

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 signifier 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.