

## **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.

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.