

# AU SOMMAIRE DU NUMÉRO 58 :

## 2 LE MOT DU PRÉSIDENT

*Le temps, les temps...*  
François Besnier



## 3 À L'HÔPITAL MARIN DE HENDAYE

*Une aventure avec un grand P...*  
Céline M (ergothérapeute), Laurence DLH (psychomotricienne)  
& Sandrine B (éducatrice)

## 4 JOURNÉE NATIONALE PWF

*Un peu Prader, un peu Willi... Mais surtout Moi*

## 6 TÉMOIGNAGES

*Une journée de compétition de natation  
avec le club ALESA et Handi'namic*  
Serge Félici, son papa

## 7 Bernard Coche

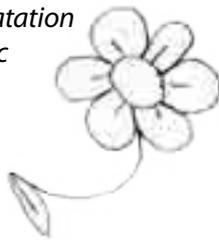
*Daniel Coche, son frère*

## 8 Jonas "dit avec ses mains"

*Catherine Fillebeen, la maman de Jonas*

## 9 Quelques nouvelles de notre petit-fils Lucas

*Parole de grand-mère, Danielle Lorceau*



Vous avez de jolies photos,  
vous désirez raconter votre histoire,  
partager un vécu, une expérience dans le  
bulletin.

L'équipe de rédaction est ouverte à  
toutes propositions.

C'est ici

Le bulletin n° 59  
est prévu  
pour octobre 2015

Contacter :

**Blandine Guillaux**

40 chemin de la petite ruelle - 45740 Lailly en Val

Tél : 02 38 44 70 64

E-mail : [blandine.guillaux@orange.fr](mailto:blandine.guillaux@orange.fr)

directrice de la publication

Le dernier délai pour tout recevoir  
est fixé  
au 20 septembre 2015

### Photos de Couverture

1<sup>ère</sup> de couverture : Jonas lors du séjour "vacances-familles" à Quiberon

4<sup>ème</sup> de couverture : La plongée avec l'hôpital marin de Hendaye



## 10 LES RÉGIONALES

*Rencontre régionale Rhône-Alpes, bébés/enfants*  
Carine & François Hirsch

12 *Rencontre régionale Nord, Pas-de-Calais & Picardie*  
Anne-France Roquette & Catherine Fillebeen

13 *Rencontre régionale Rhône-Alpes, ados/adultes*  
Christine Chirossel

14 *Rencontre régionale Île-de-France*  
Erika & Alain Brière, Agnès Clouet

15 *Rencontre régionale Pays de la Loire*  
Laëtitia Leauté

## 16 VIE DE L'ASSOCIATION

*"Un PETIT Pas" pour le SPW  
Paris, le 15 juin 2015*  
Caroline Richard

18 *"Un PETIT Pas" pour le SPW  
Paroles de Maïthé Tauber*

21 *Séjour "Vacances Familles"  
Quiberon - Saint Mandrier*  
Catherine Fillebeen

## 22 LE TABLEAU D'AFFICHAGE

## 24 RENSEIGNEMENTS UTILES



## LE MOT DU PRÉSIDENT

### Le temps, les temps...



**M**ais dépêche toi !  
Qui de nous n'a prononcé cette phrase plus ou moins calmement plusieurs fois par jour ! Face à une personne qui prend son temps, tout son temps et aussi notre temps. Et s'il y avait plusieurs temps ?

Celui contraint de nos journées, avec ses repères, ses rendez-vous, ses obligations, son rythme ; temps choisi ou temps subi ?

Celui de l'institution,

Et celui des familles, en attente d'un rendez-vous, d'une solution...

Mais aussi le rythme des retours en famille, le rythme des vacances, celui des anniversaires, celui des fêtes. Les temps d'attente, les repas.

Et le temps de la flânerie, de la rêverie, le temps libre, le temps qui s'écoule.

**N**os enfants bousculent nos temporalités. Ils me semblent souvent vivre dans un autre espace temps, avec des repères qui ne sont pas nécessairement les nôtres, une perception différente de l'écoulement du temps, de la durée. C'est long une heure ? Ça dépend des heures...

Mais dépêche toi !

Pourquoi me dépêcher ? Je veux finir ce que j'ai commencé, me rincer pour la troisième fois sous la douche, qu'il ne reste pas une tache de mousse. Me laver les mains parce qu'il faut se laver les mains à fond. Terminer le puzzle, écouter le disque jusqu'à la dernière note, terminer la tâche que j'ai commencée.

**E**t s'ils avaient un peu raison ? Ne pourrions-nous pas tous y gagner en respectant leurs rythmes, en prenant le temps de leur laisser prendre leur temps ? Calmement...

François

## À L'HÔPITAL MARIN DE HENDAYE

### Une aventure avec un grand P...

**P** comme **P**almes,  
comme **P**oissons,  
comme **P**longée,  
mais surtout comme **P**lanet **O**céan,  
le club de plongée qui nous a accueilli en septembre pour trois sorties en mer.

**C**larisse, Fabien, Nicolas, Sandrine et Véronique, jeunes adultes porteurs du syndrome de Prader-Willi, se sont émerveillés et épanouis dans le milieu aquatique.

**I**ls ont découvert la faune et la flore du site de plongée, l'aquarium, ainsi que les sensations d'apesanteur propres à l'activité.

Ils ont fait preuve d'adaptation permanente, à commencer par s'équiper en enfilant une combinaison intégrale jusqu'à partager et investir l'espace du bateau avec d'autres plongeurs et touristes.

Au jeu lancé par l'éducatrice après la première sortie, d'exprimer leur ressenti en un mot ou une phrase, ils ont tous répondu joyeusement, ce qui a donné ceci :

*"La mer cela revivifie,"*

*"Je flotte au-dessus des poissons,"*

*"C'est marrant les étoiles de mer,"*

*"Un grand bol d'air frais entre l'âme et l'esprit..."*



**La plongée est une activité très structurée et cette expérience était basée sur une approche pédagogique progressive :**

- Première séance : découverte du milieu (combinaison, bateau, mise à l'eau) avec initiation masque tuba ; VOIR et FLOTTER
- Deuxième séance : découverte du matériel de plongée (bouteille, détendeur...) ; RESPIRER et RESENTIR
- Troisième séance : baptême de plongée ; S'IMMERGER et RESENTIR L'APESANTEUR

Pour garder une trace de cette fabuleuse aventure, chacun a fait un petit carnet de bord personnalisé.

Hormis le spectacle qu'elle procure par la richesse des sensations, des émotions et du spectacle, la plongée apporte des éléments supplémentaires très importants : une valorisation de l'estime de soi et le sentiment d'avoir vécu l'inaccessible.

Je dois dire qu'ils nous ont littéralement époustouflés en leur capacité à se surpasser.

Cette expérience est une première et nous reprendrons l'année prochaine à compter du mois de juin quand la mer se sera réchauffée.

*Nous remercions particulièrement l'hôpital marin de Hendaye et les Pièces Jaunes qui nous ont fait confiance sur ce projet et qui l'ont financé, ainsi que le club Planet Océan et sa joyeuse équipe de moniteurs toujours disponibles et à l'écoute.*

Céline M (ergothérapeute),  
Laurence DLH (psychomotricienne) & Sandrine B (éducatrice)

# JOURNÉE NATIONALE PWF

## Un peu Prader, un peu Willi... Mais surtout Moi

Vous pouvez télécharger le formulaire d'inscription sur notre site Internet : [www.prader-willi.fr](http://www.prader-willi.fr)

*Vous êtes invité à participer à notre prochaine Journée Nationale et assemblée générale de Prader-Willi France qui se tiendra à Paris :*

**Samedi 10 octobre 2015**  
de 8h30 à 18h00  
au F.I.A.P. 30 rue Cabanis - 75014 Paris

Paris  
Journée Nationale  
10 octobre  
2015



### Programme

ACCUEIL des participants & café de bienvenue	→ 8h30
ASSEMBLÉE GÉNÉRALE statutaire	→ 9h00
Pause/réunion du nouveau CA	→ 10h00
PRÉSENTATION DE LA JOURNÉE François Besnier, Prader-Willi France	→ 10h30
LA VIE DU CENTRE DE RÉFÉRENCE Maithé Tauber Centre de référence du SPW - Toulouse	→ 10h45
PAROLES DE PROFESSIONNELLE Sophie Çabal-Berthoumieu Centre de référence du SPW - Toulouse	→ 11h15
PAROLES DE FAMILLES Avec Estelle et Xavier Robert, Agnès et Philippe Lasfargues	→ 11h45
Déjeuner sur place	→ 12h45
CINQ ATELIERS PARENTS-PROFESSIONNELS Enfants, Ados, Adultes, Fratrie, Grands-parents et famille	→ 14h15
Pause	→ 15h45
RESTITUTION DES ATELIERS & ÉCHANGES AVEC LA SALLE	→ 16h15
RESTITUTION DES GROUPES DE PAROLE DES ADULTES AVEC LE SPW Sheila Warembourg	→ 17h15
CONCLUSION François Besnier	→ 17h30

Cette année, nous organisons un groupe de parole autour de la vie affective pour les adultes avec le SPW (à partir de 17 ans en 2015).

Il sera animé par Sheila Warembourg qui a des compétences reconnues dans le domaine de la vie affective des personnes "différentes".

**Nous ne pouvons accepter que 25 adultes, les inscriptions se feront par ordre d'arrivée.**

L'accueil des adultes se fera au FIAP entre 8h30 et 9h00. Ce groupe partira du FIAP à 9h00 pour se rendre à l'Alliance Maladies Rares, 96 rue Didot, 75014 Paris. C'est là que le groupe passera la journée alternant groupe de parole et activités, sans la présence des parents.

Le groupe sera accompagné pendant toute la journée par des animateurs formés et des bénévoles de PWF. Le retour au FIAP est prévu en fin d'après-midi, vers 16h30-16h45.

**Exposition des dessins des petits et des grands porteurs du syndrome de Prader-Willi, lors de la Journée Nationale 2015, à Paris.**

Tu as des talents d'artiste, tu aimes dessiner et peindre. Tu as développé tes qualités artistiques. Tu fais peut-être partie d'un atelier avec un professeur d'art plastique, ou un artiste peintre qui te guide dans tes créations.

Réalise une œuvre avec la technique de ton choix, aquarelle, acrylique, huile, gouache, crayons de couleurs ou feutres...

Le format de la création ne doit pas dépasser un format A3, sur feuille canson 224 g/m².

Viens le matin à la Journée Nationale avec ta réalisation pour l'exposer.

Toutes les œuvres seront gardées par PWF et serviront de support pour fêter les anniversaires de toutes les personnes atteintes du SPW.

**Pour participer à l'exposition, prévenir Blandine Guillaux avant le 30 septembre 2015.**

Tél : 06 32 53 60 75

E-mail [blandine.guillaux@orange.fr](mailto:blandine.guillaux@orange.fr)



# TÉMOIGNAGES

## Une journée de compétition de natation avec le club ALESA et Handi'namic.



Alban fêtera ses 14 ans au mois de juin. Il nage en compétition sport adapté en division 2 et passera facilement en division 1 dans quelques années, d'après les dirigeants et entraîneurs.

Sur toutes les compétitions, il est toujours le plus jeune. Alban est un compétiteur comme beaucoup d'enfants de son âge.

Donner le goût de l'effort à une personne avec le SPW c'est possible.

**D**imanche 5 avril, réveil difficile à 6h00 pour un rendez-vous à 7h15 sur le parking de la piscine d'Echirolles. Au passage, on récupère une autre compétitrice. 7h10 au point de rendez-vous nous ne sommes pas les premiers. Les entraîneurs et une bonne partie de l'effectif du club de natation ALESA sont là. Il fait froid mais les cœurs sont chauds.

Cette année nous ferons la route avec le club Handi'namic. Trois minibus pour 20 compétiteurs, 3 dirigeants et 5 supporters. Direction Bron pour le championnat régional natation sport adapté.

À 9h00, nous arrivons au Centre nautique André-Sousi.

Les échauffements et les dernières consignes sont transmises par Gaëlle et Julien, les entraîneurs.



**À** 10h10 les hostilités sont lancées. Alban ne va pas tarder à se lancer dans le grand bain. Il ne semble pas angoissé ou avoir le trac. C'est parti pour un cent mètres crawl, dos crawlé. Ça va vite... trop vite pour mon champion qui finit quatrième. Julien est satisfait de sa course, même s'il pense qu'Alban aurait pu faire mieux sur la partie dos.

Alban nagera sa deuxième course en début d'après-midi. Il peut prendre le temps de se reposer et d'encourager les coéquipiers du club et d'Handi'namic.

Après une remise de médailles et une pause sympathique qui clôture la matinée, Alban se présente à la chambre d'appel pour un 200 m crawl. Julien lui glisse la tactique de course. Il a déjà fait cette course en 2014 et avait fini sans démériter bon avant-dernier. À ce moment-là, je ne sais pas ce qui se passe dans sa tête ; son entrée dans l'eau est toujours catastrophique mais Alban c'est un studieux. Il sait appliquer à la lettre tout ce qu'il a appris. Sans se démunir il se replace dans la course et petit à petit rejoint ses concurrents pour finir... bon troisième.

*Bravo mon fils !*

Serge, son papa

## Bernard Coche

*Nous sommes nombreux à nous souvenir de Bernard. Il venait régulièrement aux journées nationales, arrivant tranquillement par le train, accompagné ou seul. On lui donnait parfois le micro pour témoigner car il était un des plus âgés de la famille Prader-Willi...*

*Nous voulons vous faire partager le témoignage de Daniel Coche, son grand frère.*



Bernard est né handicapé le 23 mars 1961. Il n'y pouvait rien. Nos parents n'y pouvaient rien non plus.

Il était atteint d'une maladie rare, le syndrome de Prader-Willi. Un cas sur 15 000 naissances. La caractéristique principale de cette maladie est que la personne n'éprouve pas de sentiment de satiété, jamais. Tout régime alimentaire est vécu alors comme une frustration, une injustice et entraîne des troubles du comportement.

Tout cela je ne l'ai su que bien plus tard.

Quand Bernard est né, j'avais dix ans et j'ai accueilli mon petit frère avec, je crois, beaucoup de plaisir. Donner un coup de main pour faire les biberons, ou écrire la courbe de poids, (déjà la courbe de poids) lui apprendre de multiples choses de la vie. Voilà ce dont je me souviens.

Quand il a eu dix ans, j'en avais 20, j'étais ailleurs, 68 était passé par là, j'étais dans les rues ; mon petit frère était bien loin. Il commençait à forcer. Les médecins n'avaient pas diagnostiqué quelque chose de précis. Je me rassurais en me racontant qu'il avait un retard.

Plus tard, il avait vingt cinq ans, j'ai commencé à comprendre sa situation de handicapé.

Il était repassé d'un épisode quasi anorexique à l'arrêt de ses études à une crise d'obésité au moment où il faisait une nouvelle tentative pour travailler. Mais voilà les moqueries sur son état ont très vite eu raison de son effort. La situation s'est aggravée et à tout juste 30 ans, il avait atteint 160 kilos.

Ce que j'ai commencé à comprendre alors c'est cette addiction à la nourriture ; Bernard ne pense qu'à ça, et s'organise une double vie. Il suit de manière obsessionnelle un régime au sein de la famille, mais sort pour acheter de la nourriture, et mange avant de rentrer à la maison. Toute sa vie s'organise autour de ça, de manière intelligente car les porteurs du syndrome de Prader-Willi sont tout sauf bêtes. C'est une souffrance inouïe mais d'abord indicible. Il raconte des fables, ça le met en marge. Le sens commun est impuissant à le raisonner, il a des épisodes violents, ce qui ne l'empêche pas d'être généreux, serviable, d'une gentillesse extrême le jour d'après.

Je raconte tout cela car j'ai souffert de ne rien y comprendre, de vivre une espèce de non-dit permanent. Que faire ? Lui restreindre la liberté et fermer à clé les placards ? Ne plus lui laisser gérer d'argent ? Facile à dire.

Et puis voilà, il y a un tournant justement à l'âge de 30 ans fin 1991, je suis l'ambulance qui le mène dans un centre de convalescence. Les ambulanciers finissent par abandonner : Bernard ne veut pas rentrer dans l'établissement. 3 heures, 4 heures plus tard, il accepte enfin d'y entrer.

Suivra ce que j'appelle le miracle. Drôle de miracle. Dans les mois qui suivent, Bernard se met à maigrir, devient doux comme un agneau, et annonce fièrement, chaque lundi matin, le kilo perdu par rapport à la semaine passée. La famille et moi avec, nous respirons. Bon, il dort de plus en plus à table, le matin, le soir, toute la journée.

Cela prendra quelques années, mais c'est avec une taille de guêpe qu'il tombe dans le coma en 2004. Il s'était mis à boire depuis longtemps : jusqu'à 9 litres d'eau par jour.

C'était la nouvelle solution que Bernard avait imaginée pour faire face à cette absence de satiété. Et la potomanie peut être mortelle. En plus, il était depuis je ne sais combien de temps sous l'emprise d'un cocktail chimique de neuroleptiques, d'anxiolytiques et de somnifères.

Un interne au service de réanimation me parle du syndrome de Prader-Willi. S'ouvre alors une nouvelle période de sa vie. Ce ne sera pas un chemin semé de roses, mais quand même...

On rencontre l'association Prader-Willi France, créée quelques années auparavant. Je me souviens toujours de son regard émerveillé quand, dans une réunion nationale, Bernard découvre qu'il n'est pas seul, que d'autres souffrent pour les mêmes raisons que lui. Que sa maladie a un nom.

Cela ne l'empêchera pas de repartir dans un cycle d'obésité, mais il rencontre une autre vie, il rencontre un autre corps médical, et puis il y a des filles dans l'association. Il y rencontrera Nathalie, malade comme lui.

Bernard a succombé à des problèmes respiratoires et cardiaques. C'était la quatrième fois qu'il était hospitalisé ces deux dernières années et paradoxalement il aimait bien ces temps d'hôpital où il était pris en charge, pouvait souffler avant de repartir vers de nouveaux dangers. Cette fois-là, ce 26 décembre 2014, il n'en est pas revenu.

Ce que j'ai appris à travers lui, grâce à lui, c'est qu'il faut parler, qu'il faut dire les différences et les souffrances.

## Jonas "dit avec ses mains"

Parce que communiquer avec le corps et les mains crée une grande complicité entre nous, et est une grande source de plaisir,

Parce que nous savions que Jonas, porteur du syndrome de Prader-Willi, aurait un retard de langage,

Parce nous voulions éviter les frustrations liées au fait de ne pouvoir "dire",

Nous apprenons à Jonas à "Dire avec ses mains" depuis l'âge de 1 an.



Lapin



Je t'aime



S'il-te-plaît

Il peut maintenant communiquer avec nous, avec les autres. Il enchaîne plusieurs signes pour faire de courtes phrases.

Un petit carnet de liaison évolutif permet à l'école et à la crèche de suivre cet apprentissage et de s'y impliquer...

Jonas communique et il est heureux.

### Sources :

"Dis-le avec tes mains... comme les sourds" & « Encore » de Monica COMPANY'S

C'est un jeu de mots... Un jeu de mains... Un jeu de doigts...  
C'est un jeu de regards croisés...  
Un jeu de mimiques...  
Un jeu de gestes...  
C'est un jeu que l'on apprend ensemble, au même rythme...  
C'est un jeu où l'on va où on veut... Un jeu plaisir... Un jeu sourire...  
Mais c'est avant tout UN JEU.  
Merci à tous les amis de Jonas qui prennent ce plaisir avec lui.

Catherine, la maman de Jonas



Chien



Silence

## Quelques nouvelles de notre petit-fils Lucas

Notre Lucas a maintenant 7 ans. Il est à l'école primaire en CLIS (classe d'inclusion scolaire) à Poitiers.

Cette année il est transformé, heureux et radieux : pour la première fois il a 2 copains. C'est merveilleux pour lui.

Depuis quelques mois, Lucas fait attention à son physique. Il porte des lunettes rondes et rouges. Il se trouve beau !



Il est très proche de son frère Thomas, mais aussi très complice avec Charly son petit frère. À la maison, les cris et les éclats de rire retentissent souvent.

Le sport fait partie de ses loisirs. Il pratique le judo une fois par semaine.

L'hiver dernier, lors d'un séjour à la neige, Lucas a été confié à un moniteur spécialisé et informé de son syndrome. Il a vite évolué et réussi avec succès la première épreuve de ski, le 1<sup>er</sup> Ourson. Il était très fier de nous présenter sa première médaille.

Malgré un rythme de vie haché par les nombreuses visites chez les spécialistes du secteur médical, Lucas est un petit garçon "presque" comme les autres, partant de temps en temps dans son monde.

Gentil, prévenant, aidant au bricolage et au ménage, mais aussi très émotif, coquin comme tous les gosses de son âge. Il est toujours aussi beau et son sourire est toujours aussi merveilleux.

Quel bonheur pour nous, pour ses parents, de voir tous les jours ces petits riens du quotidien, de voir que dans son parcours de vie, placé sous la différence, Lucas est un petit garçon comme tous ceux de son âge, avec les joies et les préoccupations d'un enfant de 7 ans !

Quel bonheur de constater que les projets ne manquent pas pour l'année 2015, que les chercheurs foisonnent d'idées prometteuses pour l'avenir de nos enfants !

Parole de grand-mère

### Atelier d'échanges "Grands-parents"

La journée nationale Prader-Willi France 2015 va donner la parole pour la première fois aux grands-parents et familles proches d'enfants ou d'adultes porteurs du syndrome de Prader-Willi.

S'il est difficile d'être parents, il est aussi difficile d'être grands-parents. Mais vous avez un rôle important pour soutenir vos enfants qui ont besoin de votre présence...

Et vous avez, de fait, une relation particulière avec nos enfants, une place unique...

Nous vous attendons nombreux le samedi 10 octobre 2015 à Paris, pour échanger, partager vos moments de bonheur et de difficultés.

À la page 4, vous découvrirez le programme de la Journée Nationale, Prader-Willi France.

# LES RÉGIONALES

## Rencontre régionale Rhône-Alpes Bébés, enfants Le 31 mai 2015, à Corenc

La rencontre régionale Rhône-Alpes 2015 des moins de 17 ans a eu lieu le 31 mai 2015, jour de la fête des mères !

Dès 10h du matin, la famille Felici ainsi que Christine Chirossel ont commencé à installer tables et chaises, et les enfants ont gonflé des ballons de baudruche.

Cette salle Polyvalente Fernand Boucher (Place André Moch) à CORENC sur les hauteurs de Grenoble présente une vue toujours aussi éblouissante sur les contreforts du massif naturel régional de la Chartreuse ainsi qu'une vue plongeante sur la ville de Grenoble et sur la station de "Chamrousse", ville des J.O. d'hiver de... 1968 !

Nous sommes arrivés peu après la mise en place des tables avec notre fils Loan (7 ans et demi- PW) et son frère Maël de 11 ans, sous le regard amusé des premiers arrivants qui avaient assuré l'installation des tables...



Loan, en chef cuisinier, avait préparé et livré avec sa maman le fameux apéritif garni de légumes décorés afin d'accueillir les arrivants des départements 38, 42, 69, 26, 07, 05... Presque 3 heures de découpes de légumes et d'assemblages pour honorer les 14 familles qui ont répondu présentes au détriment des "belles mamans et autres mamies" en ce jour de fête des mères (qu'elles nous pardonnent !).

La plus jeune porteuse du syndrome avait moins de 2 ans et 2 adolescents de 15 ans étaient les aînés du groupe avec la souriante Gaëlle qui va bientôt avoir 40 printemps.

Une famille de la région est venue se renseigner et partager avec nous, ils avaient appris 4 jours plus tôt, la naissance dans leur famille d'un petit porteur du SPW, âgé de 3 semaines.



Nous avons pris le temps d'expliquer, d'écouter et au travers des échanges avec les familles présentes, des documentations de l'association, du guide, ils se sont aperçus qu'ils n'étaient pas seuls.

Il est important de partager tout l'espoir et tout le potentiel qui existe en nous pour accompagner chaque bébé dès la naissance.

Les enfants disposaient d'une cour d'école, ils ont pu s'essayer à la Draisiennne, à Loup touche-touche, au football, au basket, aux puzzles, certains ont sorti des tablettes tactiles par moment, d'autres semblaient plus intéressés par le dessin tout en couleurs.

C'est toujours agréable de retrouver autour d'un verre les visages des parents, de se raconter l'année écoulée, d'échanger sur la santé, sur les comportements et sur le vécu de chacun.

Découvrir les progrès des enfants et adolescents qui années après années brillent par leur ténacité et leur lutte face au syndrome.

Après le déjeuner pris dans la salle, suivi d'un café pour certains, nous avons accueilli la psychologue Virginie S. que l'association avait réservé pour un temps d'échange avec les frères et sœurs présents qui ont voulu participer durant 1h30.

Ils se sont installés à l'ombre avec la psychologue, dans la cour de l'école autour d'une table.

Côté parents, nous avons présenté et projeté une synthèse des actions menées par l'association Prader-Willi France (organisation de ces actions, recherche de bénévoles, projets de vie ...).

### L'agenda était le suivant :

Organisation PWF	Interventions dans les établissements
Communication et publications	Vacances, séjours de répit
Guide de pratiques partagées	Présence institutionnelle
Soutien à la recherche et au centre de référence	Projet Dombasle
Rencontres/manifestations régionales	Récolte de fonds

Certains parents n'avaient pas connaissance du Guide des Pratiques partagées. De même les conseils avisés des uns et des autres ont permis à des familles d'appréhender les soins qui peuvent être démarrés très tôt comme l'orthophonie et les stimulations associées autour de la sphère de la communication.

Nous remercions encore les parents des plus grands qui ont su écouter avec respect et compassion les parents des plus jeunes et qui ont su leurs apporter ainsi écoute, réconfort et espoir.

Sur le plan de la gestion des crises de colères, la patience, l'anticipation, le calme, le respect et la régularité des rythmes de sommeil, associés à la mise en place d'un cadre bienveillant, sans excès d'autorité, sécurisant, sont gages de libertés et d'apprentissages pour tous les enfants et encore plus pour nos petits et grands PW.

### Voici la synthèse de Virginie, la psychologue, suite à son intervention très appréciée des enfants.

Six enfants ont participé au groupe d'échange. Parmi ces enfants, certains étaient frères et sœurs. Ils avaient entre 5 et 14 ans. Chacun a profité pleinement du moment et a pu échanger librement quand il le souhaitait.

#### D'eux-mêmes, les enfants ont abordé les thèmes suivants :

- **Les comportements colériques, violents** (mot employé par les enfants) de leur frère ou de leur sœur atteint du syndrome. Ils ont pu parler de leurs difficultés devant ces comportements et aussi pour les plus petits surtout, de leur incompréhension.

- **La responsabilité** qu'ils ressentent parfois à devoir prendre soin, faire attention, accompagner leur frère ou sœur atteint du syndrome.

- **Le sentiment d'exclusion** (mot employé par les enfants), de difficulté à trouver sa place au sein de la famille. Parfois même, la peur d'en prendre trop. Certains ont évoqué des difficultés à parler de ses propres problèmes de peur de surcharger les parents, de les inquiéter encore plus. Il y a parfois une tentative des enfants pour protéger leurs parents.

#### D'autres thèmes ont été soulevés ou sont apparus au fur et à mesure des échanges :

- **La honte, parfois, à travers le regard des autres.** Même si les enfants ont très bien compris qu'il ne fallait pas prêter attention à ce regard, il est souvent difficile à vivre. Le mot honte a été employé par les enfants, mais en-dessous se cachait surtout beaucoup de tristesse par rapport aux moqueries ou réflexions qui peuvent être faites sur leur frère ou leur sœur atteint du syndrome.

- **L'inquiétude pour l'avenir de leur frère ou sœur**, (abordé uniquement par les plus grands). Comment fera-t-il plus tard ? Pourra-t-il vivre sa vie "normalement" ?

- D'autres sujets plus individuels et liés à la relation particulière entretenue entre frère et sœur.

Il est important de souligner que, dans ce genre de groupe, les enfants s'apportent mutuellement. Ils peuvent constater des vécus, des émotions identiques chez les autres, ce qui est rassurant. Ils ont aussi la possibilité d'expliquer, d'apporter des éléments nouveaux aux autres et ils le font très naturellement.

Virginie Scordialo, psychologue :  
virginie.scordialo@aliceadsl.fr  
Tél : 06 29 42 14 32



Certaines familles sont confrontées à des difficultés d'accueil pour leurs enfants, difficultés souvent liées à une totale méconnaissance du syndrome.

Parfois le personnel d'un établissement change, sans être formé ou informé sur ses particularités.

L'association rappelle que des interventions de formations auprès des personnels professionnels de lieux de vies de nos enfants et adolescents ou adultes PW sont possibles, sur demande, si des bénévoles sont disponibles.

Il faut pour cela que l'établissement soit ouvert à ces interventions.

L'objectif est d'aider à mieux accompagner les personnes et d'éviter les situations de blocages entre les porteurs du syndrome, les structures et les parents.

Nous remercions le Dr Florence Amblard, généticienne, exerçant au CHU de Grenoble, de sa présence. Elle a détaillé les notions de délétion et de disomie, de mécanismes de gènes inactivés et elle a posé les espoirs et les objectifs de la recherche médicale et génétique en cours. Il faut aussi comprendre et accepter que la culpabilité n'a pas lieu d'être.

Plusieurs guides ont été commandés. Des parents ont aussi adhéré pour la première fois à l'association.

La présentation de "One SMALL Step" (Comment organiser une marche, comment créer une page sur le site pour votre enfant...) a permis à des parents volontaires de se motiver pour organiser en 2015 ou 2016 une prochaine marche sur Grenoble, et peut-être sur d'autres villes.

En attendant la rencontre de l'année 2016 qui se tiendra un peu plus au Sud, certains parents se retrouveront par téléphone ou au travers du réseau social Interne Facebook : "Forum Timeo PW", Page de l'association Prader-Willi France, Forum idées culinaires pour les enfants PW...

La rencontre 2016 aura lieu à priori dans la Drôme ou dans l'Ardeche ce qui permettra probablement de rassembler des familles basées un peu plus au sud ! Une date sera prochainement précisée.

Carine & François

## Rencontre régionale Nord, Pas-de-Calais & Picardie

Le 6 juin 2015,  
à Saint Sylvestre Cappel (59)



Par une superbe journée ensoleillée nous sommes partis à la rencontre d'une dizaine de familles Prader-Willi de notre région vers Saint Sylvestre Cappel, dans les Flandres. Nous étions un joli petit groupe de 57 personnes, familles et amis...

Nous avons rendez-vous vers 11h pour partager notre pique-nique et ensuite participer tous ensemble à un événement local intitulé :

"La balade de l'ortie".

Après l'apéro convivial autour de quelques tomates cerise et autres eaux aromatisées, nous nous sommes installés au soleil pour déjeuner. L'heure tourne il est temps de se préparer pour le départ de la marche, mais avant de partir petit café ! Merci Sandra et Benoît, d'y avoir pensé et de l'avoir prévu pour tout le monde !

"La balade de l'ortie" est un parcours de 4 km (ou plutôt 6...) à faire sur 4 heures environ qui nous a fait découvrir la campagne Cappeloise.

De ferme en ferme nous avons été accueillis avec beaucoup de convivialité et de gentillesse et nous avons profité de spectacles très variés et très gais : des humoristes, des groupes de musiciens, des conteurs, des clowns, des danseurs...

Petits et grands ont passé un bon moment, ont pu échanger et se sont bien amusés tout en faisant un peu de sport !

*Et... rendez-vous est déjà pris pour l'an prochain.*

*Premier week-end du mois de juin...*

*Pour ceux qui n'ont pas pu venir cette année,  
pensez à réserver cette date dès maintenant !*

Anne-France & Catherine



## Rencontre régionale Rhône-Alpes Ados, adultes

Le 30 mars 2015,  
à Sainte Foy-lès-Lyon



Nous n'avions jamais été si nombreux ! 19 familles, 60 personnes, accueillies comme chaque année par l'équipe des familles Louzeau et Pestre (parents de Sylvie et Florence) ainsi que le couple éternel : Maud et Salim pour encadrer les jeunes l'après-midi.

On ne change pas une équipe organisatrice qui gagne !

Parmi les 6 nouvelles familles accueillies, 4 ado-adultes nouvellement adhérents se sont rencontrés, ainsi que 2 jeunes qui se connaissent depuis longtemps, qui ont grandi et qui sont passés dans la cour des Grands. Les Régionales "des Petits" ne les concernent plus.

Après l'apéritif et le moment des retrouvailles, nous nous sommes regroupés entre parents pour discuter de la vie de nos grands enfants.

Il me semble intéressant ici de récapituler les parcours de vie des personnes présentes ce jour-là : 19 ado-adultes de 14 ans à 50 ans (âge moyen 29 ans)

- 2 adultes vivent à plein temps chez leurs parents,
- 4 vivent en foyer d'une façon permanente,
- 6 sont en ESAT et famille,
- 1 est en ESAT et foyer,
- 1 est en ESAT et vit seul en studio proche des parents,
- 4 sont en IME ou IMPRO ( dont un seul est en internat),
- 1 poursuit ses études en ULIS.

Plusieurs parents estiment être en grande difficulté pour l'orientation de leur enfant et c'est vers eux que les échanges se sont orientés. Une bonne connaissance de ce que peut être la vie avec une personne touchée par le syndrome, une solidarité bienveillante, des échanges d'expérience et de bonnes adresses ont été les sujets d'une bonne partie de l'après midi.

Ensuite nous avons eu l'honneur et le plaisir d'accueillir le Professeur Marc Nicolino (endocrine pédiatre, responsable du Centre de Compétence du SPW à Lyon) accompagné de madame Allas (directeur médical du Laboratoire Alizé Pharma).

Il était prévu que le professeur Nicolino vienne nous présenter l'essai clinique multinational venant de commencer, et qui a pour objectif de normaliser le taux de ghreline dont on sait qu'il est élevé dans le SPW. La ghreline est sécrétée par l'estomac et agit sur la région hypothalamo-hypophysaire. Il s'agit d'une hormone oréxigène c'est-à-dire qui provoque une sensation de faim. La nécessité de trouver une molécule qui diminuerait la sensation de faim devient une priorité. Un espoir serait de faire diminuer le taux de cette hormone oréxigène.

Le Pr Tauber, coordinatrice de cet essai en France, et le Pr Nicolino responsable de l'étude lyonnaise doivent rassembler 40 personnes de plus de 18 ans. Le Pr Nicolino nous présente les modalités de l'essai et les espoirs qu'il porte. Mme Allas, représentant le laboratoire synthétisant la molécule qui permettrait de faire diminuer la ghreline, a complété avec les modalités pratiques. Cette molécule a déjà été utilisée par des volontaires sains et par des personnes touchées par l'obésité commune. La réglementation des essais cliniques étant légitimement très stricte, le recrutement des patients n'est pas une chose facile. Bien que beaucoup de parents dans la salle se soient manifestés en début d'année pour participer à l'étude, il a fallu reconnaître les difficultés à recruter 5 volontaires dans la région lyonnaise.

Les plus jeunes ont eu beaucoup de plaisir à retrouver le Pr Nicolino dans un autre contexte que celui d'une salle de consultation. Il fut assailli de sourires, nous avons vraiment de la chance d'être accompagnés par ce médecin, compétent, humain et disponible malgré une charge de travail énorme!

*Merci encore au Professeur Nicolino et à madame Allas de nous avoir rejoint ce dimanche ! Merci à tous ceux qui nous ont rejoints à cette Régionale. C'était réconfortant : 19 familles sur les 37 invitées.*

Christine

## Rencontre régionale Île-de-France Le 30 mai 2015, à Paris



Notre rencontre régionale a eu lieu le 30 mai au lycée Gustave Eiffel à Paris.

Les 70 personnes présentes ont énormément apprécié de se retrouver dans ce bel endroit donnant sur une grande cour.

Les enfants ont pu y jouer toute la journée.



Le matin, Benoît Dedieu-Anglade a organisé la réalisation d'une grande fresque collective sur des dizaines de tableaux. Après séchage de la peinture, les tableaux ont été exposés dans la cour et chacun a choisi et emporté, celui qui lui plaisait le plus.

Avant le déjeuner et le pique-nique au soleil, nous nous sommes réunis un petit moment pour que nos enfants se présentent. Les petits bébés par leurs parents bien sûr, mais aussi les jeunes, adolescents et adultes. C'était un moment important de la journée.

L'après-midi est passé très vite. Tandis que les enfants étaient bien occupés par différents jeux et activités, les parents ont tranquillement échangé et partagé les uns avec les autres.

*Un grand merci à Benoît pour la réalisation de la fresque, à son ami Dominique qui a pris de belles photos durant toute la journée ainsi que plusieurs personnes présentes.*

*Merci à Madame Bezat, la proviseure du lycée, qui a bien voulu nous accueillir dans son établissement et surtout un grand merci à tous d'être venus si nombreux !*

Erika, Alain & Agnès



## Rencontre régionale Pays de la Loire Le 3 mai 2015, à Nuillé (49)



Dimanche 3 mai 2015, nous avons partagé une nouvelle belle rencontre Pays de la Loire, organisée à la salle de la Vallonnerie à Nuillé (49340) par Laëtitia et Olivier Leauté.

Alexis, Mathis et Titouan avaient apporté leurs jeux de société, ce qui a permis aux jeunes de jouer un bon moment ensemble.

Nous étions 85 personnes et comme chaque année, toujours heureux de nous retrouver malgré le temps maussade du début de la journée, mais un soleil généreux au moment du goûter.

De nombreux échanges, de nouvelles rencontres et des moments de rires et d'étonnement grâce à Jean-Michel alias GUDULE (clown et magicien de Cholet) pour sa fabuleuse prestation qui a enchanté petits et grands.

Merci à toutes les personnes présentes et en particulier aux grands parents venus cette année partager ces heures chaleureuses et amicales.

*À noter sur vos agendas, la rencontre Pays de la Loire 2016 sera organisée à Maisdon sur Sèvre (44690) par Alexandra, Yobann et Clément Baudrouet.*

Laëtitia



# VIE DE L'ASSOCIATION

## “Un PETIT Pas” pour le SPW Paris, le 14 juin 2015



Je suis Caroline, la maman de Romane, 7 ans et demi, d'Arthur et Antoine, 4 ans et demi, vrais jumeaux, tous les deux atteints du syndrome de Prader-Willi.

Avant toute chose, merci d'être là avec nous, sous ce beau soleil de juin pour faire connaître le syndrome de Prader-Willi et soutenir la recherche.

Lorsque mes jumeaux sont nés il y a bientôt 5 ans, je n'avais jamais entendu parler du syndrome de Prader-Willi. Je ne me doutais pas de ce qui m'attendait...

Le mercredi 24 novembre 2010, Antoine et Arthur sont arrivés à 1 mn d'intervalle. Aucun des deux n'a pleuré. Aucun cri, aucun mouvement. Ils ne vont pas bien. Ils seront réanimés. Arthur sera transfusé. Deux jours plus tard, je peux enfin voir mes bébés. Ils sont dans une position inhabituelle, les jambes repliées très très haut sur leurs hanches comme des petites grenouilles. Ils ne bougent pas, ils ne pleurent pas, n'ouvrent pas les yeux, ne font aucun bruit. Je sens que quelque chose ne va pas, je le ressens. Mais les infirmières nous disent qu'ils sont très sages, qu'ils ne pleurent pas quand on les pique.

On en serait presque fiers, nous, qu'ils soient si sages ! Leur séjour en néonate poursuit pendant 2 mois. Deux mois que je vis comme un automate. Une tâche après l'autre. Comme dénuée de sentiments.

Je veux qu'ils ne manquent de rien alors je leur donne tout ce que je peux leur donner. Mais contrairement aux bébés “ordinaires” ils ne me donnent rien en retour car ils ne bougent pas, ne pleurent pas, ne sourient pas, ne communiquent pas.

C'est un sentiment très étrange. Je sens déjà qu'ils sont différents, “extra-ordinaires” je dirais maintenant. Mais quelle est la gravité de cette différence, je n'en sais rien. Je n'en parle à personne. Je ne me l'avoue même pas à moi-même. Je suis dévorée par l'angoisse alors je survise. L'hôpital nous annonce qu'ils recherchent différentes maladies dont le syndrome de Prader-Willi.

Entre temps nous faisons des tonnes d'exams ; échographies cardiaques, échographies testiculaires, électro-encéphalogramme, prise de sang, recherche de maladies métaboliques, IRM cérébral... Le parcours est long et sinueux. Chaque examen est une torture, une source d'angoisse terrible. Nous suivons le mouvement. Je suis avec mes enfants à chaque examen. Je suis. Je subis.

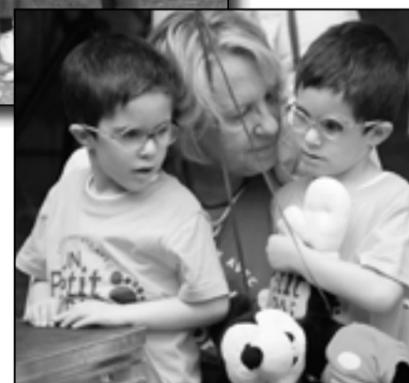
Je passe des heures à essayer de leur faire boire quelques gouttes de lait dans les biberons de la néonate. Mon lait qui finit bien souvent dans l'évier faute d'avoir été avalé. Et toujours la sonde gastrique remise en place et le lait qui coule sans effort, directement dans leurs petits estomacs.

Le 8 février au soir, nous sommes convoqués à l'hôpital de Longjumeau où on nous annonce le diagnostic. Je ne pleure pas. Je sais enfin. Je prends Christophe dans mes bras. Je lui dis “on va y arriver, on va y arriver, ensemble”.

À mon retour à la maison, je vais voir les garçons qui dorment dans leurs lits, je les regarde, je les sens vivants pour la première fois depuis leur naissance. Je sais enfin. Je vais m'asseoir à côté de Romane pour jouer un peu avec elle. Aucune larme ne sort. Je sais alors toute la force et la puissance d'amour dont je suis capable. Je me sens forte comme jamais.

Je voulais vous faire partager ce petit bout de ma vie pour vous dire que l'on peut descendre très bas et garder toujours la force de remonter plus haut. Je me rends bien compte que la partie n'est pas gagnée et que nous avons encore beaucoup de chemin à parcourir. Mais encore une fois, je vous dis que je garde espoir. L'espoir d'un avenir meilleur pour nos enfants quel que soit leur âge et pour nous leurs parents aussi. Sans cet espoir on ne respire plus, on n'avance plus, on ne vit plus...

Les connaissances sur le syndrome s'accumulent, la recherche avance à grands pas. Des labos s'intéressent à notre maladie. Ils y voient enfin un tremplin pour soigner d'autres maladies plus fréquentes comme l'obésité sévère ou l'autisme. Nous avons plus que jamais une carte à jouer.



Les perspectives de traitement, qui relevaient du rêve, il y a quelques années, sont aujourd'hui bien réelles. Mais comme nous le savons tous, c'est encore et toujours l'argent qui manque pour avancer. C'est pourquoi il nous faut multiplier les initiatives, les marches, être visible, un maximum. Et surtout garder l'espoir ! Cet espoir qui nous permet aujourd'hui de tenir debout et de garder la tête haute aux côtés de nos si courageux enfants.

Regardez : de plus en plus de personnes nous suivent sur Facebook et entendent les mots “Prader et Willi”. Des personnalités de renom ont accepté que nous utilisions leur image pour promouvoir la marche : Julien Doré, Isabelle Nanty, Arnaud Ducret, Patrick Sébastien, Stéfi Celma, et bien d'autres encore à venir !

*Avant de laisser la parole au Pr Tauber, je voulais tous vous remercier du fond du coeur, d'être là, comme chaque année.*

*Merci aux familles pour leur courage, car affronter la maladie n'est pas simple et demander de l'aide ne l'est pas non plus. Merci aux amis, aux collègues et aux enseignants qui ont répondu présents. Merci à tous pour votre soutien indéfectible et pour l'amour que vous portez à nos enfants.*

*Merci aux soignants de nos enfants, les médecins, les thérapeutes, les chercheurs, qui sont toujours là, présents auprès de nous, chaque année. Nous avons beaucoup de chance d'être si bien entourés.*

*Merci bien sûr, à l'Association Prader-Willi France qui cette année encore, a su mettre à notre disposition ses correspondants régionaux, ses bénévoles et ses canaux de communication.*

*Je voudrais citer trois jeunes filles incroyables : Marion, Victoire et Coline qui par leur énergie ont réussi à motiver tout un lycée et leur famille pour finalement collecter plus de 1 000 € et de nombreux selfies portant le tee-shirt “Un Petit Pas” pour Prader-Willi.*

*Mais je voulais aussi remercier tout particulièrement les personnes qui nous soutiennent et qui pourtant ne vivent pas au quotidien à notre place, avec ce syndrome. Vous me donnez des ailes pour avancer. Vos sourires, vos paroles, votre gentillesse, cette attention toute particulière que vous nous portez m'apporte bien plus que vous ne pourriez jamais imaginer.*

*Enfin, comme on dit last but not least, ce dernier merci est pour mes amies de coeur et de lutte : Céline, maman de William, qui m'a tant aidée cette année pour faire de cette marche un si bel événement, Emilie, maman de Ruben, gardienne des dons, Ruth, maman de Lilou, reine du showbiz et bien sûr ma fidèle Rachel, maman de Pablo. Les filles, vous êtes avec moi les 5 doigts de la main, cette main qui va faire bouger le monde : c'est sûr !*

Désormais, j'ai le plaisir de donner la parole au Pr Maithé Tauber, endocrinologue renommée qui fait partie des meilleurs experts du syndrome dans le monde. Elle coordonne le centre de référence du syndrome de Prader-Willi et est à l'initiative de nombreux projets de recherche autour de ce syndrome. Elle collabore activement aux comités scientifiques français et américain. Elle nous fait l'honneur d'être parmi nous aujourd'hui.

*Merci à tous et bonne marche !*

Caroline

## “Un PETIT Pas” pour le SPW ...Paroles de Maithé Tauber...



Je suis toujours très émue d'être parmi vous pour cette marche Un PETIT Pas, d'autant plus aujourd'hui après les mots de Caroline. J'essaierai toujours d'être parmi vous.

Je viens vous parler comme tous les ans de la recherche. Aujourd'hui on peut vraiment dire que la recherche avance dans tous les domaines. Je parlerai surtout de la recherche sur les médicaments.

Plusieurs molécules ou produits sont ou vont être prochainement étudiés dans différents essais cliniques. La France est déjà ou sera impliquée dans tous ces essais. Ces études sont menées, soit par des "académiques, c'est-à-dire universitaires" soit par des laboratoires pharmaceutiques, ce qui est nouveau dans le paysage du Syndrome de Prader-Willi (SPW). Nous sommes heureux que les laboratoires s'investissent dans cette recherche.

Site internet du centre de référence du syndrome de Prader-Willi, coordinatrice, Pr. Maithé Tauber :

[www.chu-toulouse.fr/-prader-willi](http://www.chu-toulouse.fr/-prader-willi)

Commençons par l'**ocytocine** qui me tient particulièrement à cœur comme vous le savez. L'ocytocine est une neurohormone sécrétée par les neurones (cellules nerveuses) de l'hypothalamus et dont la régulation ou la sécrétion semblent être anormales dans le SPW.

La première étude chez des personnes adultes avec un SPW a été menée à Toulouse et à Hendaye et a ouvert des pistes. Elle a permis de confirmer la bonne tolérance et les effets positifs de l'ocytocine administrée par voie nasale sur le comportement, en particulier sur les colères. Une étude australienne n'a pas confirmé ces résultats ; cela peut être dû aux doses utilisées, qui étaient plus fortes et qui pourraient être à l'origine d'effets opposés à ceux recherchés et à la méthodologie de l'étude basée uniquement sur des questionnaires et non sur l'observation des personnes par des soignants.

Chez l'enfant, une première étude américaine "preuve de concept" vient d'être terminée par le Dr Jennifer Miller en Floride et elle m'a confirmé, il y a deux semaines, les bons résultats qui nous poussent à mener une étude de plus grande envergure aux USA et en Europe. C'est un travail que nous menons ensemble comme nous l'avions décidé en 2011, après la publication de notre première étude. De notre côté en France, nous avons terminé l'étude sur les bébés, l'**étude OTBB2** avec 18 bébés âgés de 1 à 6 mois venant de toute la France inclus entre mai 2013 et juillet 2014, avec des résultats très encourageants que nous sommes en train d'analyser.

Notre hypothèse est que le traitement précoce associé à une prise en charge globale pourrait modifier de façon significative le cours de la maladie, comme l'a montré l'équipe de Françoise Muscatelli chez la souris MAGEL2 (modèle de souris obtenu après inactivation du gène MAGEL2 situé dans la région chromosomique du SPW).

Une étude chez les adultes, l'**étude PRADOTIM** est en cours à Toulouse et à Hendaye incluant des personnes venues également de toute la France et la participation active de tous les sites du centre de référence. L'étude adulte sera terminée en 2016.

Pour poursuivre sur les recherches académiques, l'étude sur l'effet du **topiramate** (Programme hospitalier de recherche clinique ou PHRC), l'**étude TOPRADER** va être terminée en 2015. Il s'agit d'une étude en double aveugle et il faut attendre les résultats pour conclure mais nous pensons qu'ils seront encourageants. Le topiramate est un antiépileptique qui interagit avec le récepteur GABAergique. Certaines personnes semblent avoir un bénéfice très net du traitement.

Un autre PHRC, l'**étude ANASILPRA** utilisant l'**anastrozole** (inhibiteur de l'aromatase, enzyme qui permet la transformation des androgènes en oestrogènes) va se terminer en 2016. Les enfants avec un SPW (et également ceux, avec un syndrome de Silver Russel) qui présentent une pilosité pubienne précoce et une avance de la maturation osseuse importante ont été inclus, afin de prolonger et d'optimiser la croissance. Là encore, il s'agit d'une étude en double aveugle et nous n'avons pas les résultats, mais il semble que chez certains enfants il y ait un effet très positif y compris sur le comportement alimentaire et sur les troubles du comportement. Les conclusions définitives pour ces deux études seront apportées après analyses et levée de l'aveugle.



La recherche menée par les laboratoires commence réellement à prendre en compte les personnes avec un SPW. Les laboratoires **FERRING** que nous avons invités et rencontrés à Toulouse en 2010 commercialisent un analogue de l'ocytocine, la **carbétocine**. Un premier essai clinique a été réalisé aux USA avec semble-t-il de bons résultats. Un projet d'étude aux USA et en Europe existe.

Une autre molécule développée par un laboratoire français **ALIZE PHARMA** est à l'essai dans une étude "preuve de concept". Il s'agit d'un analogue cyclisé de la **ghrelina non acylée**. C'est aussi comme pour l'ocytocine un traitement physiopathologique, c'est-à-dire impliqué dans les mécanismes pouvant expliquer les troubles du comportement et/ou les troubles de l'appétit. La ghrelina est la seule hormone orexigène (stimulant l'appétit) de notre organisme. Elle est très élevée tout au long de la vie dans le syndrome de Prader-Willi et existe sous deux formes, une forme acylée et une forme non acylée. Nous avons d'abord montré en collaboration avec une équipe hollandaise et le laboratoire **ALIZE PHARMA** que les personnes avec un SPW ont un déficit relatif de cette hormone non acylée. La substitution proposée pourrait être un traitement efficace permettant de modifier la pensée prégnante pour la nourriture. La première étude que je coordonne a démarré en France et en Espagne, et nous avons inclus plus de la moitié de personnes adultes prévues. Ce produit consiste en une injection quotidienne.

Un autre laboratoire, le **laboratoire NOVO NORDISK**, produisant une hormone utilisée dans le diabète de type 2 et plus récemment étudié dans l'obésité sévère, propose des études sur les personnes présentant un SPW. Cette molécule est un analogue d'une hormone gastro-intestinale, la **glucagon-like peptide 1 ou GLP-1**, qui interagit avec l'insuline et la ghrelina. Une étude européenne incluant la France va démarrer fin 2015.

À côté de ces hormones d'autres produits pharmacologiques existent. Le **Beloranib** est un inhibiteur enzymatique produit par un laboratoire américain, **ZAFGEN**, et son mode d'action est très différent car agissant plutôt sur le tissu adipeux mais pas exclusivement. Une première étude réalisée en 2014 a montré des résultats satisfaisants. Une étude de grande envergure est en cours aux USA chez 150 personnes, adolescents et adultes (traités pendant un an soit par ce produit, soit par un placebo). Une étude similaire va démarrer en Europe et en France dans le courant de l'année 2015.

*On peut dire qu'une révolution est en marche dans la recherche thérapeutique du SPW et que des espoirs sont permis.*

*De manière intéressante, les médicaments semblent être actifs tant sur le comportement que sur le comportement alimentaire, soulignant l'intrication forte de ces dimensions et la nécessité de la prise en charge globale des personnes.*

*La place de la thérapeutique hormonale semble cruciale. Il est probable que l'avenir sera un traitement combiné en fonction de la réponse des individus au traitement.*



## Séjour "Vacances Familles" Quiberon – Saint Mandrier Avril 2015



Les séjours de cette année se sont déroulés à Quiberon et à Saint Mandrier, réunissant une trentaine de participants de tout âge, venus de différentes régions.

Séjours de vacances, de repos, de balades, de rencontres : petite trêve au milieu des activités, soucis, rendez-vous, des uns et des autres. Un souffle d'air frais sur des vies pas toujours faciles au quotidien...

Julie, Nathanaël, Alex, Quentin, Thomas, Paul, Romain, Noé, Tessa et Jonas se sont retrouvés avec joie pour différentes activités organisées par les Villages Vacances ou par leur famille.

Tous se sont régalés de cette petite "fenêtre ouverte" sur des vacances bien sympathiques au bord de la mer.

### Voici ce qu'en disent les familles :

*"Bonjour, merci à vous et à tous ceux qui nous ont permis de vivre ce moment. Pour Paul et moi, ce fut exceptionnel de pouvoir rencontrer d'autres familles qui comprennent ce que nous vivons au quotidien et qui nous aident pour le futur. Et puis, ce paysage fabuleux que nous avons découvert. Un séjour inoubliable et merveilleux". Merci à tous !"*

*"Je tiens à vous remercier du séjour que nous avons partagé à Saint Mandrier. Ce fut un moment de partage qui restera exceptionnel. Les familles que nous avons rencontrées nous ont fait chaud au cœur et nous ont donné beaucoup d'espoir et de conseils et ceci grâce à l'association. Encore merci."*

*"Une bonne pluie nous attendait à notre arrivée à Quiberon. Normal, un séjour "vacances-familles" au village "Ar Marc'h Dù" (Le cheval noir), ça s'arrose !"*

*"Des joyeuses retrouvailles pour les uns, le plaisir de faire connaissance pour d'autres. Six familles étaient là. Alex a été content de retrouver Julie, Nathanaël et son "Jojo" (Jonas) ainsi que de rencontrer Thomas et Quentin. Un beau soleil nous a accompagnés tout le long du séjour. Nous avons fait de belles balades sur la côte sauvage. Cerise sur la galette ! L'escapade sur "Belle Île en Mer". Bref, encore cette année, un super séjour ! Tant de beaux paysages à voir qu'il faudra revenir l'an prochain.... Kenavo !"*



*"Quelques nouvelles de notre séjour : Noé, notre fils est reparti content de son séjour, notamment parce qu'il a pu s'y faire un copain, Romain. Nous avons aussi été très heureux de la qualité et de la chaleur des échanges avec les différentes familles qui représentaient toute la France. Un moment de bonheur donc... Un grand merci à l'association et aux organisateurs pour ce beau temps de partage."*

À l'année prochaine...

Catherine

## LE TABLEAU D’AFFICHAGE

### Lilian Renaud

L'histoire commence comme un conte. Lilian, jeune homme de la Région Franche-Comté, se présente dans l'émission de télévision de TF1 "The Voice".

Un comité de soutien se crée à Mamirole, son village d'origine, pour le soutenir et pour vibrer avec lui lors de ses passages dans l'émission du samedi soir. Le 25 avril 2015, Lilian sort gagnant de cette grande aventure.

Pour son retour dans son village, le comité de soutien organise une grande manifestation avec une vente de tee-shirts à l'effigie de Lilian. Le comité propose de reverser les bénéfices à une association caritative.

Et c'est tout naturellement que Lilian, oncle de Aubin porteur d'une maladie rare, le syndrome de Prader-Willi, décide de soutenir l'association Prader-Willi France faisant don des gains collectés.

Ce 30 juin 2015 à 20h, à la Mairie de Mamirole, en présence de Lilian, de ses parents, du comité de soutien et de Monsieur le Maire, un chèque d'un montant de 5 583,95 € a été remis au trésorier de l'association Prader-Willi France.

*Nous remercions Lilian pour son soutien auprès de nos enfants porteurs du syndrome de Prader-Willi et lui souhaitons une longue carrière.*

Michèle



### Rencontre familles au parc des Argilliers à Gallargues le Montueux (30)

Partage, échange et détente, un dimanche en juin avec : Thomas (6ans), Dgerry (5 ans), Timéo (7 ans), et Alex (18 ans). Pique-nique, jeux de société, boules pétanque en plastique et ballon... Nous avons vu et observé les cigales sortir de leur cocon et chanter.

*Nous souhaitons être plus nombreux la prochaine fois.*

Frédérique



### Liste de discussion Eurordis

En décembre 2005, Eurordis a lancé les listes de discussion, outil de communication pour réduire l'isolement des personnes atteintes de maladies rares, de leurs familles et de ceux qui les soignent.

Une liste de discussion est un espace de discussion privé dans lequel les personnes communiquent par E-mail.

Un questionnaire de liste est choisi pour chaque liste ; son rôle est de s'assurer que les messages envoyés suivent les règles de base de politesse et de respect des abonnés. Le gestionnaire de liste peut aussi intervenir quand les messages envoyés sortent du cadre de la liste. Blandine Guillaux gère actuellement la liste du syndrome de Prader-Willi.

Les listes sont un environnement sécurisé dans lequel il est possible de parler de ses expériences avec d'autres personnes pour partager ses questionnements, ses petits trucs, ses réussites ou ses échecs.

N'hésitez donc pas à vous y abonner. Il ne faut jamais oublier que nous ne sommes - et que vous n'êtes pas - seuls !

### Comment s'inscrire ?

L'inscription est gratuite et n'engage à rien, il est facile de se désabonner à n'importe quel moment.

Il suffit d'envoyer un mail vide à l'adresse suivante :

**Prader-willi-subscribe@eurordis.medicalistes.org**

Par mesure de sécurité, vous recevrez un mail qui vous demandera de confirmer votre demande d'inscription. Il suffira de le renvoyer en cliquant sur le bouton "répondre" de votre messagerie, sans modifier le sujet et sans rien inscrire dans le texte du message. Un nouveau message de bienvenue vous sera alors adressé vous confirmant que vous êtes bien abonné.

Ce message comportera les éléments indispensables à votre identification et donc indispensables à votre désabonnement, à l'accès d'archives, etc...

Ces éléments sont : votre adresse E-mail d'inscription et le mot de passe qui y correspond.

Informations complémentaires sur l'hébergeur Medicalistes :

**<http://www.medicalistes.org>**

### L'association Prader-Willi France invitée à la Coupe de France de BMX 2015, à St Jean d'Angely

Coucou, je suis Thomas, 8 ans et demi, fou de BMX et j'ai une petite sœur Agathe, atteinte du syndrome. Je vais vous raconter mes deux jours sur le circuit.

Le samedi, sous une petite bruine, se sont succédé les manches de qualification, filles et garçons, avec d'abord les jeunes puis les adultes, pour arriver en finale le dimanche. C'est sur la ligne de départ que se joue pratiquement la manche : il faut sortir le premier, tirer sur le guidon, appuyer sur les pédales pour franchir la première côte ; ensuite, c'est dans les virages qu'il faut éviter de se faire accrocher par les adversaires, de la vitesse, encore de la vitesse jusqu'à la ligne d'arrivée. Et là, on se retourne pour voir certains adversaires tombés sur la piste. Quelques bobos et un petit tour à l'hôpital.



Ma mamie Danielle (D. Dupont, correspondante Régionale Poitou-Charentes de l'Association) et son amie Martine (M. Lebrun, correspondante Régionale des Pays de la Loire) ont eu très peur, elles se sont réfugiées à leur stand de Prader-Willi France, bien décoré avec les panneaux explicatifs sur la maladie, les tee-shirts, parachutes, tombola...

Le samedi peu de visiteurs, mais le dimanche, avec le soleil, il y a eu foule qui a ainsi pris connaissance du syndrome ! Cela va rapporter environ 1 500 € ! en plus des 160 € provenant de la vente de Pineau et Cognac des "Touches de Périgny" de F. Gagon.

À la remise des prix, la direction de la Coupe de France a beaucoup remercié l'Association et souhaite renouveler cette expérience de solidarité !

Une bonne journée pour moi, je vais continuer à m'entraîner pour y participer !

Thomas avec l'aide de mamie Danielle



### Le guide de pratiques partagées pour l'accompagnement au quotidien de personnes avec le syndrome de Prader-Willi (SPW)

est disponible, dans une version imprimée et également en ligne :

**<http://www.prader-willi-guide.fr>**

Le PNDS est sur le site Internet de la HAS. Vous pouvez le télécharger. (3 documents) à l'adresse internet ci-dessous.

Donnez ce lien aux professionnels de santé qui peuvent être concernés. Par exemple, l'endocrinologue qui suit votre enfant.

Site Internet :

**[http://www.has-sante.fr/portail/jcms/c\\_1216145/ald-hors-liste-syndrome-de-prader-willi](http://www.has-sante.fr/portail/jcms/c_1216145/ald-hors-liste-syndrome-de-prader-willi)**



### Les livrets de l'association

Les livrets :

"Conseils alimentaires"

"Je vais à l'école"

"Parle moi !"

"Crise et troubles du comportement"

et "Petite enfance"

sont téléchargeables sur le site.

Vous pouvez aussi les demander à Ludovina Moreira au :

Tél : 02 97 33 18 72

E-mail : [ludovinamc@orange.fr](mailto:ludovinamc@orange.fr)



# RENSEIGNEMENTS UTILES

## LE BUREAU

**PRÉSIDENT** François Besnier  
39 rue Félibien  
44000 Nantes  
Tél : 02 40 47 82 49  
E-mail : f.besnier@wanadoo.fr

**TRÉSORIER** Gérard Méresse  
28 rue Prieur de la Marne  
51100 Reims  
Tél : 03 26 02 02 74  
E-mail : gemeresse@gmail.com

**TRÉSORIÈRE  
ADJOINTE** Émilie Dardet  
1 résidence Le Monastère  
94210 Ville d'Avray  
Tél : 01 70 19 62 52  
E-mail : emilie.rousset@gmail.com

**SECRETÉAIRE** Jacques Leblanc  
La Vignette  
35190 Tinténiac  
Tél : 06 70 50 89 66  
E-mail : c.j.leblanc@orange.fr

**GESTION  
DES ADHÉSIONS  
DOCUMENTATION** Ludovina Moreira  
Légevin  
56690 Nostang  
Tél : 02 97 33 18 72  
E-mail : ludovinamc@orange.fr

**SIÈGE SOCIAL** Gérard Méresse  
(cf trésorier)

## RELATIONS ADHÉRENTS

Si vous souhaitez des renseignements, un soutien, une écoute vous pouvez contacter le Correspondant régional de votre région (site PWF/onglet Régions), ou des Écouteurs Enfants ou Ados-adultes, qui sont à votre disposition pour échanger avec vous autour de vos questionnements sur vos enfants, petits et grands.

- Référénts "parents et accompagnants de jeunes enfants" :

**François et Carine Hirsch**  
E-mail : fhirsch@edt.fr  
Tél : 04 76 92 41 26

**Catherine Fillebeen**  
E-mail : rakata2@wanadoo.fr  
Tél : 03 20 00 69 35

- Référénts "parents et accompagnants d'ados et d'adultes" :

**Jacques et Claudie Leblanc**  
E-mail : c.j.leblanc@orange.fr  
Tél : 02 99 04 69 68



Les personnes ressources en charge des actions d'information auprès des établissements sont Marie-Odile & François Besnier. Merci de bien vouloir les contacter si vous souhaitez de telles rencontres ou si les établissements le demandent.

N° tél : 02 40 47 82 49

E-mail : fmo.besnier@wanadoo.fr

## Bulletin d'adhésion

Nom : .....  
Prénom : .....  
Nom, prénom, date de naissance de l'enfant porteur du SPW : .....  
Adresse : .....  
Code postal : .....  
Ville : .....  
Téléphone : .....  
E-mail : .....

Je souhaite adhérer à l'association Prader-Willi France en qualité de :

PW Parent Famille Ami Professionnel

Je vous prie de trouver ci-joint un chèque postal ou bancaire d'un montant de :

Adhésion métropole et DOM-TOM : 38 €

Adhésion pour l'étranger : 52 €

Don (un reçu fiscal sera envoyé) : .....€

Total : .....€ + .....€ = .....€

libellé à l'ordre de :

**Prader-Willi France**

à retourner à :

**Ludovina Moreira  
Mané Yehann Legevin  
56690 Nostang**

**SITE-INTERNET**

<http://www.prader-willi.fr>



**BRETAGNE**  
Françoise DANIEL  
Le Biffoué  
35580 GUIGNEN  
02 99 92 80 27  
Jacques LEBLANC  
La Vignette  
35190 TINTENIAC  
02 99 04 69 68

**PAYS de la LOIRE**  
Marie-Odile BESNIER  
39 rue Félibien  
44000 NANTES  
02 40 47 82 49  
Martine LEBRUN  
La Grille  
44470 THOUARÉ S/LOIRE  
02 51 13 02 60

**CENTRE**  
Agnès LASFARGUES  
17 rue Reclée Cidex 566  
41350 VINEUIL  
02 54 20 63 02

**POITOU-CHARENTES**  
Danielle LORCEAU  
165 rue Honoré de Balzac  
Le Prieuré  
86530 NAINTRÉ  
05 49 90 04 19  
Danielle DUPONT  
16 rue de Bois Galant  
86240 SMARVES  
05 49 88 52 77

**AQUITAINE**  
Dominique HUCBOURG  
n°1 Lot. « Sorro Ondoa »  
64480 LARRESSORE  
05 59 93 25 17

**NORMANDIE**  
en attente d'un ou  
d'une volontaire

**ILE-de-FRANCE**  
Alain BRIÈRE  
17<sup>ème</sup> rue du Dr Bertrand  
78640 NEAUPHLE LE CHÂTEAU  
01 34 89 92 43  
Agnès CLOUET  
47 rue du Général Leclerc  
95410 GROSLEY  
01 39 83 57 26

**NORD-PAS-DE-CALAIS  
& PICARDIE**  
Catherine FILLEBÈEN  
25 rue Desmazières-  
59130 LAMBERSART  
03 20 00 69 35  
Anne-France ROQUETTE  
60 rue Bossuet  
59100 ROUBAIX  
03 20 27 84 07

**CHAMPAGNE-ARDENNE  
& PICARDIE**  
Marie-Françoise MERESSE  
28 rue Prieur de la Marne  
51100 REIMS  
03 26 02 02 74

**ALSACE-LORRAINE**  
en attente d'un ou  
d'une volontaire

**FRANCHE-COMTÉ**  
Michèle BRIEGER  
10 rue des Violettes  
25770 FRANCOIS  
03 81 48 20 82

**BOURGOGNE**  
René FLAMENT  
12 rue du docteur Roux  
89100 SENS  
03 86 97 96 20

**RHÔNE-ALPES**  
Christine CHIROSSEL  
42 chemin St Bruno  
38700 CORENC  
04 76 88 05 08  
François HIRSCH  
69 Route des Ébavous  
38660 LA TERRASSE  
04 76 92 41 26

**PACA**  
Brigitte LACOCHE  
42 rue d'Italie  
13006 MARSEILLE  
04 91 98 62 04  
Méline Lefrançois  
Le Village  
05130 JARJAYES  
04 88 03 63 66

**AUVERGNE LIMOUSIN**  
Corinne LENARD  
4 rue du Treux  
03630 DESERTINES  
04 43 31 14 68  
Christian FOUCAUX  
11 quai du Cher  
03100 MONTLUÇON  
04 70 06 78 51

**LANGUEDOC-ROUSSILLON**  
Jean-Baptiste et Mabel MEYER  
3 impasse des Myrtilles  
34070 MONTPELLIER  
04 67 68 87 83

**PYRÉNÉES-ATLANTIQUES**  
Solange BONNET  
24 rue Larrepunte  
64200 BIARRITZ  
05 59 23 97 02

**MIDI-PYRÉNÉES**  
en attente d'un ou  
d'une volontaire

## Baptême de plongée avec Planet Océan



# Prader-Willi France

Numéro 58  
Année 2015

