

Apport de la psychologie cognitive à l'étude des capacités cognitives, exécutives et émotionnelles des personnes atteintes du syndrome Prader-Willi

V. Postal¹, D. Thuilleaux², M. Tauber³, F. Besnier⁴

¹Université de Bordeaux

²Hôpital Marin de Hendaye

³CHU de Toulouse

⁴Association Prader-Willi France

Le projet PRASOC (PRAdier-willi SOCIalisation) a pour but d'enrichir les connaissances à propos des capacités des personnes atteintes du syndrome Prader-Willi (SPW) en vue d'une amélioration de leur prise en charge et de leur accompagnement. Ce projet, unique en son genre, réunit un laboratoire de recherche en Psychologie (Université de Bordeaux), deux centres de référence (Hôpital Marin de Hendaye et CHU de Toulouse) et l'association Prader Willi France. Il s'agit plus précisément d'identifier les capacités cognitives et exécutives (mémoire, raisonnement, planification) qui sont potentiellement déficitaires ou, du moins, dont l'efficacité diffère de la population normale et qui seraient susceptibles d'expliquer une partie des difficultés d'adaptation et de socialisation des personnes SPW. Un vaste programme d'évaluation des processus cognitifs (4 sessions expérimentales de 1h30, 13 tests ou épreuves neuropsychologiques administrées, des mesures de la réponse électrodermale), dans lequel la valence des informations (positif, négatif, neutre) ainsi que la relation à la nourriture sont manipulés, a été mené conjointement chez des enfants et des adultes jeunes (près de 200 participants dont 71 personnes avec SPW). Ce projet transdisciplinaire en Sciences humaines et en Santé a permis de spécifier le déficit de fonctions exécutives liées au syndrome en le distinguant notamment des déficits liés au niveau intellectuel. En effet, plusieurs résultats indiquent que le niveau d'efficacité intellectuelle explique une partie des difficultés de traitement de l'information des patients et peut donc rendre compte des difficultés d'adaptation au quotidien. D'autres résultats soulignent également des difficultés spécifiques au syndrome (donc indépendantes du niveau intellectuel) et enfin certains résultats indiquent que l'influence du contexte émotionnel est la même que la population sans syndrome, ni déficit intellectuel.

Ce projet rend donc compte de la complexité du syndrome dont les performances cognitives s'apparentent parfois à celles de personnes avec un déficit intellectuel et dans d'autres cas ne diffèrent pas de la population sans syndrome. Il révèle de façon assez claire que la prise en compte du niveau d'efficacité intellectuelle des patients SPW semble primordiale pour ensuite définir les capacités impactées ou non par le SPW.