

15

ENFANTS - ADOLESCENTS - ADULTES

une autre façon de voir le monde





Les personnes avec le syndrome de Prader-Willi semblent avoir leur propre mode de raisonnement, leur propre logique ... en fait, ils perçoivent le monde différemment.

Leurs capacités de penser, de réfléchir, de ressentir sont souvent d'abord mobilisées par la dimension "nourriture".

Il ne faut pas chercher à "plaquer" notre vision du monde à la leur ou à ce que nous croyons être la leur

L'état des connaissances

Le syndrome de Prader-Willi est une maladie neuro développementale complexe qui se caractérise aussi par un profil cognitif particulier qui peut avoir des conséquences médico-sociales, familiales et socio professionnelles importantes.

Les personnes avec le syndrome de Prader-Willi sont capables d'accéder à de nombreux apprentissages et à des compétences fonctionnelles si les outils mis en place sont réfléchis et adaptés

La prise en charge des troubles cognitifs est essentielle dans l'accompagnement et l'éducation de la personne porteuse de ce syndrome en termes de remédiation cognitive.

Déficit intellectuel

Il existe souvent un retard mental léger à modéré avec un quotient intellectuel se situant en moyenne autour de 60-70 ; cela reste très variable d'un individu à l'autre et avec un écart entre les compétences verbales et non verbales.

Leur niveau scolaire est souvent moins bon que ce que l'on pourrait attendre du fait de leurs aptitudes intellectuelles, car leurs capacités d'apprentissage sont déficitaires : lenteur d'acquisition et de réalisation, difficulté à maintenir l'attention, désorganisation visuo-spatiale, difficulté de compréhension globale par souci du détail, difficulté à l'abstraction et à comprendre le sens figuré, etc

Leur adaptation " de surface " ne laisse pas toujours entrevoir les difficultés de compréhension. Les intentions des autres ne sont pas toujours bien comprises.

Déficit des fonctions exécutives: syndrome dysexécutif cognitif et comportemental

Les fonctions exécutives participent aux processus qui assurent la régulation du comportement et des actions intervenant principalement dans les situations nouvelles, non routinières c'est à dire inhabituelles, conflictuelles et complexes et nécessitant la coordination des actions et pensées dirigées vers un but.

Des difficultés liées à ce déficit ont été mises en évidence chez les personnes avec le syndrome de Prader-Willi.

Elles sont en lien avec les fonctions d'attention, de mémoire de travail, d'estimation cognitive, de flexibilité, d'inhibition, de planification, de déduction de règles. Il existe aussi des difficultés d'organisation, de choix, de prise de décisions, de motivation à faire, de sélection d'information utile.

L'attention de la personne avec le syndrome de Prader-Willi ne va pas se porter sur les mêmes éléments que ceux pris en compte par les autres.

- Souvent, leur attention va se focaliser sur un détail plutôt que d'analyser l'environnement dans sa globalité ; la situation sera reconstruite autour de ce détail insignifiant pour nous et non autour d'un faisceau de renseignements. L'attention est parfois détournée de la situation par une idée fixe, une préoccupation alimentaire, ou autre (cigarettes) ...
- Ce phénomène implique non seulement les processus d'attention mais aussi **la mémoire de travail**, qui est le plus souvent très faible chez les personnes avec le syndrome de Prader-Willi. Ils ont toutefois une mémoire visuelle très performante sur laquelle on peut s'appuyer.

Les personnes avec le syndrome de Prader-Willi vivent souvent dans un autre espace temps ; la notion de durée d'une action peut être difficilement quantifiable pour eux, ce qui limite l'anticipation. Gérer un horaire reste problématique. Ils réalisent les actes de la vie quotidienne avec une grande lenteur (d'où le risque de faire à leur place).

- **“ Leur temps n'est pas le nôtre ”.** Il en est de même pour la notion de quantité pour laquelle on observe des comportements d'excès que ce soit au niveau de

la nourriture ou de la consommation de produits divers (produits de toilette, papier toilette, peinture tabac, argent ...).

On observe des difficultés pour changer de tâche, d'activité et de discours ; les personnes peuvent rester insensibles aux tentatives de " recadrage ". Il leur est également difficile de gérer deux choses à la fois. Souvent décrit comme une rigidité mentale, ce comportement témoigne d'un déficit de flexibilité.

On peut observer un déficit d'inhibition, la personne n'arrivant pas à faire un tri dans les informations qu'elle entend et qui ne lui sont pas adressées. On peut l'observer au moment des discussions à table quand une personne répond à une question ou prend part à la conversation qui ne la concerne pas.

On comprend que ce déficit des fonctions exécutives entraîne des conséquences importantes sur la vie quotidienne : difficultés d'ajustement, d'adaptation familiale, sociale et professionnelle qui influent négativement sur l'intégration sociale et la qualité de vie.

Déficit des habiletés / cognition sociale

La cognition sociale est définie par l'ensemble des compétences et des expériences cognitives et émotionnelles qui régissent les relations et rendent compte des comportements de l'être humain avec son entourage familial et social.

La théorie de l'esprit rend compte de la capacité des personnes à attribuer des pensées et des émotions à autrui.

On distingue :

- › la théorie de l'esprit cognitive, relative aux pensées, elle permet de comprendre, d'inférer ou de raisonner sur les pensées, croyances et intentions des autres
- › la théorie de l'esprit affective, relative aux émotions, elle permet d'interpréter la signification émotionnelle des actions et des intentions des autres dans un contexte social.

Les personnes avec le syndrome de Prader-Willi ont plus de difficultés à interpréter et prédire les pensées et les comportements d'autrui et vivront une même situation de manière très déroutante. Ceci pourra induire des malentendus, des points de vues opposés, chacun étant persuadé de la véracité du sien et ne pouvant concevoir celui de l'autre.

On rapproche l'empathie de la théorie de l'esprit. L'empathie est définie comme la capacité d'un individu à partager les ressentis et émotions d'autrui et à adopter un comportement altruiste. Ainsi, on ajuste son comportement à l'état émotionnel d'autrui, on ne va pas s'adresser de la même façon à une personne détendue qui paraît joyeuse qu'à une personne visiblement très énervée.

Or, il semble que les personnes avec le syndrome de Prader-Willi ont davantage de difficultés à décoder ces signaux sur le visage d'autrui et dans les attitudes corporelles.

De plus, dans les situations sociales, la personne avec le syndrome de Prader-Willi a tendance à rester collée à une vision égocentrée.

Ceci ne veut pas dire qu'ils ne sont pas en mesure de ressentir si leurs proches vont bien ou non ; on constate au contraire une grande sensibilité à la tonalité affective de leur entourage mais elle semble davantage subie que comprise et analysée.

Une explication possible de cette ambiguïté peut résider dans une préservation relative de la théorie de l'esprit affective dans le syndrome de Prader-Willi mais associée à un déficit de théorie de l'esprit cognitive. En effet, si les manifestations comportementales, les attitudes et les manifestations émotionnelles d'autrui peuvent être ressenties, encore faut-il pouvoir au préalable les décoder, se les représenter convenablement et pour les bonnes raisons.

Lorsque les états émotionnels sont verbalement exprimés, le besoin d'intégration cognitive est moindre et l'ajustement est simplifié. C'est cette attitude qu'il faut probablement privilégier pour les personnes avec le syndrome de Prader-Willi. " Mettre des mots sur son émotion " facilite l'ajustement de la personne.



En pratique : quelques savoir-faire

Aider à se repérer dans le temps en utilisant des outils dès le plus jeune âge: mise en place de calendrier, port d'une montre, agenda...

On peut aussi mettre en place des outils adaptés comme un minuteur pour limiter le temps de douche ou pour donner un repère sur l'heure de départ pour un rendez-vous ou une activité.

A l'hôpital marin, c'est quelque chose d'important qui est mis en place systématiquement à l'arrivée de la personne (planning individuel d'activités, calendrier du temps du séjour, adaptation de l'emploi du temps)

" J'ai été amenée à prendre en charge en ergothérapie une jeune fille pour une difficulté à être à l'heure à ses différents rendez-vous et activités.

Après évaluation de ses capacités à manipuler et comprendre les données horaires, il s'avère que le problème se situe au niveau de l'emploi du temps. Elle reste collée au repère horaire inscrit devant chaque activité et n'est pas capable de prévoir la durée du trajet pour se rendre dans les différents lieux, et donc d'anticiper.

Après un travail de chronométrage des différents déplacements qu'elle a à effectuer, nous inscrivons dans l'emploi du temps l'heure à laquelle elle doit partir pour être à l'heure. Depuis elle se montre ponctuelle "

Une ergothérapeute de l'hôpital marin

Aider à évaluer les quantités : mise en place de doseur pour le gel douche ou de repères sur le flacon, utilisation de la balance pour peser les aliments, le tabac

Aider à s'organiser : proposer des trames d'organisation et une méthodologie avec code couleur, cahier de suivi, fiche de suivi (linge, argent de poche...).

Besoin de routine d'apprentissage : il faut veiller à leur laisser un temps d'apprentissage bien souvent basé sur une routine au départ car elle permet d'apporter une structure, une réassurance, et de fonctionner avec un contrôle attentionnel minimal.

Quelques pistes...

- › Préférer les échanges individuels aux explications en groupe.
- › Importance d'un environnement cadrant et sécurisant.
- › Besoin essentiel de repères stables.
- › Besoin d'un environnement valorisant dans lequel ils se sentent acceptés, appréciés ou reconnus.
- › Appuyer les consignes verbales par des supports visuels affichés (comme un règlement, un programme de sortie...) .
- › Fragmenter l'information et les instructions.
- › Structurer le temps (journée/ activités/étapes dans une activité)
- › Vérifier la compréhension de l'information donnée.
- › Limiter les stimulations parasites, éloigner les sources de distraction (proposer un espace neutre, placards fermés ...)
- › Anticiper la lenteur de réalisation
- › Mettre fin et/ou aider à passer à autre chose (proposer une activité alternative)



Quelques témoignages

Père de Séverine,
43 ans.

Essayons de nous imaginer dans un univers où tous les cadres sont de travers, les clés, les papiers, les billets de train sans cesse ailleurs, les références, les plannings en perpétuelle évolution. C'est ce que l'on peut vivre dans un cauchemar et personne n'aime les cauchemars.

J'écris ces lignes en pensant à nos enfants, à leur sensibilité à un environnement stable, à leur difficulté à changer rapidement d'activité, etc. Je ne sais pourquoi ils sont comme ça, mais je sais que je ne peux, sur beaucoup de comportements qui m'irritent, me paraissent inadaptés, les convaincre de changer.

Je sais depuis peu, grâce aux travaux des chercheurs, que ces comportements sont liés à des particularités de fonctionnement de leur cerveau. Je le sais mais j'essaie quand même, avec pour seul résultat un conflit inutile, de la souffrance et des remords.

Mais je sais aussi que si tout est en place, le planning de la journée bien pensé et connu, ménageant les temps de transition nécessaires, alors on pourra se parler, partager, être bien ensemble.



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



*fondation Groupama
pour la santé*