

14

ENFANTS - ADOLESCENTS - ADULTES

# Transitions/Orientation

Le parcours de vie des personnes  
ayant un syndrome de Prader-Willi (SPW)





Il existe des parcours de vie différents, chaque personne ayant des besoins, des aptitudes et des désirs différents.

Ne pas se brider et oser inventer des chemins avec les personnes elles-mêmes.

Privilégier le bonheur des personnes en co-construisant avec elles chaque étape, en posant un regard réaliste sur leur compétences et leurs besoins.

# L'état des connaissances

**On l'a dit et répété : le syndrome de Prader-Willi est une maladie très complexe dont l'expression peut être très variable selon les individus :**

La déficience intellectuelle est en général modérée, les difficultés d'apprentissage variables tout comme les difficultés de socialisation. Il est donc impossible de définir des avenir et des orientations types pour les personnes avec le syndrome de Prader-Willi.

**Leurs parcours individuels jusqu'à l'adolescence seront très divers et fonction des personnes et de leur histoire personnelle et familiale.**

**La sortie du collège est une étape très difficile qu'ils vivent en général assez mal.**

Ils prennent alors pleinement conscience de leur différence et de la très grande difficulté pour ne pas dire l'impossibilité à mener plus tard une existence « comme tout le monde ». Bien souvent, ils entrent dans les dispositifs spécialisés (IME, ...), dans le monde du handicap. Et ils le vivent très mal : « je n'aime pas la maladie de Prader-Willi ». C'est l'époque des révoltes, du passage à l'adolescence encore plus difficile dans leur cas.

C'est aussi une période pendant laquelle il est très difficile de trouver les solutions d'accompagnement adapté (séjours tardifs dans l'IME faute de trouver une place dans une structure pour adultes par exemple).

Il est important de mener avec eux une évaluation de leurs compétences et de leurs déficiences, afin de trouver des orientations réalistes par rapport à leurs capacités qui sont souvent réelles, à leurs désirs et à leurs fragilités.

**À l'âge adulte, on discutera de la mise en place d'une curatelle ou d'une tutelle.**

Quel que soit le parcours envisagé, il ne pourra se mettre en place que si la personne est accompagnée plus ou moins fortement.

**On ne peut envisager actuellement de vie autonome.**

Ce qui n'empêche pas, à l'intérieur d'un cadre bien posé, des espaces et des temps de réelle indépendance.

Il est essentiel dans cette période, de se faire accompagner et aider

(soutien psychologique) tout en sachant que la famille se trouve en général assez seule dans sa recherche de solutions. On pourra trouver une aide dans certaines MDPH et auprès du centre de référence.

En fin de croissance, il est important d'organiser avec le pédiatre endocrinologue le suivi ultérieur, et de choisir ensemble le médecin qui assurera le suivi et qui participera à la transition vers un service adulte.

Il peut être important de réévaluer le sommeil, le bilan hormonal et de préparer une consultation gynécologique.



# En pratique : quelques savoir-faire

Privilégier le bonheur de la personne aux attentes légitimes d'une famille

---

**Quelles attentes peut-on avoir en tant que parent ? Un parent a toujours des attentes pour ses enfants, mais comment s'adapter à la situation de handicap ?**

Le meilleur conseil serait de **réfléchir par palier, ne pas vouloir franchir trop vite des étapes** car c'est là que le risque d'échec est plus important (comme un parent qui souhaite à tout prix que son enfant saute une classe et que l'enfant, qui se retrouve mis en difficulté, avec des enfants plus âgés, le vit mal). Il est préférable d'attendre que chaque étape soit consolidée avant de passer à la suivante.

Le projet de vie doit être adapté aux potentialités et aux souhaits de la personne autant que possible. Mais attention, il y a souvent une difficulté réelle pour ces personnes à penser concrètement un projet de vie, avec toutes les conséquences pratiques que cela entraîne.

**La famille craint souvent une orientation vers le milieu spécialisé** (IME, IMPro, ESAT, ...), alors que cet accompagnement dédié peut être bénéfique pour la personne.

**Rien n'empêche d'envisager une solution mixte pour l'enfant (accueil à temps partiel à l'école et dans un IME).** Les établissements spécialisés sont plus protecteurs que le milieu ordinaire. Les enfants sont davantage protégés des harcèlements, moqueries ou rejets de la part des autres enfants. De plus, ce qui est loin d'être négligeable, ils ont une prise en charge globale qui est à la fois scolaire, éducative, para médicale et médicale. Dans l'IME, il y a des enseignants, des éducateurs, un kiné, une orthophoniste, une ergothérapeute, une psychomotricienne, un éducateur sportif, des psychologues, des psychiatres, un médecin rééducateur...

**Le moment de la transition de la vie scolaire à la vie adulte est souvent le moment le plus compliqué** pour l'orientation des personnes ayant un syndrome de Prader-Willi. Pour les personnes elles-mêmes, il s'agit du moment où elles perçoivent avec le plus de force leur différence et qu'elles comprennent que leur vie ne sera pas la même que celle de leur entourage. Pour avancer dans l'orientation à cet âge, il faut attendre le bon moment pour informer et expliquer la situation, pour accompagner les changements dans la structure. A cet âge, une vraie information est nécessaire, il s'agit d'être dans la vérité.

**Tout parcours de vie est jalonné de phases de progression et de phases plus difficiles**, qui nécessitent une adaptation de la structure, de l'environnement de la personne et une réadaptation permanente. Même les échecs et les transgressions font partie du chemin et sont discutés. Ils ne remettent pas forcément tout le projet en cause, mais font partie d'un processus qui amène à des ajustements permettant des projets de plus en plus adaptés aux possibilités et limites de chacun.

Il existe des étapes différentes, rien n'étant figé dans les besoins d'une personne. Il ne faut pas voir une difficulté comme un retour en arrière. Leur état d'esprit peut varier en fonction du lieu de vie et de l'âge. Il s'agit d'accompagner ces changements en y étant attentif.

**Il est important de ne pas parler de «périodes d'essais» mais de «visites du futur établissement ou de stage», pour voir si l'intégration de la personne dans l'établissement est possible, car le terme «d'essais» peut leur faire peur et les destabiliser.**

Ces «stages» doivent être préparés avec les familles et avec les établissements d'accueil précédents, sinon c'est prendre le risque que la période d'observation se déroule mal. Préparer c'est diffuser l'information sur les bonnes pratiques d'accompagnement, les besoins et les désirs de la personne, l'ensemble des savoir-faire acquis par la famille et les professionnels de l'établissement précédent.



# S'interroger et échanger avec la personne sur la mise en place d'une protection juridique

## La protection juridique des majeurs

D'après : Connaître vos droits – Document Unapei : [www.unapei.org](http://www.unapei.org)

Le passage à la majorité d'une personne handicapée mentale soulève une interrogation forte : cette personne, désormais majeure, est-elle à même d'assumer seule l'exercice de ses droits, sachant que l'autorité parentale a pris fin ? Dans la négative, une mesure de protection juridique peut être envisagée. Sa nature, son étendue ou sa durée vont dépendre de la situation personnelle et du degré du handicap de la personne à protéger.

C'est pourquoi le droit français a créé trois régimes de protection : la sauvegarde de justice, la curatelle et la tutelle. Compte tenu de leur caractère attentatoire aux libertés fondamentales, les mesures de protection émanent toujours (sauf cas particulier de la sauvegarde par déclaration médicale) d'une décision de justice prononcée par un magistrat : le juge des tutelles.

### Qui peut être protégé ?

Une mesure de protection est organisée au profit d'une personne majeure lorsqu'une altération de ses facultés mentales la met dans l'impossibilité de pourvoir seule à ses intérêts, et que cette altération est médicalement constatée. Les mesures de protection se trouvent donc encadrées, d'une part, par la constatation médicale de l'altération des facultés mentales de la personne et, d'autre part, par l'appréciation judiciaire de son besoin d'être représentée ou assistée.

Si la constatation de l'altération des facultés mentales est un préalable obligatoire, elle n'est pas suffisante pour valider la décision d'une mesure de protection. En effet, le juge doit considérer que la personne majeure ne peut pas pourvoir seule à ses intérêts, mais il doit également vérifier qu'il n'existe pas de solutions alternatives à la mise en place d'une mesure de protection (par exemple : procuration bancaire, désignation d'une personne de confiance, etc.), cette dernière devant être considérée comme l'ultime recours.

Destinée aux personnes qui n'ont qu'une altération provisoire de leurs facultés, par exemple un état de coma causé par un accident, la sauvegarde de justice est donc relativement peu appropriée pour les personnes majeures handicapées mentales qui, elles, ont souvent plus besoin d'une protection durable, voire définitive. Toutefois la

mise en place d'une sauvegarde peut être intéressante dans l'attente du jugement d'une tutelle ou d'une curatelle.

**La mesure de tutelle** s'adresse à une personne qui ne peut, de manière générale, agir seule et a besoin d'être représentée dans les actes de la vie civile. Nommé par le juge des tutelles, le tuteur doit assurer tant la protection de la personne que celle de ses biens. Cette mesure de protection juridique est ordonnée par le juge des tutelles et consiste à désigner un tuteur chargé de représenter la personne dans l'ensemble de ses actes, en particulier la gestion de ses biens et de ses revenus ainsi que ses intérêts personnels. Toutefois, même si la personne est représentée, elle doit être impérativement associée aux décisions qui la concernent dès lors que son état le permet. Le tuteur doit régulièrement rendre des comptes au juge des tutelles et, pour certains actes graves, il doit être autorisé à les effectuer par le juge des tutelles. La mesure de tutelle ne prive plus systématiquement la personne de son droit de vote mais la rend inéligible.

**Le régime de la curatelle** est destinée à protéger un majeur qui, sans être hors d'état d'agir par lui-même, a besoin d'être conseillé ou contrôlé dans les actes de la vie civile. Cette mesure de protection juridique est ordonnée par le juge des tutelles et consiste à désigner un curateur chargé d'assister la personne dans l'ensemble de ses actes et en particulier la gestion de ses biens et de ses revenus ainsi que ses intérêts personnels. La personne conserve la possibilité d'accomplir seule certains actes, d'autres devant l'être avec l'assistance du curateur. Cette mesure peut être aménagée par le juge des tutelles, soit allégée ou renforcée en fonction de l'état de la personne. Par conséquent, le majeur sous curatelle exerce seul ses droits dès lors qu'il s'agit d'un acte d'administration. En revanche, pour les actes de disposition, l'assistance du curateur est requise sous peine de nullité de l'acte. Toutefois, comme pour la tutelle, le juge peut moduler l'étendue de la mesure soit en renforçant la mesure de curatelle classique soit en l'allégeant. Comme le tuteur, le curateur est nommé par le juge des tutelles.

### **Qui demande une protection ?**

Afin de limiter les demandes de mise sous protection juridique fantaisistes ou abusives, les personnes autorisées à saisir le juge des tutelles d'une demande de mise sous protection sont le majeur à protéger lui-même, ses ascendants, ses frères et sœurs et le procureur de la République, mais aussi, depuis le 1er janvier 2009, les parents sans limitation de degré de parenté, les alliés ainsi que les personnes entretenant avec le majeur des liens étroits et stables.





## Privilégier le bonheur de la personne lors de l'orientation

" Nous pensions qu'il serait «bien» pour notre fille qu'elle aille travailler en ESAT pour se sentir comme tout le monde avec un travail. Mais après plusieurs difficultés rencontrées lors d'essais d'activités professionnelles, nous avons compris que le travail n'était ni une priorité, ni une nécessité pour elle. Suite à un stage en CITL, nous avons vu qu'elle «s'éclatait» bien plus en faisant du théâtre (où elle excelle), de la vidéo, de la danse, du chant... et nous avons complètement changé notre optique d'orientation. Elle est dans ce CITL depuis bientôt dix ans et elle y est épanouie."

---

Maman d'une jeune femme de 30 ans

# Rechercher et identifier les capacités, les points forts

---

Il existe des parcours de vie très différents d'une personne à l'autre, qui seront tous construits au regard des capacités et points forts individuels.

**Ne pas trop se brider en essayant de coller aux schémas, mais essayer plutôt de penser à des projets de vie adaptés, innovants et que l'on peut réviser en permanence en évitant d'avoir des attentes trop précises.**

Nous ne parvenons souvent pas assez à voir les capacités de ces personnes, or elles sont nombreuses : leur plaisir d'aider (des personnes âgées, des enfants), le bien-être souvent ressenti avec des animaux, etc.

**C'est à partir de ses capacités qu'il faut régulièrement «évaluer» la situation de la personne pour adapter l'accompagnement et l'orientation.**

Cette «évaluation» doit être pluridisciplinaire, elle peut se faire dans différents lieux de vie et de soin (partager par exemple la vision des professionnels du secteur médico-social, des professionnels du centre de référence, des parents, des enseignants etc.).

**S'il n'y a aucune liberté pour l'alimentation, pour le reste il est possible de trouver des espaces de liberté dans lequel ils exprimeront leurs capacités.**

Chercher des pistes pour s'adapter, avoir un discours encourageant : «tout le monde est différent, tu sais faire des choses que d'autres ne savent pas et inversement».

**Le dialogue avec les personnes est indispensable !** Comme le témoigne un directeur de foyer de vie, il s'agit de «construire les projets de vie en essayant d'être le plus effacé possible, à partir d'un dialogue avec eux, en les considérant comme des interlocuteurs valables».



# Trouver la bonne personne pour échanger sur ces questions d'orientation et d'autonomie

**Chaque personne est unique!**

**Les questions d'autonomie et d'orientation se posent généralement au moment de la transition du collège, de la pré-adolescence ou de l'adolescence.** C'est le moment où la personne réalise plus fortement sa différence, le fait qu'elle aura une vie plus compliquée que les autres. Il s'agit d'une «2ème annonce de diagnostic» pour les personnes elles-mêmes cette fois-ci et non pas pour les parents.

Cette période est souvent compliquée pour l'entourage mais aussi pour les professionnels du secteur médico-social puisqu'il s'agit de la transition entre un établissement «enfant» et un établissement «adulte».

**Il est important que cela ne soit pas forcément les parents qui aident, expliquent ou proposent :** le discours ne passe pas de la même façon quand il vient du grand frère ou de la grande sœur, d'un ami de la famille, d'un professionnel... Les tiers peuvent aider les parents. L'accompagnement par un psychologue est également fortement recommandé pour aider la personne à parler de ses frustrations, de ses difficultés, **de ses peines et joies.**

Quel que soit l'interlocuteur, il faut construire avec les personnes : cela les rassure et permet de diminuer l'angoisse. Ce qui est imposé sera moins efficace que ce qui est accepté. Une fois le cadre de l'éducation posé, on peut réévaluer dedans les espaces de liberté en fonction des périodes de vie.

**Une transition est difficile si :**

**Il n'y a pas eu d'anticipation et que l'orientation est trop tardive :** il est difficile pour une équipe s'occupant d'adultes et ne connaissant pas le jeune d'avoir à mettre en place ce qui n'a pas été fait avant.

**La personne est restée longtemps désocialisée** faute de place ou à cause de «sorties» d'établissements.

**La personne souffre de problèmes psychiatriques :** si aucune transition de la prise en charge psychiatrique n'est prévue, cela peut aboutir à des situations dramatiques.

Les équipes pédiatriques doivent donc préparer les relais dès la pré-adolescence. Cette transition se passera bien si on prend en compte les éléments suivants :

**Faire un bilan neuropsychologique** et/ou psychiatrique à la fin de l'adolescence afin d'évaluer les compétences de la personne pour mieux orienter les décisions de la MDPH

**Récolter toutes les informations** sur les compétences, les difficultés et le comportement social

**Anticiper des problèmes** avec des certificats médicaux faits à temps pour l'obtention des aides et une orientation MDPH réalisée à temps

**Dialoguer avec tous les intervenants, y compris avoir des interlocuteurs dans les MDPH**



## Distinguer autonomie et indépendance

Lors d'une réunion pluridisciplinaire, l'éducatrice référente nous présente et résume la vie d'une nouvelle patiente arrivée la veille dans notre établissement : «Elle est autonome car elle vit en appartement et surtout, elle conduit». Intérieurement une question me vient à l'esprit «oui, mais comment conduit-elle ?».

Je rencontre Melle E. quelques jours plus tard et lors d'un entretien elle m'explique qu'elle n'utilise sa voiture qu'une fois par semaine pour effectuer le même trajet de 30 km (aller-retour domicile personnel - domicile des parents). La voiture est toujours garée au même endroit et dans le sens du départ. Elle n'utilise jamais sa voiture pour se rendre à l'ESAT ou pour d'autres sorties.

Quand je l'interroge sur le fait qu'elle puisse rencontrer un jour des travaux ou bien une déviation sur sa route, elle me répond qu'il lui serait alors impossible de se rendre chez ses parents.

Ce fait illustre assez bien la différence qu'il faut faire entre la notion d'autonomie et celle d'indépendance. Melle E. a développé une indépendance fonctionnelle, celle d'effectuer un trajet précis et ceci est le résultat d'un apprentissage.

Quand on s'intéresse à la définition même du mot autonomie, on peut lire : faculté de se déterminer par soi-même, de choisir, d'agir librement (se gouverner soi-même), mais aussi indépendance psychique ou intellectuelle (état de l'adolescent qui s'affranchit de toute tutelle et devient adulte).

L'autonomie c'est gérer ses dépendances.

On sait que les personnes porteuses du syndrome de Prader-Willi ont un profil cognitif particulier et montrent des difficultés d'initiation, de planification, de choix, d'adaptation et de résolution de problèmes, et qu'elles ont besoin de s'appuyer sur un accompagnement pour gérer leurs dépendances (alimentation, gestion de l'argent, hygiène, santé, loisirs ...).

Pour certains, vivre en appartement n'est pas impossible, à condition que soient mis en place des systèmes de soutien (tutelle, portage de repas, aide ménagère, etc. ...) et un cadre bien défini, mais on ne peut envisager de vie autonome.

Par contre, développer des indépendances fonctionnelles en lien avec les capacités que l'on aura identifiées et repérées précisément, et les envies, est un axe à emprunter (comme le suivi de son budget, la gestion de son linge, les déplacements ...), car les personnes avec le syndrome de Prader-Willi sont capables à tous âges de faire des apprentissages et, de plus, sont demandeurs.

---

## Récit d'une ergothérapeute

# La communication et la transmission d'informations entre les structures est indispensable !



**Il est important de bien communiquer avec les nouveaux professionnels qui prennent en charge les personnes** (passage d'IME à foyer par exemple, passage d'un suivi en service pédiatrie à un suivi en service adulte) car les personnes ayant un syndrome de Prader-Willi savent très bien profiter du manque de connaissance des autres sur leurs réelles capacités et profiter du manque de cohérence.

Ne pas hésiter à transmettre les bilans de sortie et d'entrée de tout séjour (Hendaye, colonie de vacances...). Le centre de référence peut être de très bon conseil à cette période clé de la transition enfant/adulte.

**Une rencontre entre les équipes médicales de pédiatrie et du secteur adulte, une transmission d'un dossier d'orientation complet entre les structures médico-sociales, et les familles peuvent faciliter le changement d'établissement.** La préparation de l'intégration dans un nouvel établissement, auprès d'une nouvelle nounou ou dans une nouvelle école est clé !

Il doit y avoir de la cohérence entre le nouvel et l'ancien accompagnement, des outils communs pour que la personne ne soit pas complètement destabilisée :

**Organiser une vraie passation** avec toutes les personnes concernées par l'accompagnement passé et à venir

**Transmettre tous les outils de communication** (Makaton, pictogrammes etc.) utilisés avec la personne, aux nouveaux accompagnants

**Transmettre les savoir-faire** qui permettent de prendre en compte la spécificité et la complexité des personnes atteinte du syndrome de Prader-Willi pour un meilleur accompagnement

**Faire venir l'association Prader-Willi France dans l'établissement** si il y a besoin d'une sensibilisation sur le syndrome de Prader-Willi.



## Communiquer entre parents et professionnels pour renforcer la cohérence des accompagnements

" Une année nous sommes allés en vacances dans les Cévennes et notre fille a fait avec nous, comme toujours, des randonnées qui parfois étaient même un peu ardues. Le mois suivant, elle est partie en séjour adapté dans la Vanoise. Nous avons rempli tout un dossier et rencontré les organisateurs pour donner toutes les infos. Malgré cela, quelques jours après son départ, nous avons un coup de fil du directeur du séjour, nous demandant si notre fille pouvait marcher. Elle leur avait expliqué que du fait de son syndrome, il lui était physiquement impossible de marcher."

---

**Maman d'une jeune femme de 37 ans**

" Après son séjour à Hendaye, son régime permettait un laitage au déjeuner et un fruit au dîner (et non les 2 aux 2 repas). Au début, il n'y avait pas eu transmission à ce sujet entre les équipes de jour et celle du foyer et elle faisait elle-même la transmission de la manière qui l'arrangeait le mieux en fonction du menu du soir."

---

**Maman d'une jeune femme de 37 ans**

# Quelques témoignages

Le parcours d'un jeune homme de 33 ans ayant un syndrome de Prader-Willi décrit par le directeur d'un foyer d'hébergement médico-social

M. C est né en 1980. Ses parents sont d'origine portugaise et vivent alors dans un petit village de la Région Centre. M. C entre à l'école de son village puis, au regard de ses difficultés, intègre un Institut Médico-Educatif (IME) quelques années plus tard.

Durant son enfance, le diagnostic concernant le syndrome n'est pas posé. La famille en aura connaissance au cours de sa prise en charge par l'IME. M. C intègre les apprentissages de base sans grande difficulté. Il parvient à lire, écrire et compter, ce qui lui permet de s'intéresser au monde qui l'entoure. En effet, il s'intéressera très vite à l'actualité et au sport en général. Il acquiert de bonnes connaissances notamment au niveau du football et du tennis de table.

Suite à un stage d'évaluation en Centre d'Aide par le Travail (ancien nom des ESAT), M. C y est admis en 1999 à l'âge de 19 ans. La valeur travail est une notion très importante chez ce jeune homme désireux de « gagner sa vie » comme il le dit régulièrement. Son admission au Centre d'Aide par le Travail est assortie d'un hébergement en foyer collectif accueillant au total 22 résidents.

M. C est affecté dès son arrivée à des travaux de ménage. Il est détaché avec 5 autres travailleurs handicapés au sein d'une entreprise pour y effectuer des tâches de nettoyage et de



balayage. L'équipe qu'il intègre est encadrée par une monitrice d'atelier chargée de distribuer les opérations à effectuer et d'en vérifier la qualité de la réalisation.

Très vite, M. C fait preuve d'une réelle adaptation. Son travail est fait correctement tant du point de vue du rythme que de la qualité. Il intègre rapidement les consignes qui lui sont données et possède d'excellents repères dans le temps et l'espace. Chaque année, la monitrice d'atelier dresse un bilan des compétences de M. C lors d'une réunion dite de synthèse. A chaque bilan, on note un réel investissement dans le travail. Le seul bémol réside au niveau du comportement de M. C qui rencontre parfois des difficultés relationnelles avec ses collègues. Il veut absolument faire plaisir à la monitrice et se montre très proche d'elle. En revanche, il n'accepte pas toujours que ses collègues aient une façon parfois différente de procéder dans la réalisation des tâches. Durant la période où M. C travaille au sein de cette équipe détachée en entreprise il est assidu et volontaire.

Au foyer, M. C a une chambre individuelle. La présence des éducateurs est indispensable lors des tâches ménagères souvent mises de côté par M. C qui rencontre de grandes difficultés dans l'entretien de son lieu de vie et de ses vêtements. Un planning des tâches à accomplir est mis en place avec une vérification régulière des encadrants.

Lorsque l'entreprise dans laquelle M. C intervenait avec ses collègues a fermé, une réorganisation s'est opérée au niveau de l'ESAT et M. C a fait le choix de venir travailler en atelier de sous-traitance où des tâches de conditionnement et de montages simples étaient proposées pour le compte de petites et moyennes entreprises du bassin économique environnant. M. C a également fait preuve d'une grande adaptation devenant performant et polyvalent sur toutes les tâches de cet atelier. Très rigoureux et fiable, il lui avait été proposé l'accès à des postes de contrôle de la production. M. C sachant compter, il était en capacité de tenir un cahier de suivi des opérations. Il travaillait debout quand les tâches le nécessitaient et en position assise pour d'autres types de travaux. Il était assidu et ne ressentait pas de phénomène de fatigue. Il a même été détaché seul en entreprise pour des travaux de conditionnement. Du point de vue du comportement, on constatait assez régulièrement des petites tensions avec ses collègues mais M. C était réceptif à la parole de l'encadrement. Il rencontrait de temps à autres la psychologue de l'établissement et consultait une fois par mois un psychiatre en libéral.

Au foyer d'hébergement, l'équipe ne parvenait pas à aider M. C à réguler son poids qui ne cessait d'augmenter. Il faut signaler que M. C bénéficiait d'un repas hypocalorique sur conseils d'une diététicienne. Les observations effectuées au niveau du foyer ne faisaient pas état d'une grande consommation de nourriture pendant les repas mais les chapardages étaient réguliers et M. C

envoyait régulièrement des collègues acheter des friandises au supermarché le plus proche.

Au fil du temps, la situation de M. C s'est quelque peu compliquée au travail. En effet nous avons constaté des phénomènes d'endormissement de plus en plus réguliers. M. C ne parvenait plus à travailler debout, il lui était nécessaire d'avoir un poste stable en position assise. Nous pensions que cette fatigue était due à un rythme de travail trop soutenu ou à des symptômes prématurés d'une avancée en âge comme on le constate chez les personnes handicapées. Lors de la réunion de projet individuel, il a été proposé à M. C de ne travailler qu'à mi-temps. Le mi-temps libéré chaque après midi devait permettre à M. C de se reposer au foyer d'hébergement. L'instauration de ce mi-temps a eu des effets bénéfiques pendant quelques temps puis la fatigue s'est peu à peu réinstallée et le manque de motivation pour le travail était grandissant.

Les éducateurs du foyer d'hébergement ont interrogé le médecin généraliste sur cette fatigue et il a proposé à M. C d'effectuer des examens médicaux au niveau de la qualité de son sommeil. Le diagnostic a révélé d'importants troubles du sommeil liés à des états d'apnée. Un appareillage est instauré afin d'améliorer le confort de M. C. Un partenariat avec les services du SSIAD de notre secteur a été mis en place dans le but d'aider M. C pour sa toilette. Une aide-soignante interviendra donc chaque soir pour la douche.

En 2011, M. C exprime de plus en plus ses difficultés au travail. Les tâches proposées l'intéressent de moins en moins et il aspire à découvrir des activités de loisirs et de culture. Ses déplacements sont rendus difficiles du fait de son poids. Après concertation entre les membres de l'équipe pluridisciplinaire (moniteur d'atelier, éducateur, médecin) nous proposons à M. C une orientation en Foyer d'Accueil Médicalisé. Nous expliquons alors à M. C que cet établissement situé à 500 mètres de son lieu de vie actuel lui permettra de s'épanouir dans un cadre éducatif et médical dont il semble avoir besoin.

M. C est admis début 2012 au foyer d'accueil médicalisé. M. C et sa famille adhèrent rapidement à ce changement d'orientation. Il s'installe dans un pavillon où vivent 6 autres résidants. L'équipe est constituée de personnels éducatifs et soignants. Il rencontrera le médecin généraliste une fois tous les quinze jours. Dans cet établissement, les matinées sont consacrées aux toilettes, à la réalisation de petites tâches ménagères dans la chambre du résidant et aux divers accompagnements médicaux nécessaires. Les après-midi sont dédiées à des activités diverses et variées encadrées par le personnel éducatif que ce soit au sein de l'établissement ou à l'extérieur. Très rapidement, M. C fait l'acquisition d'un vélo d'appartement et l'utilise quotidiennement. Les chapardages de nourriture sont encore présents mais moins nombreux et il n'y a aucun apport de nourriture par les autres résidants. M. C enregistre une perte de poids significative et l'accueil régulier à Hendaye depuis quelques années est d'une grande importance pour M. C. Une journée par semaine, il se rend à des activités proposées par une clinique spécialisée en psychothérapie institutionnelle. C'est dans cette même clinique que M. C est suivi par un médecin psychiatre.

*Ce parcours illustre parfaitement l'intérêt d'un environnement dans lequel gravitent des partenaires qui ont le souci constant de la nécessité d'ajuster les réponses à apporter en fonction de l'évolution de la personne.*

Dans la situation de M. C, les différents interlocuteurs ont été :

La famille de M. C qui nous a fait confiance depuis l'arrivée de leur fils en CAT,

La MDPH pour les orientations vers les différentes structures dès l'enfance,

L'ESAT pour la mise en situation de travail de M. C,

Le foyer d'hébergement pour l'accueil de M. C durant sa période d'activité,

Le SSIAD pour l'aide à la toilette,

Le médecin généraliste, le médecin psychiatre et la diététicienne,

L'hôpital d'Hendaye pour l'accueil séquentiel,

Le foyer d'accueil médicalisé.

La situation de M. C a fait l'objet d'une constante interrogation de la part des différents professionnels qui l'ont accompagné et qui l'accompagnent à ce jour. *La mise en place d'un projet de vie adapté et adaptable est sans aucun doute la clé d'un accompagnement de qualité. Certes, le travail avec l'Humain, qui plus est, porteur d'un handicap, ne peut être envisagé dans un parcours préconçu et planifié par avance.* Il ne faut pas considérer non plus que l'inclusion d'une personne avec le syndrome de Prader-Willi passe nécessairement par une situation professionnelle et lorsqu'il y a

impossibilité d'intégrer un travail, il ne faut pas vivre la réorientation vers un autre service médico-social comme un échec mais bien comme une étape supplémentaire adaptée aux modifications du parcours de vie.

Pour certains, il sera primordial d'accéder à une situation professionnelle même au sein d'une structure de travail protégé, pour d'autres, l'intégration d'une institution de type foyer de vie ou foyer d'accueil médicalisé sera une réponse adaptée. Il convient de s'interroger de façon permanente sur les passerelles permettant d'apporter des solutions à des moments clé de l'histoire de la personne de façon à aborder les transitions plus sereinement. Il faut aussi associer les aidants qu'ils soient familiaux, amicaux... dans le but d'assurer une cohérence dans l'accompagnement de la personne.



# La difficulté du parcours

## Récit des parents d'un jeune homme de 17 ans

Notre fils Maxime, 17 ans, est actuellement accueilli dans un IMPro, en internat de semaine. Nous sommes très satisfaits de cette situation. Mais le parcours a été difficile pour en arriver là, et nous souhaitons faire part de notre histoire.

### Un bonheur retrouvé

L'IME accueillait Maxime depuis le mois de septembre 2010. Lorsque la directrice lui a confirmé, en juin 2011, qu'elle avait une place pour lui, nous avons vu notre garçon retrouver le sourire, et ce fut le début d'une période de bonheur qui se poursuit jusqu'à ce jour. De plus l'établissement est situé dans notre département et assure le transport, du domicile à l'établissement.

### Une première tentative d'internat réussie, mais qui ne dure qu'un an

Lorsque Maxime a 12 ans, l'âge de quitter l'IME où il est resté pendant 6 ans, nous demandons un internat. Ne trouvant pas de structure dans notre département (78), nous acceptons une place dans un IMPro à 30 kilomètres de notre domicile. La directrice nous prévient de deux difficultés, 1) le trajet est à notre charge et 2) aucun enfant Prader-Willi n'a jusque là intégré son établissement. La première année tout se passe bien, mais au cours de la deuxième année, les difficultés sont telles que notre fils est renvoyé.

Maxime a alors 13 ans et demi, et les colères sont très importantes avec des troubles du comportement. Une spirale infernale s'installe. Le sentiment de rejet, suite à son renvoi, le met dans un état de forte dépression. La prescription d'un antidépresseur le désinhibe et les gestes sont encore plus incohérents et violents. La prise de conscience de son handicap, de sa différence vis à vis de ses frères le perturbe beaucoup.

Le sentiment de culpabilité suite à des gestes blessants à l'égard de personnes de son entourage accentue son mal être...

Plus il est mal moralement => plus il est violent => plus il est rejeté  
=> plus il souffre

Toute la famille vit alors une période de grande souffrance. Et l'équipe qui a pris en charge Maxime se sent mise en échec.

### Les portes qui se ferment

Suite au renvoi de notre fils, nous partons en quête d'une autre structure. La MDPH est saisie. Nous contactons 60 établissements, toujours la même réponse: pas de place ! Nous élargissons nos recherches hors département (78), et là nous découvrons des frontières. «Non, madame, vous comprenez... priorité aux enfants de notre département !». Aidés par l'assistante sociale du CMP qui suit Maxime, un espoir renaît. Un IMPro hors département (dans le 27) propose un accueil de trois nuits par semaine. Mais à la lecture du rapport du pédopsychiatre de l'IME joint au dossier MDPH, il apparaît impossible de l'accepter. Notre surprise est vive lorsque nous prenons connaissance des écrits du pédopsychiatre très négatifs au sujet de Maxime qualifié «d'enfant ingérable».

Un concours heureux de circonstances (avec l'aide de l'équipe du CMP, et un changement de direction à l'IME) nous permet de trouver enfin une place.

### REMARQUE / dossier MDPH :

Nous rappelons que toute famille est en droit d'obtenir le dossier médical déposé à la MDPH. Dans notre cas, cela nous a été très utile ; nous avons pu réclamer un nouveau rapport de situation actualisé, car celui du psychiatre de l'institution était trop négatif.

### Hospitalisation en pédopsychiatrie dans le 78 : le quasi désert

Lorsque notre fils a présenté une dépression, avec tentative de suicide, et troubles sévères du comportement, une hospitalisation était nécessaire. Malgré le souhait de notre garçon, nous nous sommes heurtés à un refus par manque de place.

### Traitements médicamenteux et leurs effets

Mère de Maxime et médecin, j'ai pu constater les effets des traitements proposés à mon enfant :

- > les anxiolytiques ont eu des effets paradoxaux: c'est à dire un effet inverse à celui attendu : au lieu d'être Plus il est mal moralement => plus il est violent => plus il est rejeté  
=> plus il souffre
- > calmé notre garçon était plus énervé.
- > l'antidépresseur, dont l'efficacité chez les enfants de

moins de 15 ans n'a pas été démontrée et qui risque de désinhiber a entraîné chez notre fils un comportement encore plus exubérant.

> les neuroleptiques ont eu un effet intéressant sur l'anxiété mais avec somnolence, augmentation de l'appétit et prise de poids !

> pour finir un régulateur de l'humeur a eu des effets bénéfiques dans le cas de Maxime : moins de lésion de grattage, réduction des pulsions « boulimiques» : notre fils a reconnu avoir moins envie de manger, et nous avons constaté un apaisement. Cependant des fabulations, plus que des hallucinations, sont apparues au début du traitement, ce qui a nécessité une réduction des doses.

### Pour une meilleure intégration en internat

Après les difficultés rencontrées avec l'internat dans la première structure, les actions menées sont :

> soutenir notre enfant sur le plan psychologique avec poursuite d'un suivi au CMP avec psychiatrie et psychologue, de préférence en entretien individuel.

> privilégier des activités de loisirs, sport +++ en famille ou en centre d'accueil adapté, dessin, peinture (formidable moyen d'expression) , activités manuelles.

> maintenir le contact régulier avec l'équipe éducative et rassurer en cas de crise.

> encourager et soutenir le professionnalisme de la direction et des encadrants.

> informer des spécificités du syndrome, notamment avec les brochures de Prader-Willi France.

> développer l'autonomie de notre fils tout en favorisant le respect d'autrui et de l'entourage.

> écouter et favoriser l'expression de l'enfant lors des réunions parents/institution. Et obtenir son consentement lors des décisions qui impactent son projet individualisé.

> L'intégration réussie en internat permet à Maxime un meilleur épanouissement et à sa famille une plus grande disponibilité. Cependant cet équilibre reste fragile et nécessite une poursuite de la vigilance





# La transition de l'enfance à l'âge adulte

## Récit du père d'un jeune homme de 21 ans

En ce qui concerne le système scolaire (pour notre part scolarisation dans un établissement classique), la maternelle s'est globalement bien passée (bien qu'étant déjà mis à l'écart en raison de son surpoids et de son incapacité à faire nombre d'activités). Dès le début du primaire, les autres enfants l'ont clairement mis à l'écart. Notre fils était pourtant très ouvert aux autres et très calme. Si la maitresse pouvait adapter le travail pour lui, à aucun moment, lors de la scolarité, les enseignants n'ont su cerner sa souffrance face à l'exclusion et expliquer aux autres la différence.

Au collège, le problème s'est aggravé nettement. Notre enfant étant de plus en plus conscient du fossé qui se creusait. L'implication des enseignants fut très hétérogène. Malgré des réunions régulières de l'équipe pédagogique avec le médecin scolaire et le référent académique qui se sont renseignés sur le syndrome et étaient très à l'écoute, notre fils a commencé à être violent en 5ème et surtout en 4ème. Nous avons toujours été encouragés par ses différents professeurs à le laisser dans le système scolaire classique. Ils mentionnaient qu'il en avait la capacité, qu'il progressait à son rythme et que c'était positif pour lui.

Parallèlement le soutien de son endocrinologue, depuis le début et tout au long de son parcours a été notre bouée de salut.

Notre fils est sorti du système scolaire après violence sur son E.V.S. La M.D.P.H nous a orienté vers un I.M.E, mais notre enfant était déjà trop en souffrance. Bien que nous ayons clairement présenté le syndrome et les débordements de notre fils, il n'a pu rester qu'une journée et demi.



Un suivi psychiatrique est alors mis en place au Centre Médico Psychologique pour Adolescents et Jeunes Adultes (C.A.S.A.J.A). Il se retrouve avec des jeunes de son âge, en difficulté, ce qui a provoqué de nouvelles crises.

Restant à la maison pendant plus de 18 mois, notre fils a été complètement désocialisé. Les crises de violence n'ont fait qu'empirer pour en arriver à l'hospitalisation en psychiatrie pendant 3 mois.

En conclusion : après un parcours difficile qui cependant a permis à notre enfant d'accéder à certaines connaissances (lire, écrire, compter, ...), il apparaît que le milieu scolaire s'adapte difficilement à la différence.

#### Les seuls soutiens que nous avons trouvé ces années :

- > l'association PWF,
- > l'endocrinologue qui le suit depuis 14 ans et connaît très bien le syndrome,
- > un psychiatre en lien avec la M.D.P.H.

Aujourd'hui notre fils est en hôpital de jour psychiatrique. Le psychiatre ne connaissait pas le syndrome mais a accepté de travailler avec l'endocrinologue qui suit notre fils. Pendant 3 mois, l'endocrinologue s'est déplacé toutes les semaines durant son hospitalisation.

Notre fils retrouve progressivement un équilibre de vie. Il a une activité régulière dans un centre équestre qui le connaît bien et l'apprécie, ce qui lui redonne confiance en lui et en ses capacités.

A l'adolescence, puis à l'âge adulte, à l'«admiration» qu'il voue à son frère et sa sœur s'ajoute toujours l'incompréhension de ne pas avoir les mêmes capacités et la même vie sociale qu'eux.



# { Pour aller plus loin

- › Les Cahiers d'Orphanet  
Aides et prestations sociales  
[www.orphanet.net](http://www.orphanet.net)
- › Publications de l'UNAPEI  
Livret « Votre enfant est différent »  
[www.unapei.org](http://www.unapei.org)





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



*fondation Groupama  
pour la santé*