

# AU SOMMAIRE DU NUMÉRO 64

## 2 LE MOT DU PRÉSIDENT

*Comportements-problèmes : un partenariat nécessaire avec les familles*  
François Besnier

## 5 LE SYNDROME DE PRADER-WILLI (SPW)

*Quelques données médicales que parents et accompagnants de personnes porteuses du SPW (personnes PW) doivent connaître*  
PWF et le Centre de référence sur le SPW

## 8 LES RÉGIONALES

*Rencontre régionale Grand Est*  
Damien During & Marie-Françoise Méresse

*Rencontre régionale Franche-Comté*  
Emeric & Thérèse Capdellayre

*Rencontre régionale Pays de la Loire*  
Martine & Jean François Lebrun

*Rencontre régionale Rhône-Alpes, adultes*  
Christine Chirossel

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

*Rencontre régionale Centre-Val de Loire*  
Blandine Guillaux & Agnès Lasfargues

*Rencontre régionale Île-de-France*  
Agnès Clouet



### Photos de Couverture

#### 1<sup>ère</sup> de couverture :

Zumba, lors de la régionale Centre-Val de Loire

#### 4<sup>ème</sup> de couverture :

Séjour "Vacances familles" en avril 2017

## 14 TÉMOIGNAGES

*L'arthrodèse d'Anaïs*  
Nathalie et Denis Leroy

*Avoir un syndrome de Prader-Willi et être bilingue, c'est compatible !*  
Dagmar Kiderlen

*Mon ressenti, mes inquiétudes, mes espoirs...*  
Jacques Leblanc

**18 RECETTE DE CUISINE, SAVEUR ET DIÉTÉTIQUE**  
*Bœuf mode à la provençale*

## 19 VIE DE L'ASSOCIATION

*Prader-Willi France, lieux de vie et de répit*  
François Besnier

*CERMES, Centre de Ressource Médico-Social, pour adultes porteurs du syndrome de Prader-Willi*  
Isabelle Chané

*Premier anniversaire au CERMES*  
Thérèse Capdellayre

*Les "vacances familles" avec l'association PWF*  
Catherine Fillebeen

*Le Club Île-de-France*  
Agnès Clouet

## 23 LE TABLEAU D'AFFICHAGE

## 24 RENSEIGNEMENTS UTILES

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° 65 est prévu pour décembre 2017

Contactez la directrice de la publication :

**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)

Le dernier délai pour tout recevoir est fixé au 10 novembre 2017

# LE MOT DU PRÉSIDENT

## Comportements-problèmes : un partenariat nécessaire avec les familles

Troubles du comportement, comportements-problèmes, comportements-défis, crises, etc., beaucoup de mots pour essayer de nommer ce qui nous met en difficulté, familles dans leur vie de tous les jours, professionnels du médico-social dans leur travail quotidien, environnement familial et professionnel perturbés.

**Le syndrome de Prader-Willi (SPW), trouble neurodéveloppemental d'origine génétique, est trop fréquemment associé à ce nouveau concept de comportement-problème.**

Troubles du comportement alimentaire, troubles du comportement et déficience intellectuelle en moyenne modérée constituent souvent dans cette maladie un cocktail détonnant.

**Soixante pour cent des adultes vivent ainsi dans leur famille**, faute le plus souvent d'avoir trouvé une structure prête à les accueillir, les troubles du comportement étant très souvent le motif avancé pour ces refus. Mais heureusement, certains établissements accueillent une ou plusieurs personnes avec le syndrome.

**Oui, ces comportements posent problème. Parents et professionnels, nous sommes confrontés à des difficultés semblables** : tous ces enfants et tous ces adultes avec un syndrome de Prader-Willi, ont des comportements déroutants, car peu connus, qui mettent en échec les réponses éducatives ou organisationnelles habituelles. Et pourtant, de nombreuses situations dramatiques pourraient être évitées par une meilleure connaissance de cette maladie.

**Cette connaissance, nous en possédons chacun des fragments** : savoir scientifique des chercheurs et des professionnels de santé ; savoir pratique, empirique et profane acquis au fil des années par l'expérience et les observations quotidiennes des parents, des enseignants et des professionnels des établissements médico-sociaux, en contact au quotidien avec ces personnes au comportement complexe et souvent imprévisible.

**Dans le cas du SPW, on dispose d'un certain nombre de savoirs sur l'origine de ces comportements**, qui vont se manifester de façon différente selon les personnes, leur histoire individuelle et leur environnement.



**On ne part pas de rien : les comportements-problème ne surgissent pas du néant.**

Les troubles du comportement alimentaire, de nature addictive, la nécessité d'un contrôle permanent de l'alimentation et donc la frustration qui en découle, sont en particulier à l'origine de nombreux problèmes s'ils ne sont pas bien pris en compte.

**"Une autre façon de voir le monde"**... sans doute liée à leurs premières années de vie qui vont conditionner leur devenir (hypotonie, faibles interactions précoces, peu de réponses aux stimulations, liens d'attachements difficiles...). Les personnes avec le SPW semblent avoir leur propre mode de raisonnement, leur propre logique. Il en résulte de nombreuses situations d'incompréhension, sources d'angoisse. La personne, envahie par ses émotions, oublie les codes sociaux qu'elle a pu acquérir.

**Le comportement-problème est alors un moyen d'expression et de demande d'aide.** Il ne surgit pas par caprice, entend-on dire souvent. Il y a une origine, un déclencheur proche ou parfois lointain, qu'il s'agit de découvrir. Il est surprenant de constater souvent l'insignifiance de l'événement ou de la situation (parfois une simple parole) à l'origine de la crise et de la violence de celle-ci.

**Essayer de comprendre pour prévenir. Ces savoirs, il faut les questionner, les partager, les confronter afin qu'ils s'enrichissent mutuellement.** Cette compréhension passe par une observation et une écoute de la personne, observation dont il s'agit de décrypter le sens en s'appuyant sur les savoirs existants.

**Écouter ce que dit la personne elle-même, ou qu'elle n'exprime pas nécessairement par des mots mais par des comportements, n'est pas simple.**

La prise en compte de la parole des personnes passe souvent par l'écoute des préoccupations exprimées par l'entourage. Dès lors, la parole entendue est-elle bien celle des personnes concernées ? Ne reflète-t-elle pas le désir projeté par la famille ?

La difficulté est à la fois de savoir "capter" cette parole là où elle s'exprime, donc souvent là où on ne l'attend pas (réseaux sociaux, échanges informels avec le personnel "support" des établissements) et d'interpréter cette parole. Ce "décodage" des demandes exprimées et des comportements des personnes accompagnées doit aider les accompagnants à entendre leur parole, à la comprendre et à éviter ainsi qu'elles ne se mettent parfois en danger (par exemple, vouloir travailler dans la restauration pour une personne avec le SPW conduit inéluctablement à des situations très douloureuses).

**Écouter ce que disent les parents, porteurs de ce savoir profane acquis quotidiennement au contact de leur enfant, mais aussi, à travers leur association, porteur d'un savoir collectif co-construit avec les professionnels.**

Comment expliquer par exemple des comportements différents en consultation, dans la famille et dans un ESMS ?

"À la maison, il ne se comporte jamais comme ça !"

**Une nécessité : mettre en place un accompagnement et des conduites cohérentes.**

Il s'agit d'une maladie complexe, aux manifestations variées et fluctuantes. Cette complexité implique une prise en charge multi et transdisciplinaire et de nombreux acteurs.

**La cohérence des différentes interventions est par conséquent essentielle.**

De nombreuses crises ont leur origine dans ces incohérences, qu'elles soient réelles ou ressenties comme telles. Elle rassure la personne, qui trouve ses repères. Elle rassure la famille, qui a besoin de savoir que l'on tient compte de la connaissance qu'elle a de son enfant, de ses désirs, de ses goûts et de son histoire.

**Mais comportements cohérents ne veut pas dire identiques.**

Il s'agit de poser un cadre permettant à l'enfant, l'adolescent ou l'adulte de se sentir sécurisé, l'aidant à respecter les codes sociaux nécessaires à la vie en société. Cette cohérence est à construire, ce qui ne peut se faire que par un dialogue avec tous les acteurs.

**Un dialogue à construire, une confiance à créer.**

La construction de ce dialogue n'est pas évidente. Les familles, en confiant leur enfant à des professionnels, ont le sentiment de ne pas avoir "pu faire mieux", d'avoir échoué. L'image qu'ils ont des ESMS est plutôt négative et le premier contact difficile. "Mon enfant n'est pas comme les autres...". Alors il faut prendre le temps de se parler, de s'écouter.

Cette prise en compte du vécu et des aspirations des personnes, ainsi que l'expertise de leur entourage, ont été mises à profit dans le cadre de l'élaboration d'un

**"Guide de pratiques partagées"**

**co-construit avec les familles**

**et les professionnels des secteurs sanitaire et médico-social.**

Guide non normatif, s'appuyant sur la richesse des expériences de la vraie vie. Cet outil, issu de discours croisés, contient des conseils et informations concrètes ainsi que des témoignages. Il apporte aux accompagnants des connaissances et quelques pistes pour mieux comprendre cette maladie complexe et peut aider à prévenir les crises et les situations critiques. Le processus d'élaboration de ce guide et de ses différents livrets a révélé toute la richesse d'un échange des savoirs profanes et professionnels sur un pied d'égalité.



**Guide de pratiques partagées  
pour l'accompagnement  
au quotidien de personnes avec le  
syndrome de Prader-Willi (SPW)**

- en version imprimée, à commander
- en ligne, à consulter sur :

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

**Ainsi, la prise en compte de la parole nécessite l'écoute empathique des usagers, le pas de côté**, c'est-à-dire la remise en cause des savoirs savants mais également des savoirs profanes par une confrontation des visions des différents acteurs, la compréhension et le respect mutuel, l'utilisation d'un langage commun et l'instauration d'un dialogue : éléments essentiels à une compréhension entre des usagers qui ont des attentes et des soignants pouvant y apporter une réponse.

**Créer les conditions d'un dialogue.** Il ne suffit pas de "vouloir" dialoguer. Il faut aussi organiser ces échanges. Cela nécessite du temps, dans le respect mutuel des participants. Le personnel des ESMS doit prendre en compte l'histoire personnelle et familiale de la personne accueillie, ses contraintes, ses difficultés.

De même les familles doivent intégrer les contraintes et difficultés de l'équipe qui accompagne son enfant, dans un groupe d'autres personnes ayant chacune ses particularités. Ce dialogue, qui peut parfois être "tonique", ne pourra s'établir que s'il y a une confiance mutuelle, confiance qui est à construire.

Les responsabilités de chacun doivent être définies : on ne passe pas facilement du "maternage au transfert de responsabilité à des tiers". Les informations à partager, ou à ne pas partager doivent être précisées, tout comme le mode d'échange de celles-ci.

# LE MOT DU PRÉSIDENT

(fin)

Associer tous les acteurs.

La cohérence, on l'a dit, est une des clés de la réussite.

Mais cette cohérence doit impliquer tous les acteurs : cohérence de tout le personnel d'un établissement, cohérence entre le personnel de l'ESAT et du foyer d'hébergement, cohérence avec la famille, avec le personnel médical.

Notre association effectue depuis plusieurs années des interventions de formation dans les ESMS. Ces interventions apportent un savoir sur le SPW mais suscitent surtout un dialogue et des échanges avec les équipes et à l'intérieur de l'équipe. Initiée, en 2007 cette démarche, qui ne prétend aucunement résoudre tous les problèmes, a prouvé son utilité, amenant à des remises en cause, des modifications de pratique et facilitant le dialogue avec la famille.

Autres exemples : dans le cas du SPW, les adultes vont souvent pour des séjours de quatre semaines, à l'Hôpital Marin de Hendaye. Ces séjours doivent s'intégrer dans la vie de la personne et donc doivent être préparés avec la famille, l'établissement d'accueil et l'Hôpital Marin. Le retour de ces séjours doit également faire l'objet d'échanges entre ces différents acteurs.

PWF soutient également des séjours de vacances pour les adultes. Ces séjours sont préparés avec les animateurs (Week-end de formation) pour assurer au mieux cette cohérence.



Nous avons monté, à l'initiative de l'Équipe Relais Handicaps Rares de Bretagne un groupe de travail sur la région Bretagne autour de l'accompagnement du SPW.

Ce groupe "expert" comprend familles et professionnels. Il se réunit deux fois par an et partage les expériences "terrain", expériences d'échecs mais aussi de réussites.

Partager nos "expertises" pour essayer d'en dégager des "pratiques pertinentes", c'est ce que nous essayons de faire depuis un an.

Pour terminer mais certainement pas conclure...

Nos enfants nous posent problème, et cela, depuis leur naissance et vous posent problème en particulier par leurs comportements.

Ils sont fragiles, vulnérables et ont besoin de notre aide pour mener une vie digne.

C'est notre responsabilité collective. Seuls, nous ne pouvons y arriver.

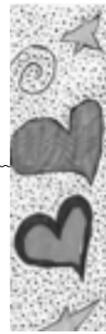
Alors partageons les savoirs et savoir-faire, suscitons et organisons des occasions d'échanges et de partages entre les familles et les professionnels.

Acceptons de nous remettre en cause. Faisons bouger l'environnement et nos comportements pour qu'ils se sentent reconnus.

C'est un long travail mais c'est, à mon sens, la seule voie possible.

François Besnier

Journée thématique de l'Équipe Relais Handicaps Rares Nord-Ouest  
Loos-Lez-Lille - mardi 16 mai 2017



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

# LE SYNDROME DE PRADER-WILLI (SPW)

## Quelques données médicales que parents et accompagnants de personnes porteuses du SPW (personnes PW) doivent connaître

Document initial l'IPWSO revu et adapté au contexte sanitaire français par PWF et le Centre de référence sur le SPW

### 1. Hospitalisation

#### 1.1. Chirurgie et anesthésie

Toute prise en charge anesthésique chez une personne porteuse du SPW doit tenir compte de quelques particularités du syndrome et de la présence d'une obésité parfois sévère.

La prévention de la maladie thromboembolique (phlébite, embolie pulmonaire) est recommandée chez l'adulte (bas de contention, anticoagulants à doses préventives).

Il faut s'assurer de l'observance du jeûne préopératoire, la personne PW ayant du mal à rester à jeun va chercher à se procurer de la nourriture en cachette (des syndromes d'inhalation à l'induction anesthésique ont été décrits).

En fonction de l'atteinte respiratoire (voir chapitre consacré) qui doit être explorée en préopératoire, une ventilation non invasive (sans intubation ou trachéotomie) doit être discutée. L'abord veineux peut rester difficile même sans obésité.

Les personnes PW peuvent présenter des réactions inhabituelles aux anesthésiques, en particulier une grande sensibilité aux analgésiques (antidouleurs) et sédatifs, ce qui peut occasionner par exemple des réponses trop prolongées. Une adaptation des doses administrées peut donc être nécessaire. Il existe une instabilité du système neuro-végétatif qui peut se manifester pendant l'intervention par une hypotension, des troubles respiratoires ou digestifs.

#### 1.2. Surveillance postopératoire

Le risque de complications postopératoires semble plus élevé chez les patients PW. Les causes peuvent être les suivantes :

- Difficultés et/ou complications à l'intubation : oropharynx étroit (passage de l'air), sécrétions épaisses.

- Complications respiratoires plus fréquentes :

- Réponse physiologique anormale à l'hypercapnie (trop de CO<sub>2</sub> dans le sang) et à l'hypoxie (insuffisance d'O<sub>2</sub> dans le sang) : nécessité de ventiler en post opératoire en prévention,
- Hypotonie favorisant l'encombrement,
- Obésité,
- Scoliose avec diminution de la fonction pulmonaire,
- Réponse excessive aux sédatifs,
- Risque de fausse-route,
- Apnées centrales ou obstructives.

- Thromboses veineuses profondes et risque embolique.

- Complications digestives : Iléus gastrique (obstruction, occlusion fonctionnelle).

- Attention aux antalgiques à base de codéine ou de morphine qui augmentent la constipation.

- Retard de diagnostic car ressenti de la douleur diminué et symptômes mal exprimés.

L'analgésie (soulagement de la douleur) postopératoire doit être guidée par les échelles d'évaluation de la douleur, mais qui doivent être analysées avec prudence étant donné un seuil de tolérance à la douleur anormalement plus élevé.

De plus, les troubles de la communication peuvent altérer l'évaluation de la douleur.

D'autres signes doivent attirer l'attention comme, l'absence de mouvements, le refus de communiquer, des gémissements, un changement de comportement, une raideur, une agitation, une tachycardie (accélération de la fréquence du rythme cardiaque), des anomalies de la tension artérielle, une désaturation en oxygène.

La surveillance postopératoire doit donc être renforcée par rapport à une surveillance habituelle (la chirurgie en ambulatoire n'est pas conseillée).

#### 1.3. Accès à la nourriture pendant une hospitalisation

L'hospitalisation d'un patient PW demande des procédures d'accompagnement particulières tenant compte des risques de crises et du suivi du traitement habituel. Par exemple, il est crucial que les équipes soient alertées sur l'obligation de contrôler la nourriture et l'accès à la nourriture et de ne pas autoriser le patient à déroger de son planning de repas. Il faut mettre en place une surveillance pour empêcher l'accès aux cuisines et offices de préparation des repas.

### 2. Troubles du comportement alimentaire - Poids

Une préoccupation prégnante pour la nourriture avec une conduite addictive peut conduire à une prise de poids qui peut être très rapide. Ce trouble est constant et son intensité est fonction de l'état psychologique.

La personne avec un SPW est très habile pour se procurer de la nourriture lorsque celle-ci est accessible. Les personnes qui arrivent à avoir et à conserver un poids correct le doivent à un cadre de leur repas et de leur consommation alimentaire. Il n'y a pas aujourd'hui d'autonomie alimentaire possible dans le SPW. Les recherches sur les traitements ciblent en priorité ce trouble du comportement alimentaire.

En plus de l'hyperphagie, les personnes PW ont une diminution de la dépense énergétique. Ceci est lié à une masse maigre musculaire plus faible.

Pour éviter l'obésité et la morbidité qui y est liée (diabète, problèmes respiratoires et cardiaques...), une personne avec PW doit avoir un apport calorique adapté et un exercice physique régulier pour éviter une prise de poids excessive. Un suivi par une diététicienne doit être mis en place dès la naissance.

Les médicaments amaigrissants de même que toutes les techniques de chirurgie bariatrique ou procédures pour perdre du poids sont actuel-

lement contre indiquées, sauf cas exceptionnel, chez les personnes porteuses du SPW.

Lorsqu'une obésité s'installe, la personne avec SPW est à risque de développer un diabète de type 2, une dyslipidémie (anomalie du taux de graisses dans le sang), une hypertension artérielle, une stéatohépatite (graisse et inflammation dans le foie). Le type de traitement, les objectifs thérapeutiques et la surveillance ne sont pas différents dans le SPW de ceux suivis dans la population générale. L'observance de la prise médicamenteuse (comprimés ou injections) doit être prise en compte.

### 3. Complications liées à l'obésité et au syndrome de PW

#### 3.1. Complications respiratoires

Les personnes PW sont des sujets à risque de difficultés respiratoires, en raison de l'hypotonie des muscles respiratoires et du risque d'apnées du sommeil. Les complications respiratoires représentent la première cause de décès.

En cas de ronflement important, quel que soit l'âge, la présence d'un syndrome d'apnée obstructive du sommeil (SAOS) doit être recherchée. Il se manifeste par des "pauses" respiratoires inconscientes pendant la nuit, qui altèrent la qualité du sommeil en interrompant constamment les cycles de repos.

Le SAOS n'est pas toujours corrélé à l'IMC (Index de Masse Corporelle). Les conséquences peuvent être une fatigabilité, une somnolence diurne excessive, ou des céphalées (maux de tête). Une ventilation nocturne non invasive peut être indiquée chez les personnes avec SAOS.

Indépendamment des apnées obstructives, le SPW est associé fréquemment à des anomalies du sommeil type narcolepsie (trouble du sommeil) d'origine centrale qui entraîne une somnolence diurne, une fatigue, des troubles de la mémoire et de la concentration. Une polysomnographie réalisée dans un centre du sommeil est indiquée chez les personnes PW pour enregistrer les différentes phases de sommeil, y compris le temps d'endormissement dans la journée et évaluer les apnées et la désaturation en oxygène. Elle doit être réalisée au moins une fois, puis en fonction des symptômes.

En cas d'infection, le risque de décompensation respiratoire est important et peut rapidement devenir fatal, d'où la nécessité de protéger les personnes par les vaccins de la grippe saisonnière, du pneumocoque et de ne pas négliger toutes les infections pulmonaires en traitant par antibiotique dès que nécessaire.

### 4. Pathologies liées au SPW

#### 4.1. Scoliose et troubles orthopédiques

On observe un risque plus élevé de scoliose chez les enfants porteurs d'un syndrome de Prader-Willi (environ 5 fois plus fréquentes que dans la population générale). Certains enfants développeront une déviation grave ou importante de la colonne vertébrale nécessitant un corset ou une chirurgie. Plus tôt la scoliose sera détectée, meilleurs seront les résultats du corset ou de la chirurgie. La cyphose compliquée souvent la scoliose chez les patients obèses.

Le traitement par hormone de croissance n'est pas une contre-indication et n'aggrave ni n'induit les scolioses.

Une surveillance rapprochée de la statique vertébrale (chez tous les patients porteurs d'un syndrome de Prader-Willi, traités ou non par GH), doit être systématiquement effectuée.

D'autres troubles musculo-squelettiques comme la luxation des hanches, les entorses de cheville, les fractures, sont plus fréquents. La prise en charge de ces patients au plan orthopédique est indispensable et doit se faire en lien avec une équipe spécialisée dans le SPW.

#### 4.2. Troubles digestifs

Il semble exister une fragilité du tractus digestif chez les personnes PW qui par exemple vomissent très rarement. Les médicaments émétiques (provoquant le vomissement) sont inefficaces et peuvent être toxiques à doses répétées. Cet aspect particulier est un réel problème face à l'hyperphagie et l'ingestion possible de produits insalubres ou toxiques.

Il a été décrit des cas de rupture gastrique suite à de trop grandes ingestions d'aliments. Ainsi, la survenue de vomissements peut être le signe d'une urgence vitale (problème abdominal chirurgical par exemple).

De plus, une distension abdominale ou un ballonnement avec une gêne qui peut être modérée, des douleurs et/ou des vomissements peuvent être symptomatiques d'un trouble digestif grave avec risque de nécrose de la muqueuse intestinale pouvant mettre la vie en danger (situation

#### 3.2. Complications cardiaques

Une insuffisance cardiaque droite liée à une hypertension pulmonaire peut être rapportée dans le SPW.

L'hypertension pulmonaire est expliquée par l'insuffisance respiratoire chronique restrictive secondaire, à la déformation thoracique des scolioses évoluées non traitées et des cyphoses.

#### c) Hypothyroïdie

L'hypothyroïdie est une insuffisance en hormone thyroïdienne. L'hypothyroïdie est fréquente et doit être recherchée systématiquement. Elle doit être substituée par des comprimés d'hormones thyroïdiennes dont la posologie est régulièrement contrôlée par un bilan sanguin.

#### d) Insuffisance surrénalienne

Certains sujets porteurs du SPW peuvent présenter une insuffisance surrénalienne (manque de sécrétion de cortisol). Ceci peut favoriser des affections aiguës, une fragilité à l'effort et au stress par incapacité à adapter la sécrétion de cortisol aux situations de stress.

#### e) Fragilité osseuse

De nombreux sujets porteurs du SPW présentent une ostéopénie ou ostéoporose (diminution de la masse osseuse et altération de la microarchitecture osseuse) souvent diagnostiquée à l'adolescence ou à l'âge adulte.

Cet état est dû au déficit en hormone de croissance et en hormones sexuelles et sans doute à une spécificité de la maladie. Depuis que le traitement par GH est mis en route très tôt et que le traitement pubertaire est démarré plus tôt et ajusté, les adolescents ne présentent pas ou très rarement une ostéoporose. Néanmoins le risque de fracture est plus élevé à tout âge dans le SPW. Une supplémentation en vitamine D après bilan biologique est souvent nécessaire à l'âge adulte.

#### 4.4. Problèmes psychiatriques

Les psychotropes ont largement amélioré la vie de nombreuses personnes PW, mais tous ne répondent pas de façon identique à un même médicament et à un même dosage. Il est capital de bien savoir quand et comment utiliser les psychotropes ainsi que les particularités du syndrome qui peuvent interférer sur la réponse au médicament. Dans tous les cas, une prise en charge globale est indispensable et un allègement thérapeutique peut être régulièrement tenté.

### 5. Autres particularités du SPW

#### 5.4. Lésions de grattage

Les plaies dues aux habitudes de grattage sont parfois très nombreuses et très visibles et peuvent se surinfecter. Elles sont un "baromètre" de l'anxiété. Elles peuvent aussi être localisées sur les muqueuses génitales et rectales et entraîner une anémie due aux saignements.

Les tentatives de greffes cutanées se sont soldées par des échecs puisque les grattages persistent sur les greffons.

Le mieux est de protéger les zones de grattage, et d'accompagner la personne au moment des isolements nécessaires (toilette, douche, WC...). Récompenses et punitions ne sont pas efficaces.

Elles se font facilement des bleus et présentent des ecchymoses du fait d'une fragilité vasculaire. Ceci peut malheureusement parfois conduire à des suspicions de maltraitance.

#### 5.5. Troubles circulatoires et problèmes de jambes

L'accumulation de graisse au niveau des jambes, ce d'autant qu'il existe une obésité, l'hypotonie musculaire, la fragilité des lymphatiques et des veines, entraîne souvent chez les adultes des lipo-lymphoedèmes ("grosses jambes") parfois responsables d'un handicap fonctionnel (difficultés à marcher).

Ceci peut être aussi un facteur de risque d'infections comme un érysipèle (jambe rouge, inflammatoire, parfois douloureuse). Pour prévenir l'œdème, il faut veiller à contrôler la prise de poids, pratiquer une activité physique régulière, favoriser le port de contention (bas de préférence sur mesure) et veiller à une hygiène rigoureuse (notamment des pieds, entre les orteils) en traitant les plaies et les mycoses (infections par des champignons).

Un examen régulier des pieds et des jambes doit être réalisé par l'entourage, ainsi que lors des examens médicaux.

#### 5.6. Troubles de la soif

Les personnes ayant un syndrome de Prader-Willi ne perçoivent pas la soif de manière adaptée (dysfonctionnement des centres de la soif). Ils ont besoin qu'on leur propose de l'eau (plate, pétillante aromatisée sans goût sucré). Y penser quand ils font de l'activité physique.

#### 5.7. Réactions aux médicaments

Les personnes PW peuvent présenter parfois des réactions paradoxales aux posologies habituelles de médicaments.

En particulier, il est conseillé d'être très prudent dans l'utilisation de médicaments sédatifs : des réponses prolongées ou excessives ont été rapportées.

#### 5.8. Intoxications

La prévalence d'intoxications est plus élevée chez les personnes PW que chez les personnes non porteuses du syndrome.

Il peut s'agir de consommation de produits toxiques ou de produits non toxiques mais consommés en grandes quantités et très rapidement. Les troubles de comportement alimentaire, les déficits cognitifs, et l'impulsivité, sont corrélés à cette prévalence plus haute.

Les médicaments, l'alcool, les substances toxiques doivent être mises à l'abri (enfermés à clé).

Si l'enfant ou l'adulte recherche activement tout ce qui peut être ingéré, la fermeture des placards à clé est nécessaire.

La survenue d'une intoxication par l'eau est souvent liée à l'usage de certains médicaments ayant un effet antidiurétique, ou d'une possible difficulté liée au syndrome d'éliminer une surcharge en eau ou tout simplement à une consommation excessive d'eau, comme un comportement de remplissage (potomanie).

### Les séjours "Vacances-Familles" avec PWF



# LES RÉGIONALES

## Rencontre régionale

### Grand Est

Le 10 juin 2017,  
à Nancy

Le 10 juin 2017 s'est tenue notre rencontre régionale regroupant les régions :

- Alsace-Lorraine,  
Correspondant régional, Damien During,
- Champagne-Ardenne,  
Correspondante régionale, Marie-Françoise Méresse).

Michèle Brieger, responsable des correspondants régionaux, nous a fait l'amitié de faire le déplacement avec Jean-Claude, son mari, depuis la Franche-Comté.

Le soleil, pleinement au rendez-vous, nous a permis de nous installer à l'extérieur, en terrasse, sous une magnifique grande voile d'ombrage, au sein du très beau parc du CEDV (Centre d'Education pour Déficients Visuels) à Nancy. Nous profitons de cet article pour les remercier de nous avoir accueillis.

Dès 11H00, une dizaine de familles, pleines d'enthousiasme, ravies d'être présentes, ont échangé autour d'un apéro fort sympathique.

À midi, chacun a pris son pique-nique tiré du sac, suivi d'un bon café partagé avec onze professionnels qui nous ont rejoints.

Dans l'après-midi, le maire de Nancy est aussi venu nous saluer, tout comme il a salué les participants aux deux autres rencontres associatives organisées dans l'établissement.

#### CAPs, Carrefour d'Accompagnement Public social),

C'est un groupement public qui gère de nombreux établissements dont le CERMES avec de nombreux services.

<http://caps-54-51.com>

Le programme de l'après-midi nous a été présenté par Annette Gondrexon (Pilote Lorraine, Champagne-Ardenne de l'Equipe Relais Handicaps Rares Nord-Est) :

- Trois professionnels du CERMES de Dombasle nous ont expliqué le fonctionnement du centre après une année d'ouverture : M<sup>me</sup> Hélène Mangin (Chef de service du centre), M<sup>me</sup> France Alizant (AMP) et M<sup>r</sup> Jean Pierre Boissonnat (directeur du CAPs, Carrefour d'Accompagnement Public social), groupement public qui gère de nombreux établissements dont le CERMES et de nombreux services.

- Trois résidents du CERMES, Myriam, Morgane et Grégory, ont témoigné de leur quotidien au centre et nous ont expliqué leur espoir envers la recherche.

Ils travaillent tous les trois en ESAT et partent du foyer d'hébergement du CERMES pour la journée.

Les résidents qui ne travaillent pas font des activités physiques le matin : elles sont adaptées en fonction de leur surpoids et de leur fatigabilité. Ils font ensuite des activités et gèrent le quotidien dans le foyer.

Les aspects spécifiques du syndrome y sont pris en compte, il n'y a pas d'accès libre à l'alimentaire et le centre fait en sorte de développer au maximum l'autonomie des personnes accueillies.

- L'équipe du SESSAD du Graouilly de Metz était représentée par une psychologue, une éducatrice et une psychomotricienne. Elles nous ont expliqué leur activité autour du syndrome. Leur dynamisme est remarquable.

- Un kinésithérapeute exerçant en libéral a également expliqué la manière dont il conçoit la prise en charge de ses jeunes patients. Son enthousiasme et l'implication des parents dans sa méthode de prise en charge sont exceptionnels.

- Pour finir, Annette Gondrexon, Fabienne Roussey, son homologue en Alsace Lorraine et deux de leurs coordinatrices de parcours, Caroline Richard pour la Lorraine et Charline Boissier pour l'Alsace, ont présenté l'Equipe Relais Handicaps Rares Nord-Est. Elodie Lagache, coordinatrice Champagne-Ardenne, ne pouvait être présente ce jour-là. Mais ses collègues l'ont associée aux explications pour nous faire comprendre en quoi ce nouveau dispositif peut être soutenant pour les familles et les établissements accueillant des personnes porteuses d'un syndrome de Prader-Willi. Les exemples cités par l'équipe montrent l'utilité et l'efficacité des actions engagées.

Les questions des familles ont été nombreuses et les échanges très riches.

**Il a bien sûr été demandé si des structures similaires au CERMES pourraient être créées.** M<sup>r</sup> Boissonnat se dit prêt à aider l'association à y réfléchir, mais il pense comme Annette Gondrexon et Fabienne Roussey, qu'il est aussi très important de développer la compétence des plateaux techniques des établissements pour qu'ils soient à même d'accueillir les personnes avec un syndrome de Prader-Willi ou un autre handicap rare.

Les Equipes Relais Handicaps Rares (ERHR), tout comme le CERMES, sont à la disposition des professionnels qui ont le souhait et la volonté de se former.

Le CERMES développe des compétences et une expertise sur le SPW.

#### Les ERHR font un travail de coordination :

Elles ont pour mission de recenser les situations problèmes mais aussi les besoins et les ressources sur un territoire pour savoir comment constituer le maillage qui pourra apporter des solutions à une situation problématique en faisant du lien entre les différents acteurs.



Les coordinatrices de parcours des Équipes Relais font des évaluations, en s'appuyant sur l'expérience des familles, en demandant des expertises si besoin, elles font des suivis, mais elles ne font pas de prises en charge.

Elles recherchent des solutions en concertation avec les MDPH pour établir un Plan d'Accompagnement Global (PAG) en réunissant différents acteurs.

S'il n'est pas possible d'élaborer un PAG, Le Groupement Opérationnel de Synthèse (GOS) impose des dispositions à tous les acteurs.

Mais il est important d'intervenir suffisamment tôt pour prévenir les difficultés et co-construire un projet cohérent avec tous pour trouver des réponses innovantes qui conduisent à une prise en charge adaptée et surtout éviter les exclusions qui provoquent des ruptures de parcours.

#### Ne pas attendre que la situation devienne explosive pour agir

*Par exemple :*

- Pour les personnes avec SPW mais aussi certaines autres, il ne faut pas considérer que leurs comportements soient déviants mais qu'ils ont des comportements-défis par rapport à des situations stressantes pour eux : le rôle de l'ERHR peut ainsi être de sensibiliser les professionnels pour leur faire prendre conscience de cette problématique et leur permettre d'anticiper.

- Certains établissements peuvent aussi ne pas avoir de problème avec de jeunes enfants porteurs du SPW mais peuvent les mettre dans des situations aberrantes comme leur demander de ne pas manger de gâteau en atelier cuisine !

**Les familles, les établissements, les professionnels du paramédical et les médecins peuvent contacter l'ERHR** par rapport à une situation individuelle pour trouver des solutions de prises en charge dans l'environnement de la personne.

**Il a aussi été demandé quelle était la formation des ERHR :** Annette Gondrexon et Fabienne Roussey ont parlé du rôle important de Prader-Willi France dans leur connaissance du syndrome.

**13 ERHR ont été mises en place en France**, en lien avec la CNSA, le GNCHR et les ARS: leurs pilotes ont aussi la mission de faire remonter les données pour les faire prendre en compte au niveau national.

En Lorraine Champagne-Ardenne, l'ERHR suit quatre personnes avec SPW sur une centaine de situations suivies : est considéré comme handicap rare, un handicap qui se retrouve moins d'une fois sur dix mille et qui associe la rareté des combinaisons de déficiences avec la rareté des compétences nécessaires à sa prise en charge.

On estime que 60 % des handicaps rares proviennent d'une maladie rare.

Les personnes présentes ont été enchantées de cette journée très riche en informations. Elle suscite beaucoup d'espoir et nous laisse entrevoir des perspectives très encourageantes.

Un grand merci à toutes et à tous d'avoir contribué à la réussite de cette rencontre et au plaisir de se revoir.

Damien During & Marie-Françoise Méresse

#### Glossaire des acronymes :

**ARS** : Agence Régionale de Santé (une par grande région)

**CNSA** : Caisse Nationale de la Solidarité et de l'Autonomie

**ERHR** : Equipe Relais Handicaps Rares

**GNCHR** : Groupement National de Coopération Handicaps Rares

**PAG** : Plan Global d'Accompagnement

**GOS** : Groupement Opérationnel de Synthèse

## Rencontre régionale Franche-Comté

Le 13 mai 2017,  
à la ferme Courbet de Flagey



Rendez-vous lors de notre prochaine  
manifestation

"Mamirolle fait son show 2"  
Vendredi 8 juillet 2017

Le rendez-vous est donné à partir de 11h ; chacun apporte son pique-nique.

Tout en patientant, nous partageons nos vécus autour des tables à l'extérieur.

La météo étant capricieuse, nous sommes entrés dans la ferme Courbet pour déjeuner.

Nous avons été accueillis gracieusement par les gérants de ce musée, tout a été préparé pour que nous soyons à l'abri des orages prévus dans l'après midi. Malheureusement, nous n'avons pas profité des jardins éducatifs et sensoriels.

Dans l'après-midi, nous avons échangé sur divers sujets pouvant avoir une importance à l'âge adulte de nos enfants porteurs du syndrome.

Cette journée s'est terminée autour d'une boisson chaude alors que la pluie avait redoublé à l'extérieur.

Merci à toutes les familles qui répondent présent à chaque rencontre régionale, nous comptons sur vous et souhaitons vous apporter le meilleur soutien possible à chaque question ou difficulté rencontrée.

Emeric & Thérèse Capdellayre



## Rencontre régionale Pays de la Loire

Le 7 mai 2017,  
à Vix

Après quelques informations sur la vie de l'association, les contacts avec l'ERHR des Pays de Loire, la mise en place d'"Une Réponse Accompagnée pour tous" en Vendée et les nouvelles dispositions concernant la prescription médicale d'activités physiques, nous avons partagé notre pique-nique sous une grande yourte.

Au cours de l'après-midi, toutes les familles ont fait, à tour de rôle, un petit tour en bateau à moteur sur la Sèvre. Le soleil était de la partie et tout le monde était ravi de partager ces bons moments ensemble.

Un goûter offert par Marie-Thérèse et Claude Rapiteau a clos cette journée très réussie, si riche en échanges et émotions.



Merci à tous ceux qui ont participé à l'organisation de cette journée et rendez-vous l'année prochaine dans un endroit qui reste encore à déterminer...

Martine & Jean François Lebrun



Cette année, notre rencontre régionale Pays de la Loire avait lieu à Vix (85) dans le Marais Poitevin et était organisée par Jean-Yves et Caroline Gagnet.

On comptait 16 familles dont 2 de la région Poitou Charente. Environ 60 personnes, se sont retrouvées dans cet endroit très agréable au bord de la Sèvre Niortaise.

Plusieurs familles se connaissaient déjà ; d'autres étaient parmi nous pour la première fois.

## Rencontre régionale Rhône-Alpes, adultes

Le 2 avril 2017,  
à S<sup>te</sup> Foy-Lès-lyon



Retrouvaille annuelle : 19 familles...  
50 personnes...

Lors de l'année précédente, entre parents, nous avons décidé de nous intéresser à la vie personnelle de nos enfants et de construire la Réunion Régionale autour de ces sujets :

Mieux comprendre les spécificités en matière de vie intime et affective, voire sexuelle, liées aux besoins de nos enfants...

Leur apporter des informations sur le corps, celui de l'autre sexe, les touchers, le respect de soi et celui des autres...

Nous avons organisé des groupes de paroles animés par Sheila Warembourg tout en respectant bien sûr le niveau et le rythme de nos enfants.

Sheila Warembourg est diplômée en Sexologie et Santé Publique. Elle est responsable d'un Service d'Accompagnement à la Vie Affective et Sexuelle auprès de personnes en situation de handicap. Elle anime des groupes de paroles depuis plus de 15 ans.

*"Libérer la parole, c'est sortir de l'ignorance pour libérer la pensée et de permettre à nos enfants de se positionner, malgré et avec leurs difficultés de compréhension et leur dépendance à autrui..."*

Ainsi, le matin, 8 jeunes filles ont échangé en toute intimité avec Sheila Warembourg. L'après-midi, ce fut le groupe des hommes avec 7 garçons qui se sont exprimés.

### Les objectifs de Sheila Warembourg :

- Accompagner la vie intime, affective et secrète de nos jeunes.
- Leur permettre de s'exprimer sur ces sujets encore trop souvent tabous.
- Expliquer ce qu'est une consultation gynécologique aux jeunes filles.
- Écouter leurs questions et répondre...

Un couple a aussi demandé un entretien privé.

Malgré les obstacles, les discussions suivantes ont été abordées.

Les sujets liés à l'amour, aux mystères du corps, à la jalousie, au couple avec tout ce qu'il représente, à la famille, la solitude, les images et les scènes vues à la télévision...

Les participants ont beaucoup apprécié la possibilité de pouvoir s'exprimer librement (à leur façon et en fonction de leurs capacités bien sûr) sur leurs sentiments, leurs désirs, leurs rêves, leurs difficultés et leurs limites, etc.

Ils ont aimé être écouté par une personne "neutre".

Ils semblaient avoir pris en compte les points de vue et les expériences des autres. Ces temps d'échanges leur ont permis d'apprendre. Se sentir respecté pour les hommes et les femmes qu'ils sont est essentiel pour eux.

Petit mot de Ramy : "C'était très bien la réunion à la maison Rouge à S<sup>te</sup> Foy, et j'ai bien aimé la réunion avec la personne Sheila. C'était très intéressant".

Durant ce temps et dans un autre lieu, les parents parlaient entre eux à bâtons rompus...

En fin de journée, nous nous sommes quittés sans plus aborder tous ces sujets, que ce soit avec Sheila Warembourg ou nos jeunes : Il faut apprendre à accepter le secret de la vie intime de nos enfants.

Christine Chirossel

*MERCI à l'association qui a pris en charge cette réunion !  
Merci aux familles Louzeau et Pestre d'organiser ces rencontres.  
Merci aussi à Maud, Marie et Salim, nos éternels animateurs.*

## Rencontre régionale Rhône-Alpes, enfants

Le 14 mai 2017,  
à Fontaine s/Saône



Six familles sont venues à ce rendez-vous qui cette année se tenait à Fontaines-Sur-Saône à 10mn au Nord de Lyon.

La magnifique salle préparée par Anaïs Gustin et son mari nous a permis de se présenter, tour à tour avec un apéritif : crudités aux saveurs de printemps !

Une nouvelle famille avec leur adorable petite fille de 16 mois, souriante, a chanté de ses vocalises.

10 mois, 16 mois, 6 ans, 9 ans, 14 ans, 16 ans : voilà un beau panel de jeunes talents aux sourires qui ensoleillent ce dimanche 14 mai.

Il est toujours touchant, pour de jeunes parents de se présenter pour la première fois lors d'une rencontre et de découvrir d'autres familles et enfants ou adolescents...

Ces rencontres sont essentielles, et tout d'abord, celles vécues par ces enfants porteurs du SPW qui viennent se saluer, rire et comprennent qu'ils ne sont pas isolés dans leur maladie.

Chaque enfant porte ses innés, ses acquis, ses regards et croyances qui évoluent et se dessinent vers parfois, un lâcher prise quant à la réussite scolaire. Les parents ont donné la parole aux enfants. Un adolescent de 16 ans a présenté son rêve le sourire aux lèvres, devenir soignant dans un zoo.

La confiance et le partage des mamans et papas ont permis une approche rassurante, aux travers de mots et de parcours riches d'enseignements.

Bien souvent l'inquiétude parentale relève d'une projection du présent, ou du moment présent vers un futur qui semblerait incertain.

La part des choses entre nos propres projections et celles de l'entourage ou des accompagnants aident à discerner et distancer nos émotions. Essayer que le chemin soit vécu d'une façon positive. Nos discussions autour des modes de vie et de la prise en compte de la fatigabilité permettent souvent de favoriser les parcours et apprentissages.

### Les sujets de la sphère émotionnelle, psychologique, physiologique et verbale de nos enfants avec le syndrome ont été abordés tels que :

- L'observation de la fatigue, le discernement, l'écoute active de leurs attitudes qui nous aident à comprendre "leurs cartes mentales", leur univers.
- L'apprentissage de la patience et de la reformulation combinées au questionnement, tout en laissant le temps d'intégration permet de communiquer avec justesse ; chaque enfant à besoin de son temps avant de répondre.
- L'amour, la bienveillance, la compassion et le cadre aidant et non frustrant dans la forme, l'attitude et les verbes sont sources d'agrandissement avec ou sans SPW.
- Les orientations qui permettent à chacun de trouver une voie en correspondances avec leurs rêves et leurs potentiels.

Cette journée a permis de partager les types de soins, les approches, les réflexions, les pratiques... Des mamans ont échangé sur leurs peurs et attentes ou questionnements. Des pères ont ri aussi des exploits sportifs de certains (nombreuses médailles de natations pour Alban !). Des frères et sœurs ont partagé et mis des mots sur leurs vécus dans leurs vies respectives.

Cette année, pas de spécialiste de la sphère médicale car nous ne les avons pas sollicités.

Il est amusant de constater que nos enfants jouent, se jouent de leur particularité en pleine conscience ou presque, et ils ont pour certains exercé leur art au travers d'une pièce de théâtre qu'ils ont jouée en fin d'après-midi.

À l'année prochaine pour une autre belle journée en Rhône-Alpes avec une année de soleil de plus !

François & Carine Hirsch

## Rencontre régionale Centre-Val de Loire

Le 23 avril 2017,  
à Saint Eman



C'est un jour pas ordinaire qui nous rassemble à S' Eman (Eure et Loire), petit coin vallonné du Perche, en ce dimanche 23 avril. Journée riche en émotions, en histoires qui se ressemblent malgré un quotidien différent.

Neuf jeunes étaient présents, accompagnés par leur famille ou leur foyer. Omaïma et Jules ont fait connaissance de leurs compagnons d'infortune.

Le repas fût un temps pour échanger et apprendre à se connaître. Chacun profite du buffet d'entrée, du bœuf mode à la provençale et des desserts. Nous vous présentons l'une des recettes de cuisine (p 18) qui ont éveillé nos papilles.

Les jeunes, tous à la même table sont heureux de se retrouver ou de se connaître. Les parents en profitent pour partager leurs soucis, leurs questionnements mais également leurs bonnes idées et leur optimisme.

Le dessert avalé, le soleil nous conduit dehors où Céline nous fait partager sa passion, la Zumba. Sur un parterre d'herbe verte, nous commençons par un échauffement du corps. Puis les musiques s'enchaînent et le rythme s'accélère sur un air de disco, de mambo, de rap, de salsa... Les regards se croisent, nous nous encourageons avec le sourire, il faut tenir l'effort. Enfin, le temps de la relaxation arrive. La musique devient douce après quarante cinq minutes de sport intense.

Bravo à Omaïma, Fiona, Thibault, Julien et Dorian qui ont tenu le rythme et ont été plus tenaces que bien des parents ! Merci à Céline.

Une petite balade dans ce coin de verdure, puis c'est l'heure du goûter et du départ. Encore une journée bien remplie qui a passée trop vite.

Nous avons tout de même eu le temps de présenter deux projets :

Une marche "Un PETIT Pas" pour Jules, le 10 septembre à Beaumont sur Ronce en Indre et Loire.

La journée nationale 2018 à Blois, dans le Loir et Cher. C'est une fierté pour tous les participants d'accueillir Prader-Willi France dans leur région.

Merci aux familles Pommier et Porcher pour l'organisation de cette rencontre, et pour leur accueil. Au plaisir de se retrouver en 2018 en Sologne.

Blandine Guillaux & Agnès Lasfargues



## Rencontre régionale Île-de-France

Le 7 mai 2017,  
à Paris



Nous sommes retournés au lycée Gustave Eiffel pour notre rencontre régionale 2017. Benoît Dedieu-Anglade nous a, encore une fois, apporté son aide en créant un superbe carton d'invitation et en venant nous aider le jour même, accompagné de Nicolette Ponsart. 18 familles se sont retrouvées pour peindre des tee-shirts à l'acrylique, pique-niquer ensemble, parler et échanger.

Le temps ne nous a pas permis de manger dehors, mais nous avons bien profité de la cour du lycée tout l'après-midi avec la tour Eiffel au-dessus de nos têtes.

Agnès Clouet

# TÉMOIGNAGES

## L'arthrodèse d'Anaïs



C'est en parents rassurés et heureux que nous tenons à témoigner et nous espérons que ces quelques mots pourront rassurer d'autres familles dans le même cas.

Notre adorable Piwi Anaïs est aujourd'hui âgée de 15 ans. En siège coque de 3 mois jusqu'à ce qu'elle marche, puis équipée d'un corset garchois à cause d'une méchante scoliose assez haute et incontrôlable, elle est aujourd'hui libérée de tout appareillage "extérieur".

Le 18 février 2016, après 13 moulages de corset, des dizaines de radios et des tas de RDV avec les médecins de Garches et Necker, presque nos résidences secondaires, le Professeur Glorion, chirurgien orthopédique de Necker qui consulte aussi à Garches, a décidé de pratiquer une arthrodèse sur Anaïs. Croissance terminée, scoliose à plus de 50°, c'était à partir de maintenant qu'il fallait "faire sa fête" à la scoliose !

Arthrodèse... nom barbare n'est-ce-pas ? Il s'agit en fait d'encadrer la colonne vertébrale par deux tiges métalliques qui tiennent par des vis en bas du dos et des crochets en haut. Lorsque l'on vous annonce 8 à 10 heures d'opération, une probabilité de transfusion et un risque de mortalité un peu plus élevé que la moyenne du fait de l'hypotonie générale des muscles, ça fait un peu peur... et on a le temps d'avoir peur, de pleurer et de cogiter car entre le moment où le chirurgien décide d'opérer et celui où a lieu l'opération, il se passe plusieurs mois au cours desquels Anaïs a dit et redit "je préfère ne pas me réveiller plutôt que de continuer à avoir le corset" et là, on se sent très mal...

La veille du jour J, l'angoisse grandit et on n'en mène pas large. C'est le jour J, le 21 février 2017 à Necker. Un dernier bisou aux portes du bloc opératoire, et après l'angoisse, la longue attente ; on se fait ses films du genre des aventures rocambolesques de Grey's Anatomy (mais sans docteur Mamour !)...

On attend, on attend... Et au final, après 8 heures d'intervention au total, un réveil sans trop de problèmes, mais des lenteurs et des interrogations. Le poumon qui était écrasé par la scoliose a eu du mal à refonctionner, la jambe droite ne répondait pas tout de suite au stimuli. Anaïs s'est remise petit à petit, sans trop de grosses douleurs grâce à la morphine et autres médicaments.

Une de ses premières phrases a été

"j'ai plus de corset".

Et lorsqu'elle a revu le chirurgien, elle lui a dit "tu as bien travaillé".

Le chirurgien est tellement concentré sur ses patients qu'il passe les voir même le week-end lorsqu'il ne travaille pas.

Transférée à Garches une semaine après l'opération en centre de rééducation où l'équipe du Docteur Sauvagnac lui a permis de retrouver une certaine autonomie, elle est ensuite passée en hôpital de jour puis est rentrée à la maison ; elle est vite retournée dans son EMPRO, à mi-temps, mais elle reste fatigable et vite fatiguée donc il faut qu'elle y aille doucement ; d'ici un an, elle devrait retrouver son "tonus" habituel.

Le chirurgien nous a dit que l'opération était réussie. Il nous a affirmé aussi qu'Anaïs était prête et que son état d'esprit jouait pour 50 % dans la guérison et qu'elle avait un sacré caractère !

Anaïs est comme la Reine des Neiges, "libérée, délivrée...". Elle est plus sereine car elle n'a plus à s'appareiller tous les jours. Elle n'est plus stigmatisée comme elle a pu l'être depuis sa toute petite enfance. Il lui faudra quelques mois pour retrouver son rythme de croisière, mais le plus dur est passé. Elle attend désormais l'autorisation de reprendre l'aquagym (avec un maillot de bain qui cache son dos, car pas question pour elle d'exposer sa cicatrice qui fait tout de même 30 cm !) et le vélo. Pour les trajets en voiture (petits pour le moment), elle garde un collier cervical qui lui permet de reposer sa colonne. Anaïs revit.

Voilà, tout ça pour dire aux familles dont l'enfant doit subir une arthrodèse que c'est une opération lourde et importante, mais qui en règle générale se passe bien. Les médecins qui les suivent sont des PROS et nos enfants sont des SUPER HÉROS.

Nous remercions bien entendu le Professeur Glorion et tout le staff autour de lui ainsi que toute l'équipe de Garches (Docteur Sauvagnac, Clément, infirmières, aide-soignantes, kiné...). Nous avons également une pensée affectueuse pour le Docteur Pinto, le Docteur Leclair-Richard et l'équipe de monsieur Neut, l'appareilleur, et bien entendu Frédéric, car ils ont aidé Anaïs de sa naissance jusqu'à aujourd'hui et continuent encore.

Surtout, nous tenons à dire à notre Anaïs que nous l'aimons très fort et que nous la remercions d'être aussi entêtée, déterminée et volontaire. Nous sommes très fiers d'elle et très heureux pour elle.

Nathalie & Denis Leroy

## Avoir un syndrome de Prader-Willi et être bilingue, c'est compatible !

J'ai eu la chance de participer ce printemps aux vacances VTF avec l'association PWF. J'y ai fait une observation "statistique" intéressante : nous étions 7 familles, dont 4 bilingues : bien sûr le français était là mais avec du polonais, du portugais, du laotien, et de l'allemand. Il y avait aussi 2 enfants avec des difficultés pour s'exprimer par la parole. Mais contrairement à ce que de vieux préjugés pourraient faire croire, ce n'étaient pas ceux élevés avec deux langues.

Préjugés, car depuis toujours, des orthophonistes, grand-mères et autres bonnes âmes bien intentionnées nous mettent en garde contre le bilinguisme précoce, c'est-à-dire de parler deux langues à un enfant dès la naissance.

"C'est trop compliqué pour l'enfant, il va avoir un retard de langage, il va tout mélanger, il faut d'abord apprendre une langue correctement et ensuite seulement une deuxième..."

Et depuis toujours, la réalité de l'expérience prouve le contraire :

les enfants deviennent bilingues tout naturellement

Ils mettent éventuellement un peu plus de temps pour commencer à parler, mais se mettent à parler d'un coup dans les deux langues.

C'est aussi valable pour nos petits Prader-Willi. Ils ont certes les difficultés qui sont les leurs, mais cela ne les empêche pas de comprendre et de parler une deuxième langue aussi bien – ou aussi mal- que la première.

J'ai eu envie d'écrire cette petite contribution, quand une de ces mamans me confiait que l'orthophoniste était contre le fait qu'elle parle à son enfant dans sa langue maternelle. Je suis en colère contre cette vieille rengaine, "c'est trop compliqué" disait-on autrefois pour tous les enfants, et que l'on réserve aujourd'hui plus spécifiquement aux enfants en difficulté, comme les nôtres. Mais si ! Les enfants avec des difficultés peuvent aussi y arriver ! Ils n'en deviennent pas plus éloquents que s'ils ne parlaient qu'une seule langue (encore que...) ! Mais ils ne le deviennent pas moins non plus. Les difficultés ne peuvent pas se gommer, mais n'en sont pas plus accentuées.

Et, surtout, avec nos enfants Prader-Willi, il est d'autant plus important d'oser le bilinguisme précoce, qu'ils auront de plus grandes difficultés à apprendre leur 2<sup>ème</sup> langue à l'école.

Et comment feront-ils alors pour parler à leur grand-mère, aux tantes et oncles, aux cousins dans l'autre pays ?

Donc, les parents bilingues, les familles mixtes, ne vous laissez pas faire peur, osez faire ce magnifique cadeau à vos enfants, le cadeau d'avoir deux langues maternelles, et de vivre dans deux univers !

**Pour vous renseigner, vous encourager et vous documenter :**

Il existe le "Café bilingue", en région parisienne seulement pour l'instant. Association fondée par Barbara Abdelilah-Bauer, avec des publications instructives :

- Guide à l'usage des parents d'enfants bilingues,
- Le défi des enfants bilingues,
- Grandir et vivre en parlant plusieurs langues.

Dans le Café bilingue, il y a aussi des sections :

- Du LaLa (d'une langue à l'autre),
- Des ateliers bilingues ou plurilingues.

**Témoignage personnel :** Emil est élevé bilingue depuis sa naissance et a commencé à parler les 2 langues au même moment, avec les mêmes difficultés dues au syndrome. Il lit l'allemand depuis l'âge de 11 ans (au même âge que son grand frère d'ailleurs), et apprend actuellement à l'écrire au collège (1<sup>ère</sup> année ULIS, classe d'inclusion allemand).

Pour revenir au séjour vacances VTF : c'était génial ! Un endroit idéal pour faire des promenades magnifiques (Emil a perdu plusieurs kilos à force de randonner...). Un cadre très sympathique pour échanger avec les autres familles. Du repos, de la détente, de la compréhension et de la bonne humeur, merci l'équipe de PWF !

Dagmar Kiderlen



## Mon ressenti, mes inquiétudes, mes espoirs...

Je suis devant cette page blanche pour essayer d'exprimer les inquiétudes qui m'envahissent chaque jour un peu plus.

Je ne suis pas en colère

*"Face à un homme coléreux, la meilleure réponse est le silence"*

Citation De François-Rodolphe Weiss.

Alors s'il vous plaît, ne restez pas silencieux et donnez moi, donnez nous des réponses...

Ces inquiétudes sont nées en 1999, lorsqu'un généticien nous apprend que notre troisième enfant Killian, âgé de trois ans et demi, est atteint d'une maladie génétique rare et très complexe :

le syndrome de Prader-Willi.

Pendant que ce professeur nous annonce, avec ses mots de scientifique, que notre enfant ne sera pas comme les autres et surtout qu'il n'y a aucune chance de guérison, j'ai vu Claudie s'effondrer.

Elle s'est sentie responsable d'avoir mis au monde un enfant différent.

C'est terrible de se sentir responsable et sans aucun moyen de secourir son enfant.

Une maman ne mérite pas ça. Je dis une maman car elle a porté pendant neuf mois ce petit bout de chou avec lequel elle a eu une relation privilégiée, exclusive et permanente.

**Killian a maintenant 21 ans.**

Nous avons vécu de bons mais aussi de difficiles et de très durs moments.

Difficiles pour la fratrie, difficiles pour Killian et pour nous.

Garder, ne "vouloir" garder que le meilleur, même si la violence des images reste dans notre mémoire.

Pour sa sœur et son frère, positiver les bons moments vécus est chose bien compliquée.

Je pense même qu'ils ont inconsciemment oublié le parcours douloureux de leur petit frère quand il était ignoré des autres à l'école, rejeté, seul, toujours seul, époque où l'un comme l'autre prenait sa défense face à ces injustices criantes.

Ils l'ont vu privé de douceurs "sucrées", subir des opérations, des piqûres tous les jours... et pourtant les crises et les violences semblent avoir gommé sur leur passage tout ce cocon de bienveillance qui était au sein de notre famille.

Cette souffrance quotidienne a comme brisé la relation fraternelle protectrice et si touchante. Elle a usé la fratrie qui s'est protégée derrière une sorte de distance voire d'indifférence, sans doute apparente.

Alors je me dis que moi, leur père, je n'ai pas su comment faire pour éviter qu'ils ne souffrent.

Bien involontairement je me sens responsable de cette relation aujourd'hui. C'est très difficile d'être responsable de cette situation, mais c'est presque un "jugement" qui est rendu par la fratrie.

Cela fait mal d'être jugé par ses enfants même si je comprends le pourquoi leur regard et son origine dans leur souffrance à eux aussi. Souffrance qu'ils n'ont pas pu exprimer, la taisant pour nous protéger un peu.

Peut-être un jour, comprendront-ils la vie de Killian, ses réactions et ses souffrances... Ils sont encore jeunes... Oui, un jour ils auront un autre regard, sur leur frère et sur notre vécu.

Penser que le fait d'être différent change le regard porté sur la vie est une erreur.

Killian sait que sa vie ne sera pas celle de son frère et de sa sœur et il est bien conscient de ce qu'il ne pourra obtenir.

Qui s'octroie le droit de blesser 'à vie' un enfant, pourquoi ? Je ne le saurai jamais...

## Nos inquiétudes... Mais aussi nos espoirs...

Je voudrais citer deux passages du livre de Marc Pistorio, psychologue :

**Extraits de "La sagesse de nos colères"**

*"...Il y a des colères qui émanent de vieilles blessures affectives. Elles ne se cicatrisent pas d'elles-mêmes avec le temps et les émotions qui en découlent sont encore bien présentes, même si elles ne sont pas ressenties, même si elles sont noyées dans le déni ou le refoulement. Dans tous les cas, ces colères génèrent des blocages qui s'expriment de façon détournée par des troubles affectifs et des psychosomatisations. Il faut bien en effet que cette formidable énergie trouve un chemin d'évacuation..."*

*"...Les personnes ayant un surplus de poids souffrent avant tout d'une anxiété non traitée, très envahissante, dont elles ne savent que faire. Le processus vécu se décline de la façon suivante : le niveau d'anxiété qui augmente significativement les met du même coup en contact avec une sensation de vide ressentie viscéralement. La sensation devient vite insoutenable et pour combler l'inconfort qu'elle suscite, la solution s'impose naturellement : il faut vite ingérer. Effectivement, après avoir mangé, l'individu expérimente une sensation nouvelle, cette fois de satiété, et se sent apaisé... pour un temps seulement.*

*Dans son expression indirecte, ce processus traduit bien une régression déclenchée par l'anxiété. L'individu pense qu'il a faim, alors qu'en fait, il est anxieux. Psychologiquement, une personne qui ressent douloureusement son anxiété va avoir tendance à développer spontanément des mécanismes de compensation pour s'y adapter..."*

**Chez nos enfants les colères ne peuvent-elles pas être dues à leur vécu et à de vieilles blessures qui ne cicatrisent pas ? N'ont-ils pas des troubles psychiques, anxieux et de la personnalité ?**

Lors des derniers examens, avant l'accouchement le constat est souvent fait d'absence de prise de poids et parfois d'une anomalie du développement.

De la naissance à environ deux ans, ils rencontrent des difficultés à se nourrir, ne pleurent pas pour nous signaler qu'ils ont faim. Aucune expression, aucune mimique.

Que ressentent-ils ?

Peut-être sentent-ils déjà nos inquiétudes? Est-ce-que le fait de ne pas pouvoir prendre le sein ou le biberon ne provoque pas l'anxiété de la faim ?

**Dés que nous apprenons qu'ils sont porteurs de ce syndrome le combat commence.**

Petits, tous nos espoirs se tournent vers les chercheurs en souhaitant qu'ils trouvent le remède miracle. Mais hélas, nous ne pouvons pas réparer le ou les gènes abîmés ou manquants et plus nous prenons de l'âge et plus nos espoirs s'envolent.

Nous réalisons que finalement notre objectif sera des soins, de la patience et de l'amour pour améliorer la vie de notre enfant puisque la guérison est inaccessible, et surtout chercher à ce qu'il soit heureux.

Il ne faut pas baisser les bras, d'autres combats nous attendent.

D'abord il faut faire reconnaître et respecter leurs différences à commencer au sein du système scolaire. Nous souhaitons que notre enfant soit inclus dans une école ordinaire, où celui ou celle qui le reçoit n'ait pas peur et accepte la différence.

L'école de la République doit être l'école de la vie où l'on apprend à vivre ensemble avec nos différences. Une école qui accepte la diversité, chacun d'entre nous ayant son propre rythme, certains étant manuels ou intellectuels, d'autres avec un handicap physique, psychique ou mental... Une école où l'on apprend l'entraide, le respect des autres et non l'école de la compétitivité.

**Nous pourrions l'appeler l'école de l'excellence mais excellence relationnelle !**

Régulièrement on nous parle d' "inclusion". Que de beaux discours avec ce mot... mais si l'on parle d'inclusion cela veut dire qu'il y a eu "exclusion" donc une rupture de parcours.

Actuellement l'école est une école de compétitivité, tous les ans on affiche le taux de réussite aux examens des établissements. Mais l'on n'affiche jamais le nombre d'enfants restés sur le bord du chemin, et cela ne concerne pas que les enfants handicapés.

On va me dire "vous devriez être content", il y a eu la création des CLIS (Classes pour l'**Inclusion Scolaire**), des ULIS (Unités Localisées pour l'**Inclusion Scolaire**) et des SEGPA (Sections d'Enseignement Général et Professionnel **Adapté**).

Ne peut-on pas espérer un jour que les enfants ou adolescents handicapés ne soient pas obligés de s'adapter au système mais plutôt que le système s'adapte à eux ?

Arrêtons de leur rappeler sans cesse leur HANDICAP.

Désigner une personne et lui dire que sa place est dans cette classe pour l'inclusion, ou cette unité pour l'inclusion, ou cette section adaptée c'est lui montrer qu'elle est différente et qu'elle est exclue. C'est une forme de rejet.

**L'inclusion doit commencer par l'école.**

**Un enfant ne devrait jamais en être exclu à cause de ses difficultés.**

**Contrairement à une scolarité ordinaire où l'Education Nationale est tenue d'accepter votre enfant, nous devons nous battre pour trouver un I.M.E, un E.S.A.T, un foyer de vie ou un foyer d'aide médicalisée... Beaucoup d'énergie dépensée souvent pour rien.**

Je vais donner un exemple d'énergie dépensée pour peu de résultat, sinon peut-être se donner bonne conscience !

- La France membre permanent de l'Organisation des Nations Unies a voté le 9 décembre 1975 la résolution sur "la Déclaration des droits des personnes handicapées".

- Le 3 avril 2010 parution au journal officiel du Décret n° 2010-356 du 1<sup>er</sup> avril 2010 portant publication de la convention relative aux droits des personnes handicapées, signée à New York le 30 mars 2007 (O.N.U).

Nous avons une résolution, une convention de l'Assemblée générale des Nations unies et avons des lois pour les personnes handicapées... Nous devrions être satisfaits.

## Nos inquiétudes... Mais aussi nos espoirs...

(suite)

Malgré cela, nos gouvernements successifs ne respectent pas et n'appliquent pas ce qu'ils ont signé et fait voter par manque de moyens financiers...

Ne pouvons-nous pas anticiper et trouver des moyens financiers entre le 9 décembre 1975 et le 3 avril 2010 (35 ans) ?

Pour gouverner ne doit-on pas anticiper ?

Malgré toutes ces difficultés je veux rester positif, penser qu'il y aura des solutions dignes pour nos enfants, nos adolescents, nos adultes.

Espérer que tous nos enfants trouvent leur place, soient apaisés et aimés comme ils le méritent et surtout qu'ils ne s'inquiètent plus pour leur avenir, lorsque nous ne serons plus là pour les rassurer, les protéger.

**Tout ce que nous souhaitons c'est qu'ils soient heureux avec nous et après nous.**

*"Vivre c'est espérer qu'au-delà du prochain tournant le plus beau paysage nous attend."* - Martin Gray

*"La nature crée des différences, la société en fait des inégalités."* - Ben Jelloun

Jacques Leblanc

## Recette de cuisine, saveur et diététique

### Bœuf mode à la provençale

Préparation : 15 minutes

Plat chaud

#### Ingrédients pour 4 à 6 personnes :

- 1 kg de bœuf à braiser
- 1 cuillère à soupe d'huile d'olive
- 500 g de carottes
- 1 pied de veau fendu en deux
- 1 cuillère à soupe de tomate concentrée
- 2 verres de vin blanc
- 1 gousse d'ail
- bouquet garni, sel et poivre
- 200 g de petits oignons
- 200 g d'olives vertes

1. Dans une poêle antiadhésive dorer la viande avec l'huile d'olive.

2. Mettre le morceau de viande dans l'autocuiseur et ajouter la tomate concentrée, puis le vin blanc, l'ail, le bouquet garni, un peu de sel, du poivre et une carotte coupée en rondelles. Laisser cuire 30 minutes à partir de la mise en pression.

3. Pendant ce temps, laver et couper le reste de carottes en rondelles. Éplucher les petits oignons. Ébouillanter les olives pendant 3 minutes.

#### Le plus de la recette

- Vous pouvez réaliser la cuisson dans une cocotte en fonte. Il faudra compter 3 h de cuisson sur petit feu ou à four très doux thermostat 3/4.
- Vous pouvez ajouter des pommes de terre cuites à la vapeur dans le panier de l'autocuiseur.
- Les olives ébouillonnées 3 minutes sont moins salées pour les ajouter au plat.
- Si vous le jugez utile ajouter un peu d'eau bouillante à mi-cuisson avant d'ajouter les légumes.
- Possibilité de remplacer la tomate concentrée par de la poudre de tomate.
- Pour dégraisser le plat le préparer la veille.

4. Au bout de 30 minutes de cuisson, ouvrez l'autocuiseur pour y ajouter les carottes, les oignons et les olives.

Refermer l'autocuiseur pour une cuisson de 30 minutes à partir de la mise en pression.

5. Présenter la viande découpée en tranches, entourée des morceaux de pied de veau désossé et de sa garniture.

Bon appétit !

## VIE DE L'ASSOCIATION

### Prader-Willi France, lieux de vie et de répit

*Pourquoi PWF ne lance t-elle pas des projets permettant d'accueillir des adultes porteurs du syndrome de Prader-Willi (SPW) comme à Dombasle ou des séjours de répit pour les enfants et adolescents ? C'est une question qui revient souvent dans les échanges avec les familles.*

Quelques mots sur le projet Dombasle tout d'abord. Ce projet a bénéficié d'un concours de circonstances favorables à l'époque (il y a 15 ans) et du très fort engagement de Denis Burel, alors président du CAPs (Carrefour d'Accompagnement Public Social).

Le CAPs regroupe un ensemble de structures et établissements médico-sociaux dans la région de Dombasle.

Lors d'une discussion en 2007 entre Anne-Marie Joly, à l'époque secrétaire de PWF, dont la fille était accueillie dans un ESAT du CAPs, Denis Burel a proposé de monter un projet spécifique, porté par le CAPs, s'inspirant de ce qui se fait au Danemark en particulier. Une première version du projet a été réalisée et étudiée par le CROSMS, instance compétente avant la création des ARS. Ce projet associait une structure d'hébergement, à financement Conseil Général et un SAMSAH, financé par l'Assurance Maladie et le Conseil Général.

Le dossier a été initialement refusé et il a fallu toute la détermination du CAPs et de PWF pour aboutir après de longues négociations en août 2012 à l'accord de la DGCS permettant le début des travaux, pour une ouverture en janvier 2016.

La DGCS nous a fait savoir qu'il n'y aurait pas de projets similaires, accueillant les porteurs d'un syndrome spécifique.

L'association apporte une aide financière aux familles. PWF collabore avec des organismes comme :

- L'association **EPAL**  
[www.epal.asso.fr](http://www.epal.asso.fr)

proposant des séjours de vacances adultes. Le personnel est formé avant les séjours par PWF.

- L'association d'expression sportive adaptée avec le **MCSA**  
[www.mcsa34.com](http://www.mcsa34.com)

D'autres associations existent comme :  
- l'**UFCV** qui proposent des séjours adaptés

[www.vacances-adaptees.ufcv.fr](http://www.vacances-adaptees.ufcv.fr)  
et PWF peut également apporter les informations utiles avant les séjours.

Face à cette situation, la stratégie de Prader-Willi France a été la suivante :

Proposer des actions de formation dans les ESMS accueillant des adultes (plus de 110 ESMS rencontrés depuis 2007).

Diffuser largement l'information sur le SPW (site, publications, guide, colloques, etc.).

Soutenir des établissements accueillant déjà des personnes avec le SPW, pour les amener si possible à élargir leur capacité à plusieurs porteurs du SPW. Ces solutions offrent de nombreux avantages : partage d'une connaissance du SPW, mise en place du cadre adapté permettant en particulier le contrôle alimentaire, possibilités de solution en proximité de la famille, etc.

Des établissements comme le FAM Sous La Roche (6 adultes accueillis), le Foyer Castel St Louis (4 adultes), le Foyer de Rilhac-Xantrie (2 adultes), la MAS les Capucines à Nègrepelisse (2 adultes), et bien d'autres, accueillent déjà plusieurs personnes avec le SPW.

Nous soutenons en particulier le projet d'extension présenté par l'association de La Roche aux Sauvages (67170)...

Mais ces projets ont des difficultés à se développer pour plusieurs raisons : les Foyers d'Hébergement n'ont que des financements Département, les FAM bénéficient d'un financement Assurance Maladie et Département, les MAS sont financées exclusivement par l'Assurance Maladie.

Les Agences Régionales de Santé (ARS) préfèrent en général discuter avec des grosses associations gestionnaires d'établissement comme l'UNAPEI, l'APAJH... qui proposent en général plusieurs types d'établissements plutôt que de soutenir des petites structures. Les finances des Départements (Conseils Généraux) sont souvent limitées.

Il est essentiel de bien comprendre que ce qui coûte cher, ce n'est pas l'investissement initial dans les locaux mais les frais de fonctionnement dont il faut assurer la pérennité. Seuls le Département et/ou l'Assurance Maladie sont en mesure de le faire.

Monter un projet demande nécessairement de pouvoir s'appuyer sur une structure porteuse, association gestionnaire d'établissements. C'est un processus long (9 ans pour Dombasle), à l'issue incertaine. Cela n'empêche pas de saisir des opportunités locales qui pourraient se présenter.

Le problème des séjours de répit est un peu différent. Une recherche sur Internet montre qu'il existe de nombreuses initiatives et il peut être intéressant de les contacter localement. PWF organise depuis quelques années des séjours de familles qui peuvent rentrer dans cette catégorie.

Les dons à PWF, fléchés "lieux de vie" sont utilisés pour aider les ESMS par des investissements (équipements activité physique, aménagements, achat de matériel). Ils contribuent aussi à améliorer les séjours à Hendaye (animations).

En résumé, PWF travaille depuis des années avec les acteurs du secteur médico-social (associations et organismes de tutelle de l'État) pour faire évoluer l'offre et permettre aux personnes et aux familles de trouver l'accueil permanent ou temporaire qui leur convient.

Nous ne souhaitons pas devenir gestionnaire d'établissements ou de services. La rareté de la maladie ne permettrait pas d'offrir des solutions de proximité. Nous préférons soutenir, développer et faire évoluer les solutions existantes. C'est un travail essentiellement régional, avec dans certaines régions le support des Équipes Relais Handicaps Rares.

François Besnier

## CERMES, Centre de Ressource Médico-Social, pour adultes porteurs du syndrome de Prader-Willi



Le CAPs est un établissement public social et médico-social dont la vocation est d'accompagner les personnes handicapées dans leur parcours individuel, tout en favorisant leur autonomie et leur insertion sociale dans une organisation générale ouverte sur le milieu ordinaire de vie.

Le CAPs s'inscrit dans une recherche constante de réponse adaptée aux besoins des différents publics accueillis en fonction de leur âge, de leur handicap et de leur autonomie..., ce qui contribue à une évolution permanente de l'offre d'accompagnement et une diversité de structures et de services.

C'est dans ce contexte que le projet du CERMES a été élaboré, notamment en partenariat avec l'association Prader-Willi France, mais également en étroite collaboration avec le centre de référence de Toulouse et ses différents relais, comme le CHRU de Nancy, l'hôpital marin de Hendaye ainsi que le Groupement National de Coopération pour les Handicaps Rares.



Dispositif innovant, unique en France, ce foyer accueille, dans 2 appartements de 5 personnes, un total de 10 personnes porteuses du syndrome, en hébergement permanent dans un service où l'accompagnement social se construit de manière coordonnée avec la prise en charge soignante, en cohérence avec le projet personnalisé élaboré pour, et avec, chaque usager.

Un suivi médical permanent, un accompagnement soignant constant et un soutien psychologique sont assurés par le SAMSAH qui y est adossé.

Les personnes accueillies au CERMES bénéficient d'une orientation MDPH "Foyer CERMES avec SAMSAH", éventuellement ESAT pour les personnes en capacité de travailler en milieu protégé. Ainsi, elles participent soit à des activités dirigées sur le site, soit à des activités de production dans le secteur du travail protégé.

### L'objectif du CERMES est :

- **D'une part, d'offrir un cadre de vie adapté** pour permettre aux personnes d'accéder à un maximum d'autonomie en fonction de leurs capacités dans tous les domaines, sauf celui de l'alimentation,
- **D'autre part, de développer des connaissances et une expérience "transmissibles" aux autres établissements** sociaux et médico-sociaux et aux familles ; via l'association Prader-Willi France notamment.

Les professionnels bénéficient d'une solide formation. C'est le travail d'observation et d'évaluation des compétences, des difficultés et des besoins d'accompagnement qui va leur permettre d'élaborer un projet personnalisé pour, mais aussi, avec chaque usager.

À travers la vie quotidienne et les temps de loisirs, des activités favorisant l'autonomie sont proposées. La programmation d'activités de dépense physique est quotidienne et les usagers concernés sont accompagnés pour maintenir leurs activités en ESAT. **Bien sûr, le suivi alimentaire et diététique est rigoureux.**

Les activités planifiées quotidiennement prennent en compte les compétences et les désirs des participants en tenant compte de leur projet personnalisé. Elles sont souvent organisées en petits groupes et concernent :

- Une participation aux tâches de la vie courante (ménage, rangement...),
- Les activités physiques et créatives,
- Les ateliers extérieurs.

L'organisation des journées tient compte des impératifs de chacun, le rythme est adapté selon qu'il s'agit d'usagers travaillant en ESAT ou non. Le temps du week-end qui privilégie quelques sorties ne ressemble pas à la semaine où le programme est régulier et rassurant pour les résidents.

Isabelle Chané,

Directrice des Pôles Médico-Social et Accueil Spécialisé CAPs

### Après un an de fonctionnement, l'état actuel de notre réflexion est le suivant :

- Nous avons ouvert le CERMES en avril 2016 et avons travaillé avec tous nos partenaires, de manière concertée afin de favoriser une bonne cohésion de toute l'équipe, tant sociale que soignante, gage d'un accompagnement le mieux adapté possible.

- Afin de respecter les modes de vie de chacun, nous avons décidé d'organiser un des appartements sur le modèle d'un Foyer d'Hébergement (FH), pour ceux qui ont une orientation ESAT, et l'autre comme un Foyer d'Accueil Spécialisé (FAS).

- Nous avons fait le choix d'une montée en charge quant aux effectifs accueillis. Nous souhaitons privilégier une qualité d'accueil et d'observation pour éviter tout risque d'échec.

C'est au bout d'un an que les 10 places sont effectivement occupées.

- Les partenariats formalisés sont en cours de consolidation et d'autres sont en construction, notamment en regard de notre volonté d'ouverture sur l'extérieur.

- La démarche d'analyse des pratiques et l'évolution du projet se font en fonction de problématiques rencontrées liées à la pathologie.

- Par contre, si le programme d'activités physiques reste aujourd'hui simplement à affiner pour les usagers de type FAS, il reste encore à consolider de manière adaptée pour les travailleurs en ESAT du FH car, comme eux-mêmes le disent "On se dépense au travail !".



### Premier Anniversaire au Cermes

L'invitation est lancée, toutes les familles sont conviées à partager un après-midi festif. C'était le samedi 17 juin, nous étions tous contents de nous rencontrer ; une surprise était prévue... le mystère reste entier.

M<sup>r</sup> Boissonnat a pris la parole pour remercier chacun d'entre nous d'être venu. Il a ensuite retracé le parcours des professionnels, la qualité et l'importance de leur travail avec chaque usager, qui demande une attention particulière.

Le moment tant attendu arrive, les rideaux de la salle de sport se lèvent, la musique et la voix si surprenante de Lilian Renaud retentissent. Les larmes de joie apparaissent sur le visage des jeunes adultes qui ne s'attendaient pas à le voir de si près.

Lilian chante et prend plaisir à transmettre cette euphorie ; les jeunes avaient appris et répété "Oh Happy Day" qu'ils ont entonné tous ensemble en dansant.

Les chants se sont succédé et ont laissé place à une séance de dédicace. Chaque résidant a eu un tee-shirt signé ainsi qu'une photo avant de prendre le goûter.

Tout était organisé à la perfection et dans le moindre détail. Des professionnels prêts à gérer la moindre agitation pouvant "nuire" à la bonne humeur de chacun.

Un lacher de ballons a clôturé cette magnifique journée.

Au nom de chaque familles présentes ainsi que des jeunes adultes résidents au Foyer du Cermes, je tiens à remercier M<sup>me</sup> Mangin et toute son équipe pour nous avoir aussi bien reçus. Merci également à Lilian Renaud qui nous a fait l'honneur d'être présent et que ce premier anniversaire soit le début de très longues années ensemble.

Thérèse Capdellayre

## Les "vacances familles" avec l'association PWF

*Un si beau moment de détente, de si belles rencontres, une si douce parenthèse...*



### Dates à retenir

#### pour le printemps prochain

Zones A et C :

du 14 au 21 avril 2018 à Céreste

Zones B et C :

du 21 au 28 avril 2018 à Riec sur Belon

Contact : Catherine Fillebeen  
rakata2@wanadoo.fr

Pour le premier séjour, 6 familles sont allées à Riec-sur-Belon en Bretagne. Et, incroyable hasard, une septième famille s'est jointe au groupe au plaisir de chacun ! Pour le second séjour, 4 familles se sont retrouvées à Céreste dans le Luberon.

Chacun a profité de ses vacances selon ses envies. Il y en avait pour tous les goûts : du repos, de la lecture, les activités organisées par les équipes d'animation, les superbes balades le long du Belon sur le GR 32 juste en contrebas du village à Riec, les moments en famille, la pêche aux couteaux qui a tant amusé les enfants, les balades sur les marchés provençaux, les randonnées pédestres, les baignades à la mer ou à la piscine, les bulles reposantes du jacuzzi, les jeux entre copains pour les enfants qui participaient aux "Clubs" enfants et ados, les soirées animées, les spectacles... Et les douces et longues nuits pour récupérer de tout cela !

Sans aucun doute, ce sont les familles qui parlent le mieux de ces belles vacances. En voici quelques extraits.

Catherine Fillebeen,  
maman de Jonas (5 ans)

"Je garde un excellent souvenir de ces vacances à Riec-sur-Belon, Emil aussi est absolument partant pour revenir l'année prochaine..."

"Notre famille a été très satisfaite du séjour à Riec-sur-Belon. Durant le séjour nous avons rencontré des personnes très sympathiques au sein du groupe PWF. C'est le moment pour partager des informations, des expériences sur le SPW..."

"Le village vacances est un lieu pour faire des découvertes touristiques, nous avons visité les alentours et la région avec ses spécialités culinaires locales. C'est une semaine de repos pour les parents et pour les enfants, Théo a bien aimé le club et les parents aussi... Grand comme petits, nous avons adoré ! Une expérience à vivre et à revivre."

"Le cadre du village vacances en Bretagne est exceptionnel et très pratique pour se balader aux alentours. Le personnel de l'établissement était très disponible et agréable. Les aménagements étaient variés et nous en avons profité au mieux... C'était pour mon mari et moi-même l'occasion de passer un peu de temps avec le frère cadet de notre Piwi Louka. Le mini golf, le terrain de tennis et la table de ping-pong étaient pratiques. Comme le soleil était au rendez-vous durant toute la semaine, nous étions dehors tout le temps, chouette !"

"En ce qui concerne les habitudes quotidiennes et très appréciées de nous quatre, nous avons, comme l'an passé bénéficié de l'espace forme avec le jacuzzi pour la famille ; le sauna et hammam pour nous parents ! Nous avons apprécié également de nous retrouver tous à la restauration le soir pour échanger et découvrir d'autres enfants tous mignons et très attachants..."

"En route pour la Provence ! Encore cette année, nous avons eu la chance de pouvoir participer au séjour "Vacances-famille". C'est un plaisir de retrouver "la famille" ! Nous avons découvert le joli village de Céreste et le village de vacances. Tout pour plaire, du soleil, des balades, du ciel bleu. Alex a été super, très raisonnable, aucune prise de tête pour les repas ! C'était vraiment cool !"



## Le Club Île-de-France



Le 26 mars dernier, le club Prader-Willi d'Île-de-France a fêté l'arrivée du printemps avec Philippe, Luis, Thibault, Sabrina, Stéphanie, Elise et Sofiane.

Il faisait tellement beau ce jour-là que nous nous sommes installés dans une allée de l'hôpital Broussais pour notre atelier jardinage.

Emmanuelle Lazzara avait amené des plantes et du terreau et moi-même des pots en terre. Chacun a choisi une plante et a procédé au rempotage avec beaucoup de soin et de délicatesse.

C'était aussi le temps des œufs de Pâques. Chacun a décoré le sien d'une manière très personnelle et nous avons terminé l'après midi en faisant des jeux. C'est presque à regret que nous nous sommes quittés.

Je crois que tout le monde apprécie beaucoup ces rencontres et nous allons essayer d'imaginer un beau programme d'activités pour l'année prochaine.

Le club organise une rencontre mensuelle, tout au long de l'année, pour les jeunes (à partir de 14 ans) et les adultes d'Île-de-France. N'hésitez pas à venir nous rejoindre.

Agnès Clouet

## LE TABLEAU D'AFFICHAGE

### Le lycée Théodore DECK se mobilise pour PWF

Le vendredi 7 avril 2017, au Lycée Théodore DECK à Guebwiller, a eu lieu une vente de jus de pomme et d'orange bio ainsi que des pâtisseries faites maison, au profit de l'association PWF. Nous avons récolté un peu plus de 200 €.

En tant que grande soeur d'un PIWI, je voulais faire quelque chose pour l'association avant de quitter le lycée. C'est pourquoi, les délégués de classe et le Conseil de vie lycéenne ont accepté de prendre part à cette vente.

Aussi, j'ai fait un exposé à ma classe de terminale scientifique afin de leur expliquer et leur faire découvrir le syndrome.

Samantha Sangoi



### 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 -PRÉSIDENTE** Catherine Fillebeen  
25 rue Desmazières  
59130 Lambersart  
Tél : 07 54 81 49 89  
E-mail : rakata2@wanadoo.fr

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

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

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

**GESTION DES ADHÉSIONS** 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. Ils sont à votre disposition pour échanger avec vous autour de vos questionnements sur vos enfants, petits et grands.

- Référents "parents et accompagnants de jeunes enfants" :

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

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

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

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

## MON FILS - CE PETIT HÉROS de Philippe Idiartegaray

Philippe Idiartegaray, éducateur de formation, est directeur de la Banque Alimentaire de Bordeaux Gironde, après avoir été délégué du Secours Catholique. Il a travaillé auparavant une douzaine d'années dans l'enseignement catholique.

**Note éditeur :** Ce livre est avant tout le témoignage de l'amour d'un papa pour son fils handicapé. C'est le carnet de bord d'un père qui ne fait aucune différence entre ses quatre fils, et qui nous parle avec franchise et souvent humour du handicap de son fils, au fil des jours, de la vie. Le regard du papa, le regard des autres, le regard de David aussi. Et le nôtre ? Philippe Idiartegaray nous parle de ses doutes, de ses colères, ses convictions, de sa foi aussi, en un mot de ce qui fait que nous sommes humains, quelques soient nos différences. L'histoire éternelle et toujours particulière entre un père et un fils, malgré les complications et frustrations liées au handicap et quelque soit la place que la société lui réserve. Un récit de combats aussi, contre la mise en cases, l'intolérance, et la poisse qui ne résistent pas à l'amour avec un grand A. Un récit émouvant et rare, pour changer notre regard sur le handicap, un récit qui s'adresse à tous, pour aller à la rencontre de David, le petit héros de son papa, qui vous verrez, sera bientôt aussi le vôtre.

Un livre qui fait du bien comme l'écrit dans la préface de "mon fils ce petit héros" Philippe Pozzo Di Borgo, l'homme qui a inspiré le film Intouchables.



Les droits d'auteur sont entièrement reversés à Prader-Willi France  
[www.mobilibook.com](http://www.mobilibook.com)

## 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>



# "Vacances familles" 2017

## BRETAGNE

Anne-Marie LE MOULLAC  
3 rue du Calvaire  
56310 MELRAND  
02 97 39 54 67  
Jacques LEBLANC  
La Vignette  
35190 TINTENIAC  
02 99 04 69 68

## ILE-de-FRANCE

Agnès CLOUET  
47 rue du Général Leclerc  
95410 GROSLAY  
01 39 83 57 26

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

## HAUT de FRANCE

Catherine FILLEBEEN  
25 rue Desmazières  
59130 LAMBERSART  
07 54 81 49 89

Anne-France ROQUETTE  
60 rue Bossuet  
59100 ROUBAIX  
03 20 27 84 07

## GRAND EST

**Champagne-Ardenne**  
Marie-Françoise MERESSE  
28 rue Prieur de la Marne  
51100 REIMS  
03 26 02 02 74

## Alsace-Lorraine

Damien DURING  
16A rue du Friche des Loups  
57640 CHARLY ORADOUR  
06 74 64 00 37

## BOURGOGNE

### FRANCHE-COMTÉ

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

### Franche-Comté

Thérèse CAPDELLAYRE  
10 rue du Bois Joli  
25640 MARCHAUX  
06 07 47 62 38

## AUVERGNE-RHÔNE-ALPES

### Auvergne

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

### Rhône-Alpes

Christine CHIROSEL  
42 chemin St Bruno  
38700 CORENC  
06 64 51 26 53

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

## OCCITANIE

### Midi-Pyrénées

Hélène PÉREZ  
10 rue des Amandiers  
31880 La SALVETAT-S' GILLES  
09 53 59 41 97

Carole FARAL  
350 route d'Aucamville - 82600  
VERDUN 5/GARONNE  
06 64 13 90 26

### Languedoc-Roussillon

Mabel MEYER  
3 impasse des Myrtilles  
34070 MONTPELLIER  
04 67 68 87 83

Nathalie PICONE  
27 rue Barbara-Village Malbosc  
34080 MONTPELLIER  
06 81 51 50 25

## PAYS de la LOIRE

Marie-Odile BESNIER  
39 rue Félibien  
44000 NANTES  
02 40 47 82 49  
Martine LEBRUN  
La Grille  
44470 THOUARÉ 5/LOIRE  
02 51 13 02 60

## CENTRE-VAL de LOIRE

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

## NOUVELLE AQUITAINE

### 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

Patrice ANDRIEU DE LEVIS  
22 rue du Général André  
33400 TALENCE  
06 10 07 39 30

### Pyrénées-Atlantiques

Françine GIRAULT  
1703 chem. De Zuraidegarai  
Maison Aizeoihanéan  
64250 SOURAIDE  
06 44 20 87 41

# Prader-Willi France

Numéro 64  
Année 2017

