

A RETENIR

ANXIÉTÉ IMPORTANTE DES LE PLUS JEUNE ÂGE

TROUBLES DE LA COMMUNICATION ET DES INTERACTIONS SOCIALES

TROUBLES DE L'ATTENTION

ATTENTION À LA PRESCRIPTION D'ANTIPSYCHOTIQUES ET À LEURS EFFETS PARADOXAUX

PROPOSER UN ENVIRONNEMENT STRUCTURÉ ET BIENVEILLANT POUR APAISER L'ANXIÉTÉ ET MINIMISER L'APPARITION DE COMPORTEMENTS-DÉFIS

WARNING

- Prescription d'antipsychotiques → effets paradoxaux
- Anxiété de fond → masquée par une jovialité



CONTACTEZ-NOUS



GénoPsy Réseau
04 37 91 53 80
genopsy69@gmail.com

Associations partenaires :

Autour des Williams

[https://www.autourdeswilliams.org/
contact@autourdeswilliams.org](https://www.autourdeswilliams.org/contact@autourdeswilliams.org)

Williams France

[https://williams-france.org/
contact@williams-france.org](https://williams-france.org/contact@williams-france.org)

*En collaboration avec le Dr
Massimiliano ROSSI, Unité Médicale
de génétique clinique, CHU de Lyon*

Rejoignez-nous sur LinkedIn
pour suivre toutes nos actualités.



SYNDROME DE WILLIAMS-BEUREN

Fréquence : entre 1/7500 et 1/15000



Éléments principaux

➤ Génétique :

Délétion 7q11.23 emportant au moins 29 gènes

➤ Caractéristiques morphologiques :

- Yeux bridés et Iris « étoilé »
- Joues pleines
- Développement insuffisant des os des pommettes (hypoplasie malaire)
- Œdème sus-palpébral
- Bouche large avec des lèvres charnues et la lèvre inférieure éversée
- Pointe du nez renflée (bulbeuse)
- Strabisme fréquent

➤ Autres caractéristiques phénotypiques :

- Malformations cardiovasculaires
- Manifestations endocriniennes (hypercalcémie et hypercalciurie (notamment pendant les 2 premières années de vie), hypothyroïdie (rarement), puberté précoce)
- Difficultés alimentaires dans la petite enfance
- Retard d'acquisition moteur avec marche tardive

MANIFESTATIONS



Éléments principaux

➤ Psychiatriques & Comportementaux :

- **Troubles anxieux**
- **Troubles dépressifs (possibles hallucinations dans ce contexte)**
- **Troubles attentionnels et de la mémoire de travail**
- **Hyperactivité / Impulsivité** (ne tient pas en place, a besoin de changer d'activités régulièrement) ou **Retrait / Inattention**
- **Troubles des interactions sociales** (mauvaise compréhension des codes sociaux, difficultés dans la réciprocité sociale, distance sociale inadaptée, défaut de théorie de l'esprit, mauvaise reconnaissance des émotions, vulnérabilité interpersonnelle)

Points de vigilance



- Anxiété importante dès la petite enfance (émotivité, hypersensibilité)
- Troubles de la communication et des interactions sociales (appétence sociale)
- Troubles de la concentration, déficit attentionnel, hyperactivité
- Soliloque (parler seul(e)) souvent d'origine dépressive et non psychotique

Evaluation et dépistage des comportements-défis

- Evaluation du sommeil, de la douleur
- Recherche d'une cause médicale générale (vigilance autour de la santé bucco-dentaire et du transit)
- Evaluation des compétences et des fragilités cognitives
- Evaluation de l'environnement et de la vie quotidienne
- Evaluation des particularités motrices et/ou sensorielles
- Recherche d'un TSA et/ou d'un TDAH
- Repérage de tout événement vécu par la personne concernée qui aurait pu accentuer l'anxiété de fond

Exemples de situations :

Il est fréquent de recevoir des jeunes ayant une prescription inappropriée d'antipsychotiques pour une anxiété et ne pouvant plus travailler en ESAT alors que la prescription d'antidépresseur permet généralement un apaisement de l'anxiété et permet aux personnes concernées de retrouver un équilibre de vie intéressant voire de reprendre leur travail.

ACCOMPAGNEMENT

CONDUITE À TENIR

- Promouvoir une communication alternative efficace
- Prêter attention au langage utilisé par l'interlocuteur (langage réceptif souvent surestimé de par leurs belles compétences en langage expressif)
- Co-construire des outils de communication autour des émotions
- Structurer l'environnement et le temps (*Timer*, séquentiel)
- Privilégier des temps de concentration courts
- Éviter de parler d'eux en termes négatifs en leur présence
- Proposer un renforcement positif régulier
- Proposer très précocement des prises en charge autour de la gestion de l'anxiété et des émotions
- Proposer une psychothérapie de soutien est souvent utile
- Proposer une thérapie de type Thérapie Cognitivo-Comportementale (TCC) est souvent indiqué pour un travail autour de l'anxiété

TRAITEMENT

- Prescription de METHYLPHENIDATE si TDAH (Attention à une tolérance parfois aléatoire dans le syndrome)
- Prescription d'antidépresseur type ISRS (Inhibiteur Sélectif de la Recapture de la Sérotonine) si anxiété majeure y compris chez les enfants ; éviter le recours aux antipsychotiques dans cette situation
- Recours possible à la CLOZAPINE si présentation psychiatrique avec hallucinations associés pour une meilleure tolérance neurologique