai)**

- Intégration à l'Auberge du Wayai (non spécialisée SPW)

- Accès ouvert à la nourriture

- Forte anxiété, recherche constante de nourriture

- Peu de participation aux activités

Arrivée à la Résidence des Leûps (Au Petit Bonheur Stembert)



- Étage spécialisé SPW = régime alimentaire commun à tous. Fini le sentiment d'injustice



- Cadre clair, structuré et sécurisant



- Personnel formé et informé sur le syndrome



- Activités avant les repas pour canaliser les pensées



- Accès à la nourriture totalement sécurisés



- Pratique d'une activité physique régulière = beaucoup plus de confiance en moi.

Ce que ce cadre m'apporte



- Sécurité



- Moins de stress



- Confiance en soi



- Plus de sérénité



- Meilleure qualité de vie

Mais... sortir de l'environnement PW ; ça reste essentiel !



Sortir du focus nourriture : d'autres discussions, d'autres sujets.

Découvrir de nouveaux centres d'intérêt : activités, loisirs, passions.

Varier mes relations : rencontrer des personnes avec d'autres fonctionnements.

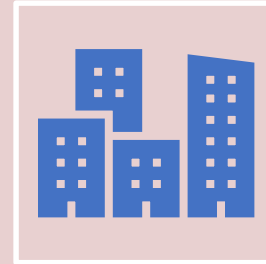
Moins de comparaisons entre PW : moins de compétition, moins de pression.

Me sentir inclus : partager des moments "comme tout le monde".

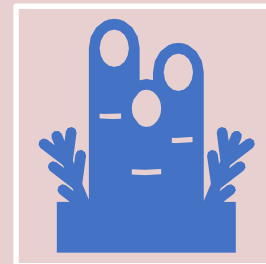
Relation de couple non-SPW : apprendre, grandir, voir les choses différemment.

Plus de confiance et d'autonomie : m'ouvrir me fait évoluer

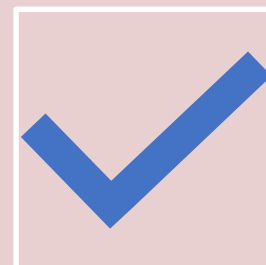
Mes réflexions pour mon future...



Appartement supervisé ?



Avec une présence éducative
permanente



Suivant le même cadre qu'au
foyer mais je vivrais dans mon
petit "chez moi".

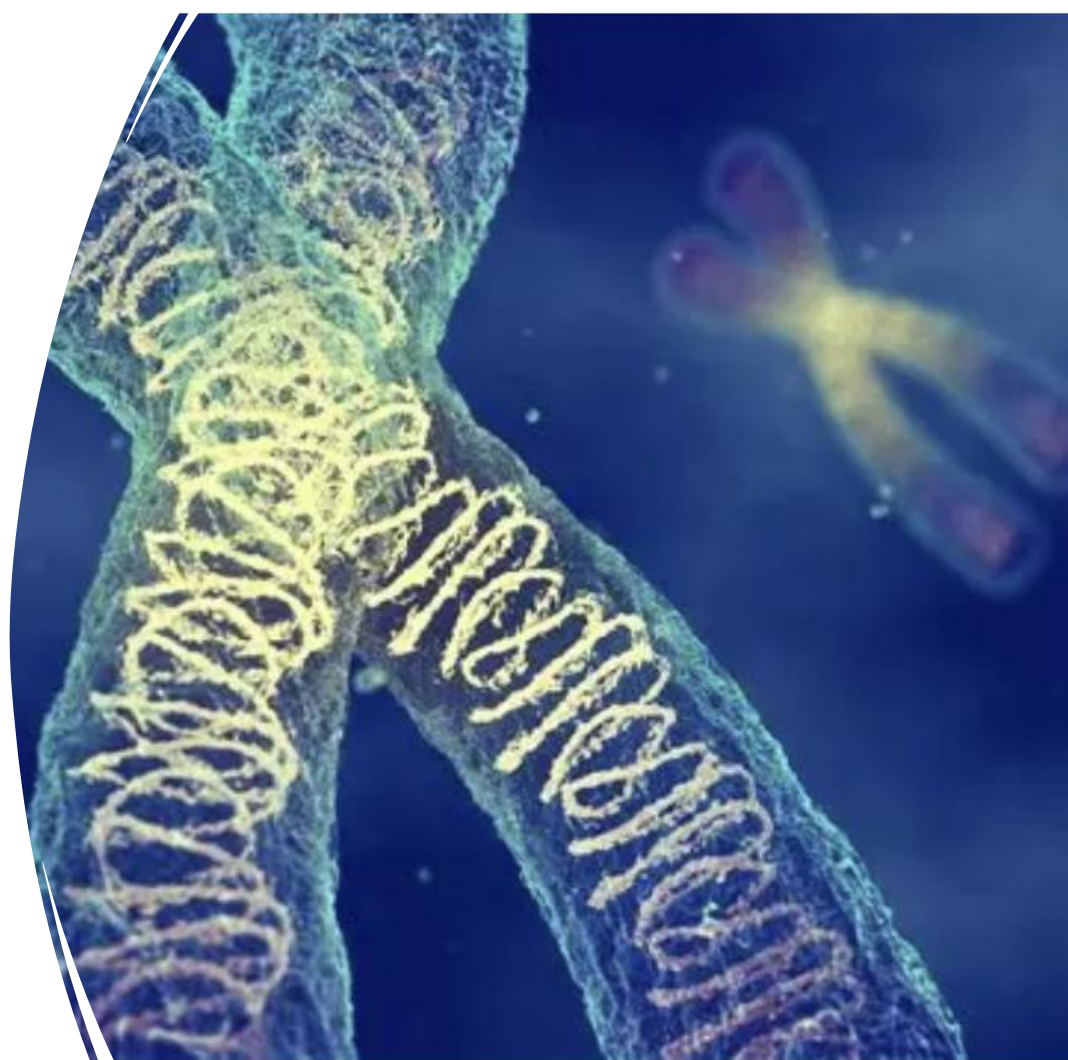
“

Quand l’habitat est sécurisant,
l’épanouissement peut se construire.

”

DU CHAOS À LA SÉRÉNITÉ

Une "SPW" ou d'abord une personne ?



**La personne différente n'est pas une personne moins,
une personne à part,
mais une personne avec ses différences, ses désirs, ses goûts, ses
projets et ses droits,
Une personne à part entière.**

« Sur le plan des principes, la liberté de la personne de décider elle-même de ce qui est bon pour elle est fondamentale, est inviolable. »

D Piveteau - JN PWF 2022

Des choix contraints au droit de vivre dans la société

- *Ou bien la personne handicapée accepte d'être l'objet d'une prise en charge en institution, avec toute la connotation attachée à cette expression, ou bien elle est abandonnée à la responsabilité d'organiser elle-même et de porter à bout de bras la complexité de son accompagnement. (Stiker H-J 2009)*
- *Inventer des formules intermédiaires*

Une revendication légitime

- Se loger
- Être accompagné, soutenu
 - Présence continue
 - Construire
 - A partir des personnes
 - Un logement ouvert
 - Un lieu de socialisation
- Un habitat accompagné, partagé et inséré dans la vie locale
- ***Mais l'aide au contrôle de l'accès à la nourriture est impératif***

Un cadre général pour une transformation profonde

- Denis Piveteau; Jacques Wolfrom
- Juin 2020

Respect du libre choix

Un accompagnement collectif
indispensable



*Demain,
Je pourrai choisir
d'habiter avec vous !*

MERCI À TOUS POUR VOTRE PARTICIPATION !



N'hésitez pas à nous faire un retour !

