

## Le syndrome D'Angelman

### *MIEUX COMPRENDRE POUR MIEUX ACCOMPAGNER*

Suite à la journée en présentiel nous vous invitons à réaliser ce rapide QCM d'auto-évaluation. Il a pour objectif de vous permettre de faire le point sur les notions acquises après ce parcours de formation sur l'accompagnement des personnes ayant le syndrome d'Angelman.

N'hésitez pas à revoir les vidéos mises à votre disposition et à naviguer sur le site de l'AFSA.

#### Réponses :

1. Le Syndrome d'Angelman ( S.A) est une maladie dite rare car son incidence est de :
  - 1 pour 100
  - 1 pour 10 000
  - 1 pour 20 000
2. Le S.A est :
  - Une maladie Neurodégénérative
  - Un trouble du Neuro développement
  - Du à une malformation du système nerveux
3. Les signes d'appel pour le diagnostic sont
  - Le retard psychomoteur
  - Le rire
  - L'absence de langage oral
  - Le reflux gastro-oesophagien
4. Le S.A est une maladie
  - Génétique
  - Accidentelle « de novo » le plus souvent
  - Liée à plusieurs gènes
  - Portée par le chromosome X
5. Le suivi médical nécessite
  - Pas de traitement spécifique
  - Un accompagnement pluri et transdisciplinaire toute la vie
  - Est moins important à l'âge adulte
  - Est optimisé par une coordination de type centre de compétence ou centre de référence
6. L'accompagnement médico-social et éducatif
  - Doit être précoce
  - Doit tenir compte des spécificités de la maladie
  - Peut être interrompu à l'âge adulte
  - Des apprentissages peuvent encore se faire à l'âge adulte

7. La communication dans le S.A

- La compréhension est meilleure que l'expression
- Il faut utiliser tous les canaux de communication
- Nécessite des méthodes de CAA
- A un effet positif sur le comportement

8. Parmi ces modes de communication, lesquels sont non verbaux,

- La posture
- La langue des signes
- Le pointage
- Un code pictographique
- Des mimiques

9. Parmi ces signes, lesquels peuvent caractériser une personne SA?

- L'ataxie sévère
- Un déficit visuel
- Un trouble de l'intégration sensorielle
- Des phases orales prolongées

10. Le « oui » et le « non » permet:

- Une réponse rapide
- La capacité de choix
- De confirmer un message
- Peu de choses

11. L'épilepsie

- Est rare
- Débute souvent avant l'âge de 3 ans
- Associe fréquemment plusieurs types de crises d'épilepsie
- Est secondaire à une malformation cérébrale

12. Les signes suivants sont particulièrement fréquents dans le syndrome d'Angelman :

- Cheveux épais et torsadés
- Incontinence salivaire et troubles praxiques buccofaciaux
- Hyperlaxité articulaire
- Troubles du sommeil

13. Les troubles du comportement :

- Sont systématiques
- Peuvent exprimer l'ennui
- Peuvent signer le manque d'outils de communication
- Peuvent être l'expression d'une douleur ou d'un inconfort somatique

14. Les troubles d'attention :

- peuvent être liés à des problèmes sensoriels
- dépendent de la qualité de l'environnement
- ne permettent aucun apprentissage

15. La rééducation des troubles de l'oralité influe sur :

- L'alimentation
- La boisson
- La communication non verbale
- La respiration
- Les capacités articulatoires

16. L'épilepsie :

- Certains traitements antiépileptiques peuvent avoir des effets secondaires sur le comportement.
- Les traitements antiépileptiques n'ont jamais d'effets secondaires sur le comportement.

17. Dans le SA on retrouve :

- Constamment une atteinte motrice sévère nécessitant l'usage d'un fauteuil à l'âge adulte
- Fréquemment des troubles moteurs d'intensité variable selon les sujets
- Une possible détérioration des fonctions motrices au fil des ans

18. Les comportements souvent observés :

- Une préférence à rester seul
- Une préférence pour être avec d'autres personnes.

19. Concernant la douleur :

- Le seuil de tolérance à la douleur est ordinaire
- Le seuil de tolérance à la douleur est particulièrement élevé

20. Les centres d'intérêts souvent observés :

- Une attirance pour l'eau
- Un attrait pour le plastique
- Les activités minutieuses

21. Les traits de personnalité les plus fréquents

- Curieux
- Joyeux
- Rusé
- Solitaire
- Timide

22. Le contact physique

- Le contact physique est apprécié voire recherché
- Le contact physique est source d'angoisse

23. Les capacités cognitives

- L'accès aux apprentissages est favorisé en utilisant les centres d'intérêts identifiés
- Les capacités intellectuelles sont souvent sous évaluées
- Peuvent planifier une action, attendre le bon moment pour la réaliser.
- L'évaluation des apprentissages reste difficile
- Développer les compétences cognitives fait souvent l'objet d'objectifs de projets personnalisés.
- Les adultes peuvent réaliser de nouveaux apprentissages.

#### 24. L'attention

- Les troubles attentionnels sont constants et nécessitent d'en tenir compte lors des situations d'apprentissages
- Les difficultés attentionnelles sont augmentées lors une émotion forte (stress, grande joie...)
- Certaines personnes atteintes du SA ne présentent pas de difficulté attentionnelles

#### 25. L'agitation motrice

- diminue au fil des années
- reste identique tout au long de la vie

#### 26. La mémoire

- on observe une excellente mémoire des personnes
- la mémoire est globalement très déficitaire
- La mémoire des trajets, y compris en voiture est parfois surprenante.