

# La revue internationale pour les professionnels de soutien direct

## SPW : Vivre au-delà des initiales

Par : Melonie Sampson

Le syndrome de Prader-Willi (SPW) est une maladie génétique qui comporte de nombreux défis; cependant, elle a aussi sa part de réussites et d'opportunités en autant que les personnes reçoivent le soutien et la compréhension dont elles ont besoin. Quand les personnes atteintes du SPW obtiennent le soutien nécessaire, elles peuvent lancer une entreprise de bijouterie, graduer de l'école secondaire, maintenir leur santé et leur poids, trouver et profiter de relations durables et jouir pleinement de la vie.

Mike est une personne atteinte du syndrome de Prader-Willi qui a vécu dans divers foyers de groupe depuis l'âge de 15 ans. La première fois que Mike est déménagé dans un foyer de groupe, il est allé vivre dans une maison avec d'autres personnes qui n'avaient pas le SPW et qui n'avaient pas besoin des mêmes soutiens que lui. Cela a été très difficile pour lui parce qu'il mangeait de la nourriture qu'il ne devait pas manger. Il n'avait pas un poids santé et il était irrité et anxieux quand d'autres personnes avaient de la nourriture qu'il ne pouvait pas avoir. Il était inquiet et se demandait constamment si oui ou non il serait en sécurité pendant les activités auxquelles il participait ou s'il y aurait de la nourriture qui le distrairait et l'empêcherait de s'amuser et de profiter au maximum de ces occasions. Mike sentait qu'il ne réussissait pas et qu'il ne profitait pas de sa vie. Après être déménagé quelques fois entre les âges de 15 et 20 ans, Mike s'est retrouvé à vivre dans un foyer qui pratique la sécurité alimentaire et il a eu accès à d'autres personnes atteintes du SPW ainsi qu'à du personnel qui comprenait les soutiens spéciaux dont il a besoin en tant que personne atteinte du SPW. Mike est maintenant bénévole et participant dans un groupe d'autonomie sociale, a terminé des classes vers son objectif d'obtenir un diplôme d'études secondaires, passe du temps de qualité avec sa famille, profite d'un camp d'été pendant une couple de semaines chaque année, a une petite amie et se réjouit à l'idée de trouver du travail.



Hands | Mains

[TheFamilyHelpNetwork.ca](http://TheFamilyHelpNetwork.ca)

[LeReseaudaideauxfamilles.ca](http://LeReseaudaideauxfamilles.ca)



Voici quelques conseils pour soutenir une personne atteinte du SPW :

### **1. Sachez et comprenez ce qu'est le syndrome de Prader-Willi :**

Le SPW est un syndrome génétique rare qui atteint environ une (1) naissance sur 15 000 naissances; il a été découvert au moyen de tests génétiques par une analyse sanguine spéciale. Il y a de nombreux symptômes et caractéristiques du SPW; certains symptômes courants chez les nourrissons sont connus sous l'expression "syndrome de la poupée de son" avec des difficultés d'alimentation. Chez le jeune enfant, généralement entre les âges de deux et six ans, l'appétit non réglementé ou hyperphagie ou une faim constante peut commencer, avec la possibilité d'autres symptômes et caractéristiques physiques, l'un des plus courants étant l'obésité. D'autres comportements courants tels que fouiller ou être constamment à la recherche de nourriture, manger de grandes quantités de nourriture, difficulté à gérer ses émotions, devenir agressif, et grattage compulsif de la peau, pour n'en nommer que quelques-uns, peuvent également être présents à des stades de développement différents tout au long de leur vie. Les personnes ayant fait l'objet d'un diagnostic du SPW peuvent aussi avoir une déficience intellectuelle ou une difficulté d'apprentissage. Il n'y a pas de raison précise au SPW; il est dû à une anomalie génétique présente sur le chromosome 15 pour laquelle on ne connaît aucun remède.

Il est important de reconnaître et de comprendre que le SPW peut être une maladie potentiellement mortelle. Si une personne atteinte du SPW écoute son cerveau et son corps lui dire constamment qu'elle a faim et qu'elle peut manger, elle va se suralimenter. Cela mènera à de nombreuses conditions médicales qui auront des conséquences sérieuses sur sa santé, son bien-être, la qualité de sa vie et qui l'empêcheront d'atteindre ses objectifs.

### **2. Sachez ce que le syndrome de Prader-Willi n'est pas :**

Le SPW n'est pas la 'fin du monde'; bien qu'il présente certains défis, il est tout à fait gérable. Ce n'est pas une raison pour que la collectivité ne soutienne pas la personne atteinte du SPW, pour que les gens ne la respectent pas ou ne respectent pas ses désirs et ses besoins, pour qu'elle n'essaie pas de faire de son mieux et ce n'est pas une raison pour que cette personne ne puisse pas aller dans la collectivité et vivre des expériences intéressantes et enrichissantes.

### **3. Sécurité alimentaire ou sûreté alimentaire :**

Aider à créer un environnement qui est sans nourriture ou sans déclencheurs d'appétit peut aider à accroître le plaisir de la vie et des activités quotidiennes. Loin des yeux, loin du coeur. Quand l'environnement est sécuritaire au niveau de la nourriture, les personnes atteintes du SPW ont moins de stress, moins d'anxiété et moins d'inquiétude pendant qu'elles profitent d'activités intéressantes et travaillent à atteindre leurs objectifs. La sécurité de la nourriture est une stratégie de soutien qui les aide à concentrer leur énergie sur des activités plutôt que d'essayer d'obtenir de la nourriture ou de faire de leur mieux pour ne pas prendre la nourriture malgré ce que leur cerveau et leur corps leur disent de faire. Avoir la conviction que la sécurité ou la sûreté alimentaire est présente et que l'environnement et les personnes autour de vous seront

accommodants et respectueux quand il s'agit de la nourriture fait en sorte que les personnes se sentent à l'aise, acceptées et capables d'être elles-mêmes sans aucun autre défi supplémentaire.

À la maison, évitez que les aliments soient étalés dans la maison, comme des paniers de fruits ou des friandises, ou laissés sur les comptoirs dans la cuisine, et gardez même les conteneurs de compostage des déchets alimentaires dans une armoire sous clef. Évitez que des images d'aliments soient utilisées comme décorations et ayez un système de ventilation pour aider à éliminer l'odeur de la nourriture pendant et après la cuisson. Fermez à clef le réfrigérateur ainsi que le garde-manger ou les armoires où les produits alimentaires secs sont rangés. Bien que tenir les aliments sous clef peut paraître extrême, les personnes atteintes du SPW le perçoivent souvent comme une mesure de soutien plutôt qu'une mesure de restriction. Dans le même ordre d'idée, le personnel de soutien ainsi que tous ceux et celles qui aiment et soutiennent une personne atteinte du SPW doivent déguster leurs gâteries et collations en privé, et non pas autour d'une personne qui est incapable d'en jouir avec eux.

#### **4. Planification des menus :**

Travaillez avec un diététiste ou une diététiste et un médecin ou une médecin pour élaborer un menu santé et appétissant qui satisfait à tous les besoins nutritionnels de la personne, y compris trois repas santé et de deux à trois collations santé. Répartissez-les tout au long de la journée à partir du moment où vous vous réveillez, en vous rappelant de laisser du temps pour la digestion avant le coucher. Planifier deux ou trois semaines à la fois peut contribuer à prévenir le stress d'essayer de planifier quelque chose à la dernière minute et vous aidera à faire l'épicerie. L'usage d'un système tel que le Guide nutritionnel rouge, jaune, vert de l'Association ontarienne du syndrome de Prader-Willi rendra la planification et les décisions faciles à comprendre pour le groupe de soutien et les personnes atteintes du syndrome et, quand des changements seront nécessaires, il fournira des conseils sur les meilleurs choix. Rappelez-vous de toujours inclure beaucoup d'eau car, souvent, les personnes atteintes du SPW n'aiment pas boire de l'eau. Il y a des façons d'être créatif et de rendre l'eau plus appétissante sans ajouter de sucre ou de calories, telles qu'utiliser un diffuseur d'eau pour ajouter des tranches de fruit ou de concombre pour le goût, ajouter du citron ou des boissons aux fruits sans sucre et même du café décaféiné ou du thé aromatisé; mais n'oubliez pas – n'ajoutez pas de sucre, de lait ou de crème.

#### **5. Accès communautaire :**

Planifiez des activités ou des événements communautaires qui n'impliquent pas habituellement la nourriture comme, par exemple, aller au parc, au musée, à la bibliothèque, à la salle de quilles, etc. Ceci ne veut pas dire qu'il n'y aura pas de déclencheurs d'appétit ou de distractions alimentaires à ces activités, mais être clair concernant l'objectif de l'activité aidera à focaliser et à s'amuser.

Quand vous planifiez une activité qui comporte de la nourriture, telle une visite au restaurant – planifiez, planifiez, planifiez. Choisissez le restaurant et regardez le menu, les valeurs nutritives, les calories et les ingrédients en ligne. Planifiez le menu de la personne à l'avance, écrivez-le, fournissez-lui une copie et encouragez-la à l'apporter

avec elle comme rappel pour elle-même et pour ceux et celles qui la soutiennent dans un environnement qui sera stressant. Discutez et planifiez la façon dont la personne va traiter l'anxiété et les distractions, comme lorsque le serveur ou la serveuse offre des choses qui ne sont pas sur son menu ou des choses qui n'ont pas été commandées, telles que des boissons gratuites, des portions plus grosses ou des plats d'accompagnement supplémentaires. Planifiez de quitter le restaurant lorsque le repas est terminé et de ne pas vous attarder là où il y aura probablement de nombreux déclencheurs d'appétit qui accroîtront les niveaux d'anxiété et de stress de la personne le plus longtemps elle y restera.

## **6. Enseignez des stratégies d'adaptation :**

Les stratégies d'adaptation peuvent aider les personnes à gérer des situations où leurs besoins ne sont pas satisfaits. En tant que personne atteinte du SPW, il est essentiel d'apprendre que, quelquefois, il est important de ne pas écouter son corps, particulièrement lorsqu'il s'agit de la faim. Simplement parce qu'il y a de la nourriture, et que la personne pense qu'elle a besoin de la manger, ne veut pas dire qu'elle devrait le faire. Certaines autres habiletés qu'elle peut apprendre et pratiquer quand c'est difficile sont de s'éloigner, de demander de l'aide, de se distraire et, si possible, de sortir de la situation. Des habiletés supplémentaires utiles sont d'apprendre quelques exercices de respiration et de concentration pour les moments où la personne se sent anxieuse et planifier à l'avance afin de savoir à quoi s'attendre et de ne pas être surprise ou dépassée.

Il est aussi important d'établir des liens avec d'autres personnes atteintes du SPW qui comprennent ce que cette personne et sa famille vivent. Il est utile d'être relié à des organismes et des services qui comprennent le SPW et peuvent fournir des soutiens appropriés au SPW. Être entourée de gens qui la comprennent, qui comprennent ses défis et qui ont besoin du même genre de soutien qu'elle sera réconfortant et il est moins probable que cette personne se sente comme si elle était à part de la foule et davantage comme si elle y était intégrée.

## **7. Utiliser des assiettes et des tasses plus petites :**

'Nous mangeons avec nos yeux.' L'usage d'assiettes plus petites/assiettes divisées et de plusieurs tasses pour l'eau, le café et les boissons non sucrées sera agréable pour les yeux et donnera aux personnes atteintes du SPW l'impression qu'elles mangent plus qu'elles ne le font en réalité. Étalez la nourriture et ajoutez des aliments supplémentaires nutritifs et sans gras comme des cornichons, des légumes et de la salade, mais méfiez-vous de la vinaigrette – n'ajoutez pas de sauce à salade supplémentaire ou de condiments sucrés et épais tels que le ketchup.

Une autre stratégie est d'éviter les aliments mélangés tels que les sauces, les chilis ou les sandwichs mais, lorsque c'est possible, de servir tous les éléments de ces mets séparément comme des éléments individuels, encore une fois donnant l'impression qu'il y a beaucoup plus de nourriture qu'en réalité. Par exemple, vous pouvez avoir un sandwich OU deux tranches de pain, trois tranches de viande, une tranche de fromage faible en gras, de la laitue, deux tranches de tomate et de la moutarde.

## **8. Ayez une horaire agréable et actif :**

Avoir une routine quotidienne qui comprend les temps de repas, l'exercice et des activités aidera la personne à concentrer son énergie et ses pensées sur des choses autres que la nourriture. Assurez-vous d'inclure toutes les choses qu'elle aime faire telles que jouer aux quilles, aller au cinéma, travailler, fréquenter l'école, jouer à des jeux ou visiter des amis et la famille. Assurez-vous également d'inclure des activités plus difficiles ou qu'elle aime moins telles que l'exercice journalier, les rendez-vous médicaux et la surveillance du poids, en les répartissant parmi des occasions de faire ses activités favorites pour les rendre plus faciles à accomplir et à gérer. Assurez-vous qu'elle a des activités qu'elle aime vraiment faire et créez des opportunités pour qu'elle les fasse aussi souvent qu'elle le peut. Trouvez des façons créatives et intéressantes de faire de l'exercice afin que cela ne semble pas être une corvée ou devienne ennuyant.

Minimisez le temps des repas et la contribution de la nourriture dans la routine et les activités de la personne atteinte du SPW. Rappelez-lui et encouragez-la à mettre l'accent sur la participation et le plaisir de l'activité et sur les personnes qui la font avec elle – amis, famille ou groupe de soutien. Parlez avec elle et faites-lui savoir que la nourriture ou l'action de manger ne veut pas dire qu'elle a du plaisir. Passer du temps avec les personnes que l'on aime, rire, partager, soutenir et vivre des expériences, voilà ce qu'est le plaisir. Parlez de cela; même si parfois la nourriture est présente, la personne doit essayer de se rendre compte et de se rappeler que ce n'est pas la partie la plus importante.

## **9. Soyez cohérent(e) :**

Suivez le plan et l'horaire comme ils ont été élaborés, n'effectuez pas de changements. La structure, savoir à quoi s'attendre et faire confiance à ce savoir, aide à diminuer l'anxiété et la peur. Quand des changements sont nécessaires, faites de votre mieux pour les faire le plus longtemps possible à l'avance, discutez le changement en détail avec la personne et concevez un nouveau plan. Assurez-vous de clarifier ce qui va se produire, comment ou si cela affectera le menu, la durée du nouveau plan et clarifiez que, quand le changement sera terminé, les choses retourneront à l'ancien horaire et routine. Quand vous faites des changements à long terme, faites-les lentement, un changement à la fois, en vous assurant que le changement a été réussi et en prenant le temps de vous adapter avant d'effectuer le prochain changement. Concentrez-vous sur les avantages et la réussite que ce changement va susciter, et non la raison du changement, particulièrement s'il se peut que ce ne soit pas une raison positive telle qu'un changement au menu en raison d'une prise de poids ou d'autres besoins médicaux.

## **10. Ayez une approche inclusive :**

'Rien sur moi sans moi.' Assurez-vous d'inclure la personne dans toute planification. Sentir qu'elle a un certain contrôle sur sa vie la rend plus heureuse d'y participer. Il y a diverses choses au sujet du SPW qu'elle ne peut pas contrôler et cela peut être frustrant. S'assurer de l'inclure avec les choses qui peuvent être contrôlées l'aidera à se sentir plus heureuse et sûre d'elle.

Aidez à créer et à trouver des opportunités de l'inclure dans des événements avec la famille, les amis et particulièrement avec d'autres personnes atteintes du SPW qui comprennent et apprécient ce que vit cette personne ( et où il est peu probable de trouver beaucoup de nourriture).

Impliquez la famille de la personne, ses amis et ses relations importantes en leur enseignant ce qu'est le SPW et le type de soutiens qui sont importants pour la réussite. Cela est important afin qu'ils soient capables de reconnaître et de comprendre quand et comment la personne peut avoir besoin d'eux pour la soutenir, et en aidant à éviter des situations difficiles et peut-être même embarrassantes avant qu'elles ne se produisent. Parlez des approches et des stratégies qui sont bénéfiques pour la personne. Est-ce qu'elle aime se faire dire des choses en privé? Est-ce qu'utiliser l'humour aide quand on l'approche? Est-ce qu'elle apprécie les rappels? Est-ce qu'elle utilise un calendrier pour suivre sa journée? Est-ce qu'elle a besoin de temps pour penser à ses choix?

### **11. Ne sous-estimez jamais :**

Ne sous-estimez jamais les capacités des personnes atteintes du SPW. La main est plus rapide que l'oeil. Les occasions d'obtenir de la nourriture sont autour de nous constamment, même quand nous travaillons fort pour les éviter. S'il y a de la nourriture disponible quelque part, alors elles vont se la procurer, même si elle vient d'endroits qui peuvent nous sembler peu appétissants, déplaisants et peut-être même gênants. Par contre, avec un peu de soutien continu, elles atteindront leurs objectifs et maintiendront un poids santé.

### **12. Appréciez et louangez la réussite :**

Célébrez chaque réussite, aussi petite soit-elle. Si une livre est perdue- célébrez. Si une longueur de piscine ou un tour de piste supplémentaire est fait – célébrez. Utilisez des réactions et de la rétroaction positives comme renforcement. Ne vous concentrez pas sur le manque de réussite. Si une livre n'est pas perdue, ne vous en inquiétez pas, célébrez le fait qu'il n'y a eu aucun gain. Si une longueur de piscine ou un tour de piste supplémentaire n'est pas fait, encouragez-les simplement à essayer, essayer encore la prochaine fois. N'utilisez jamais la nourriture pour célébrer les réussites et n'enlevez jamais de nourriture comme punition pour le manque de réussites. Reconnaissez combien il est difficile de faire partie d'une collectivité qui consacre tellement de son temps et de son énergie à la nourriture, quand vous-même ne pouvez pas en faire partie.

Le syndrome de Prader-Willi est un handicap accompagné de besoins de soutien très précis. Cependant, avec des soutiens physiques et affectifs pour répondre à ces besoins, la compréhension des amis, de la famille et du personnel, ainsi que des occasions de grandir et de se développer, ces personnes peuvent s'épanouir. Il est très possible que les lettres du sigle anglais PWS (Prader-Willi Syndrome) représentent Person Who Succeeds (Personne qui réussit). Je sais que c'est vrai parce que je l'ai vu maintes et maintes fois.

Ressources :

Ontario Prader Willi Syndrome Association, [www.OPWSA.com](http://www.OPWSA.com)

Foundation for Prader Willi Research Canada, [www.FPWR.ca](http://www.FPWR.ca)

The Children's Institute, Pittsburg, [www.amazingkids.org/pws](http://www.amazingkids.org/pws)

**Au sujet de l'auteure**

Melonie travaille dans le domaine des Services de soutien au développement depuis 20 ans et s'est consacrée au soutien des personnes atteintes du SPW dans une maison de traitement chez Vita au cours des huit dernières années et, plus récemment, dans la collectivité comme bénévole pour le Conseil d'administration de l'Association ontarienne du syndrome de Prader-Willi. Melonie est passionnée de son travail avec des personnes handicapées et elle est particulièrement fière de travailler avec des personnes qui ont reçu des diagnostics rares ou difficiles à comprendre ainsi qu'avec leurs familles, amis, personnel et collectivités.

## Réponses aux FAQ au sujet de la revue internationale

- 1) Cette revue est destinée à être distribuée à grande échelle; vous n'avez pas besoin de permission pour la transférer. Vous avez cependant besoin de permission pour la publier dans un bulletin d'information ou un magazine.
- 2) Vous pouvez vous abonner en faisant parvenir un courriel à [dhingsburger@vitacsls.org](mailto:dhingsburger@vitacsls.org).
- 3) Nous acceptons les soumissions. Envoyez les idées d'articles par courriel à l'adresse ci-dessus ou à [anethercott@handstfhn.ca](mailto:anethercott@handstfhn.ca).
- 4) Nous apprécions la rétroaction sur tout article qui apparaît ici.

