

## Améliorer l'accompagnement des personnes avec un syndrome de Prader-Willi - BL (7h)

Centre Régional d'Études, d'Actions et d'Informations  
EN FAVEUR DES PERSONNES EN SITUATION DE VULNÉRABILITÉ • GRAND EST

**SIÈGE SOCIAL :** Cité Administrative Tirlet • 5 rue de la Charrière • Bât. 3 • 51036 CHÂLONS EN CHAMPAGNE CEDEX  
TÉL. : 03 26 68 35 71 • E-MAIL : [chalons@creai-grand-est.fr](mailto:chalons@creai-grand-est.fr) • SITE : [www.creai-grand-est.fr](http://www.creai-grand-est.fr)

**ANTENNE LORRAINE :** 1 rue du Vivarais • 54500 VANDŒUVRE-LÈS-NANCY  
TÉL. : 03 83 37 90 81 • E-MAIL : [nancy@creai-grand-est.fr](mailto:nancy@creai-grand-est.fr)

**ANTENNE ALSACE :** 80 avenue du Neuhof • 67100 STRASBOURG  
TÉL. : 03 88 41 86 37 • E-MAIL : [strasbourg@creai-grand-est.fr](mailto:strasbourg@creai-grand-est.fr)



## Table des matières

CONTEXTE.....	3
OBJECTIFS DE LA FORMATION.....	3
PROGRAMME ET OBJECTIFS.....	3
PUBLIC.....	5
INTERVENANT PRESSENTI.....	5
MODALITES PEDAGOGIQUES.....	5
MOYENS PEDAGOGIQUES.....	6
MOYENS PERMETTANT D'APPRECIER LES ACQUIS DE LA FORMATION.....	6
EVALUATION DE LA FORMATION.....	6
SANCTION DE LA FORMATION.....	6

## CONTEXTE

Le syndrome de Prader-Willi (SPW) est une maladie génétique rare, liée à une anomalie sur le chromosome 15, qui touche une naissance sur environ 20 000.

Comme dans nombres de maladies rares, l'expression de ce syndrome varie beaucoup d'une personne à l'autre, et les conséquences sur les capacités d'autonomie sont tout aussi variables. Ceci étant, les personnes porteuses de ce syndrome ont toujours des besoins d'accompagnement médical, d'accompagnement médico-social et d'accompagnement social. Or, les acteurs de ces secteurs n'ont pas dans leurs formations initiales, les connaissances et compétences spécifiques et nécessaires pour s'adapter au mieux à ce syndrome si particulier et répondre de façon juste et complète aux besoins spécifiques des personnes.

En effet, le syndrome de Prader-Willi se caractérise, à la naissance, par un manque important de tonus musculaire (hypotonie majeure), des difficultés à s'alimenter, une construction du lien mère-enfant (nourricier, attachement) très difficile, puis par une obésité précoce associée à une prise excessive d'aliments (hyperphagie). Elle se traduit aussi par des troubles de la croissance, du développement sexuel, des apprentissages, du comportement. Les mécanismes de la satiété fonctionnant mal, les personnes atteintes du SPW sont fortement attirées par la nourriture à partir de l'âge de deux-trois ans et développent une addiction à la nourriture. Toute leur vie, elles seront confrontées à ce problème, de plus, leur métabolisme de base est inférieur de 30% à celui de la population générale. Aussi, en l'absence d'un régime alimentaire et d'activité physique adaptée, la prise de poids peut être très rapide et conduire à une obésité morbide. Cette hyperphagie, conséquence d'une réelle addiction alimentaire constitue le principal obstacle à l'autonomie et à la socialisation des personnes porteuses du SPW et nécessite actuellement un accompagnement à vie.

La connaissance du syndrome et de ses conséquences sur les enfants et adultes est donc essentielle, pour les familles concernées comme pour les professionnels qui accompagnent les personnes porteuses, ceci pour comprendre comment aménager leur environnement et les accompagner au mieux. Le syndrome de Prader-Willi est une maladie très complexe qui demande un accompagnement compliqué.

## OBJECTIFS DE LA FORMATION

Cette action de formation vise à permettre aux participants :

- D'appréhender les spécificités de ce syndrome
- D'identifier les besoins spécifiques des personnes ayant un syndrome de Prader-Willi
- De mieux comprendre les spécificités du fonctionnement des personnes ayant un syndrome de Prader-Willi
- D'adapter l'accompagnement des personnes concernées
- De repérer des ressources territoriales d'appui

## PROGRAMME ET OBJECTIFS

La formation a une durée totale de 7h

Première demi-journée : formation en autonomie sur la plateforme de formation du CREAI Grand-Est (3h30) :

**Module introductif (30 minutes) :**

- **Présentation du parcours de formation** : Comment se structure le parcours de formation ? Comment naviguer au sein des modules de formation ? Quelles étapes et quels horaires ? Comment accéder aux ressources ?
- **Présentation des modalités de communication durant la formation** : entre les participant.e.s et/ ou avec l'intervenante.

**Objectifs pour les stagiaires :**

- Se familiariser avec les modalités de formation en distanciel
- S'approprier l'utilisation de la plateforme de formation à distance du CREAI Grand-Est

**Module 1 : Un syndrome vécu, une trajectoire particulière**

- **Données biologiques, cliniques, et physiologiques du syndrome**
- **Les caractéristiques du SPW aux différents âges de la vie : de la naissance à 2 ans, l'enfance, l'adolescence, l'âge adulte, les troubles somatiques associés**

**Module 2 : Le comportement alimentaire : acte social - enjeu vital**

- **Etiologie des troubles**
- **Manifestations comportementales**
- **Accompagnement au contrôle alimentaire**

**Module 3 : Les troubles du neurodéveloppement**

- **Que sont les troubles du neurodéveloppement ?**
- **Une autre façon de voir le monde**
- **Les domaines de développement touchés dans le SPW**

**Module 4 : Les comportements problèmes**

- **Les comportements problèmes : points de repères**
- **Le modèle écologique**
- **Les comportements problèmes dans le syndrome de Prader-Willi**

**Module 5 : Comment accompagner la personne avec un SPW ?**

- **Un cadre**

- **Des espaces de liberté**
- **Des espaces en autonomie**
- **Co-construction d'un parcours de vie**

#### **Seconde demi-journée : rencontre en présentiel (3h30)**

Lors de son inscription à la formation, chaque participant sera invité à s'inscrire à la session de son choix parmi les 5 proposées. En fonction de l'évolution des conditions sanitaires, cette seconde demi-journée pourra être adaptée (classe virtuelle), selon les mêmes modalités d'inscription.

**Présentation des participants et tour de table (45 minutes) :** échanges avec les participants sur les contenus des modules de formation à distance (questions, précisions, approfondissement de certains points). Séquences thématiques (2h15) :

- Le contrôle alimentaire
- Les aspects sanitaires et leurs conséquences sur la qualité de vie et le bien être au quotidien
- La socialisation et le parcours de vie

#### **Conclusion (30 minutes) :**

- Résumé des éléments à retenir
- Evaluation des acquis
- Evaluation à chaud de la formation

## **PUBLIC**

Tout public concerné par l'accompagnement d'une personne ayant un syndrome de Prader-Willi

## **INTERVENANT PRESENTI**

Mme Céline BEGHOURA, conseillère technique

## **MODALITES PEDAGOGIQUES**

La participation à cette formation requiert de disposer de matériel informatique (ordinateur) et d'une connexion internet.

Cette formation d'une journée est prévue en blended learning, c'est-à-dire que son déroulement articulera :

- **Un temps de travail en autonomie** d'une durée d'environ 3h30 séquençable sur la plateforme de formation à distance du CREA Grand-Est. Les contenus de formation seront dispensés sous formes de modules thématiques (Genially).

- **Un temps collectif d'échanges** de 3h30. 5 sessions seront programmées sur le territoire, afin de permettre aux participants de s'inscrire à celle étant la plus favorable pour eux.

Supports de formation à distance en autonomie (Genially) présentant les principaux éléments théoriques

Rencontres

Echanges

Ressources téléchargeables mises à disposition sur la plateforme de formation à distance.

Durant ce parcours de formation, les participants auront la possibilité de contacter les intervenants, via le mail qui leur sera précisé. Les formateurs resteront à disposition des participants pour toute interrogation concernant la thématique abordée.

## **MOYENS PEDAGOGIQUES**

- Accès à une plateforme de formation à distance
- Transmission par voie numérique des supports de formation et de références bibliographiques
- Forum de discussion
- Dossier remis à chaque stagiaire comprenant les supports de formation

## **MOYENS PERMETTANT D'APPRECIER LES ACQUIS DE LA FORMATION**

- Un quizz est proposé aux stagiaires en début de formation afin de mesurer les connaissances dont ils disposent sur les thématiques évoquées.
- Un quizz intermédiaire sera proposé aux stagiaires à l'issue de la formation en autonomie.
- Un quizz sera également proposé en fin de formation afin de mesurer les acquis de la formation.

## **EVALUATION DE LA FORMATION**

L'intervenant vérifiera régulièrement la pertinence de la formation au regard de la théorisation et de l'appropriation de la démarche, cette évaluation est essentiellement qualitative.

L'évaluation finale de la formation se déroule sur la base de recueil des impressions de chaque participant à partir d'un questionnaire d'évaluation - anonyme.

Un compte rendu écrit est adressé au commanditaire et reprend essentiellement les renseignements recueillis par le questionnaire.

Un questionnaire d'évaluation de l'impact de la formation, sera adressé à la Direction de la structure dans les 6 mois suivant la fin de la formation.

## **SANCTION DE LA FORMATION**

Un émargement aura lieu à chaque séance. Une feuille de présence sera établie par le CREA Grand Est et sera signé par demi-journée par les participants et le formateur.

La formation donnera lieu à l'établissement d'une attestation de formation nominative dont les titulaires pourront se prévaloir.



**Centre Régional d'Études, d'Actions et d'Informations**  
EN FAVEUR DES PERSONNES EN SITUATION DE VULNÉRABILITÉ ■ GRAND EST

**SIÈGE SOCIAL :** Cité Administrative Tirlet ■ 5 rue de la Charrière ■ Bât. 3 ■ 51036 CHÂLONS EN CHAMPAGNE CEDEX  
TÉL. : 03 26 68 35 71 ■ E-MAIL : [chalons@creai-grand-est.fr](mailto:chalons@creai-grand-est.fr) ■ SITE : [www.creai-grand-est.fr](http://www.creai-grand-est.fr)

**ANTENNE LORRAINE :** 1 rue du Vivarais ■ 54500 VANDŒUVRE-LÈS-NANCY  
TÉL. : 03 83 37 90 81 ■ E-MAIL : [nancy@creai-grand-est.fr](mailto:nancy@creai-grand-est.fr)

**ANTENNE ALSACE :** 80 avenue du Neuhof ■ 67100 STRASBOURG  
TÉL. : 03 88 41 86 37 ■ E-MAIL : [strasbourg@creai-grand-est.fr](mailto:strasbourg@creai-grand-est.fr)

**RIB :** CRÉDIT MUTUEL 15629 02901 00034545440 69 ■ **IBAN :** FR76 1562 9029 0100 0345 4544 069  
ORGANISME DE FORMATION N°21510001051 ■ **MEMBRE DE LA FÉDÉRATION DES CREAI**