

AU SOMMAIRE DU NUMÉRO 57 :

2 LE MOT DU PRÉSIDENT

François Besnier



3 JOURNÉE NATIONALE 2014

Une journée exceptionnelle à l'Université de médecine de Montpellier !

Perine, animatrice du PePs

4 Impressions

Cécile, Dominique & Henri LLOPIS

5 LA RECHERCHE

L'ocytocine (OT) : un double espoir de guérison des troubles du comportement alimentaire et social

F. Muscatelli, M. Tauber, V. Matarazzo & M. Désarmenien

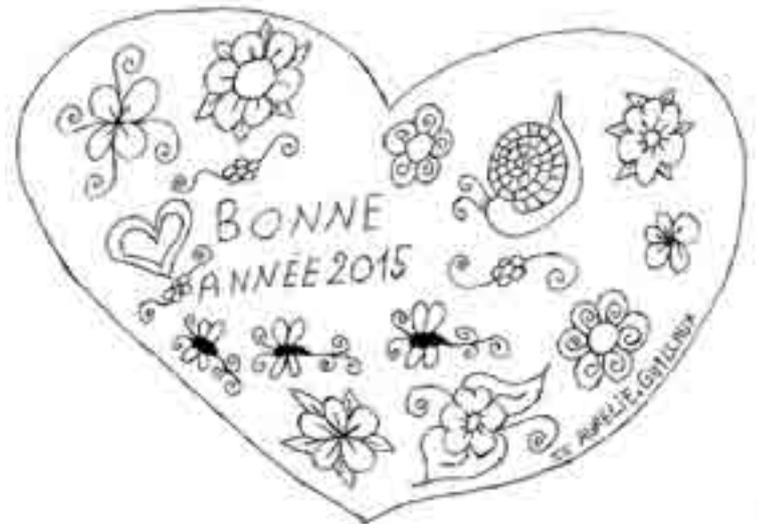
6 Le projet TOPRADER

TO : topiramate et PRADER : Prader-Willi

Denise Thuilleaux

7 Le projet PRASOC : PRADER-willi SOCIALISATION

Virginie Postal



Photos de Couverture

1^{ère} de couverture : Les enfants accompagnés par une équipe d'animateurs du PePs.

4^{ème} de couverture : La journée nationale 2014 à la faculté de médecine à Montpellier



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° 58 est prévu pour juin 2015

Contactez :

Blandine Guillaux

40 chemin de la petite ruelle - 45740 Lailly en Val

Tél : 02 38 44 70 64

E-mail : blandine.guillaux@orange.fr

directrice de la publication

Le dernier délai pour tout recevoir est fixé

au 20 mai 2015

8 LE CENTRE DE COMPÉTENCE EN LANGUEDOC-ROUSSILLON

Promesses et limites du Centre de Compétence

Claire Jeandel, pédiatre

Comment le plateau technique du SSR diabète pourrait-il être utilisé pour le SPW et autres obésités syndromiques ?

Fabienne Dalla-Vale, pédiatre endocrinologue

9 Vivre avec une Anomalie du Développement en Languedoc-Roussillon

Florence Margaill, coordinatrice

10 ÉCHANGES ET DISCUSSIONS

Synthèse de l'atelier "Fratrie"

12 Synthèse de l'atelier "Enfants"

14 Synthèse de l'atelier "Ados"

18 Synthèse de l'atelier "Adultes"

20 CIGARETTE OU E-CIGARETTE ?

D' Andoni ALLI, pharmacien

21 VIE DE L'ASSOCIATION

Le club adultes en Île-de-France

Agnès Clouet & Alain Brière

Journée nationale 2015

22 LE TABLEAU D'AFFICHAGE

24 RENSEIGNEMENTS UTILES



LE MOT DU PRÉSIDENT

“La nature crée des différences, la société en fait des inégalités”

Tahar Ben Jelloun



Il n'y a pas longtemps, je raccompagnais ma fille à son foyer quand elle me dit :

“J'ai l'impression que tu ne m'aimes plus !” Oups ! “Mais bien sûr que je t'aime toujours, pourquoi dis-tu ça ?”

Réponse facile, esquivée... Oui, elle m'avait excédé avec ses questions en boucle, ses répétitions. Oui, à cet instant, je ne l'aimais pas. Qu'avait-elle décodé ? Le ton de ma voix, un regard, un geste ?

On l'a souvent dit, nos enfants existent, se construisent par et à travers le regard des autres, sous le regard des autres.

Regards des autres qui jugent, stigmatisent. Regards qui évitent, glissent, fuient, ignorent. Mais aussi regards qui plaignent les parents de devoir vivre avec ces êtres-là. Regards qui ne s'adressent que rarement à l'enfant ou à l'adulte, pourtant pleinement enfant, pleinement adulte, que l'on devrait accepter et respecter comme tel dans toute son humanité.

Quels regards portent-ils aussi sur eux quand ils se retrouvent entre eux au cours de réunions régionales ou à Hendaye ?

Pourquoi ces rencontres sont-elles des moments aussi forts ? Au milieu de leurs semblables, pour une fois la norme c'est eux, les “différents” ce sont les autres. Pourquoi aussi, certains n'ont-ils pas envie de se reconnaître dans leurs pairs ?

“Tu crois que ça m'amuse de voir les gens comme moi ?”

Plus qu'aucun autre être vivant sans doute, ils sont les miroirs des regards portés sur eux, regards des autres peu valorisants le plus souvent, mais aussi regards de leurs parents, nos regards. Regards pleins d'amour (en général, voir plus haut !) mais regards emplis d'angoisse, d'inquiétude, de lassitude, de désespoir.

Et c'est avec et sous ces multiples regards, complexes, ambigus, surchargés d'amour aussi qu'ils vont se construire.

Comment peuvent-ils s'accepter comme ils sont si on ne les accepte pas comme ils sont ?

Comment je vois ma fille, adulte de 44 ans ?

Comme une adulte ? Oui mais certes pas comme les autres, les “adultes ordinaires”, Comme une vraie personne ou comme un éternel enfant ?

Comme une personne différente ou comme une personne moins ?

Ce que nous exigeons des autres, l'acceptation profonde de cette différence comme constitutive de leur humanité, comment la vivons-nous nous-mêmes ?

Qu'induisons-nous dans notre comportement, nos attitudes, nos paroles, nos regards qui peut aider ou gêner le développement, l'épanouissement de nos enfants, petits et très grands et nos relations avec eux à l'âge adulte ?

Questions complexes qui me reviennent périodiquement, mais qu'il est essentiel de se poser, que l'on ne peut esquiver.

Voilà quelques interrogations que je voulais partager avec vous.

François Besnier

JOURNÉE NATIONALE 2014



Les éléments semblaient s'être ligüés contre la tenue de notre journée nationale. Différentes alertes météo se succédaient dans les jours et les heures précédant l'évènement, au point de dissuader un nombre non négligeable de participants.

Pourtant, le samedi 11 octobre un soleil radieux méditerranéen brillait au-dessus des cours moyenâgeuses de la faculté de médecine qui nous accueillait.

Cette année, nous avons un double objectif : renouveler la thématique de l'étude du syndrome et faire un évènement pour tout le monde ensemble. Le titre donné à la journée reflète bien cet enjeu :

“Vivre ensemble la différence”.

Ainsi, plusieurs communications soulignèrent les facteurs de société et d'environnement qui jouent sur le syndrome et sur son accompagnement. Les efforts faits dans la région Languedoc-Roussillon furent également pointés, pour en encourager le partage ainsi que le développement local ou national d'expériences prometteuses.

Outre les parents, les frères et sœurs (groupe fratrie) ainsi que les porteurs du syndrome (grands et petits) - accompagnés par les animateurs d'Assopeps - ont trouvé leur place dans la rencontre. Un pot offert par la mairie de Montpellier clôtura l'évènement dans la convivialité.

Nous remercions profondément toutes les aides reçues pour la réussite de cette journée : la faculté de médecine de l'université de Montpellier, avec ses locaux splendides ; la municipalité, soucieuse d'appuyer les efforts associatifs et médico-sociaux ; Sanofi, dont une subvention a permis d'assurer la réalisation sans excès pour PWF ; les nombreux bénévoles impliqués au niveau régional et national ; tous les intervenants et les participants, coopératifs et joyeux.

Les vidéos des conférences sont accessibles en ligne sur le site PWF. Elles permettent de revenir sur les contenus parfois un peu hermétiques dans leur présentation rapide sur le moment. Les photos des multiples instants, gais ou émouvants, qui ont émaillé la journée sont également visibles au même endroit. Enfin, ce numéro du bulletin vous donne une synthèse de nos échanges à cette occasion. Merci à celles et ceux qui l'ont préparé !

Jean-Baptiste Meyer

Une journée exceptionnelle à l'Université de médecine de Montpellier !



Le 11 octobre, 6 animateurs de l'association PePs et 2 bénévoles de l'association Prader-Willi France ont accueilli 16 jeunes, pour partager une journée exceptionnelle.

Après l'accueil et la rencontre de tous, nous avons eu la chance de partir jouer au parc du Peyrou, le soleil et le ciel bleu azur étant de la partie.

Les relais-bulles se sont enchaînés pour la plus grande joie de tous, un bol d'air frais avant le déjeuner !

Après un petit temps calme, nous nous sommes déchainés sous la tente avec les jeux en bois !

Défis, victoire, réflexion, action... Tous ont gagné assez de tickets pour acheter une sculpture de ballons !

Pour finir sur une note tranquille et sympathique, nous avons partagé un spectacle de magie...

Cette journée a été pour tous, l'occasion de partager des valeurs de fraternité et de plaisir !

Perrine,
animatrice du PePs



IMPRESSIONS



Après avoir hésité un moment à braver les intempéries et les graves inondations du Sud-Est, notre intérêt pour les Journées nationales Prader-Willi France a été le plus fort et nous voilà, ce vendredi 10 octobre, tous les trois dans le TGV, direction Montpellier.

Depuis une quinzaine d'années, nous n'avons dû n'en rater qu'une seule, tant ces journées sont pour nous, enrichissantes à tous points de vue.

Le samedi 11 octobre, la journée s'est déroulée dans le magnifique cadre historique de la faculté de Montpellier, sous un soleil radieux !

Une nouvelle fois, cela a été l'occasion pour Cécile de passer une journée agréable avec ses copains Piwi et qui plus est avec son "fiancé" Nicolas. Ils ont été pris en charge par des bénévoles qui leur avait concocté un beau programme d'animations.

Pour nous, comme toujours, nous avons pu apprécier la qualité des interventions qui nous ont permis d'être informés des dernières actualités de l'Association (guide de pratiques partagées, prochaine ouverture du foyer d'hébergement de Dombasle...) ainsi que des différentes actions de prise en charge mises en place en régions (activité physique adaptée, accompagnement médical et social en région Languedoc-Roussillon...).

Côté recherche, les équipes médicales des centres de référence nous ont informés, comme d'habitude de manière simple et compréhensible par tous, des dernières avancées de la recherche clinique (études sur l'ocytocine, la ghreline, le topiramate, l'aromathérapie) ou de la recherche fondamentale en cours qui pourraient peut-être déboucher un jour sur un traitement thérapeutique.

Nous avons également apprécié l'intervention sur les capacités cognitives des personnes atteintes du syndrome qui montrent que nos enfants semblent avoir leur propre mode de raisonnement, leur propre logique et qu'ils perçoivent le monde différemment, ce qui nous a éclairés sur certains de leurs comportements parfois déroutants.

Après une matinée riche et dense, nous avons pu échanger avec les autres familles sur nos difficultés, nos réussites et constater l'évolution de nos enfants autour d'un buffet aux couleurs et saveurs méridionales, très apprécié.

Nous avons également pu discuter avec les médecins et chercheurs qui font partie de "notre grande famille PWF" et qui sont toujours très disponibles pour répondre à nos questions.

L'après-midi a permis à chacun de "trouver son compte" par rapport à ses préoccupations, grâce aux ateliers d'échanges et de discussion organisés par tranche d'âge. Nous avons pour notre part participé à l'atelier Adultes autour de trois principaux thèmes : sortie de la famille, crises et socialisation. Là encore, les échanges furent très riches et constructifs.

Nous avons été sensibles à la présence et la participation à cette journée de nombreux professionnels d'établissements accueillant certains de nos jeunes, ce qui montre de leur part une volonté d'améliorer la prise en charge de nos enfants.

Comme toujours, nous sommes revenus enchantés de cette journée nationale. Encore un grand merci aux organisateurs de cette journée qui fut une belle réussite et rendez-vous à Toulouse en 2016.

Cécile, Dominique & Henri LLOPIS



LA RECHERCHE

L'ocytocine (OT) : un double espoir de guérison des troubles du comportement alimentaire et social

L'équipe de recherche de l'Inserm dirigée par Françoise Muscatelli à l'Institut de Neurobiologie de la Méditerranée à Marseille (Unité 901 de l'Inserm, Aix-Marseille Université) vient de mettre en évidence l'efficacité d'un traitement périnatal par l'ocytocine.

Cette hormone est connue pour déclencher l'accouchement, pour supprimer définitivement des troubles du comportement de type autistique chez la souris déficiente pour le gène *Magel2*. Des mutations de ce gène sont retrouvées chez des patients autistes ou qui présentent un syndrome de Prader-Willi.

Préalablement l'équipe avait prouvé avec succès que l'apport de l'ocytocine rétablissait un comportement alimentaire normal chez des souriceaux pour lesquels l'absence de réflexe de succion engage leur pronostic vital.

Ces travaux sont publiés dans la revue *Biological Psychiatry*.

Le syndrome de Prader-Willi est une maladie génétique orpheline (1/20 000 naissances) avec une atteinte du système nerveux. Elle se traduit dès la naissance par une absence ou faible activité de succion nécessitant dans la plupart des cas un gavage gastrique des bébés, puis les enfants présentent une obésité sévère et développent des troubles du comportement et de l'apprentissage. Le gène *Magel2* est impliqué dans le syndrome de Prader-Willi (SPW) et a été récemment trouvé muté chez des patients autistes, qui présentaient aussi un déficit de succion à la naissance.

L'équipe de chercheurs a montré que les souris déficientes pour le gène *Magel2* présentaient, comme chez les patients, une absence du comportement de succion à la naissance, et chez l'adulte, des déficits du comportement social et d'apprentissage.

Ils ont mis en évidence qu'un défaut de synthèse d'ocytocine dans le cerveau, pendant la période périnatale, était la cause de ces troubles. L'équipe a prouvé avec succès que l'apport de cette hormone, juste après la naissance, rétablissait un comportement alimentaire normal et restaurait un comportement normal social et les capacités d'apprentissage.

Ces travaux* mettent en évidence pour la première fois le rôle crucial de l'ocytocine produite à la naissance dans l'activité de succion du nouveau-né et ultérieurement dans les relations sociales et l'apprentissage. Il est sûr que ces résultats représentent un véritable espoir de traitement facile, non invasif pour les nouveau-nés atteints du syndrome de Prader-Willi ou pour tout souriceau qui présente à la naissance un trouble du comportement alimentaire similaire et des troubles autistiques chez l'enfant.

Site Internet du centre de référence du SPW, pour la recherche :
<http://www.chu-toulouse.fr/la-recherche,1441->

Un essai thérapeutique chez les nouveau-nés atteints de SPW est en cours.

Conduit par le Pr. M. Tauber, cet essai vise à étudier l'effet de l'OT pour améliorer de manière significative les troubles sévères de la succion de ces nourrissons et les troubles ultérieurs du comportement. Une désignation de médicament orphelin pour l'ocytocine dans le traitement des patients atteints d'un SPW a été récemment accordée à Maïthé Tauber par l'agence européenne de médecine.

F. Muscatelli, M. Tauber, V. Matarazzo et M. Désarmenien

* Schaller, F., Watrin, F., Sturny, R., Massacrier, A., Szepetowski, P., Muscatelli, F. A single postnatal injection of oxytocin rescues the lethal feeding behaviour in mice deficient for the Prader-Willi *Magel2* gene. *Hum. Mol. Genet.* 2010. 19(24), 4895-905.

Hamid Meziane, Fabienne Schaller, Sylvian Bauer, Claude Villard, Valery Matarazzo, Fabrice Riet, Gilles Guillon, Daniel Lafitte, Michel G. Desarmenien, Maïthé Tauber and Françoise Muscatelli. An Early Postnatal Oxytocin Treatment Prevents Social and Learning Deficits in Adult Mice Deficient for *Magel2*, a Gene Involved in Prader-Willi Syndrome and Autism. *Biological Psychiatry*. In Press.

Le projet TOPRADER TO : topiramate et PRADER : Prader-Willi

Denise Thuilleaux, *Psychiatre*
Hôpital Marin de Hendaye

Certains patients arrivent à Hendaye avec une liste de psychotropes, une association de tranquillisants et de neuroleptiques. Notre premier souci est de revoir le traitement dans la mesure du possible sans se précipiter en faisant un temps d'observation suivi d'un allègement, qu'on aimerait voir se poursuivre à travers les différents séjours.

Nous sommes démunis dans le traitement médicamenteux par rapport aux psychotropes pour le SPW.

Les benzodiazépines, les tranquillisants les plus utilisés sont contre-indiqués dans le SPW, du fait de leurs effets notoires sur les détresses respiratoires.

Les neuroleptiques entraînent une prise de poids et des dérèglements hormonaux et endocriniens. On ne va pas rajouter du symptôme aux symptômes.

Les hypnotiques sont de la famille des benzodiazépines et causent les mêmes problèmes sachant que certains patients PW ont déjà une apnée du sommeil.

Étant démunis, on s'est tourné vers les régulateurs de l'humeur comme le Tégrétol. C'est un anti-épileptique au niveau initial de son utilisation et il est utilisé pour un autre effet dans le SPW, qui serait d'amoindrir la labilité émotionnelle.

Le topiramate est également un anti-épileptique et il présente une activité de régulation des impulsions :

- Alimentaires (se tourner vers la nourriture),
- Comportementales (les crises de colères),
- De grattages très invalidants pour les patients PW.

Le professeur Olivier Bonnot est l'initiateur de cette recherche. Il nous a demandé de faire une observation clinique. Nous gardons les patients 2 mois avec un consentement à l'étude, ce qui nécessite un certain doigté car le patient est vulnérable et n'a pas toutes les facultés d'évaluation et de jugement. Ils sont maniabiles. On essaie de bien présenter le sujet et ils adhèrent au projet sans poser de problème. Ils sont très en attente, alors on est presque gêné de leur donner des espoirs que l'on ne va peut-être pas respecter car il y a un versus placebo et un versus produit actif. C'est une étude en double-aveugle. Cela est parfois difficile à admettre.

Ce produit est bien toléré dans l'ensemble. Nous avons eu une exclusion pour des troubles hépatiques, rien de significatif.

Les résultats sont-ils un peu faussés ? Est-ce le séjour qui est bénéfique ou le produit ? On sait qu'il y a un effet de contagiosité, cette appétence que tous ont pour trouver enfin le produit qui va les guérir. Du coup tout va bien, tout s'aplanit.

Premières observations sur 31 patients, sans levée de l'aveugle :

- Dans la moitié des cas, les résultats sont bénéfiques de façon moyenne. On ne voit pas de différence significative par rapport aux bénéfices habituels des séjours.
- Dans 25 % des cas, le résultat est spectaculairement amélioré surtout au niveau des grattages et au niveau de l'impulsivité comportementale et un peu sur l'appétit. Certains ne finissent pas leur deuxième part de légumes.
- Dans 25 % des autres cas, rien de notable. C'est la perte de poids habituelle et les comportements habituels.

On attend la levée de l'anonymat sur cette étude. En attendant, une prescription du médicament est faite après l'étude si le patient le demande. Mais le patient doit avoir dans ce cas un bon suivi médical.

L'AROMATHÉRAPIE

L'aromathérapie dans le soin des plaies et des grattages donne des résultats intéressants et encourageants. Certains patients ont des plaies assez graves dues aux grattages. Le docteur Andoni Alli (pharmacien) est formé à cette discipline.

Nous avons fait des études avec des produits classiques et de l'aromathérapie. Une progression spectaculaire de guérison des plaies est constatée avec l'aromathérapie. Nous voyons la progression de la guérison des plaies par un suivi de diapositives que nous réalisons tout au long du parcours de soin.

Nous allons poursuivre et intensifier ce genre de pratique qui est unique dans son expérimentation actuellement.

Notes prises par Blandine Guillaux

LE PROJET PRASOC PRADER-willi SOCIALISATION

Virginie Postal & Johann Chevalère, *Laboratoire de Psychologie, Santé et Qualité de vie,*
Université de Bordeaux
Denise Thuilleaux, *Hôpital Marin de Hendaye*
Maïthé Tauber, *CHU Toulouse*

Mieux connaître les capacités cognitives, exécutives et émotionnelles des personnes atteintes du SPW pour adapter la prise en charge et l'accompagnement

Le projet PRASOC (PRADER-willi SOCIALISATION) a pour but d'enrichir les connaissances à propos des capacités des personnes atteintes du syndrome de 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 celle de la population normale. Ces déficiences seraient susceptibles d'expliquer une partie des difficultés d'adaptation et de socialisation des personnes avec le SPW.

Un vaste programme d'évaluation des processus cognitifs dans lequel la valence des informations (positif, négatif, neutre) ainsi que la relation à la nourriture sont manipulées, a débuté il y a 9 mois.

Pendant la journée nationale, le projet a été décrit dans ses différentes phases (jusqu'à l'implémentation des connaissances dans le Guide de Pratiques Partagées) et des premiers résultats obtenus auprès de 30 adultes avec le SPW ont été présentés.

Au terme des évaluations cognitives, les différents acteurs de la prise en charge des personnes atteintes du SPW (équipes médicales spécialisées, acteurs du soin, familles) se réuniront afin de mettre en lien les données recueillies avec le vécu des personnes avec le SPW.

Nous vous tiendrons informés de l'avancée de ce projet.

Virginie Postal



LE CENTRE DE COMPÉTENCE EN LANGUEDOC-ROUSSILLON

Promesses et limites du Centre de Compétence

Claire Jeandel – Pédiatre
Centre de Compétence (CC) du SPW,
CHU Arnaud de Villeneuve - Montpellier

En France, le syndrome de PW affecte une 1/30.000 naissances et la prévalence du syndrome est de 1/50.000 individus.

En région Languedoc-Roussillon, où il y a 30.000 naissances par an, on extrapole qu'il vient donc 1 nouveau-né chaque année et que sur les 2,7 millions d'habitants, on estime à 54 patients le nombre de porteurs du syndrome. Or, 20 seulement sont identifiés dans la base de données enfants et très peu de cas sont signalés par les médecins suivant les populations adultes.

La présence de très jeunes enfants est un bon signe du diagnostic précoce croissant. On connaît quelques cas de grands, avec généralement des problèmes au passage à l'âge adulte (comportement, placement et suivi).

Les objectifs du centre de compétence

- Rendre lisibles les ressources disponibles pour les médecins, les familles, les soignants et les aidants ;
- Harmoniser les pratiques... pour améliorer la qualité de vie, pour essayer de prévenir les complications et de prolonger l'espérance de vie des patients.
- Le but est de "Vivre ensemble la différence". Mais la région manque cruellement d'établissements. Il y a les CAMSP, jusqu'à 6 ans, mais après, c'est un problème.

Un gros travail est fait pour sensibiliser les centres néonataux et, avec l'aide du réseau VADLR (cf p 9), pour identifier d'autres cas d'obésité syndromique, plus tardifs. Il faut notamment organiser l'annonce du diagnostic, toujours à améliorer, faire à cette occasion le lien avec l'association PWF. Le CC est actif mais sans gros moyens, avec peu de spécialistes impliqués, (Claire Jeandel pédiatre, Fabienne Dalla-Vale diabétologue), et un établissement de Soins de Suite et de Réhabilitation (SSR).

Il est adossé au CSO (depuis 2011), Centre Spécialisé Obésité, dédié aux patients avec une obésité secondaire compliquant une maladie endocrinienne ou génétique ; pour des patients en échec de prise en charge classique ou présentant des difficultés comportementales ou en situation socio-éco ou psychologie complexe.

C'est un centre de ressource qui propose : un plateau technique de suivi du sommeil, avec, à la clinique Beausoleil (privée) une spécialiste du sommeil. Il y a un programme d'activité physique adaptée, de nombreux liens avec les CAMSP et autres IME. Mais il manque de psychiatres et psychologues, et il n'y a pas la valence comportement nutritionnel alimentaire...

Comment le plateau technique du SSR diabète pourrait-il être utilisé pour le SPW et autres obésités syndromiques ?

Fabienne Dalla-Vale, Pédiatre endocrinologue
CHU Montpellier et Institut Saint-Pierre de Palavas

Il existe à Montpellier des facilités qui peuvent être mutualisées pour le bénéfice du traitement du syndrome. Dans le centre SSR 4 types de séjour sont proposés :

Séjours d'amaigrissement dirigé, de 1 à 2 mois, voire plus.

Séjours de répit pour les familles et/ou les établissements médico-sociaux.

Séjours d'évaluation globale : aide à la décision pour la prise en charge et pour l'orientation scolaire et/ou professionnelle, notamment à l'adolescence en lien avec les MDPH.

Séjours urgents : en cas de décompensations psychiques et/ou somatiques.

Les atouts de l'Institut sont : la stabilité de son personnel, de gros moyens, avec une équipe pluridisciplinaire et 16 lits sont disponibles.

Outre son activité essentielle liée au diabète, le SSR peut assurer une prise en charge de l'obésité infantile et de l'obésité syndromique infantile.

Mais quelques points faibles, séjours de répit familial pendant les vacances scolaires (peu de places), séjours pour les enfants avec importants troubles du comportement car le temps d'aide soignant supplémentaire est nécessaire pour les PW demandant une attention permanente.

Il faudrait créer des lits dédiés à l'obésité syndromique ; or il n'y a pas assez de patients pour le SPW tout seul ; comment étendre les ressources à d'autres pathologies ? Le CSO peut aider à cette mutualisation.

Envisager la création d'une unité interrégionale dédiée à l'obésité syndromique du jeune de moins de 16 ans ? C'est une option intéressante. Elle requiert un projet thérapeutique.

Vivre avec une Anomalie du Développement en Languedoc-Roussillon

Florence Margail, Coordinatrice

Le réseau VADLR est une initiative régionale originale qui revêt des enseignements utiles à l'échelle de l'ensemble du pays.

Le réseau s'adresse aux personnes, enfants et adultes, porteurs d'anomalies du développement et de syndromes malformatifs et leur famille.

L'objectif principal est de contribuer à la mise en place d'un réseau coordonné de prise en charge et d'accompagnement de proximité des personnes, enfants et adultes, présentant une anomalie du développement et/ou un syndrome malformatif :

En repérant et impliquant les professionnels et institutions susceptibles d'occuper une place dans l'accompagnement et le suivi de la personne ;

En favorisant l'articulation entre les champs médicaux, médico sociaux, sociaux et scolaires ;

En facilitant la collaboration et l'information entre professionnels et entre familles et professionnels ;

En coordonnant l'action des différents professionnels intervenant autour d'un patient en situation complexe.

L'objectif sanitaire consiste à établir un réseau de correspondants dûment localisés sur toute la région, médicaux, paramédicaux (kinésithérapeutes, orthophonistes, psychomotriciens, psychologues... ayant pour impact immédiat de pouvoir proposer aux personnes et à leurs familles, des professionnels qui connaissent davantage les modes de soins les plus adaptés aux troubles dont souffrent les personnes porteuses d'anomalies de développement.

Le réseau offre un accès facilité via
son site Internet
www.anomalies-developpement-lr.net



ÉCHANGES ET DISCUSSIONS

Synthèse de l'atelier "Fratrie"

Animatrice et rapporteur : Barbara Porcher



L'Assemblée Générale de Montpellier fut une nouvelle occasion à quelques-uns des frères et sœurs de personnes avec le syndrome de Prader-Willi de se réunir. Comme pour chaque rencontre, j'organise un premier tour de table où chacun et chacune se présente. Les fratries sont très hétéroclites encore une fois : enfants, adultes, filles, garçons, aînés, cadets... Et pour la première fois, nous accueillons des professionnels d'Hendaye qui souhaitent entendre notre témoignage.

La discussion démarre très vite sur la difficulté à trouver sa place dans une famille un peu bousculée par le syndrome. Alors que dans la plupart des familles une hiérarchie se met en place en fonction de l'âge des enfants, dans les fratries où un des enfants est atteint d'une maladie, cette hiérarchie tend à être bouleversée. Certains cadettes et cadets se retrouvent à acquérir plus de responsabilités que leur aîné(e) handicapé(e), voire à être par moment responsables de cet(te) aîné(e).

Là, il y a comme un malaise :

Ai-je le droit de prendre la place de mon frère/ma sœur aîné(e) ?

Comment puis-je le/la protéger sans le/la déposséder de son rôle ?

Ces questions se construisent au fil du temps et de la prise de conscience du fonctionnement inhabituel de la famille. Les plus jeunes, quant à eux, ne se posent généralement pas ces questions et envisagent plutôt cette responsabilité comme naturelle.

La responsabilité a été le fil conducteur de la discussion.

Car naturellement, un mécanisme se met en place. L'enfant atteint du syndrome de Prader-Willi devient celui qu'il faut particulièrement aider, protéger, à qui on doit faire plus attention ; que ce soit de la part des parents ou des autres enfants.

Si pour les parents cette responsabilité n'est pas tous les jours facile et agréable, il en va de même pour les fratries. Il n'est pas forcément agréable de devoir penser à la sécurité et au bien-être de son frère ou de sa sœur dans les activités que nous partageons avec lui/elle.

De plus, la surveillance accrue de l'alimentation et parfois une diabolisation de certains aliments conditionnent notre propre relation à la nourriture.

Comment gérer la culpabilité de manger un Mars lorsque son frère n'en a pas le droit ?

Comment gérer sa propre frustration et les interdits que nous imposent le régime de notre sœur et se raisonner sur le bien-fondé de respecter ces contraintes face aux copains qui nous narguent avec leur dernière visite dans un fast-food ? La responsabilité de nos actes de la vie courante, quand elle est liée à la culpabilité par rapport à son frère ou sa sœur n'est pas simple pour les enfants qui ne savent pas trop s'ils ont le droit ou pas de se plaindre.

Cette responsabilité peut être accrue par les comparaisons que nous font nos frères et sœurs Prader-Willi :

"Pourquoi elle a une cuillère en plus que moi dans son assiette ?"

"Moi aussi ce soir je veux aller dormir chez mon amie comme lui !"

"Je ne veux pas aller me coucher maintenant si elle peut regarder le film à la télé !"

Les différences que leur maladie leur impose les révoltent et leur volonté d'avoir les mêmes droits et devoirs que nous, nous obligent à revoir les nôtres à la baisse ou à tricher.

Combien de fratries ont l'autorisation d'avoir une cachette à nourriture, combien d'adolescents feignent de se coucher à 20h comme leur frère ou sœur "Prader-Willi" pour se relever le plus discrètement du monde une fois qu'ils dorment ?

Néanmoins, comment justifier notre énervement face à ces situations alors que notre frère/sœur n'a pas demandé à avoir un rythme de vie différent du nôtre ? Devons-nous devenir plus responsables par rapport à nos envies pour ne pas les rendre jaloux ?

Leurs limites posent aussi la question du jeu et des interactions entre les fratries.

Il est difficile de jouer d'égal à égal lorsqu'un membre de la fratrie est atteint d'une déficience mentale. Soit, on abandonne l'idée de jouer avec lui, choisissant d'autres types d'interactions (promenades, cinéma, sport...), soit on prend le rôle de "l'animateur". Certains frères ou sœurs sont particulièrement investis dans cette démarche où ils occupent, voire stimulent leur frère ou sœur "Prader-Willi".

Avec l'arrivée de l'âge adulte, des questions se posent quant à notre propre évolution et à notre vie d'adulte :

"Moi aussi quand j'aurai 18 ans je pourrai passer le permis et avoir une voiture ?"

"Quand est-ce que je pourrai avoir mon appartement comme mon frère ?"
nous disent nos "Prader-Willi".

Un dilemme s'installe alors entre la volonté de vivre sa vie et celle de vouloir la même chose pour son frère ou sa sœur. Nous devenons "responsables" de leur envie d'évoluer et de s'émanciper, nous sommes des "modèles", un statut qu'il est parfois difficile d'assumer.



Pour finir, la discussion s'est tournée vers ce que je nommerais avec humour comme "la tyrannie des Prader-Willi". En effet, les fratries font généralement **le constat d'une vie familiale centrée autour des contraintes de la maladie : rythme du quotidien, régime, omniprésence du médical à la maison, humeur générale de la famille en fonction des colères...**

Difficile pour les fratries de faire entendre leurs propres envies, désirs, colères lorsque le "Prader-Willi" se les accapare. Il faut se lever, se coucher, se balader à son rythme, suivre son régime alimentaire, s'adapter à son humeur, sa fatigue et ses envies. Parfois, cela nous semble trop car on demande plus rarement aux "Prader-Willi" de s'adapter à leurs autres frères et sœurs.

Peut-être est-ce plus dur pour eux que pour nous. Mais ils nous prouvent tous les jours qu'ils ont envie d'être considérés comme tout le monde et qu'ils en sont capables !

Synthèse de l'atelier "Enfants"

Intervenants :
Maithé Tauber, pédiatre & Sophie Cabal, pédo-psychiatre
Animatrices et rapporteurs :
Catherine Fillebeen & Agnès Clouet

Trois axes de discussion ont été proposés et acceptés par les parents :

1 - Le regard des autres sur nos enfants et le regard des autres sur nous, parents.

Les parents ont fait part d'expériences négatives et positives à ce sujet.

En négatif, les remarques du genre «ah oui, mais lui ce n'est pas pareil», éloignement à la sortie de l'école, mise à l'écart, absence d'échanges naturels...

En positif, de vrais liens qui existent parfois entre nos enfants et un petit copain ou une petite copine et un nouveau regard sur le handicap en général quand on a été soi-même confronté à des difficultés.

Les parents se demandent aussi si il faut d'emblée dire la vérité sur le syndrome aux personnes qui vont prendre en charge nos enfants sachant qu'une visite sur Google peut être alarmante pour elles.

Maithé Tauber recommande de parler simplement et d'échanger sans dramatiser. Il est parfois préférable de ne parler que du régime ou des caractéristiques du syndrome sans le nommer. Mais si la personne est bienveillante et en empathie, ne pas hésiter à se confier et à rappeler que chaque enfant est différent et qu'il n'est pas qu'un syndrome.

2 - Les premiers apprentissages : socialisation, crèche, école, propreté...

Les étapes du développement de l'enfant sont attendues avec impatience par tous les parents.

Certains évoquent des expériences très négatives avec quelques professionnels qui n'adaptent pas leur pratique à l'âge ou aux caractéristiques des enfants PW. Maithé Tauber rappelle que les parents peuvent demander une évaluation du travail des spécialistes.

- Concernant le langage, l'âge moyen de l'acquisition est lié à la psychomotricité, mais se situe, en général, autour de 3 ans. Au-delà de cet âge, on peut faire diverses investigations. Il est rappelé aussi que des phoniatres sont présents dans tous les hôpitaux universitaires, mais doivent évidemment rencontrer l'enfant pour pouvoir évaluer ses difficultés.

- Concernant la marche, l'acquisition se situe en moyenne autour de 4 ans et, comme pour le langage, il convient de faire des investigations complémentaires et un bilan neurologique au-delà de cet âge, si l'enfant ne marche toujours pas.

- L'acquisition de la propreté se fait autour de 6 ans en moyenne. Il est souhaitable de faire une évaluation vésicale en cas d'énurésie prolongée.



3 - L'attachement et la sociabilité : un lien si particulier, apprendre à s'éloigner, faire confiance...



La vie en groupe est compliquée pour nos enfants.

On constate qu'une majorité d'entre eux préfèrent toujours rester en retrait même si certains ont tout de même plaisir à jouer avec les autres. Il est suggéré d'inviter des enfants d'amis, à la maison, pour les mettre en confiance.

M.T. pense que d'ici deux ans, on sera en mesure de prescrire l'ocytocine aux jeunes enfants.

Le rapport à la nourriture fait partie des difficultés de la socialisation.

Nous vivons dans un environnement très tentateur pour eux et les occasions sont nombreuses de se réunir autour d'un repas pour une fête ou un anniversaire. À chacun de trouver des stratégies pour s'adapter aux circonstances, mais M.T. rappelle que faire une exception n'est pas faire un excès et que la socialisation est primordiale pour nos enfants.

À l'école, les conduites d'évitement leur permettent de ne pas être en échec, surtout si les consignes sont trop compliquées pour eux. Dans ces cas là, on peut abaisser le niveau d'exigence ou proposer une activité différente. François Besnier nous dira, un peu plus tard, que les fiches pratiques à donner aux institutrices en début d'année sont encore à l'état de projet.

Plusieurs problèmes sont évoqués concernant les apprentissages à l'école :

- Faire une préparation en amont pour amener l'enfant à obéir aux consignes, passer d'une tâche à l'autre, ne pas envahir l'espace d'autrui, apprendre les règles sociales et limiter les rituels. Mais la présence d'une AVS reste indispensable.
- La question du partage est également évoquée pour ces enfants si possessifs. Il n'y a pas de recettes miracles, mais l'humour et un jeu de miroir peuvent avoir des résultats positifs.
- les parents semblent à la recherche d'une méthode de lecture adaptée, éventuellement sur tablette ?
- Ne pas donner à l'école trop de renseignements et de consignes qui cataloguent tout de suite l'enfant comme handicapé.
- Mais finalement, savoir lui faire confiance et avoir confiance dans ses capacités d'adaptation.

Synthèse de l'atelier "Ados"

Animatrices :
Marie-Odile Besnier (MOB) & Christine Chirossel (CC)
Professionnels :
Angèle Consoli (AC), psychiatre & Gwenaëlle Diène (GD), pédiatre
Rapporteur :
Delphine Chaigne (DC)

Thèmes proposés :

Les apprentissages. Les orientations et les transitions. Les oppositions, les crises.

Apprentissages

Les jeunes, à l'adolescence, prennent pour la plupart conscience de leur différence et des conséquences que cela aura sur leur vie future. Ils se posent des questions sur leur avenir (comme les autres adolescents) :

"Qu'est-ce que je vais faire plus tard ?"

Mais, du fait de leur progression différente, un sentiment de frustration est très souvent présent :

"c'est pas juste, je ne peux pas faire comme les autres".

Durant les échanges, on constate que chaque parcours est particulier, mais que des tendances générales se détachent tout de même : un début de scolarité presque « classique », puis, progressivement, un passage en CLIS, ULIS, IME. Souvent, cette première transition « scolarité standard » à « scolarité accompagnée » se passe plutôt bien si elle est bien accompagnée par les parents et l'entourage professionnel.

Il y a beaucoup d'écart entre les porteurs du SPW et donc des situations différentes : les déficiences mentales sont très variables et les personnes avec le SPW se poseront pas forcément les mêmes questions sur leur autonomie.

L'absence de langage qui peut exister chez certains ne doit pas signifier absence de communication, ni absence de questionnement du jeune. On peut essayer d'utiliser d'autres moyens alternatifs de communication.

AC rappelle que l'adolescence est un moment où il est important de rechercher les autres troubles instrumentaux, avec orthophoniste, psychomotricien... pour déceler rapidement les dyspraxies qui vont augmenter les difficultés d'apprentissage.

À l'adolescence c'est le moment de refaire les bilans pour permettre une orientation la plus adaptée aux envies et aux besoins de la personne.

L'état affectif aussi va entraver l'apprentissage.

La période de transition qu'est l'adolescence est une grande période d'anxiété pour tous, parents et adolescents, avec ou sans SPW. Mais pour la personne avec le SPW, la prise de conscience de sa différence vient se surajouter et cette prise de conscience peut être très douloureuse, ce qui accroît l'anxiété.

Une autonomie possible dans certains domaines seulement

Aujourd'hui on peut affirmer qu'il n'y a pas d'autonomie possible pour les personnes avec le SPW, notamment en raison des troubles et comportements liés à l'alimentation.

Mais une autonomie est possible sur d'autres domaines, à identifier en fonction des capacités de chaque personne : trajets, petit budget, linge... => on peut alors parler d'indépendances fonctionnelles.

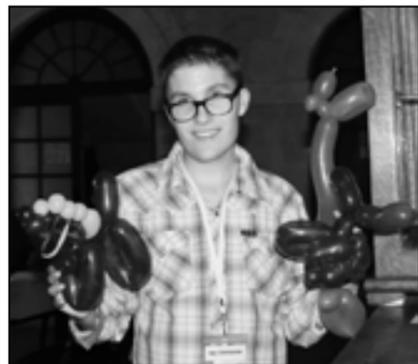
Il faut informer les éducateurs sur ces autres autonomies possibles (autres que la nourriture), capitaliser sur ce qui fonctionne bien, désacraliser le mot « autonomie » et ne pas mettre la barre trop haut. Il faut valoriser ce qu'ils savent faire et accepter que « tout le monde ne deviendra pas pilote d'un avion de chasse ou polytechnicien ».

Méthodes d'apprentissage : il ne faut pas hésiter à revenir sur certains acquis pour ne pas les oublier, à revenir sur certaines méthodes d'apprentissage, notamment pour la lecture, à inventer sans arrêt.

Une maman parle de la méthode B.A.BA qui a bien fonctionné pour son fils qui a maintenant 17 ans.

Autre constat d'une maman : si les enseignants sont partie prenante du projet, cela fait également beaucoup dans le succès des apprentissages.

Les jeunes se comparent tout le temps et aussi sur le niveau d'autonomie qui leur est accordé.



Orientation et transitions

La question de l'orientation, souvent la plus compliquée, se passe à l'adolescence :

Passage vers un ESAT,

Un centre d'accueil de jour,

Un foyer de vie ?

Quelle activité professionnelle :
blanchisserie, menuiserie, cuisine...

La question d'une orientation en atelier cuisine est posée :

Les parents peuvent refuser une orientation, au nom de la maladie. Par exemple : une orientation en atelier cuisine car cela peut représenter trop de tentations.

Le cas d'Hugo en atelier cuisine : une semaine en cuisine, puis une semaine en salle au service. Il est toutefois très encadré. Il aime bien mais cela lui apporte également du stress. Il y a parfois des « disparitions » de desserts en cuisine, mieux surveillée depuis que le personnel encadrant a été informé sur les particularités du SPW.

Il est possible d'avoir plusieurs ateliers qui alternent les activités pour ne pas être toujours en cuisine. De plus, cette variation répond au problème de la répétitivité des tâches proposées par les ESAT.

Autre exemple, Arthur, en classe d'intégration au lycée et en IME :

Il a à la fois classe (travail scolaire, ouverture au monde et socialisation) et il se prépare à sa vie professionnelle future à travers des ateliers qu'il a testés. Aujourd'hui, il a choisi cuisine, peinture et espaces verts.

CC rappelle que l'IME prépare à un métier. L'important c'est d'apprendre des règles et de savoir les respecter et les appliquer. C'est une période clé qui prépare à la vie d'adulte ensuite, en ESAT ou autre.



L'ESAT permet à la personne avec le SPW de se sentir valorisée : elle a un travail et un salaire, comme tout le monde.

Le travail en milieu ordinaire n'étant pas possible (ou très rarement), l'orientation vers un travail se fera de préférence en ESAT. Il faut donc préparer les jeunes à l'accepter. C'est le travail des professionnels, mais aussi des parents qui ont un rôle important dans l'acceptation par leur enfant de cette orientation à venir.

Parfois, sur des questions lointaines, il faut aussi savoir répondre "on verra le moment venu".

Une professionnelle travaillant en ESAT témoigne. Au départ, ils ont accueilli 2 personnes avec le SPW, sans problème. Avec la troisième personne avec le SPW des problèmes surviennent et l'ESAT se rapproche de l'Alliance Maladies Rares qui les oriente vers PWF. Elle rappelle que l'objectif des ESAT est aussi de proposer un travail pour des clients. Il est donc important que les jeunes apprennent à travailler bien. Pour le cas de la troisième personne avec le SPW qu'ils ont accueillie, ils ont dû lui dédier une éducatrice à temps plein. Il leur a fallu également revoir différemment les façons de travailler. La logique en ESAT est compliquée : "on écoute et on s'adapte : ce qu'ils savent faire, ce qu'ils peuvent faire et s'ils veulent rester", en tenant compte des contraintes des clients qui passent les commandes.

Il est important que les jeunes puissent tester plusieurs activités avant d'arriver en ESAT et qu'ils s'habituent à l'idée qu'ils devront s'adapter à des changements d'activité, liés à leurs capacités, mais aussi aux besoins des clients des ESAT.

Autre témoignage d'un papa : Sa fille de 14 ans a suivi une scolarité en classe ordinaire jusqu'en 6^{ème}. En 5^{ème}, il a fallu trouver une orientation. Le collège l'a gardée encore en 4^{ème}, en attendant qu'une solution soit trouvée. Ils ont une piste aux Apprentis d'Auteuil en horticulture : elle vient faire des stages pendant le voyage de sa classe ordinaire.

Plusieurs parents expriment leur impression que les voies ont l'air toutes tracées et que leur enfant doit simplement s'inscrire dans ces voies. "On rentre dans des filières et il n'y a pas beaucoup de choix".

Les trajets sont en fait plus construits autour de l'enfant. En tant que parent, il faut rester inventif et ne pas hésiter à chercher d'autres réponses.

Un papa explique qu'avec sa famille il essaie de créer un projet pour insérer son fils.

GD explique que les jeunes ont besoin d'être accompagnés un peu plus (que d'autres jeunes) par des personnes responsables : le choix scolaire, professionnel et l'orientation ne doivent pas se faire « par défaut ». Certes, les choix possibles ne sont pas toujours nombreux ou conformes aux souhaits du jeune, c'est le lot de tous les jeunes à ce moment de transition : tous les choix ne seront pas possibles, même s'ils sont certainement moins contraints pour les jeunes sans le SPW.

Il faut aussi savoir s'appuyer sur les capacités de la personne.

Une maman rappelle, témoignage sur sa fille de 14 ans à l'appui, que ces jeunes sont porteurs du SPW, mais ils sont aussi des adolescents. À 14 ans, il est très difficile pour tout jeune, avec le SPW ou non, de savoir ce qu'il veut faire plus tard. Beaucoup, à cet âge, s'en fichent ou ne savent pas du tout. C'est important de faire des stages, de tester, de prendre en compte les goûts et les aptitudes. Souvent, un stage est bien au début, puis l'adolescent se lasse de la répétition.

Il faut savoir aussi leur laisser le temps pour tester et trouver ses centres d'intérêt. De se tromper et de changer d'avis aussi.

Un parcours n'est jamais linéaire, il y a des hauts et des bas, comme pour tous les enfants.

Il faudrait développer les visites, les rencontres avec les professionnels qui les accueilleront plus tard.

Pourquoi il n'y a rien qui est proposé en milieu de travail protégé autour des animaux, puisque nos ados sont très attirés par eux et se sentent bien avec. L'offre de formation est très limitée.

Il y a souvent « embouteillage » à l'entrée des IME : cela bloque tous les projets d'orientation des jeunes qui se retrouvent dans une impasse.

Une maman rappelle qu'il y a toujours des jeunes sans solution, c'est par exemple le cas de son fils de 17 ans. Il le vit très mal d'ailleurs "Personne ne veut de moi".

GD explique qu'il n'est pas acceptable de rester "bloqué" : il faut prendre RDV avec la MDPH et l'institution pour trouver une solution avant de se retrouver bloqué. Ne pas attendre : il faut anticiper pour préparer et demander un soutien.

Il est indispensable que les transitions soient très bien préparées : il faut que les établissements médicosociaux communiquent entre eux et transmettent les connaissances et les pratiques qu'ils ont acquises avec une personne.

Cela permet d'éviter les périodes de rejet d'un établissement, et les périodes d'errance, de "désocialisation".

Oppositions et crises

Il n'y a pas toujours des crises.

De nombreux témoignages de crises, très difficiles à anticiper, à contrôler ; des moments très douloureux pour tous, parents et personnes porteuses du SPW.

L'adolescence accentue les effets du SPW.

Il faut aussi penser qu'ils sont également des ados qui font leur crise d'ados et ils ont le droit de le faire. Il est important de trouver des pys centrés sur la personne.

Les crises peuvent commencer plus ou moins tôt, avec des moments d'automutilation ou d'agressivité envers l'environnement ou les autres ou non.

C'est toujours très difficile à gérer, encore plus quand on est seul et/ou à l'extérieur.

On peut parfois (avec une bonne connaissance du jeune) identifier les signes précurseurs d'une crise, mais aussi ne pas arriver à l'enrayer avant qu'elle ne se déclare.

Il est important de se rappeler qu'on ne peut pas être attentif à tout, tout le temps : on ne voit donc pas toujours venir une crise et elle survient. On n'y échappe pas. Le but est alors de faire en sorte qu'il y en ait le moins possible.

Pendant la crise, il faut isoler le jeune, dans sa chambre par exemple, le temps que la crise passe.

La contention physique augmente la crise, mais on n'a pas toujours le choix et cela peut être nécessaire. Pour certains, elle peut être efficace. La meilleure solution : isoler et attendre que ça passe.

Il est important de se rappeler la grande labilité des personnes avec le SPW, on peut toujours essayer de faire rire, de détourner l'attention, même lors d'une grosse crise, cela peut parfois marcher.

En cas de fugue, il est difficile de ne rien faire (sauf si le lieu le permet) sinon, ils peuvent se mettre en danger.

Après la crise, il faut toujours revenir sur celle-ci, en parler. En absence de langage, il faut essayer de trouver d'autres moyens de communication pour revenir sur la crise.

Le malaise physique d'un jeune peut accentuer la fréquence et la force des crises. Ex : un jeune fait beaucoup moins de crise depuis qu'il porte un corset, il devait se sentir mal avant le port de celui-ci et se sent mieux maintenant.

L'expression d'une crise est souvent liée à une incapacité à exprimer son malaise.

Il faut aider le jeune à travailler sur le fond pour trouver des moyens de s'exprimer : lui apprendre à s'exprimer et l'aider à le faire.

On peut travailler avec les éducateurs qui ont un autre regard et un autre positionnement, cela est très souvent positif.

Johanna (Hendaye) rappelle qu'il est essentiel de revenir sur la crise, c'est la personne qui peut essayer d'expliquer ce qu'elle a ressenti et il faut l'aider à le dire. On peut ensuite passer un contrat avec elle pour une conduite à suivre à l'avenir.

Un suivi régulier avec un psychiatre avec une relation de confiance qui s'instaure peut aider les personnes dans les périodes difficiles. Quand la personne ne va pas bien, travailler avec elle pour trouver ensemble ce qu'il faut mettre en place pour réagir et, par exemple, ne pas agresser les autres. On peut établir un cahier de suivi pour qu'elle puisse mettre des mots sur sa crise. Le fait de revenir sur sa crise avec un professionnel, peut permettre de respecter sa vie privée.

L'agressivité n'arrive pas que dans les familles ou dans les centres médico-éducatifs, des crises surviennent à Hendaye aussi par exemple. On travaille alors sur l'agressivité et le fait qu'elle fait peur aux autres et qu'elle empêche de verbaliser ce que l'on ressent. Il faut aussi travailler sur un cadre sécurisant à la maison.

Une infirmière en IME rappelle que l'agressivité n'est pas le propre des personnes avec le SPW, il y a d'autres enfants qui sont violents et qui ne parlent pas : on devrait se rapprocher plus de ces cas afin de partager les expériences et les solutions.

CC : On a tous des adolescents avec un SPW, c'est le point commun. Mais, ce sont aussi des adolescents avec leurs crises d'adolescence (à autoriser), avec leur parcours évolutif et différent, bien que souvent compliqué, et avec des petites victoires régulièrement. Ce qui est difficile c'est qu'on se sent un peu seul et qu'il n'y a pas toujours des solutions. L'important : ne pas rester seul, partager et inventer.



Synthèse de l'atelier "Adultes"

Animateur : François Besnier (FB)

Rapporteur : Martine Lebrun

Professionnels : Denise Thuilleaux (DT), psychiatre
& Christine Poitou-Bernert (CP), endocrinologue

Thèmes proposés : sortie de la famille, crises et socialisation

Après présentation des thèmes par François Besnier, très vite la discussion s'oriente vers la problématique de la socialisation et de l'accès à la vie adulte.

Vie affective

Il y a un décalage important entre leur idéal (se rapprocher d'une vie normale) et ce qu'ils peuvent faire.

Ce décalage entraîne souvent une grande souffrance (DT).

Les personnes PW veulent se marier, avoir leur appartement, avoir des enfants +++.
Ils fabulent, se racontent des histoires, ont souvent des photos de bébés dans leur portable.

"Maintenant avec les éprouvettes, avoir un bébé c'est possible pour moi", dit un fils à sa maman.

La vie affective est très importante pour eux mais est parfois difficile à gérer pour les professionnels ou les parents : ils sont souvent dans l'appropriation de l'autre ce qui peut aller jusqu'au harcèlement, quand cela ne va pas comme ils souhaitent, ils s'effondrent psychologiquement.

Il est nécessaire de les voir et les écouter comme des personnes ayant des revendications.

Mais comment leur faire accepter ce décalage ?

Le discours médical (hypogonadisme, etc...) n'a aucun impact sur eux. Doit-on ou non favoriser la vie affective, jusqu'où ?

Comment accueillir leurs désirs d'adulte et créer un espace où ils puissent parler de leurs désirs et de leur sexualité ?

Pour DT, cela se fait au cas par cas. Souvent la parole se libère au cours d'une balade avec un éducateur ou dans les actes simples de la vie quotidienne plutôt que lors d'un entretien formel avec le psychiatre ou le psychologue. Ces échanges doivent aussi pouvoir se faire en famille. Ils sont d'ailleurs très sensibles aux choix des parents.

L'expression du syndrome étant très hétérogène, certaines personnes PW ne sont pas en capacité de s'exprimer mais leur souffrance n'est pas moindre.



Se détacher de sa famille, ses parents

L'accès à la vie adulte passe par l'apprentissage de la séparation avec les parents et l'entrée le plus souvent dans des foyers, ce qui n'est pas simple.

Une éducatrice pense que son travail est d'amener les parents à "lâcher" leur enfant et ce dernier à vivre de son côté sa vie de handicapé, afin d'éviter les situations difficiles liées au vieillissement ou au décès des parents.

L'apprentissage de la séparation avec les parents doit se faire par étapes (DT) en se fixant des petits objectifs. De la même façon, la transition ado/adultes, souvent brutale, devrait être anticipée, afin de préparer le passage et permettre à chacun d'approprier l'autre (FB : projet de La Gabrielle).

Pour établir une relation de confiance entre professionnels et famille, ne pas édulcorer le cas, ne pas gommer les détails difficiles, ne pas avoir de tabous.

La personne peut avoir un statut différent dans sa famille ("c'est un enfant") et dans l'institution ("c'est un adulte"). L'essentiel est qu'il y ait des échanges et de la cohérence entre famille et professionnels ; chaque acteur définissant son positionnement. La personne a sa vie au foyer et sa vie dans l'institution.

Le plus important est ce que pense la personne PW elle-même :

Est-elle heureuse d'aller en foyer ? Et est-elle heureuse de revenir à la maison ?

Une famille évoque le cas de son fils qui est en ESAT et vit par ailleurs à la maison, sans que cela pose de problème. Il ne veut pas aller en foyer mais va régulièrement en vacances avec EPAL.



DT pense qu'il faut rester vigilant par rapport à une personne qui n'a jamais vécu en dehors de sa famille.

Certaines personnes PW ont une fusion pathologique avec leur mère qui s'est souvent sacrifiée pour elles. Quand cela devient un problème, les professionnels doivent intervenir et rétablir une bonne distance au niveau familial et institutionnel.

Leurs difficultés alimentaires rendent l'accès à l'autonomie difficile ; ce ne peut être qu'une autonomie encadrée voire pas d'autonomie du tout. Certaines organisations de foyers ne sont pas du tout adaptées pour eux.

Pour les personnes PW, la vie en EMS (établissement médico-social) rencontre plusieurs écueils.

Une question fondamentale souvent posée est celle de la liberté.

Elle peut devenir un danger pour quelqu'un ne sachant pas la maîtriser.

Comment gérer l'argent de poche ? Le périmètre de promenade ?

C'est un débat éthique entre professionnels car habituellement les méthodes éducatives vont vers l'apprentissage de l'autonomie et de la liberté. Or, pour les personnes ayant un SPW l'expérience montre que les contraintes mises en place au contraire les libèrent car elles les rassurent (exemple de la porte fermée de la cuisine).

Comment alors gérer ce non accès à la nourriture dans les EMS ?

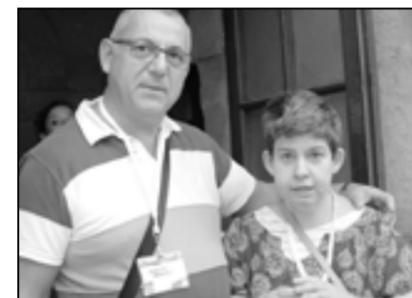
Comment faire avec les autres résidents ?

Les EMS doivent anticiper cette difficulté et y réfléchir. Une directrice explique que dans l'établissement qu'elle dirige, "tout est bouclé" pour l'ensemble des résidents. C'est très bien vécu par les personnes PW, qui ont moins de troubles du comportement et par les autres résidents. L'impact est globalement positif mais nécessite une formation soutenue des professionnels.

Dans un autre établissement, une éducatrice a fait un contrat écrit afin de cadrer les repas et l'accès à la nourriture. Le contrat écrit se révèle être une médiation qui dédramatise et évite les conflits.

Autre écueil, les transports.

Le trajet entre le foyer ou l'ESAT et la maison familiale. FB souligne l'intérêt des auxiliaires de vie pour accompagner les personnes pendant les transports. Pour cela, une aide PCH (prestation de compensation du handicap) aides humaines et/ou transport peut être demandée à la MDPH. L'octroi de cette aide est variable selon les départements et parfois difficile à mettre en place, selon une maman.



CIGARETTE OU E-CIGARETTE ?

La e-cigarette c'est quoi ?

Toutes les cigarettes électroniques sont constituées suivant un même modèle puisque l'on retrouve systématiquement un réservoir qui accueille un liquide (le E-liquide) et une batterie qui alimente un atomiseur.

Cet atomiseur a pour but de chauffer le E-liquide à une température de 50° et de le transformer en vapeur qui sera ensuite inhalée par le consommateur.

Les E-liquides sont vendus dans des flacons en plastique de 10ml ou plus et contiennent selon les marques de distributeurs une base de propylène glycol (PG) ou de glycérine végétale (VG) à laquelle sont rajoutés des arômes issus de

l'industrie alimentaire et un taux de nicotine s'échelonnant en moyenne de 0 à 21mg/ml.

C'est le mélange nicotine+additifs qui est à l'origine de la dépendance et non la nicotine seule.

Ainsi, de par la grande variété d'arômes existant sur le marché, il est fréquent que les patients détiennent un stock faramineux de flacons laissant penser que le vapotage reste pour certains un moyen de retrouver des sensations gustatives pour des aliments sucrés souvent interdits ou restreints (chocolat, vanille, fruits de la passion, caramel etc).

Début 2008, avec l'entrée en vigueur de la loi interdisant de fumer dans les lieux publics, la cigarette électronique ou e-cigarette est apparue sur le marché français.

Depuis, l'engouement pour la "vapoteuse" ne cesse de croître et on estime aujourd'hui à plus de un million le nombre de "vapoteurs" en France.

Le service Bretonneau de l'Hôpital Marin d'Hendaye, qui accueille les patients atteints du syndrome de Prader-Willi, a pu observer cette même tendance et très vite les premières interrogations des professionnels sont apparues face à la méconnaissance de ces nouveaux dispositifs électroniques :

Quels sont leurs principes de fonctionnement ?

Quelle est leur nocivité par rapport aux cigarettes classiques ?

Quelle(s) différence(s) existe-t-il entre les nombreux modèles du marché ?

Comment gérer l'usage de ces dispositifs dans le service tant sur le plan quantitatif (combien peut-on vapoter par jour ?) que comportemental ? (apparition de frustrations liées à une mauvaise gestion du stock de l'E-liquide, apparition de crises de colère lors des pannes d'appareils, et parfois de conflits entre patients lors des pertes ou vol de matériel).

Pour pouvoir y répondre nous nous sommes rapprochés du service d'Addictologie du Centre Hospitalier de la Côte Basque. Voici les principales informations que nous avons retenues.

La e-cigarette est-elle plus nocive que la cigarette classique ?

Aujourd'hui le recul n'est pas suffisant pour pouvoir évaluer la toxicité au long cours du PG ou de la VG mais les médecins addictologues sont catégoriques : il est plus dangereux de fumer la cigarette classique que la e-cigarette. En effet, dans la version électronique, le fumeur évite l'inhalation d'adjuvants mortels de la cigarette classique à savoir les goudrons, les métaux lourds et le monoxyde de carbone dont les dangers sont démontrés à ce jour.

La nicotine quant à elle n'est dangereuse qu'à dose extrêmement élevée ; et même si la quantité inhalée est parfois supérieure par e-cigarette que par cigarette classique, les addictologues recommandent tout de même le passage à l'e-cigarette car le bénéfice à se priver des adjuvants mortels est bien supérieur au risque d'augmenter la quantité de nicotine inhalée. Ainsi, chez des patients qui fumaient par exemple 10 cigarettes/jour et qui avaient remplacé leurs cigarettes par le vapotage de 2 voire 3 réservoirs de E-liquide par jour nous nous sommes retrouvés face à une augmentation de 300 % en terme de nicotine inhalée mais malgré tout, en terme de risque pour la santé, nous étions bien en dessous du risque engendré par la consommation de 10 cigarettes / jour.

Notre rôle en tant que soignant ou parent consiste donc à sensibiliser nos patients fumeurs à basculer vers la e-cigarette et à inciter les vapoteurs à utiliser des E-liquides sans nicotine ou à défaut à faible taux de nicotine (on préférera les orienter sur des dosages de 6mg/ml ou 9 mg /ml plutôt que sur du 12mg/ml ou 16mg/ml ou 18mg/ml ou 21mg/ml). Lorsque ceci n'est pas possible, il faudra limiter le vapotage à un ou deux réservoirs maximum par jour.

Quel modèle choisir ?

Devant la multitude des modèles existants, nous avons voulu repérer les « valeurs sûres » du marché et là encore les addictologues sont clairs : l'importance réside dans la qualité de l'atomiseur et plus particulièrement de la résistance qui doit fournir une température constante de 50°. Pour cela, les gros modèles même s'ils sont plus coûteux au départ méritent l'investissement car les petits modèles, non adaptés à l'usage intensif, surchauffent le E-liquide et c'est à ce niveau que les déchets de combustion pourraient présenter une toxicité à long terme. De plus, la surchauffe conduit à terme à la mise hors service du dispositif ce qui engendre pour ces patients beaucoup de frustrations, de contrariétés voire même des crises de colère. Le rôle de l'accompagnant est donc d'expliquer au patient qui désire franchir le pas vers la vapoteuse d'investir au départ sur un produit de qualité ce qui aura une répercussion directe pour sa santé mais aussi pour son portefeuille car il n'est pas rare de voir un vapoteur réinvestir trois, quatre fois sur des vapoteuses basse qualité ce qui au final dépasse le budget d'une vapoteuse de qualité et motive alors les patients à repasser à la cigarette classique.

En conclusion

L'alternative de l'e-cigarette représente un réel intérêt du point de vue de la santé de nos patients qui compte tenu de leur obésité sont déjà des sujets à risque sur le plan respiratoire. Néanmoins un accompagnement sera nécessaire afin de les éduquer sur l'importance du choix du dosage et non de la saveur du E-liquide, de l'importance du choix du matériel pour que celui-ci soit fiable et enfin de l'importance de la gestion du stock des E-liquides et des pièces de rechange des dispositifs.

D^r ALLI, Pharmacien

Hôpital marin de Hendaye
Unité Bretonneau

D^r Andoni ALLI, Pharmacien

VIE DE L'ASSOCIATION

Le club adultes en Île-de-France

N'hésitez pas à venir nous rejoindre
contacter :

Alain Brière ou Agnès Clouet,
correspondants Île-de-France.

Pour plus de renseignements :

alain.briere6@wanadoo.fr

jacques.clouet@wanadoo.fr



Le club Prader-Willi Île-de-France se réunit plusieurs fois dans l'année autour d'animations ludiques ou lors de sorties en région parisienne. C'est l'occasion pour nos PIWIS, adolescents et adultes, de se retrouver entre camarades et pour les parents d'échanger sur de nombreux sujets.

Le 16 décembre dernier, c'est Éric, danseur argentin, qui est venu animer notre rencontre sur des musiques de carnaval. Tous les participants étaient enchantés et lui ont demandé de revenir vite les voir...

Le 11 janvier, nous nous sommes retrouvés à l'Alliance Maladies Rares, 96 rue Didot, Paris 14^{ème}

pour nous souhaiter une bonne année autour d'un échange de petits cadeaux.

Le 15 février, nous nous retrouverons, rue Didot également, pour fêter le carnaval.

Agnès Clouet & Alain Brière

Journée nationale 2015 samedi 10 octobre 2015, à Paris 14^{ème}

Cette année, la Journée Nationale Prader-Willi France aura lieu à Paris au FIAP Jean Monnet (30 rue Cabanis - 75014) autour du thème :

Un peu Prader, un peu Willi, mais surtout moi !

Nous sommes en train de bâtir le programme. Nous vous donnerons des informations plus précises sur les questions pratiques, le programme et les inscriptions au printemps.

Nous pouvons d'ores et déjà vous annoncer une nouveauté : l'organisation d'un groupe de parole autour de la vie affective pour les adultes avec le SPW. Il sera animé par Sheila Warembourg sur une durée de deux heures pendant la journée.

L'accueil des adultes avec le SPW est en cours d'organisation à l'Alliance Maladies Rares.

Comme tous les deux ans à Paris, nous regrettons de ne pouvoir accueillir les enfants, les conditions d'hébergement ne le permettant pas.

Nous privilégierons fortement les échanges formels et informels, notamment à travers les ateliers parents-professionnels. Nous ménagerons également des temps conséquents pour pouvoir échanger entre participants et entre participants et intervenants.

Nous sommes en train de constituer l'équipe qui organisera cette journée. Et nous sommes à la recherche de volontaires pour nous rejoindre.

Vous êtes prêts à nous aider ? Pour vous faire connaître, contactez :

Delphine Chaigne - delphine.cisv@gmail.com

Agnès Clouet - jacques.clouet@wanadoo.fr

Émilie Dardet - emilie.rousset@gmail.com

Les compétences que nous recherchons : organisation de la logistique sur les 2 sites (FIAP et Alliance Maladies Rares), accueil et accompagnement des enfants et des adultes avec le SPW sur les 2 sites, accueil et information des participants le jour J, communication (avant, pendant et après), vidéo...

LE TABLEAU D'AFFICHAGE

SOIRÉE DE L'HUMOUR À MONTCHAL

Le vendredi 3 octobre 2014 a eu lieu la 2^{ème} édition de la soirée de l'humour à Montchal, dans le département de la Loire. Forts du succès de la 1^{ère} édition à l'automne 2013, les organisateurs ont décidé que la version 2014 de l'événement serait au profit de 2 associations œuvrant dans le domaine du handicap : L'étincelle, une association locale de Panissières qui propose un accueil et des activités de loisirs à des enfants handicapés de la région, et Prader-Willi France.

Plus de 220 convives ont ainsi assisté à un spectacle de qualité, avec la participation de 3 humoristes (renommés ou prometteurs), autour d'un repas gastronomique proposé par l'un des meilleurs artisans traiteurs locaux.

A l'initiative de cet événement, Jean-Marc BEFORT, parrain de L'Étincelle, et Denis RODRIGUES, directeur d'une usine textile à Panissières (société Dutel S.A., l'un des sponsors) et oncle de Luis, 15 ans, atteint du syndrome de Prader-Willi.

Un chèque de 5000 € a été symboliquement remis le soir-même sur scène à chacune des 2 associations. Représentant Prader-Willi France, étaient présents Luis et son père ainsi que Félix TAUPENAS et sa mère Anne.



Les humoristes sollicités, Raphaël LACOUR, Didier BOUCHAUD (qui avait déjà répondu présent lors de la 1^{ère} édition) et BABASS (connu notamment pour ses frasques dans l'émission télévisée "On ne demande qu'à en rire" de Laurent Ruquier), ont tenu à participer gracieusement.

La partie artistique (comédiens, scène, sonorisation...) a été coordonnée bénévolement par Jack ELSHON, propriétaire de l'Ilo Café, un restaurant & salle de concert des environs.

De nombreux bénévoles (dont Béatrice, la tante de Luis) ont contribué activement, sans compter leurs efforts et leur temps, à la préparation de la salle et au bon déroulement de la soirée. Un coup de chapeau particulier à une vingtaine de jeunes étudiants (parmi lesquels 2 des cousins de Luis) qui, bien que non professionnels, ont assuré avec brio le service à table !

Divers artisans et entreprises du secteur ont par ailleurs répondu favorablement aux sollicitations des organisateurs, soit par des soutiens financiers, soit par des dons ou prêts de matériel, soit en prodiguant des aides et services divers.

Que les différents protagonistes de ce bel élan de solidarité soient ici remerciés chaleureusement pour leur implication et leur générosité ! Nous avons tous passé un excellent moment, dans la bonne humeur... Et nous attendons déjà avec impatience la cuvée 2015 !

Dernière minute : après clôture définitive des comptes, c'est finalement un chèque de 6000 € qui a été envoyé au président de l'association PWF. *Encore un grand bravo à tous pour cette belle réussite.*

Jean Rodrigues (papa de Luis)

Coupe de France de BMX, S' Jean d'Angely (17), les 11 et 12 avril 2015.

Le comité d'organisation a décidé de soutenir Prader-Willi France. Grâce à l'enthousiasme et la volonté d'une famille adhérente, PWF sera présente pendant cet événement avec un stand d'information sur le syndrome et l'association, des animations et des familles adhérentes.

Venez nombreux pour rencontrer Laurianne, Agathe, Danièle et leurs amis ! Pour en savoir plus, allez voir leur site :

<https://sites.google.com/site/uvabmxevenement>

La générosité des personnes présentes lors du décès du papi de Zoé à permis de récolter la somme de 1997,5 € au profit de l'association Prader-Willi France, pour la recherche. Zoé et toute sa famille sont très touchés et remercient les donateurs.

Nathalie et Nicolas Bellouin

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

Rencontre régionale des Pays de la Loire

La prochaine rencontre régionale des Pays de la Loire se déroulera le dimanche 3 Mai 2015 à Nuaille (49340), près de Cholet. Nous serons accueillis dans la salle de la Vallonnerie.

Comme tous les ans, vous êtes invités à venir nombreux, en famille, avec vos pique-niques. Apéritif et goûter seront offerts.

Merci de bien vouloir informer de votre présence :

Laëtitia Gouret et Olivier Léauté qui organisent cette journée

Tél : 02 41 64 34 95 - laetitia.gouret@wanadoo.fr

Marie-Odile Besnier

ACTIVITÉ PHYSIQUE ADAPTÉE avec GROUPAMA

La Fédération Française de Sport Adapté a présenté lors de la Journée Nationale son projet pour améliorer la santé physique et psychologique des personnes atteintes du SPW grâce à une pratique régulière d'activités sportives adaptées.

Plus d'information sur notre site Internet

Actualité du 30/10/2013 : rubrique Médias

Vidéo (projetée le 11/10/2014) présentant le projet : rubrique Vie nationale

<http://www.prader-willi.fr/?s=FFSA>

Soirée avec le THA, Théâtre Alsacien de Haguenau

La programmation de divers sketches, mis en scène par Jean-Jacques Geldreich, fut agrémentée par la participation de l'orchestre des Sandhaase de Haguenau.

Le bénéfice de ces deux soirées, 1 800 € a été reversé à PWF.

PWF remercie vivement le THA



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>

"Faire avancer la recherche !" disait Mémé

Le 25 septembre 2014, Mémé nous a quittés aimant beaucoup sa première arrière petite-fille, Solène. Mais elle était attristée de ne rien pouvoir faire contre le syndrome, malgré tout le soutien et l'amour pour elle.

Mémé souhaitait améliorer la vie de Solène. En vue de l'aboutissement du parcours douloureux, sa volonté portait sur la recherche médicale, au lieu de se retrouver avec un volume impressionnant de fleurs qu'il aurait sans doute fallu jeter.

Solène aimait jouer avec son arrière grand-mère qui lui chantait très souvent des chansons. Nous sommes très tristes, mais sa volonté est une manière de transformer un deuil et un parcours douloureux en un bienfait. Il est plus utile de consacrer l'argent des fleurs à l'amélioration de la vie des malades.

Lors des obsèques la somme de 400 € a été reversée à PWF pour la recherche.

Solène et toute la famille de Mémé

Nous nous associons au chagrin de la famille



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



RENSEIGNEMENTS UTILES

LE BUREAU

PRÉSIDENT	François Besnier 39 rue Félibien 44000 Nantes Tél : 02 40 47 82 49 E-mail : f.besnier@wanadoo.fr
VICE-PRÉSIDENT	Jean-Baptiste Meyer 3 impasse des Myrtilles 34070 Montpellier Tél : 04 67 68 87 83 E-mail : jbmeyer@ird.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

SECRETAIRES	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

Nous recevons de nombreuses demandes via différents canaux (tél, E-mail, site...).

Afin d'être plus réactifs, trois administrateurs ont proposé d'être "Écouteurs enfants" et "Écouteurs ados-adultes". Vous pourrez les contacter pour partager avec eux vos questionnements et propositions.

- 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

Bien entendu, **Arlette Petitdidier** est toujours présente et disponible pour tous.

E-mail : arlette-petitdidier@orange.fr
Tél : 02 33 90 15 69

Monsieur Prader

Refrain

RRRRRRRRRRRRRRRRRRRR ! J'ai faim !
RRRRRRRRRRRRRRRRRRRR ! J'ai faim (bis)
Je suis en colère, je suis énervée
Je suis en colère après Monsieur Prader

Couplets

- 1 - Depuis que je suis toute petite, j'ai la maladie de Prader-Willi
Mon cerveau me dit jamais quand faut arrêter de manger
- 2 - J'ai pas le droit de manger du gras
J'ai pas le droit de manger sucré
Je n'aime pas ma maladie
Je voudrais manger comme tous les autres

Chanson de Manon Guérif avec "Les Kichante"

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

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

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

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

ILE-de-FRANCE
Alain BRIÈRE
17^{èr} rue du Dr Bertrand
78640 NEAUPHLE LE CHÂTEAU
01 34 89 92 43
Agnès CLOUET
47 rue du Général Leclerc
95410 GROSLAY
01 39 83 57 26

NORD-PAS-DE-CALAIS & PICARDIE
Catherine FILLEBEEN
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
Anne-Marie JOLY
32 rue Patton
54110 DOMBASLE
03 83 45 14 46

FRANCHE-COMTÉ
Jean-Claude BRIEGER
10 rue des Violettes
25770 FRANCOIS
03 81 48 20 82
Christine GUILLERMET
8 rue Parisienne
25000 BESANÇON
03 81 51 73 23

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

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

PACA
Brigitte LACOCHÉ
42 rue d'Italie
13006 MARSEILLE
04 91 98 62 04
Mélusine 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

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

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

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

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

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

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

**Journée nationale
PWF 2014
Denise Thuilleaux
et une partie de
son équipe
présentes
à Montpellier**

Prader-Willi France

**Numéro 57
Janvier 2015**

**Les enfants
à
la**



**JN
2014**

