

Livret d'accompagnement de -----

Ce livret a pour objectif de réfléchir aux postures singulières pour un accompagnement de ----- avec les limites et les capacités induites par le syndrome qu'il (elle) présente.

Pour l'accompagnement à domicile, tous les supports sont regroupés chez lui (elle) dans un cahier, un classeur et des présentoirs de fiches, ...





Sommaire

1. Le syndrome de Prader-Willi et ses conséquences	3
2. Présentation de -----	4
3. Aspects médicaux	4
4. Aspects sensoriels et moteurs	5
5. Aspects cognitifs, comportementaux et relationnels	6
6. Contrôle de l'alimentation	7
7. Vie quotidienne	8
8. Habitudes et rituels	10
9. Vie relationnelle et sociale	12
10. liste des livrets du Guide de pratiques partagées de Prader-Willi France	14

Ce document a été co-construit, avec l'accord de, par sa famille et l'antenne Champagne-Ardenne de l'Equipe Relais Handicaps Rares Nord-Est, en s'appuyant sur les travaux de l'Association Prader-Willi France et avec le CREAI Grand-Est pour la réalisation graphique.

Réalisation graphique : CREAI Grand Est – Septembre 2018

1. Le syndrome de Prader-Willi et ses conséquences

Le syndrome de Prader-Willi est la conséquence d'un accident génétique sur le chromosome 15 qui provoque un dérèglement de l'hypothalamus avec entre autres, **des dérèglements hormonaux, une absence de satiété, un métabolisme de base ralenti, des difficultés à gérer les émotions et des comportements compulsifs.**

- ☞ Les personnes porteuses de ce syndrome doivent du fait bénéficier d'un **accompagnement spécifique et strict de l'alimentation pendant toute leur vie** dans la mesure où elles ne peuvent pas gérer ce problème elles-mêmes.
- ☞ **Dans ce contexte, c'est l'entourage qui devra maîtriser l'accès à la nourriture à la maison comme à l'extérieur.**
- ☞ Cet accompagnement sera mieux accepté s'il est basé sur de la confiance, de la bienveillance et de l'empathie.

L'association Prader-Willi France a édité, avec le soutien de la CNSA, un **Guide de Pratiques partagées** en associant parents et professionnels du secteur médical et médico-social :

<http://www.chu-toulouse.fr/-le-syndrome-de-prader-willi->

Ce guide est consultable en ligne :

- à partir du lien : www.guide-prader-willi.fr
- ou à partir du site de l'association : www.prader-willi.fr
- et en format papier sous forme d'une cassette de 16 livrets dans lesquels il est possible de trouver des approfondissements aux différents points évoqués ci-après. *(note en référence aux chapitres concernés et liste des livrets en pages 14 et 15 de ce document)*

Les personnes atteintes du syndrome de Prader-Willi peuvent faire beaucoup de choses : pour certaines, être scolarisées, prendre part à des activités sociales, occuper un emploi et même quitter le domicile familial. **Elles ont cependant toujours besoin d'un accompagnement de proximité plus ou moins important pour y parvenir et l'autonomie dans les domaines du contrôle de l'alimentation et de l'argent n'est pas possible.**

2. Présentation de -----

----- travaille en ESAT depuis -----.

- Jusqu'en 2005, il a travaillé à temps plein en atelier de sous-traitance et depuis, il travaille à mi-temps en atelier de destruction d'archives. Il est accueilli l'autre mi-temps dans un Service d'activités de Jour.
- Depuis 2008, il est accompagné par un SAVS et il bénéficie de l'aide d'une auxiliaire de vie 2h par semaine pour entre autres, faire le ménage, le raser, ...

Hébergement :

- Avec ses parents ?
- En Foyer ? depuis quand ?
- En appartement individuel ? depuis quand ?

Expliquer les raisons de la solution existante : âge des parents, angoisses existantes ? ...

Ces angoisses sont inhérentes au syndrome de Prader-Willi dont il présente les signes cliniques. La capacité de ----- à vivre seul dans son logement reste à ce jour conditionnée par la présence de sa famille à proximité, faute de l'existence d'un SAVS renforcé ou d'un habitat partagé.

Les coordonnées de sa famille, des voisins, des établissements, services et professionnels qui l'accompagnent sont régulièrement actualisés sur une fiche placée en évidence dans son appartement et communiquée aux proches ainsi qu'aux professionnels concernés.

3. Aspects médicaux

(Précisions dans le livret 6)

- ----- ne prend pas de traitement médicamenteux dans la journée mais il a toujours une bombe de Ventoline dans son sac pour essayer d'enrayer toute éventuelle crise d'asthme (allergies respiratoires).
- Une supervision est utile pour s'assurer qu'il n'y ait pas d'erreurs ni d'oublis mais il sait par ailleurs préparer son pilulier hebdomadaire pour les traitements qu'il prend matin et soir (supplémentation thyroïdienne, thymorégulateur et anxiolytique à faible dose + traitement de fond pour insuffisance respiratoire).

4. Aspects sensoriels et moteurs

(Précisions dans le livret 7)

- **Capacités auditives et visuelles.** ----- :
 - **entend bien sans appareillage mais souffre d'hyperacousie**, ce qui peut provoquer des réactions de stress en cas de bruits intempestifs
 - **voit bien avec correction mais traite mal les informations visuelles qu'il reçoit du fait de problèmes neuro-visuels** entraînant des possibilités de lecture limitées, des difficultés d'organisation et de construction du geste (dyspraxie visuo-constructive) et d'éventuels malaises vagues en présence de flashes lumineux.

- **Capacités motrices et soins somatiques.** Il (elle) a :
 - **des problèmes de tonus musculaire et d'équilibre** dans des situations imprévues : suivi hebdomadaire en kinésithérapie
 - un affaissement des voûtes plantaires : port de semelles orthopédiques et soins mensuels de pédicure
 - **des difficultés en motricité fine** notamment pour écrire, colorier, manipuler, ... mais il sait recopier des mots en majuscules d'imprimerie ou taper sur un clavier avec des repères visuels pour ce qu'il a à copier
 - des difficultés d'organisation et de construction du geste (**dyspraxie visuo-constructive**)
 - **besoin d'une activité physique régulière** : aquagym hebdomadaire

5. Aspects cognitifs, comportementaux et relationnels

(Précisions dans le livret 15)

----- est capable d'accéder à des compétences fonctionnelles si les activités mises en place sont adaptées.

Difficultés intellectuelles identifiées :	Attitudes à adopter :
lenteur d'acquisition et de réalisation,	Anticiper la lenteur de réalisation
difficulté à maintenir l'attention,	Limiter les stimulations parasites, éloigner les sources de distraction
désorganisation visuo-spatiale	Besoin de routines d'apprentissage Appuyer les consignes verbales par des supports visuels affichés ou auditifs
difficulté de compréhension globale par souci du détail	Fragmenter l'information et les instructions Structurer le temps (journée/activités/étapes dans une activité)
difficulté à l'abstraction et à comprendre le sens figuré...	Vérifier la compréhension de l'information donnée Préférer les échanges individuels aux explications en groupe
déficit des habiletés sociales : les personnes avec SPW ont plus de difficultés à interpréter et prédire les pensées, les émotions et les comportements d'autrui et vivent une même situation de manière très déroutante d'où malentendus, points de vues opposés ne pouvant concevoir celui de l'autre.	Besoin d'un environnement valorisant dans lequel il se sente accepté, apprécié ou reconnu Mettre fin et/ou aider à passer à autre chose (proposer une activité alternative).

6. Contrôle de l'alimentation

(Précisions dans le livret 5)

----- doit bénéficier d'une alimentation équilibrée excluant les sucres et les graisses et où les quantités ingérées doivent être surveillées.
Eviter systématiquement les boissons sucrées.

Attitudes à adopter pour la préparation des repas :

- **Repas**
 - Voir la fiche diététique avec les **recommandations médicales** du Service Nutrition de la Pitié-Salpêtrière,
 - Se rapporter au planning des menus du soir : prévoir des repas légers et faciles à préparer
- **Courses**
 - En fonction des menus élaborés avec lui et avec les fiches lui permettant d'écrire seul sa liste de courses en majuscules d'imprimerie.
 - Lui faire acheter les aliments ne contenant pas de matières grasses, même s'ils sont congelés.
 - Bannir le plus souvent possible toutes les préparations et les boissons sucrées
 - Faire porter ses choix sur des aliments qui peuvent lui apporter du plaisir sans être caloriques mais sans engendrer de ritualisation : ***un écart doit rester exceptionnel et ne pas devenir une habitude autorisée.***
 - Privilégier les portions individuelles ou portionner les quantités correspondant aux besoins pour un repas
 - L'aider à les gérer les réserves alimentaires ainsi que leurs emballages et leur rangement
- **Modes de cuisson et de réchauffage : sans matières grasses**
 - Voir dans son classeur la fiche de consignes pour l'accompagnement à domicile

7. Vie quotidienne

----- présente les difficultés d'organisation consécutive à une dyspraxie visuo-constructive, ce qui fait qu'il a besoin de guidage pour gérer son quotidien :

- **Hygiène corporelle**

----- est capable de :	Il (elle) ne peut pas :
<ul style="list-style-type: none">○ Se laver seul○ S'habiller seul à condition que les vêtements soient faciles à enfiler ou à fermer et qu'il puisse s'installer sans être déséquilibré.○ A besoin d'une supervision pour avoir des vêtements adaptés en fonction de la météo	<ul style="list-style-type: none">○ Se raser○ Se couper les ongles

----- peut présenter des fuites urinaires et des impériosités consécutives à une vessie hyperactive (dysfonctionnement neurologique). De ce fait, il :

- Doit aller aux toilettes toutes les deux heures maxi.
- Aller aux toilettes avant de quitter une structure et/ou mettre une protection pour des déplacements à l'extérieur si la gestion des tranches horaires n'est pas prévisible.
- Faire des lessives fréquentes : pantalon changé au moins chaque jour.

- **Sommeil**

----- a une bonne qualité de sommeil la nuit mais ... a parfois dans la journée des épisodes de somnolence ou de retrait, sans relation avec ses heures de lever ou de coucher.

- **Entretien du logement et du linge**

----- a besoin d'aide pour la préparation de ses repas, l'entretien de son logement, le pliage et le repassage du linge mais il sait se servir de son lave-linge et prévoir ses lessives tous les deux jours.



- **Achats et dépenses**

- ----- a la notion du prix des choses, connaît la numération mais ne sait pas calculer.
- Il utilise une carte bleue, confiée uniquement pour régler ses courses hebdomadaires qu'il fait avec sa référente SAVS, et des espèces pour ses achats loisirs qui doivent être « endigués » pour le protéger contre des achats compulsifs.
- **Il est aussi indispensable que les différentes personnes qui l'accompagnent, communiquent de façon rapprochée pour éviter les tentatives de contourner les contraintes nécessaires.**

- **Prise de rendez-vous :**

Certaines démarches pour prendre un rendez-vous doivent être réalisées par ou avec un tiers.

----- a une mémoire performante et se souvient bien de ses rendez-vous. Ils sont aussi notés en sa présence sur un agenda, ce qui peut donner des repères aux professionnels qui l'accompagnent, tout comme les plannings SAVS, affichés chez lui et complétés avec ses échéances personnelles.

8. Habitudes et rituels

(Précisions dans le livret 11)

----- range ses affaires de façon méticuleuse. Il est très maniaque dans sa façon de ranger ou de disposer ses affaires : il n'apprécie pas qu'on les déplace.

Il a des difficultés à accepter les changements et des angoisses à les anticiper :

☞ **Attitudes à adopter :**

- ne présenter les changements, ni trop tôt (angoisse), ni trop tard (délai de réalisation).
- Donner des indications et des cadres qui pourront servir de repères et permettre de dépasser ces difficultés.

● **Loisirs**

----- aime :	Il (Elle) n'aime pas :
<ul style="list-style-type: none">○ Se promener en ville○ Faire des achats/loisirs : Fnac, librairie...○ Ecouter la variété musicale et chanter○ Assister à des concerts même si le niveau sonore est élevé○ Regarder la télévision○ Aller au cinéma ou participer à d'autres sorties culturelles.○ Aller au restaurant	<ul style="list-style-type: none">- les bruits intempestifs qui peuvent provoquer chez lui des réactions de panique- Les films d'actions au cinéma ou les jeux vidéo en salles où il peut être exposé à des flashes lumineux : risque de malaise vagal pouvant aller jusqu'au vomissement. Il préfère du fait regarder ce genre de films en vidéo et ne pas fréquenter par exemple les salles de Laser Game.

☞ **Attitudes à adopter :** Dans une salle de spectacle ou de cinéma, ----- s'assied au bord d'une allée pour pouvoir, si besoin, se déplacer plus facilement sans déranger les autres spectateurs.



- **Mobilité et transports**

----- a **besoin d'aide pour repérer et organiser ses déplacements** à l'extérieur. **Il faut être attentif :**

- à lui faire repérer tout nouveau trajet en le faisant au moins une fois avec lui
- ----- sait prendre les bus de ville mais il a besoin d'aide pour la gestion du temps et pour avoir des repères géographiques quand ils sont mal connus.

Quand les contraintes sont trop importantes ou les déplacements peu sécurisés, il emprunte les transports adaptés. Dans ce cas, il a besoin qu'on l'aide à organiser ses transports dans la mesure où la réservation téléphonique n'est pas adaptée à ses problématiques.

☞ **Attention**, du fait de ses problèmes d'équilibre et de ses problèmes neuro-visuels (réflexes visuels lents et difficultés à gérer une direction), **il ne peut conduire un véhicule ni faire du vélo.**

9. Vie relationnelle et sociale

(Précisions dans les livrets 8 et 10)

Les personnes avec SPW ont plus de difficultés à interpréter et prédire les pensées, les émotions et les comportements d'autrui et vivront une même situation de manière très déroutante d'où malentendus, points de vues opposés ne pouvant concevoir celui de l'autre.

----- a des capacités :	Mais il (elle) a des difficultés :
<ul style="list-style-type: none">○ Il est ouvert aux autres, jovial...○ Il est impliqué dans les activités,○ Il a la volonté de bien faire,	<ul style="list-style-type: none">○ à construire une relation avec l'autre○ à décoder les messages sociaux implicites, métaphoriques, indirects ou trop imagés,○ à s'opposer et s'affirmer au sein du groupe, ou au contraire avoir des réactions agressives disproportionnées,○ il peut présenter parfois une démarche globale atypique, singulière et des attitudes en décalage par rapport à son âge.

• La communication

----- aime être entouré mais a aussi souvent besoin d'être seul. Il a une bonne conscience de son environnement et peut interagir avec, mais présente :

- des problèmes d'articulation,
- des difficultés d'intonation,
- des difficultés à préciser le contexte de ce qu'il dit,
- des difficultés à accepter son handicap, ce qui peut l'amener à se construire dans l'imaginaire la vie ou les possibilités qu'il souhaiterait avoir. *(les personnes porteuses de ce syndrome ont une conscience aigüe de leur différence et des possibilités de leur entourage)*
- des difficultés de compréhension et de décisions pour alerter en cas de besoin,
- des difficultés à utiliser des appareils et techniques de communication (téléphone, alarme, ordinateur... pour les fonctions

- qu'il ne connaît pas) mais utilise facilement les appareils hifi ou électro-ménagers,
- des difficultés à créer du lien social.

- **Les Troubles du comportement : Ils sont liés à une difficulté physiologique à contrôler les émotions et à un profil sensoriel particulier :**

- **Situations ou circonstances déclenchant un comportement dérangeant :** ----- peut être tactile avec les dames ou avoir des demandes dont l'interprétation peut être équivoque (*demander à toucher le ventre*).

☞ **Attitudes à adopter :** poser simplement les limites suffit à ce qu'il arrête et ne récidive pas avec la personne en question.

☞ **Situations ou circonstances déclenchant angoisse et/ou agressivité :**

- Fatigue
- changement de rythme ou d'environnement
- pressions ou tensions psychologiques (menaces en particulier)
- frustration, vexations
- sentiment d'injustice
- incompréhension d'une situation
- bruits intempestifs pouvant engendrer des réactions de stress / son hyperacousie
- Grande vulnérabilité par rapport aux événements de la vie des personnes qu'il connaît

Il peut toutefois ne pas y avoir un lien direct avec la situation vécue : c'est quelque fois quelque chose qui a été mal vécu à distance qui va provoquer la réaction agressive à postériori. Mais il n'y a jamais de pulsions agressives sans raison.

☞ **Attitudes à adopter :**

- L'installer au calme jusqu'à l'apaisement,
- Instaurer une écoute et un dialogue avec des mots simples sans chercher à le raisonner,
- Dédramatiser avec humour,
- Proposer une activité alternative,
- Après l'épisode, tenter d'identifier avec lui la cause du conflit, la relativiser ou expliquer et rechercher une solution concertée ayant valeur de contrat,
- Mettre des mots sur son émotion,

10. Guide de pratiques partagées

www.guide-prader-willi.fr

Ce guide prend en compte le contexte français de l'organisation des structures sanitaires et médico-sociales et les attentes des familles et des professionnels.

Vous y trouverez :

- **Des savoirs**, en l'état nos connaissances,
- **Des savoir-faire**, présentés à partir de situations de vie multiples et différentes,
- **Des témoignages**, riches des expériences de parents et de professionnels et de la parole des enfants ou des adultes concernés.

Sommaire

Livret 1 : Pourquoi ce guide : sommaire, remerciements, glossaire et phrases des réunions de concertation

Petite Enfance

- **Livret 2 : Interactions précoces**
- **Livret 3 : Alimentation du nourrisson et du jeune enfant**
- **Livret 4 : Aspects médicaux chez le jeune enfant**

Enfants / Adolescents / Adultes

- **Livret 5 : Alimentation :** Une préoccupation constante pour la nourriture, Des besoins caloriques plus faibles, La personne ne peut contrôler seule son alimentation, Rythme et durée du repas
- **Livret 6 : Aspects médicaux physiques et psychiques :** L'origine génétique, Les différentes atteintes, Les situations d'urgence, Les conséquences sur la vie des personnes et de la famille
- **Livret 7 : Bouger :** Prendre en compte les spécificités pour une activité physique « adaptée » :
Éléments clés
- **Livret 8 : Communication**
 - Avant le langage oral : difficultés de mise en place des premiers échanges
 - Le langage oral : les difficultés de contrôle moteur et le retentissement sur la fonctionnalité de la communication.
- **Livret 9 : Ecole et Formation :**
 - Déficience intellectuelle légère à modérée,
 - Fatigabilité et déficit d'attention

- **Livret 10 : Emotions :**

- Une expression et une gestion difficile des émotions
- Des manifestations émotionnelles qui peuvent être particulièrement déroutantes.

- **Livret 11 : Habitudes et rituels :**

Rituels et répétitions

- **Livret 12 : Parents / Familles :**

Privilégier avant tout la relation parents-enfants et la qualité de vie de tous.

- **Livret 13 : Relations sociales :**

Un déficit d'adaptation sociale, Des relations sociales souvent exclusives et intenses mais qui ont du mal à s'inscrire dans la continuité, Une vulnérabilité à prendre en compte

- **Livret 14 : Transition, Orientation :**

parcours de vie différents/des besoins, des aptitudes et des désirs différents. Ne pas se brider et oser inventer des chemins avec les personnes elles-mêmes en co-construisant avec elles chaque étape, en posant un regard réaliste sur leurs compétences et leurs besoins.

- **Livret 15 : Une autre façon de voir le**

monde : Déficit intellectuel, Déficit des fonctions exécutives : syndrome dysexécutif cognitif et comportemental, Déficit des habiletés sociales

- **Livret 16 : Vie affective :**

un besoin inné d'attachement, un besoin social d'être aimé, une difficulté à intégrer des codes sociaux normés.

