



ENFANTS - ADOLESCENTS - ADULTES

Communication

Enjeux et difficultés de la communication dans
le syndrome de Prader-Willi (SPW)



www.guide-prader-willi.fr





La communication est le processus par lequel une personne (ou un groupe de personnes) émet un message et le transmet à une autre personne (ou groupe de personnes) qui le reçoit.

Les personnes atteintes du syndrome de Prader-Willi présentent des difficultés à délivrer un message et à interpréter celui des autres.

L'état des connaissances

Avant le langage oral : difficultés de mise en place des premiers échanges

Dans la période pré-linguistique, le bébé porteur du syndrome de Prader-Willi est entravé par son importante hypotonie qui va aussi toucher les organes phonateurs que sont la langue, le pharynx et le larynx.

Ce trouble du tonus du carrefour aéro-digestif a des répercussions aussi bien sur les capacités de déglutition avec une succion faible, de phonation avec des vocalises très réduites et de respiration entraînant un stridor (frein inspiratoire bruyant) et une respiration limitée en amplitude.

Les premières phonations (sons) sont émises avec retard

par rapport à un bébé sans pathologie et le plus souvent réduites à des ébauches peu intenses et peu modulées. Trevarthen et Gratier («Voix et musicalité : nature, émotion, relations et culture» dans *Au commencement était la voix*, 2005), rappellent que la mère et son bébé accordent d'instant en instant leurs expressions vocales de manière «quasi musicale». Ces auteurs ont montré que les interactions vocales spontanées avaient des signatures prosodiques culturelles différant d'un pays à l'autre. «En s'accordant aux modes intérieurs et aux ressentis fluctuant des autres, [...] le bébé gagne de l'expertise dans le domaine du savoir implicite». Il y a plus de difficultés à mettre en place une dynamique interactive en cas de syndrome de Prader-Willi.

Naturellement le bébé est un émetteur d'émotions, le parent les reconnaît, les traduit et les transfère à son enfant. **Le bébé avec un SPW, du fait de ses difficultés motrices, de son amimie (absence de mimiques du fait de la diminution de la mobilité du visage) et de la pauvreté de ses gazouillis, pose d'avantage de difficulté de traduction émotionnelle.** Le dialogue tonico-émotionnel, prémices à la communication, est affecté. Les adaptations toniques et posturales dans la dyade parent-enfant sont plus limitées.

Les difficultés peuvent donc être précoces et impacter durablement les capacités fonctionnelles de communication.

Reconnaître ces difficultés et soutenir les premières interactions est donc indispensable. Quelques moyens simples peuvent être mis en place très précocement. Le positionnement du bébé est primordial afin de le mettre en capacité d'échange.

Le face à face, en gardant une distance respectant l'espace inter subjectif est le plus adapté à cet échange. Savoir reconnaître les variations de mimiques, favoriser le regroupement des mains vers l'axe médian du corps, l'interprétation et la modulation intonative et en intensité des ébauches phonatoires jouent un rôle primordial d'enrichissement des premières conversations

Le langage oral :

Les difficultés de contrôle moteur et le retentissement sur la fonctionnalité de la communication.

Dans la période d'acquisition du langage oral, les troubles de contrôle du tonus musculaire vont retentir sur les capacités de réalisation motrice de la phonation, touchant à la fois la voix et la parole.

Les modulations rapides sont quasi impossibles,

ce qui est à l'origine d'une voix soit très peu intense, soit forcée dont la hauteur reste très souvent limitée aux fréquences aigües. On note également un manque de variation mélodique, une imprécision des points d'articulation des consonnes et une indifférenciation des voyelles par incapacité à modifier rapidement le conduit vocal.

Certains mouvements restent très longtemps impossibles à réaliser,

notamment l'indépendance de motricité de la langue et des lèvres, la montée de la pointe de langue et la tenue de fermeture postérieure du voile du palais. La voix est nasale, l'articulation floue rendant parfois difficile l'intelligibilité de la parole. Les thérapeutes du langage peuvent parler de trouble phonologique (décalage d'acquisition de certains points articulatoires) ou même de dysarthrie ou troubles de l'élocution (lorsque les nombreuses élisions ou suppressions et substitutions phonémiques entravent la compréhension du discours). L'entourage familial, les aidants naturels et professionnels sont alors confrontés à la difficulté d'interprétation de ces «ébauches informes», un «dire sans mot» mais qui ne peut pas être organisé par la mimique et l'intonation chez l'enfant avec le syndrome de Prader-Willi. En général, l'apparition des premiers mots est retardée et il existe un

décalage net entre le niveau expressif et le niveau de compréhension (appelé aussi réceptif).

La communication non verbale (analogique),

c'est-à-dire la transmission de messages de type émotionnel ou affectif par le biais de comportements que sont le regard, les mimiques, la gestuelle, est plus ou moins perturbée aussi bien sur un plan réceptif (difficultés visuo-spatiales, manque de compréhension des émotions...), qu'expressif (voix trop faible ou stridente, amimie et gestuelle pauvre ou stéréotypée).

La communication orale (digitale),

c'est-à-dire la transmission d'un message linguistique, est entravée par les difficultés phonatoires (à produire des sons) et d'accès au sens en lien avec le retard d'acquisition de langage. L'enfant a conscience de son handicap et va être peu enclin à communiquer surtout avec ses pairs, ce qui ne fait que surajouter au déficit, l'apprentissage étant souvent un jeu d'adaptations par essais-erreurs.

Il est fréquent d'entendre dire qu'il a un défaut d'initiation ou un manque d'intentionnalité à la communication.

Ou bien, la personne va redire sans cesse les mêmes phrases, comme rassurée sur les possibilités de compréhension par l'interlocuteur d'un énoncé «standardisé». Il faut alors se méfier de certains types d'apprentissage langagier qui pourraient favoriser la répétition de mots sans en comprendre le sens et sans y adhérer en ne visant que la précision articulatoire et la richesse lexicale. L'utilisation d'autres signes linguistiques, c'est-à-dire de signes codés tels que ceux de la langue des signes et de signes écrits vont permettre de soutenir cette communication verbale défaillante.

On peut parler alors d'une communication aidée.

Certains programmes d'aides à la communication et au langage existent et peuvent être utilisés très précocement pour venir soutenir l'acquisition du langage oral.

Ils utilisent pour la plupart un vocabulaire fonctionnel recourant aussi bien à la parole, à des signes codés gestuellement et à des pictogrammes. Il en existe deux particulièrement utilisés en France, le Makaton et le PECS (Picture exchange communication system). Le Makaton a été plutôt développé pour des enfants souffrant de troubles des apprentissages et le PECS pour des enfants autistes. Ils ont la particularité tous deux d'offrir une représentation visuelle du langage pour en faciliter l'expression et la compréhension. Leurs objectifs sont d'établir une communication fonctionnelle, de favoriser les échanges au quotidien, de favoriser l'oralisation, de structurer le langage oral par l'association de signes ou de pictogrammes. Contrairement à l'idée reçue, l'utilisation de signes n'entre pas en concurrence avec celle de sons articulés, bien au contraire, le signe stable vient étayer la fragilité du mot mal articulé. Pour certains enfants, le recours à une communication aidée peut n'être que ponctuel permettant de

différencier des émotions telles que la colère, la tristesse ou la douleur, pour d'autres elle sera l'alternative à une communication orale trop défaillante.

Communiquer avec le jeune enfant

" Loan est rentré au CP en septembre 2013, la lecture est acquise depuis l'été 2013 (2 séances d'orthophonie hebdomadaire depuis ses 4 mois, succion, souffle, massages buccaux au départ... + beaucoup de lectures + jeux ludiques autour des lettres...). Nous avons utilisé le français signé pour communiquer par signe durant une période afin de limiter les frustrations et disposer d'une communication bi-directionnelles favorisant les interactions sociales (kiné formée, avec les parents de Loan, au français signé via 12h de cours, et des dictionnaires de français signé)."

Papa d'un jeune garçon de 5 ans

{ En pratique : quelques savoir-faire

Utiliser au bon moment le langage non verbal : images et signes

Suppléer la compréhension verbale avec des outils visuels : objet, photo, image, pictogramme, écrire et dessiner la scène, le scénario social. Utiliser les jeux de rôle pour comprendre les émotions. L'art-thérapie, les ateliers d'expressions corporelles, le lien avec les animaux et notamment les chevaux, la peinture et l'expression libre peuvent être d'autres médiations de communication avec ces personnes, enfants comme adultes.

Cet étayage visuel permet à la personne de saisir le message, de se repérer (utiliser notamment les pictogrammes, le PECS, le Makaton).

La langue des signes chez les bébés permet également d'éviter certaines frustrations liées au défaut d'expression orale. Elle est de plus en plus utilisée, associée à une prise en charge orthophonique précoce. Pour faciliter la lecture de l'heure, il existe des horloges avec un système de couleur indiquant le temps écoulé.

Aider l'enfant à s'exprimer, c'est lui donner les moyens de le faire au quotidien, non seulement avec son entourage proche mais aussi avec les autres enfants de la crèche, à l'école, avec les adultes professionnels ou non qui le côtoient. L'utilisation de cahiers collectant les photos de ce qu'il aime, de ce qu'il a fait, de lui, de sa famille et de ses amis, est parfois le premier maillon de cette longue chaîne de communication à construire avec lui.



Créer des bonnes conditions et choisir le bon moment

La fatigabilité influence et pénalise le développement des enfants atteints du SPW. Le sommeil est un facteur majeur de récupération et d'intégration des données apprises ou repérées dans la journée, d'autant plus que leur mémoire de travail est moins performante. Ils sont très vite saturés d'information, donc il est important de choisir le bon moment pour travailler sur les apprentissages et la communication

Le matin est souvent à privilégier, le week-end également.

Utiliser une communication calme, en face à face (un à un) car le dialogue avec plusieurs interlocuteurs est plus difficile pour eux.

Par exemple, lorsqu'une consigne est donnée à l'ensemble du groupe, si on ne s'adresse pas directement à la personne, cette dernière ne saura pas forcément que le discours s'adresse aussi à elle. Cette situation pourrait entraîner un comportement déroutant lié au défaut de compréhension.

Face à des pensées imaginatives

Lorsqu'une pensée imaginative survient, il faut faire parler la personne sur celle-ci, essayer de la reformuler car souvent elle a un sens, elle peut alerter sur quelque chose.

Si il y a une bonne communication entre parents et professionnels sur les événements qui adviennent dans la vie de la personne, ce sera plus simple de retrouver la base de vérité à partir de laquelle la pensée est venue. Il y a transposition de situations, de sentiments, il faut donc être attentif. C'est souvent une façon d'exprimer un sentiment.

Ces pensées imaginatives sont aussi un indicateur de l'état psychique des personnes avec le SPW : si la pensée imaginative évolue vers l'hallucination c'est le témoin d'une dégradation de l'état psychique. Etre attentif aux histoires violentes qui entraînent de l'angoisse et peuvent nécessiter l'appui d'un professionnel psychiatre ou psychologue.

Ne pas encourager, ni «casser» l'histoire en disant que ce n'est pas vrai, que ce n'est pas possible. Tenter de s'introduire dans sa pensée, sa bulle, lutter contre l'isolement. Le jeu est bénéfique, la personne peut avoir son jardin secret, son imagination mais ça ne doit pas l'enfermer ou l'isoler des autres.

Ecrire les histoires terrorisantes pour mettre à distance le persécuteur fonctionne bien. Une jeune femme était obsédée par une sorcière qu'elle dénommait «la méchante Mira». Une amie de la famille l'aide à écrire ce qu'elle voit dans ses rêves et petit à petit, cette mise à distance par l'écrit fonctionne puisqu'elle arrive à parler de Mira sans peur ni angoisse.

|| C'est l'histoire d'une jeune femme de 42 ans qui raconte à sa mère que le foyer lui a acheté une trotinette électrique pour faciliter ses déplacements.

La maman étonnée se renseigne auprès du foyer, qui ne confirme pas cette histoire.

A travers l'image de la trotinette électrique et les descriptions très précises de la jeune femme, celle-ci exprimait un besoin véritable de pouvoir aller au même rythme que les autres et une angoisse liée au fait d'être décalée par rapport au groupe. ||

Chercher le sens derrière
les mots et appréhender
l'état d'esprit

Respecter leurs difficultés
d'articulation tout en les
stimulant sans excès

" Notre fille participe à un atelier vidéo dans lequel elle fait un genre de présentation de journal télévisé ou fait des interviews dans le cadre de reportages. Elle est filmée et enregistrée et nous avons pu constater que par le biais de cette activité, elle faisait d'énormes efforts d'articulation. Peut-être que les parents d'enfants peuvent essayer de filmer leur enfant en train de raconter une histoire par exemple et leur projeter après, cela aiderait peut-être à améliorer aussi leur articulation."

Maman d'une jeune femme de 30 ans

{ Pour aller plus loin

Livret " Je vais à l'école " publié par l'association Prader-Willi France :
www.prader-willi.fr



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



*fondation Groupama
pour la santé*