

10

ENFANTS - ADOLESCENTS - ADULTES

Émotions

Les émotions chez les personnes
ayant un syndrome de Prader-Willi (SPW)



www.guide-prader-willi.fr





Le comportement peut paraître déroutant, du fait de changements d'humeur rapides et importants mais on peut parvenir à éviter les débordements. Il existe des crises aiguës qu'il faut apprendre à gérer et surtout à prévenir : il s'agit d'utiliser l'effet miroir de nos émotions, de mettre en place un environnement rassurant et valorisant.

Les personnes ayant un syndrome de Prader-Willi ont des difficultés à exprimer et à contrôler leurs émotions. Cette particularité doit être intégrée dans leur accompagnement, en particulier pour la gestion des relations sociales et le quotidien.

L'état des connaissances

Une expression et une gestion difficile des émotions

La gestion des émotions est une tâche de tous les instants.

Dans la population générale, le contrôle et la compréhension des émotions s'acquièrent progressivement, sous l'influence de l'environnement social, de la maturation cognitive et du développement des fonctions exécutives.

Les émotions bloquent ou intensifient nos capacités à apprendre, à penser, à planifier, à résoudre les problèmes. La capacité à résister à ses pulsions est fondamentale, c'est ce qui nous permet d'entrer en relation avec d'autres personnes.

Ainsi, la gestion des émotions peut s'avérer complexe pour les personnes avec un syndrome de Prader-Willi. Il est fréquent d'observer une labilité émotionnelle (passage très rapide d'une émotion positive à une émotion négative et vice versa). Ceci peut être très déstabilisant pour l'entourage car difficilement compréhensible (mais la facilité à passer à autre chose est à utiliser et à valoriser). De plus, l'expression et le vécu de leurs émotions (positives et négatives) passent plutôt par le biais corporel que par celui de la parole et de la communication.

De même que les mots sont le mode d'expression de la pensée rationnelle, les signaux non-verbaux sont celui des émotions : 90% des messages affectifs sont non verbaux, perçus inconsciemment et acquis de manière automatique.

Les personnes ayant un syndrome de Prader-Willi ont des difficultés à décoder les émotions. Ceci est encore plus marqué pour les émotions sociales (honte, culpabilité, compassion, ...). Il faut que les personnes soient dans un environnement qui les mette en confiance pour qu'ils arrivent à se livrer et à exprimer leurs ressentis.

Le narcissisme est très développé, avec une vision égocentrée du monde et un envahissement émotionnel qui empêche la prise de distance.

Tout se passe comme si le contrôle de soi était plus difficile à acquérir. Cette immaturité émotionnelle s'intègre à un déficit cognitif, à un déficit des fonctions exécutives (inhibition, flexibilité, attention, ...) et à une altération de la cognition sociale (théorie de l'esprit, pragmatique, implicite, sens figuré ...).

Des manifestations émotionnelles qui peuvent être particulièrement déroutantes : la "crise"

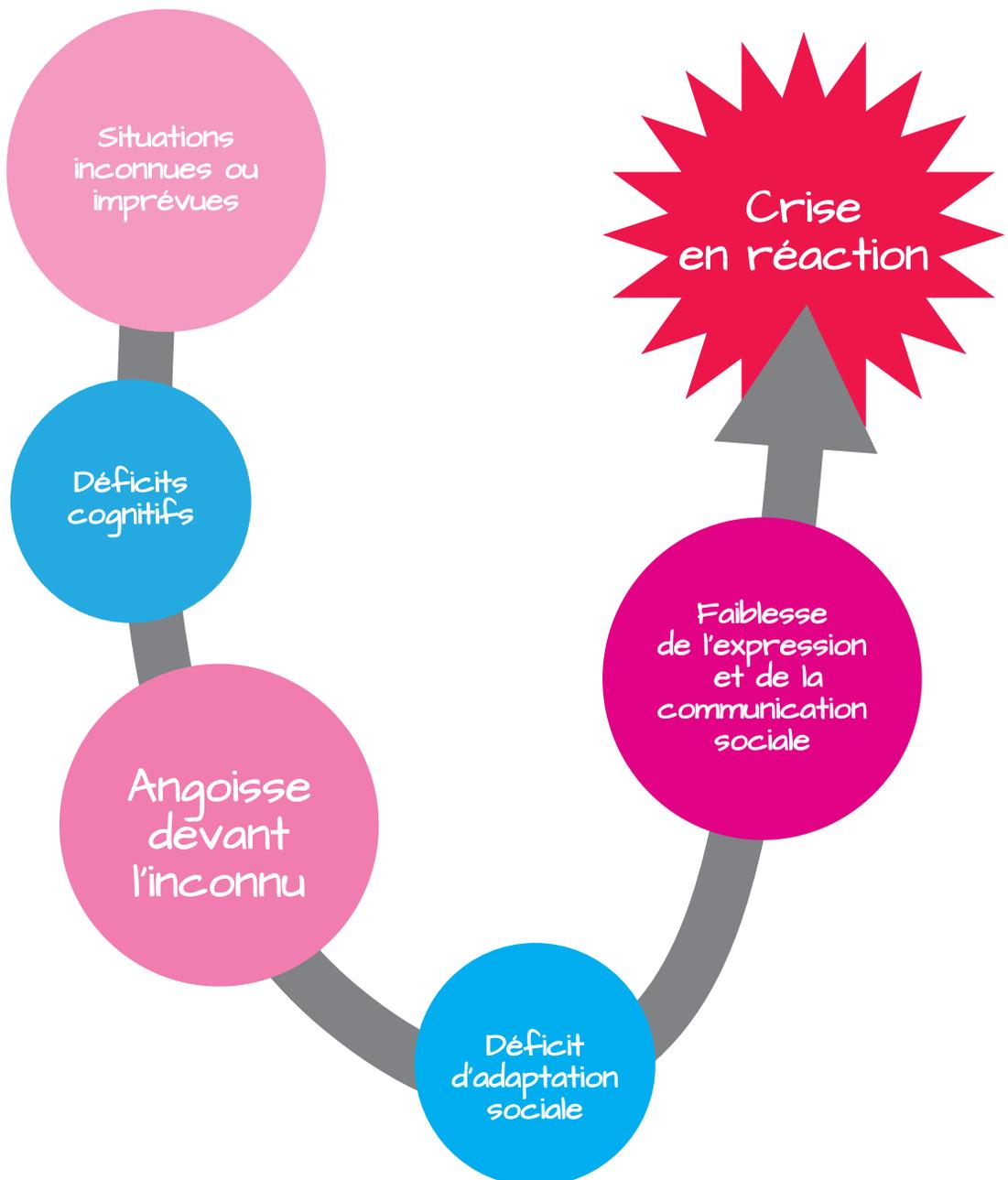
Les manifestations les plus redoutées par l'entourage dans ce cadre sont les manifestations colériques (souvent dénommées " crises ") qui peuvent être impressionnantes pour l'entourage du fait de leur apparition soudaine (mais l'apaisement peut être tout aussi soudain !) et de leur possible forte intensité (avec parfois auto et hétéro-agressivité).

Le mot " crise " est utilisé avec une connotation souvent péjorative. Cependant, il ne s'agit pas de caprices (un caprice, c'est la manifestation, chez l'enfant, d'un désir impérieux qui ne rencontre pas l'approbation du parent). Il s'agit davantage d'un envahissement émotionnel tel que l'on peut l'observer chez les jeunes enfants.

L'entourage peut être dérouté car la compréhension de l'origine de l'émotion n'est pas toujours aisée (beaucoup de parents peuvent dire : " je n'ai pas compris pourquoi, tout d'un coup, alors que tout allait bien... "). Néanmoins les accès de colère sont presque toujours réactionnels, liés à des difficultés à comprendre la globalité de la situation (l'attention a pu être portée sur un détail et sur les émotions d'autrui). Les personnes avec un syndrome de Prader-Willi ressentent de façon aiguë l'injustice, le manque et la frustration.

Dans ces circonstances, les parents et l'entourage proche peuvent se sentir découragés, impuissants, gênés en situations sociales, voire agressés par leur enfant. Il est possible de limiter la durée et l'intensité des " crises ". On tentera de ne pas les renforcer afin que les enfants ne les utilisent pas pour obtenir ce qu'ils souhaitent. Il en est de même chez les adultes

Comprendre l'origine des crises??



Sentiments/émotions/ comportements incohérents car envahis par les émotions

Les troubles du développement cognitif/affectif/social induisent une immaturité affective et des manifestations émotionnelles infantiles.

Des troubles du contrôle et de la régulation des émotions (impulsivité, compulsivité) induisent une domination des émotions sur le sentiment avec beaucoup de théâtralisation.

La qualité de la relation entre la personne et les professionnels est clé : il doit y avoir un respect empathique, une bonne connaissance du syndrome. L'accompagnement doit être vécu comme une autorité bienveillante qui inspire confiance. C'est avec cette confiance que la valorisation de la personne se fera, ainsi que l'investissement dans son propre soin.



En pratique : quelques savoir-faire

Quel comportement adopter face à la labilité émotionnelle?

Qu'entend-on par " labilité émotionnelle " ?

Il s'agit d'un changement rapide et important de l'humeur qui peut être suscité facilement et disparaître rapidement. Une image permettant de rendre compte de ce phénomène est celle des sables mouvants ou de marées, comportant des états aigus qui peuvent s'atténuer ensuite.

Par exemple, une personne ayant un syndrome de Prader-Willi peut " s'en prendre " à quelqu'un et tout de suite après, se comporter avec cette personne comme si c'était un nouveau grand copain.

Face à l'annonce d'un évènement, ils seront le miroir de nos émotions.

Ils se voient en nous. Ils sont une véritable caisse de résonance de l'émotion qu'ils ont en face. Ils assimilent et amplifient l'émotion qu'ils reçoivent. Ceci signifie qu'ils vont adhérer à notre façon de réagir, à nos postures, nos intonations de voix, plus qu'à notre discours qu'ils ne vont pas du tout entendre ...

Ceci est capital à intégrer pour les parents, que ce soit pour gérer les évènements de la vie violents et déstabilisants, ou les imprévus du quotidien. Par exemple, une panne d'essence sur l'autoroute, un rendez-vous manqué, ...

Par ailleurs, l'émergence d'émotions difficiles à contrôler, de type " crises " peut être lié à un manque de valorisation et se manifestera plus facilement dans un environnement où la personne sera moins en confiance. C'est la raison pour laquelle ce guide insiste fortement sur la question de l'environnement, du cadre rassurant et valorisant à mettre en place pour éviter des effets induits par l'accompagnement. Un travail sur l'estime de soi prenant en compte la motivation ainsi que les goûts et sources de plaisir de la personne doit être au cœur de l'accompagnement.

Lors des crises, il vaut mieux ne pas chercher à convaincre ni à expliquer : ne pas argumenter, contourner, parler d'autre chose... et surtout mettre la personne au calme pour qu'elle puisse trouver l'apaisement.

Comment les valoriser pour induire des émotions positives ?

Se sentir aimé, apprécié est important pour chacun de nous. Ce besoin s'exprime plus fortement chez les personnes ayant un syndrome de Prader-Willi.

Ils ressentent sans cesse leur différence : c'est à nous professionnels et familles de leur donner confiance en eux et de leur offrir un environnement rassurant et apaisant ! Par exemple, quand ils ont une difficulté dans la réalisation d'une tâche, ne pas dire d'emblée " non ce n'est pas comme ça ", mais plutôt commencer par encourager et les aider à réaliser la tâche : " oui et tu peux le faire comme ça aussi ".

Eviter également de répéter à longueur de journée " dépêche-toi ", " ne fais pas ça ", " fais ça ". Parvenir à les valoriser avec des tournures positives ! Le vrai travail sur la frustration et l'apprentissage arrive dans un second temps, quand la confiance est instaurée avec les accompagnants. Ils sont souvent très désireux de se savoir utiles, d'aider les autres.

Trouver des moyens d'atténuer les émotions dans les moments d'anxiété et de difficultés : utiliser par exemple un thermomètre des émotions (" regarde là tu montes dans le rouge "). L'essentiel est de contrôler leur anxiété qui affleure régulièrement : plus l'anxiété diminue, plus la confiance s'installe et plus l'apprentissage s'organise.



Savoir les valoriser et transmettre des émotions positives

" En rassemblant mes émotions positives, je parle volontiers à ma fille du jour de sa naissance. En lui racontant la joie que nous avons, ce jour-là, son père et moi ... Nous voulions tant une fille comme premier enfant, elle était si belle, toute blonde. Elle était comme un petit chat qui tétait tout doucement. Elle nous regardait étonnée avec ses grands yeux ouverts. Elle était plus sage que ses frères qui ont suivi...Je veux lui faire savoir malgré tout, que ce jour-là n'était pas qu'un drame. J'ai pensé à cette attitude en entendant une petite nièce demander à sa mère en se blottissant dans ses bras alors que nous étions sur la plage et qu'elle sortait de l'eau. " Oh ! Que j'aimerais être encore dans ton ventre... Raconte-moi ma naissance : est-ce que tu étais contente de me voir ? Qui est venu me voir en premier ? Qu'est-ce que j'ai eu comme cadeau ? ". J'ai projeté ce discours sur notre relation mère-fille. Ma fille paraît heureuse et gratifiée quelque part par l'histoire de sa naissance et de pas avoir été qu'un problème."

Maman d'une jeune femme de 37 ans

Poser un cadre qui les rassure mais ne les contraigne pas

" Leur énervement peut souvent venir d'un sentiment d'être incompris (d'ailleurs ils ne comprennent pas toujours eux-mêmes la situation), d'un sentiment d'injustice (leitmotiv du " ce n'est pas juste ").

Très tôt, ils se sentent différents et l'expriment, par exemple en s'adressant à leur mère " Pourquoi tu m'as fait comme ça ? ". Ils peuvent, s'ils sont bien accompagnés, " accepter " cette différence mais ils en ont toujours conscience. Ils passent leur vie dans un cadre contraint, ce qui peut entraîner des " ras-le-bol " et des énervements. C'est la raison pour laquelle il faut que tous les accompagnants soient dans une relation de " fermeté bienveillante ", que le cadre apparaisse le moins possible comme une contrainte. "

Conseils de parents et de professionnels

Les évolutions dans la relation à l'autre sont permanentes, il faut y être attentif et s'adapter à celles-ci

Ils ont un humour décalé mais que l'on peut réutiliser pour "rire d'eux" gentiment !

Ce n'est pas parce qu'ils sont décalés, qu'il ne faut pas essayer de les comprendre et de suivre les évolutions !

Il y a des choses qui se disent dans des contextes étranges, avec des parallèles particuliers (à travers des histoires transitionnelles, des contes). Il arrive aussi que quelqu'un de très tourné sur soi en apparence (il/elle pose des questions sur son frère mais n'écoute pas vraiment la réponse, il y a peu de connivence...), soit très attentif aux besoins des autres personnes de son entourage et offre par exemple des cadeaux très personnalisés lors des anniversaires.

Au-delà des moyens classiques d'expression de l'émotion qu'est la communication, les méthodes d'art thérapie, d'expressions corporelles et artistiques (peinture et expression libre) peuvent être d'autres médiations de l'expression des émotions. Certaines personnes apprécient également les groupes de parole.

Utiliser aussi les jeux de société pour travailler sur les émotions et le collectif : les jeux de société (jeu de l'oie, jeu des petits chevaux) permettent d'accepter de perdre et de jouer à plusieurs.



De réelles difficultés peuvent arriver, comment faire dans ces cas-là?

L'équipe de Hendaye a mis au point des outils de gestion des troubles du comportement et des conflits entre personnes ayant un syndrome de Prader-Willi. Il s'agit d'une pédagogie qui repose sur :

- › La prévention des troubles du comportement sévères liés aux inadaptations dans la relation
- › La confiance et le contrat
- › Le rappel des règles de vie sociale tout en maintenant flexibilité et souplesse. Parfois, on est obligé de laisser faire tout en "rappelant la norme" car si on est trop rigide, il devient difficile de s'ajuster.



Quelques témoignages

Récit de la soeur d'un jeune homme atteint du syndrome de Prader-Willi

Lors de cette Journée Prader-Willi France en région Centre, j'ai eu l'occasion de réaliser une réunion fratrie dans ma région d'origine, il était temps ! Grâce au réseau de Julien (mon frère avec un syndrome de Prader-Willi), j'ai pu faire venir une des psychologues qui l'a suivi pendant quelques années. DT a en effet travaillé avec Julien dans son IMPro et l'a vu sous toutes ses facettes. Comme à l'habitude, au premier tour de table l'ambiance était un peu gênée. Heureusement, il a suffi d'une ou deux anecdotes du " top 10 spécial PW " pour détendre l'atmosphère.

La discussion de 3h (et oui, les fratries sont bavardes !) a balayé les sujets habituels : les colères, la recherche de nourriture, les relations avec le reste de la fratrie... Et en cette période électorale, la question du droit de vote a été abordée.

Est-ce important de les laisser voter ? Sont-ils informés des débats politiques ? Nous avons conclu qu'il est important qu'ils votent car les lois les concernent également. Ils doivent voter, il faut qu'ils se fassent entendre des politiques pour que des mesures soient prises en leur faveur. La politique concerne tout le monde et encore plus les minorités invisibles comme les handicapés. De plus, l'acte même du vote est ce qui construit l'identité du citoyen. Aller voter permet aux personnes avec un syndrome de Prader-Willi de faire comme leurs parents et frères et sœurs majeurs, et de se sentir adulte.

Un autre sujet fut particulièrement développé : celui de leur égoïsme. Certaines fratries font en effet remonter ce trait de caractère énervant de leur personnalité.

Souvent, ils oublient les besoins des autres en faveur des leurs, ils ne veulent (peuvent) prêter leurs affaires alors qu'ils n'hésitent pas à prendre les nôtres sans en prendre soin. Ce sont des choses qui provoquent parfois des colères... de la part des fratries ! Cette obsession de la possession est assez fréquente mais des exemples inverses viennent contrebalancer ce comportement.

Chez d'autres, il y a un besoin constant de prêter et d'accéder aux demandes des autres pour se faire aimer. Et cela peut aussi mener à des problèmes lorsque la personne en face abuse de cette générosité exacerbée. Entre égoïsme et bonté, il n'y a pas chez eux de juste milieu ! À propos des colères, nous avons discuté de la culpabilité qu'elles produisaient chez eux. Nous avons tous l'expérience de ces violents accès de rage qui s'emparent d'eux. Puis le côté hypersensible et innocent reprend le dessus, laissant un fort sentiment de culpabilité. Cette " double personnalité " est déroutante pour tous.

Doit-on ignorer l'une au détriment de l'autre ? Peut-on leur en vouloir pour leurs accès de colère ? Il faut prendre en compte les deux. Bien que les colères soient dues à leur maladie, il ne faut pas rejeter la faute sur la maladie. Il est également remonté à la surface qu'ils ne sont pas totalement innocents et qu'ils ont une certaine maîtrise de leurs colères. Les témoignages rendent compte que leurs colères sont parfois plus fréquentes lorsqu'ils savent qu'ils auront le dessus (soit physiquement, soit psychologiquement).

Parents et fratrie ne perçoivent pas cette manipulation de la même manière !! L'apport de la psychologue fut très intéressant car, ayant l'expérience de Julien, elle a pu nous donner des clés de compréhension sur le comportement d'une personne avec le syndrome de Prader-Willi... et nous apporter de nouvelles anecdotes.



{ Pour aller plus loin

› Livret conçu par l'association Prader-Willi France et le centre de référence : Crise et troubles du comportement.
www.prader-willi.fr, rubrique l'association / publications.



Avec le soutien de la
Caisse nationale de
solidarité pour l'autonomie



*fondation Groupama
pour la santé*