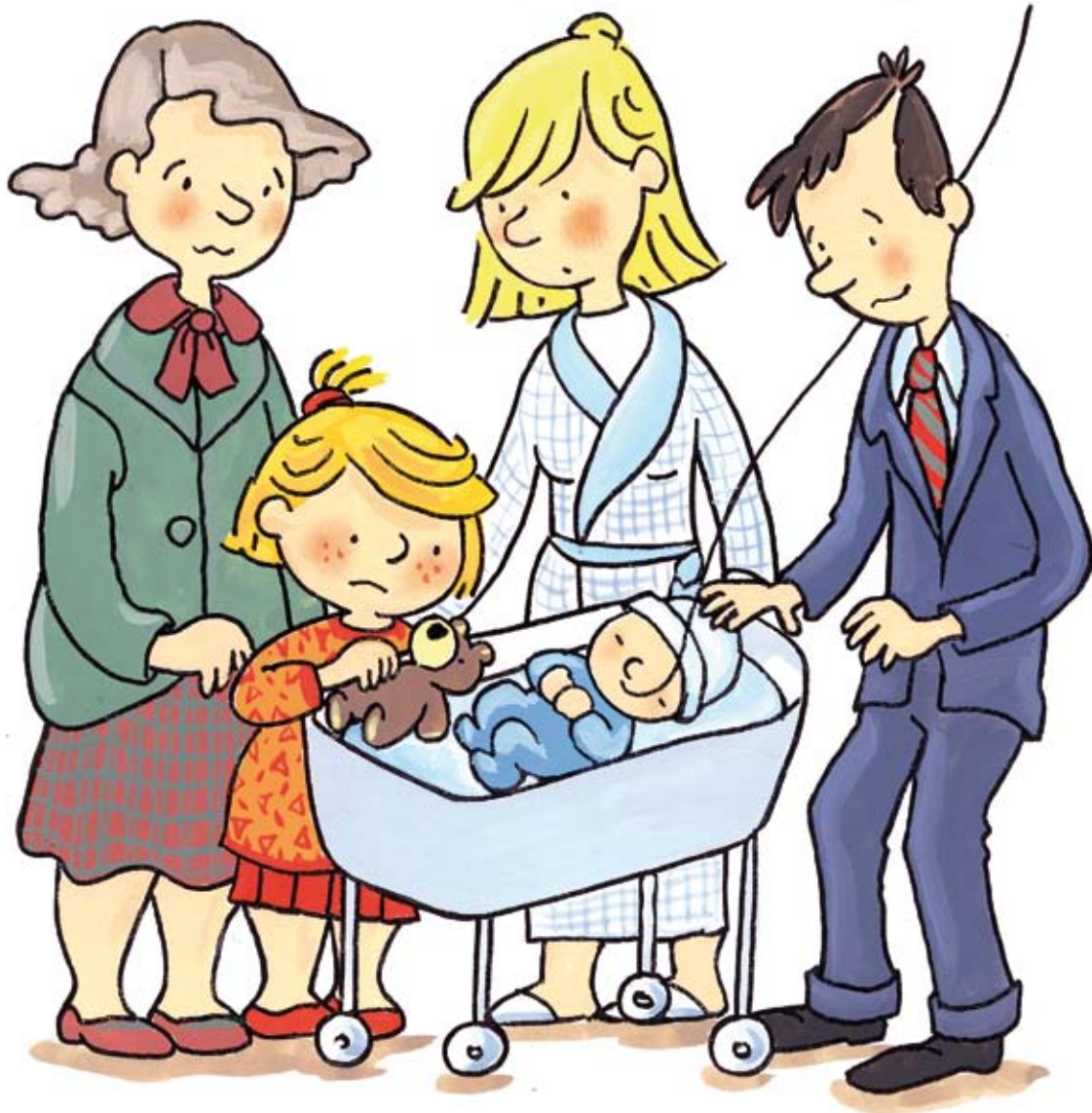
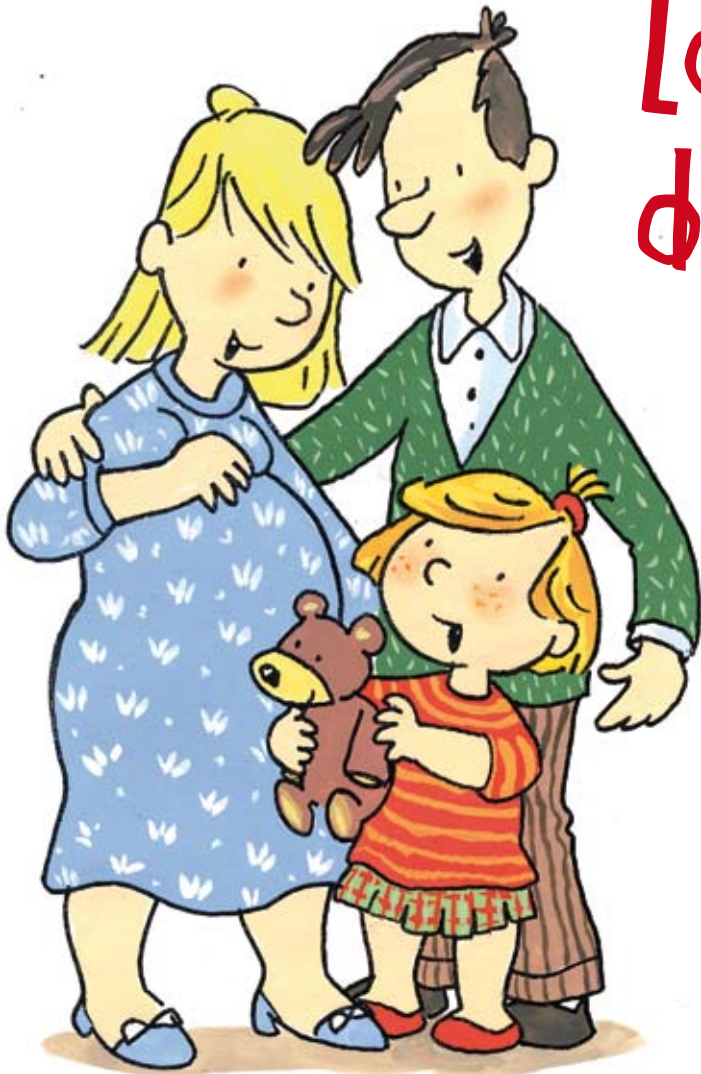


Le syndrome de Prader-Willi

La maladie de Paul



La chanson de BÉBÉ BOUM



Comme c'est long pour fabriquer un bébé !
Voilà des jours et des jours que Clémence attend la naissance de son petit frère.
Sa maman au ventre rond lui répète souvent :
— Sois patiente, ma puce chérie, Paul sera là à l'automne, après ton anniversaire !
La fillette a hâte de le câliner, elle voudrait déjà jouer avec lui au loup, à chat perché...
Elle lui a choisi un beau nounours couleur chocolat. Et surtout, elle a inventé une petite chanson exprès pour lui, « La chanson de Bébé Boum ».

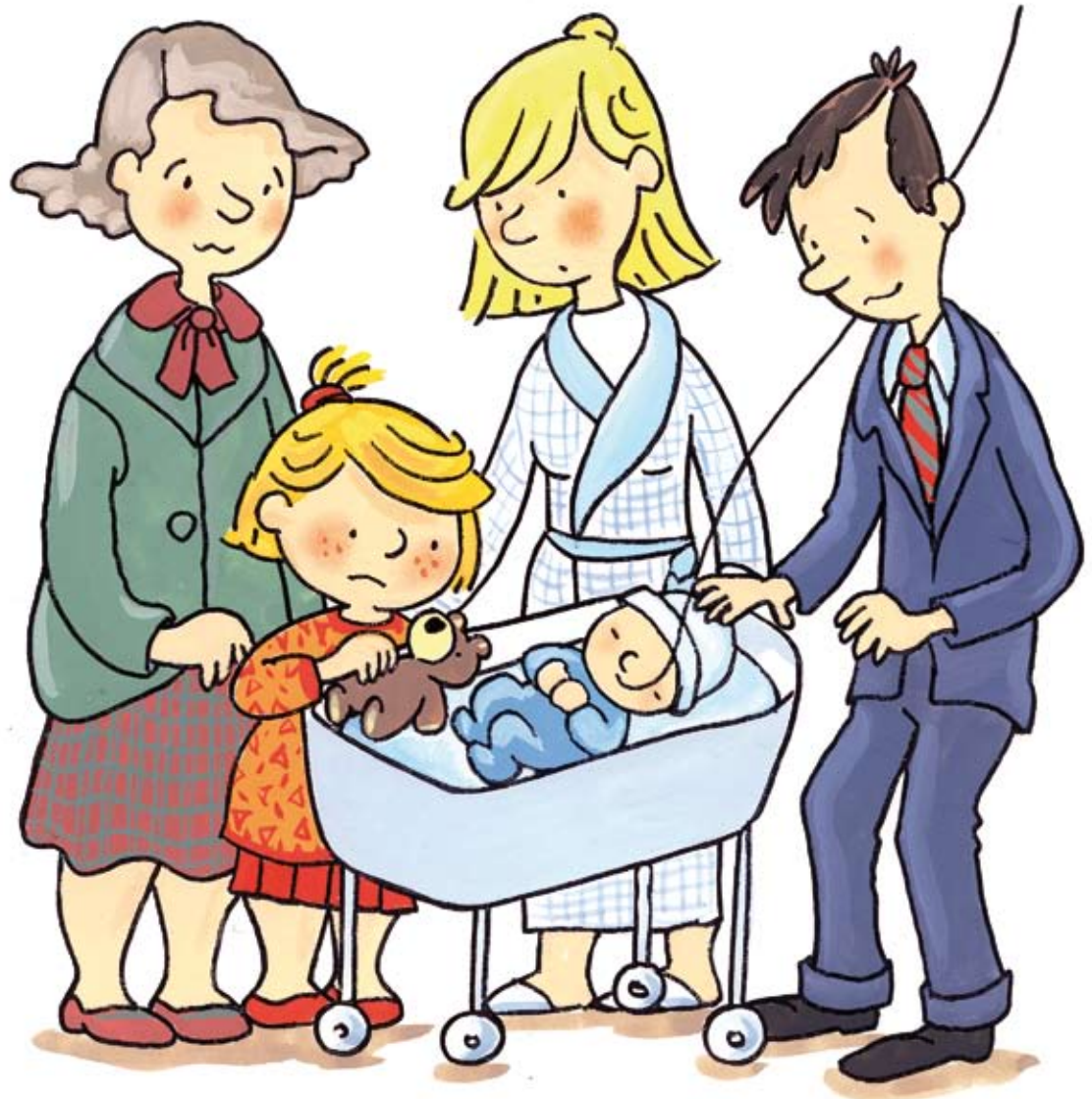
Enfin le grand jour arrive : Paul est né ! Mais dans la chambre d'hôpital, les parents de Clémence ont l'air bizarre... et le bébé n'est pas là.

— Il se repose, dit sa maman d'une voix lasse.

Elle a les yeux gonflés comme si elle avait pleuré, et son papa mordille ses ongles.

Tous deux chuchotent des choses à Mamie. Clémence déteste que les grandes personnes lui fassent des cachoteries.

— Euh, écoute... lui annonce son père hésitant, ton petit frère a un problème.
Mais ça va aller, les docteurs s'en occupent bien. Viens, on va le voir.
Dans une pièce à part, le bébé dort dans une boîte transparente. Il est rigolo,
avec son bonnet. Mais le tuyau qui entre dans son nez impressionne Clémence.
— Ça ne lui fait pas mal, c'est pour le nourrir, lui explique Maman.
Il n'arrive pas à téter.
Pas question pour Clémence
de câliner Paul,
ni de lui chanter
sa chanson.
Quelle déception !



Les jours passent.
Clémence apprend que
son frère a une maladie
au nom compliqué :
« le syndrome de Prader-
Willi ».
Sa maman finit par
rentrer à la maison, mais
pas le bébé. Les parents
de Clémence vont sans
cesse le voir à l'hôpital.



La fillette est inquiète et elle en a assez
de passer son temps chez sa mamie.

— Quand est-ce qu'il sera guéri ?
demande-t-elle.

— Je ne sais pas, soupire Mamie. Il faut être
gentille avec tes parents, c'est très difficile
pour eux.

Oui, mais pour Clémence aussi, c'est difficile !

Une fois Paul à la maison, les choses ne s'arrangent pas, hélas.

Selon les jours, les parents de Clémence sont fatigués, tristes ou énervés. Et ce bébé leur prend tout leur temps ! Papa ne fait plus de gâteaux avec Clémence. Et sa maman ne l'écoute pas vraiment lorsqu'elle lui raconte sa journée à l'école.

Tous deux se soucient pour Paul, qui a du mal à manger et ne grossit pas.

— C'est normal, ce ramolli dort tout le temps au lieu de boire son biberon !

rouspète Clémence.

Il embête tout le monde,
pourquoi il n'est pas comme
les autres bébés ?

— Arrête, Clémence !

se fâche son papa.

Tu sais bien qu'il est comme ça
à cause de sa maladie.





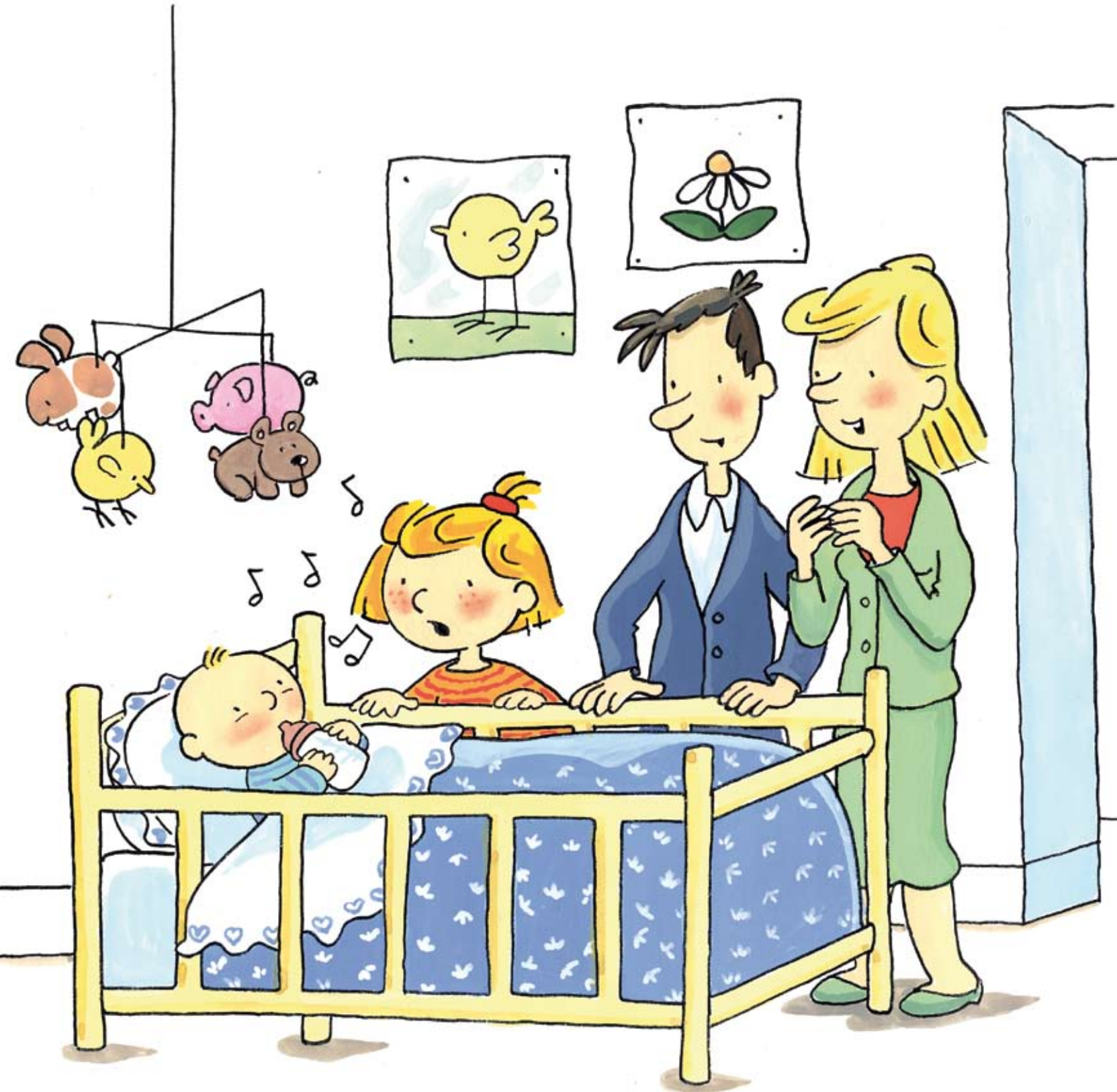
Un soir, en ouvrant le placard,
Clémence s'égratigne un peu et pleure
très fort. Impossible de s'arrêter.
Ses parents se précipitent.
Ils restent longtemps à la câliner.
Peu à peu, ses sanglots s'apaisent.
— Pardon, ma puce chérie, si on ne
s'occupe pas de toi comme avant,
chuchote sa maman.
On a tellement de soucis avec Paul !
Mais ce n'est pas de sa faute.
Et on t'aime toujours autant !

Pendant que ses parents préparent le dîner, ils lui demandent pour la première fois de surveiller le bébé qui dort.

Clémence ne le quitte pas des yeux. Il est mignon, quand même, son petit frère... Sa joue toute douce sent bon la vanille. Soudain elle a envie de lui chanter la chanson qu'elle avait préparée depuis si longtemps pour lui. Elle fredonne à son oreille :
« *Bébé Boum n'a peur de rien, il ne craint pas les requins, ni les méchants crocodiles, c'est un petit coquin et en plus il fait le clown... boum !* »

À ce chant, Paul se réveille et la regarde. Comme il est sage ! D'ailleurs il ne pleure jamais. Ses parents en profitent pour lui proposer un biberon. Et voilà qu'il tète doucement, et même plus que d'habitude.

Quelle bonne idée, cette chanson ! Papa et Maman félicitent Clémence. La fillette est fière. Et après tout, elle l'aime comme il est, ce petit frère avec sa drôle de maladie !



JEU

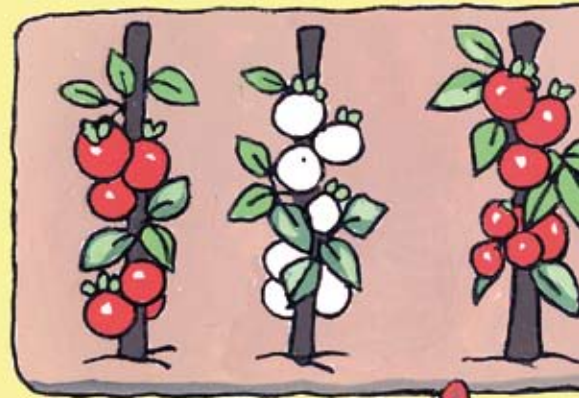
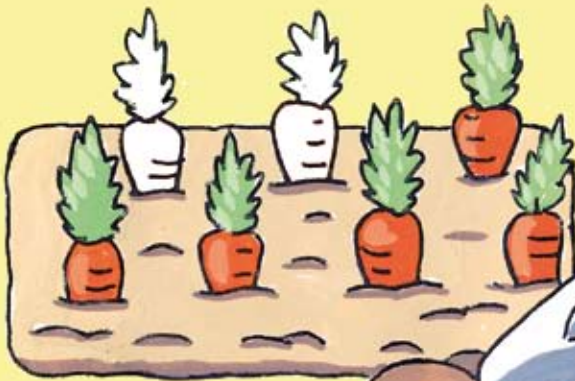
Tomates, carottes, salades...
il y a plein de beaux légumes !

Tu dois en connaître certains, non ?

Grand-père a bien travaillé, tous ses outils de
jardinage sont encore éparpillés un peu partout.

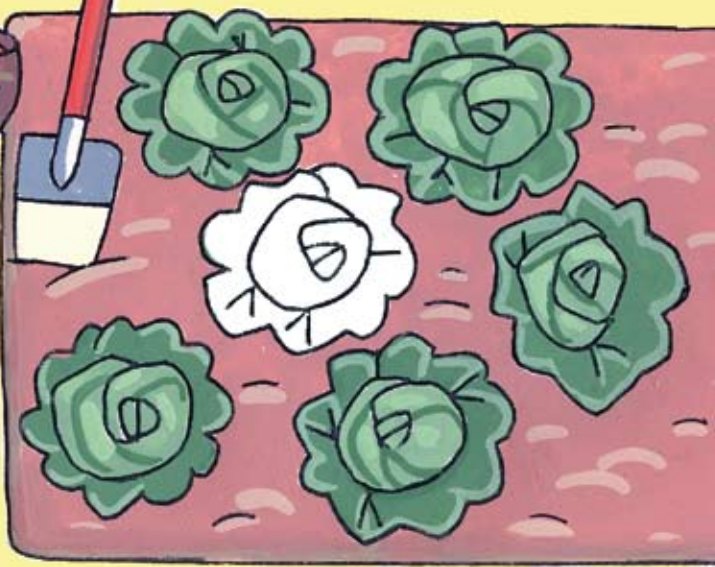
À ton avis, quel chemin Clémence et Paul doivent-
ils suivre avec la brouette pour tous les ramasser ?

Trace-le au crayon !





Complète les parties non coloriées !



La danse de Clémence

Paul a grandi : il a deux ans et demi maintenant.

Allez, dis mon prénom : Clé-men-ce.

Né-men !



Mais non ! Ha là là, tu n'y arriveras jamais ou quoi ?



Un peu plus tard...

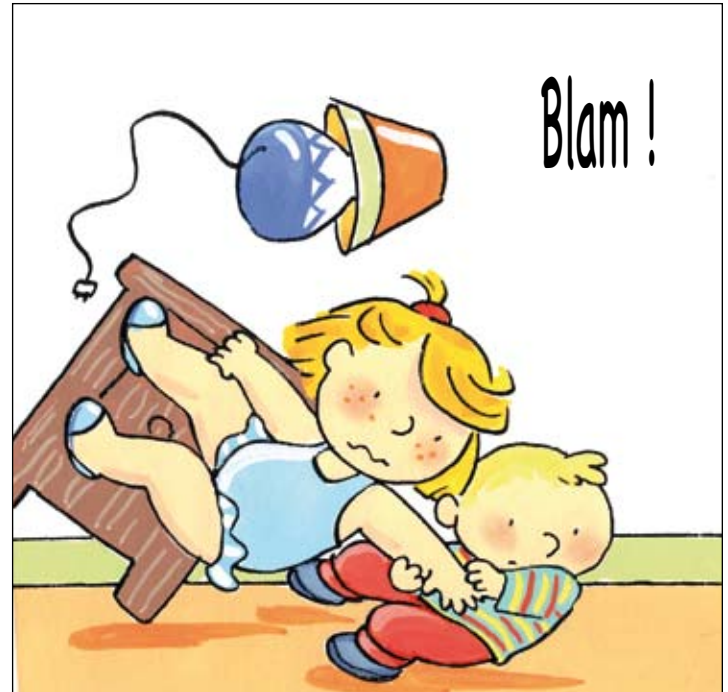
Bon, regarde ce que j'ai appris au cours de danse : je sais faire la glissade !



Allez, Paul, fais comme moi !



Mais c'est difficile pour Paul qui commence tout juste à marcher !



ILS VONT S'OCCUPER DE PAUL

Tu le sais déjà, Paul a une maladie depuis sa naissance.

Durant toute sa vie, il va rencontrer des problèmes à cause de cette maladie. Clémence se pose beaucoup de questions sur la maladie de son petit frère. Alors aujourd'hui, tous les docteurs et les spécialistes qui vont s'occuper de Paul lui expliquent leur travail.



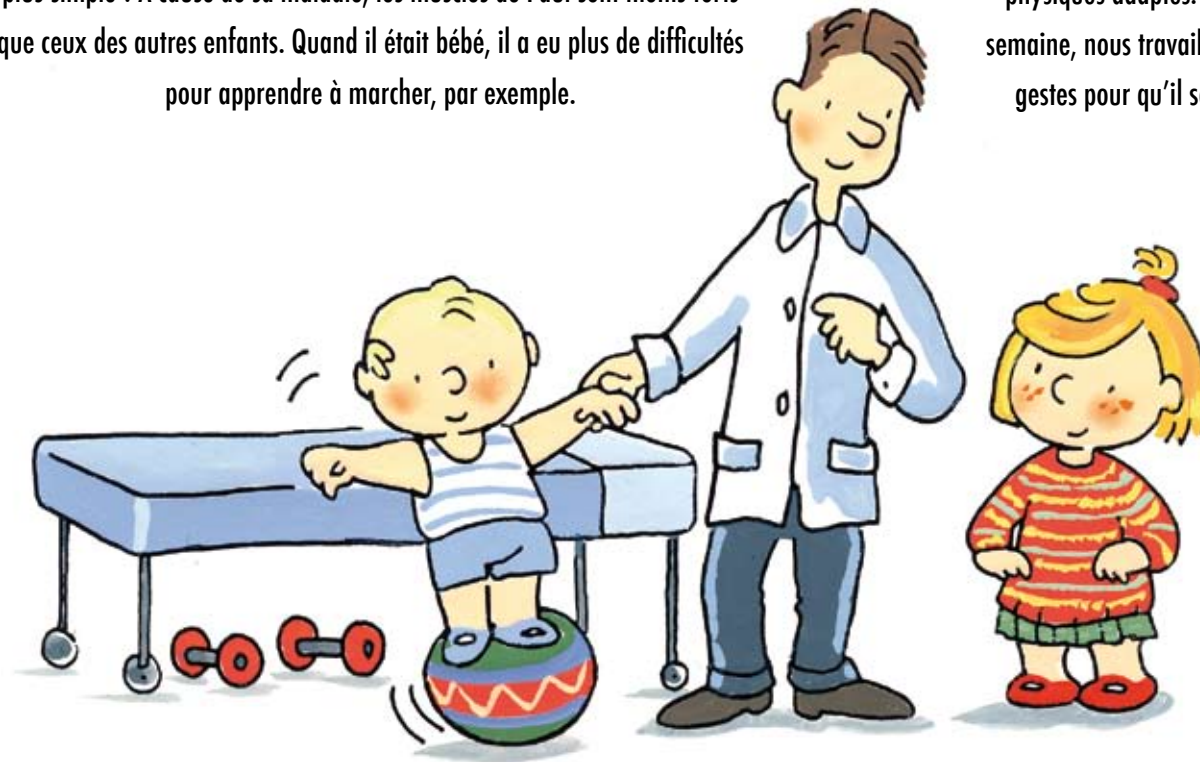
Bonjour, je m'appelle Marie.

Je suis **médecin-endocrinologue**.

C'est moi qui prescris la longue liste de tous les médicaments que ton petit frère doit prendre chaque jour.

Je serai là pour suivre la croissance de Paul et lui donner les soins dont il aura régulièrement besoin pour grandir et se muscler. Avec tous mes collègues, nous allons faire en sorte que Paul vive le mieux possible avec sa différence.

Salut ! Je suis Rémi le **kinésithérapeute**, on dit aussi kiné, c'est plus simple ! À cause de sa maladie, les muscles de Paul sont moins forts que ceux des autres enfants. Quand il était bébé, il a eu plus de difficultés pour apprendre à marcher, par exemple.



Je vais l'aider en lui faisant faire des exercices physiques adaptés. Une ou deux fois par semaine, nous travaillerons l'équilibre et les gestes pour qu'il se sente plus à l'aise.

Bonjour, je suis Anna la **diététicienne**, une spécialiste de l'alimentation. Bébé, Paul avait du mal à se nourrir. Mais maintenant qu'il a grandi un peu, il est très gourmand ! Il a toujours faim et a l'impression de ne jamais avoir assez mangé. Si on ne l'aide pas, il va devenir très gros, et ce sera dangereux pour sa santé. Mon rôle est de l'aider à trouver le meilleur régime alimentaire pour lui.





Moi, je suis **psychologue**. Ton petit frère fait souvent des grosses colères. Il n'est pas plus capricieux que toi, c'est sa maladie qui le rend aussi sensible. Mon travail est de l'aider à être plus calme, en parlant avec lui, en l'écoutant ou en faisant des petits jeux. Ses colères viennent souvent de son envie de manger. S'il se sent aidé, aimé, et entouré, tu verras, il ira mieux.

Et moi, je suis **orthophoniste**.
Mon métier, c'est d'aider Paul à parler avec plus de facilité, car la faiblesse des muscles de son visage le gêne aussi pour ça. Le travail que nous ferons ensemble l'aidera également pour manger.

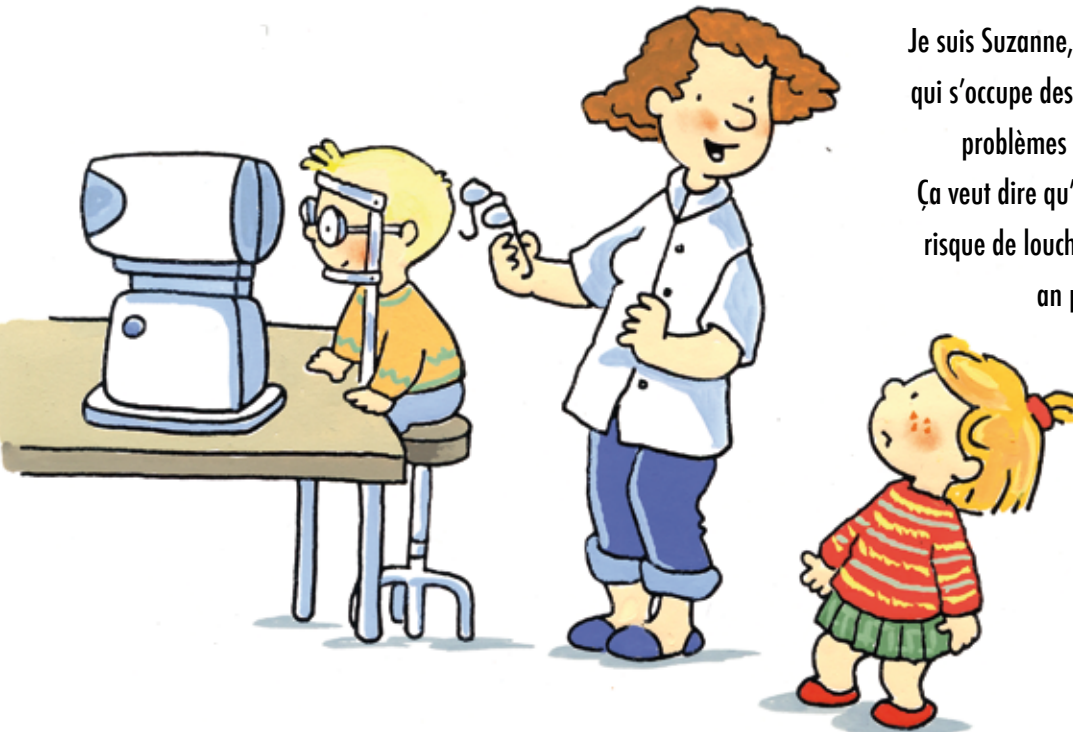


Ton petit frère arrivera mieux à mâcher ses aliments et à les avaler. Paul et moi, nous nous verrons toutes les semaines pour faire des petits exercices autour du langage et de la parole.

Moi, je suis **dentiste**, tu connais. Tous les enfants ont besoin d'aller chez le dentiste ! Mais pour Paul, c'est encore plus important car ses dents sont un peu moins solides que les tiennes. L'émail qui les protège est plus fragile. Sa salive est plus épaisse.



Tout ça fait que les caries le menacent en permanence. Il faudra qu'il vienne me voir régulièrement pour que je surveille tout ça.

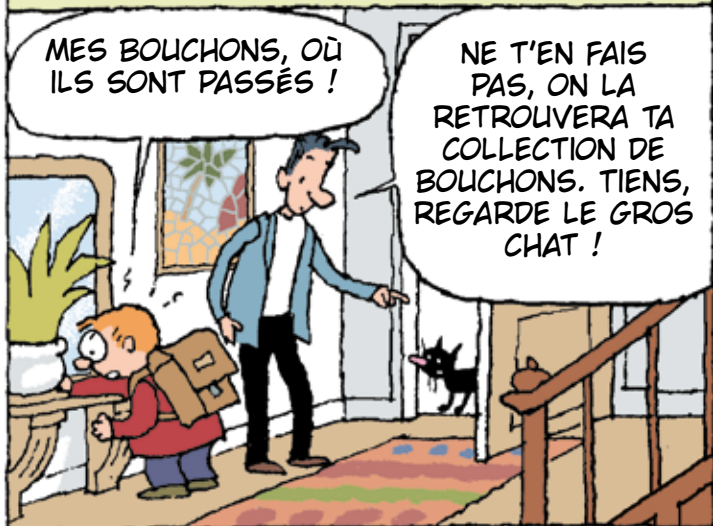


Je suis Suzanne, **ophtalmologue**, autrement dit le docteur qui s'occupe des yeux. La maladie de Paul entraîne souvent des problèmes de vue, comme la myopie ou le strabisme. Ça veut dire qu'il aura sûrement du mal à voir de loin ou qu'il risque de loucher. Paul devra donc venir me voir une fois par an pour vérifier si sa vue se porte bien ou s'il devra porter des lunettes. Tu l'aideras à les choisir ?

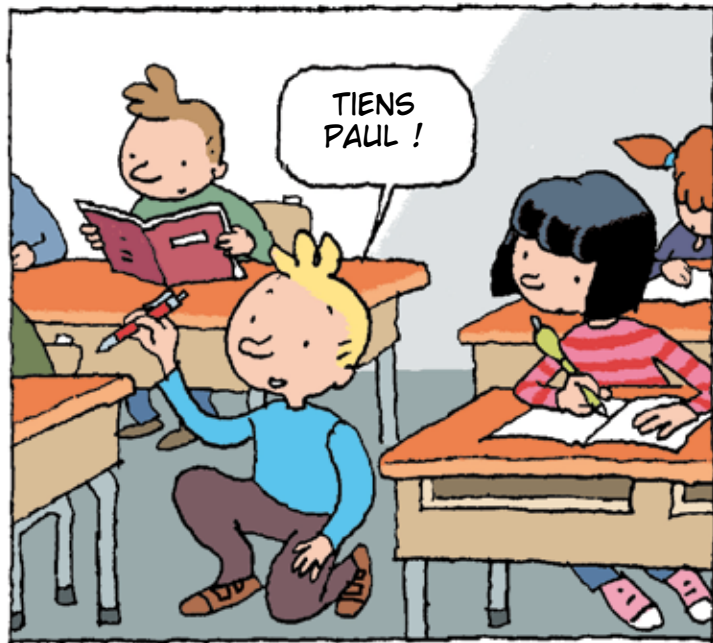
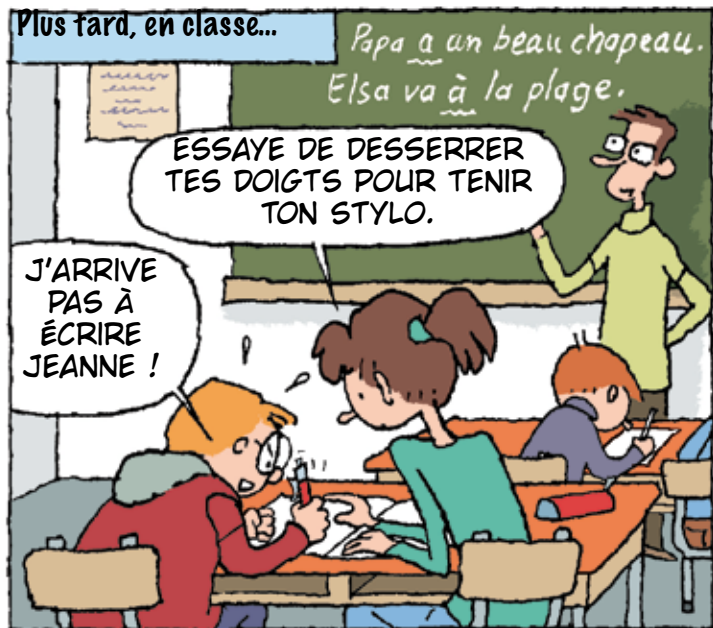
Paul a grandi, maintenant,
il va à l'école. Jeanne, son
auxiliaire de vie est là pour l'aider.
Mais aujourd'hui...

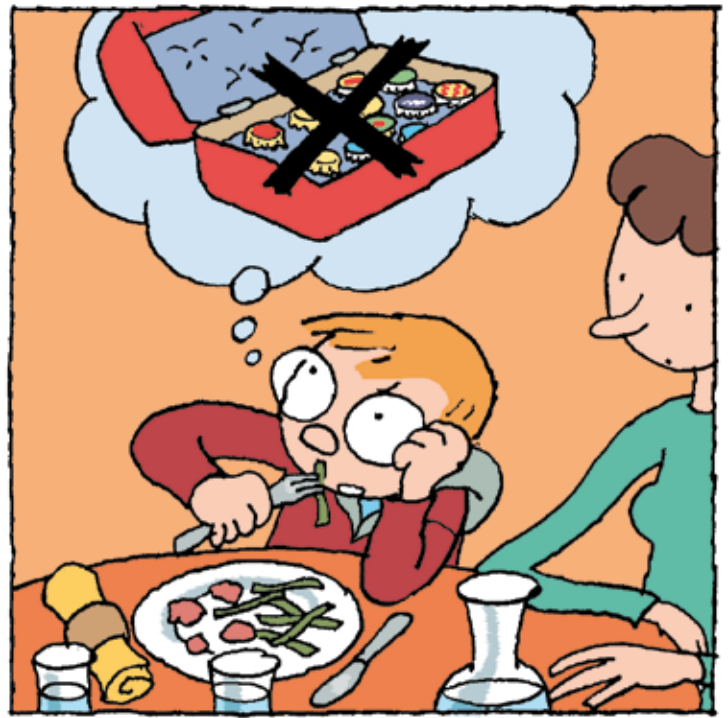
Paul s'énerve

C'est l'heure de partir à l'école.
Mais ce matin, Paul est très contrarié...

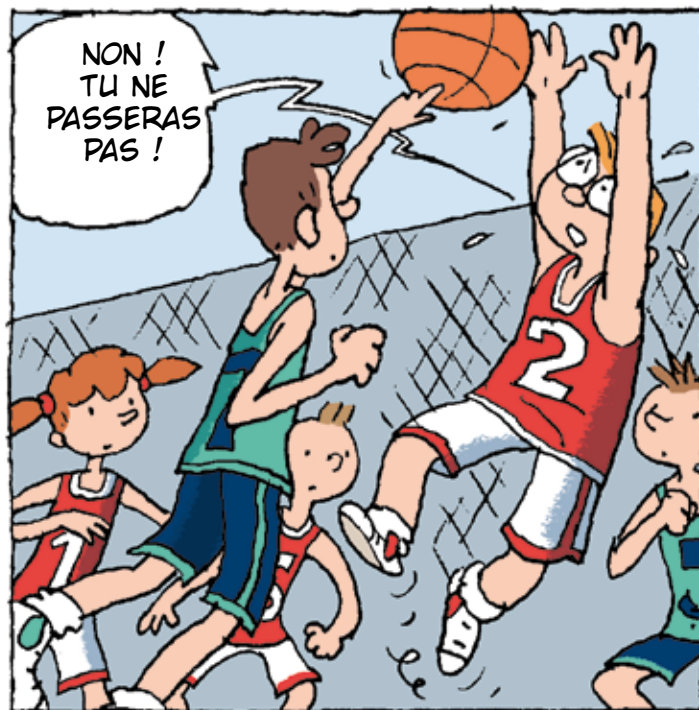


Plus tard, en classe...





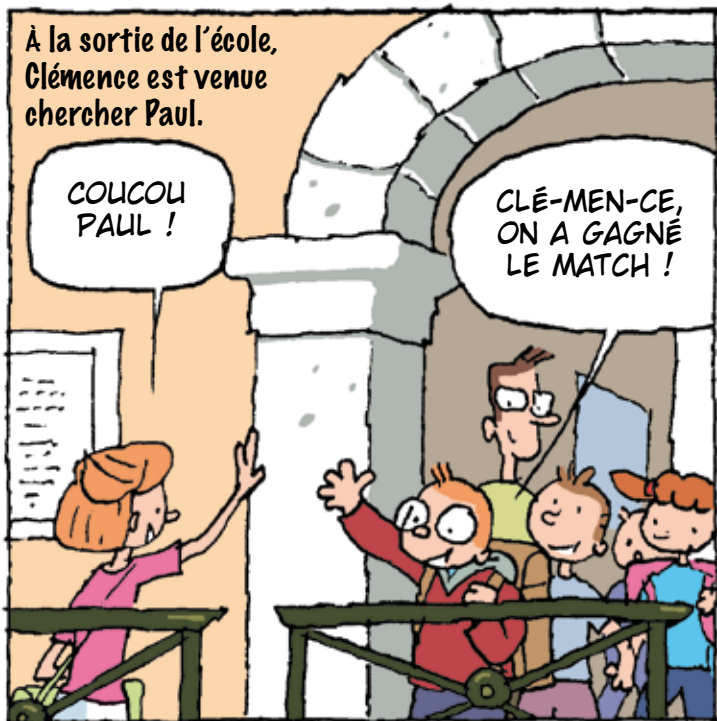
L'après-midi, grande partie de basket à l'école.
Paul oublie ses soucis...



À la sortie de l'école,
Clémence est venue
chercher Paul.

COUCOU
PAUL !

CLÈ-MEN-CE,
ON A GAGNÉ
LE MATCH !

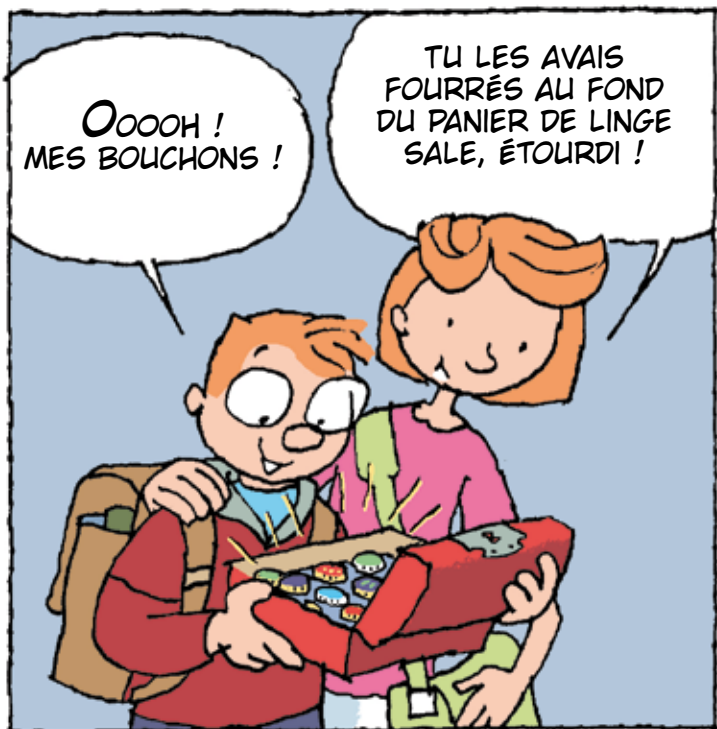


BRAVO FRÉROT !
TIENS, REGARDE
CE QUE J'AI
RETROUVÉ !



Oooooh !
MES BOUCHONS !

TU LES AVAIS
FOURRÉS AU FOND
DU PANIER DE LINGE
SALE, ÉTOURDI !



ALLEZ,
ON VA GOÛTER
ET JE T'EMMÈNE
À TON COURS
DE PIANO !

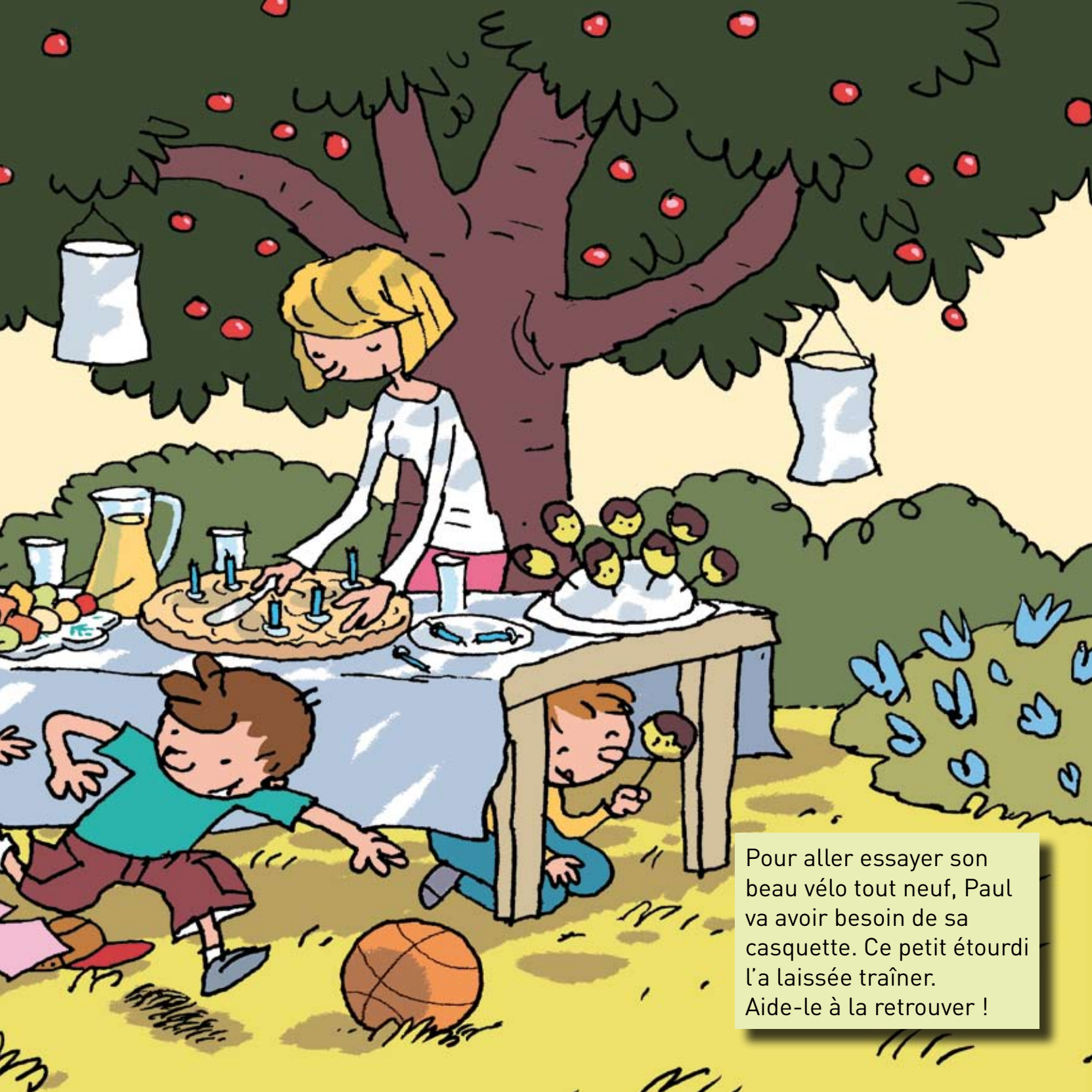
YOUPI !



JOYEUX ANNIVERSAIRE Paul !

Quelle belle journée ! C'est l'anniversaire de Paul. Pour ses huit ans, il a invité tous ses copains. Paul doit faire très attention à ce qu'il mange, mais aujourd'hui, c'est la fête ! Clémence et ses parents ont préparé des douceurs pour tout le monde. Miam miam !



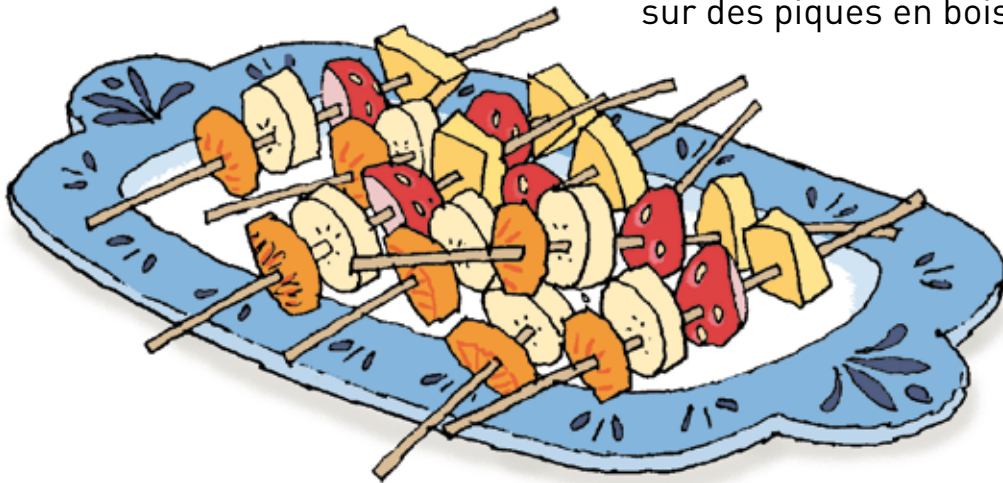


Pour aller essayer son beau vélo tout neuf, Paul va avoir besoin de sa casquette. Ce petit étourdi l'a laissée traîner. Aide-le à la retrouver !

Le coin cuisine

UN MIKADO GOURMAND

Les brochettes de fruits frais, c'est délicieux et pas trop sucré ! En plus, c'est facile à faire. Il suffit d'éplucher 2 oranges, 2 bananes et 1 petit ananas, d'ôter la queue de 8 fraises après les avoir lavées. Puis on coupe tous les fruits en petits morceaux et on les enfle sur des piques en bois, en alternant les couleurs.



à toi de jouer

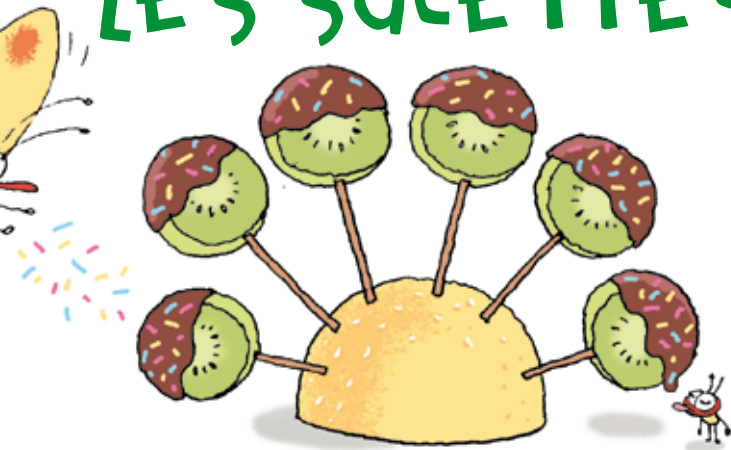
Sur cette brochette géante, les morceaux de fruits sont placés dans un certain ordre. Reproduis la suite logique de fruits sur la pique vide juste en dessous, en les dessinant dans le bon ordre.



À tes crayons de couleur !



LES SUCETTES « kiwichoc »



ÉTAPE 2

Pèle les kiwis. Coupe-les en rondelles épaisses. Retire le bout pointu des piques à brochettes. Coupe-les en trois pour former 3 bâtonnets plus petits. Tu obtiens 6 bâtons de sucette.



IL TE FAUT :

- 2 kiwis
- 100 g de chocolat pâtissier
- 1 cuillère à soupe de granulés sucrés multicolores
- 2 piques à brochettes en bois.

ÉTAPE 1

Coupe le chocolat en morceaux dans un bol. Fais-le fondre au micro-ondes.



ÉTAPE 3

Pique les bâtonnets dans les rondelles de kiwi. Et hop ! Six jolies sucettes vertes ! Trempe-les à moitié dans le bol de chocolat fondu. Saupoudre-les de granulés multicolores. Et plante-les dans un support, un morceau de baguette de pain par exemple, le temps de laisser durcir... Ensuite, il ne reste plus qu'à se régaler !

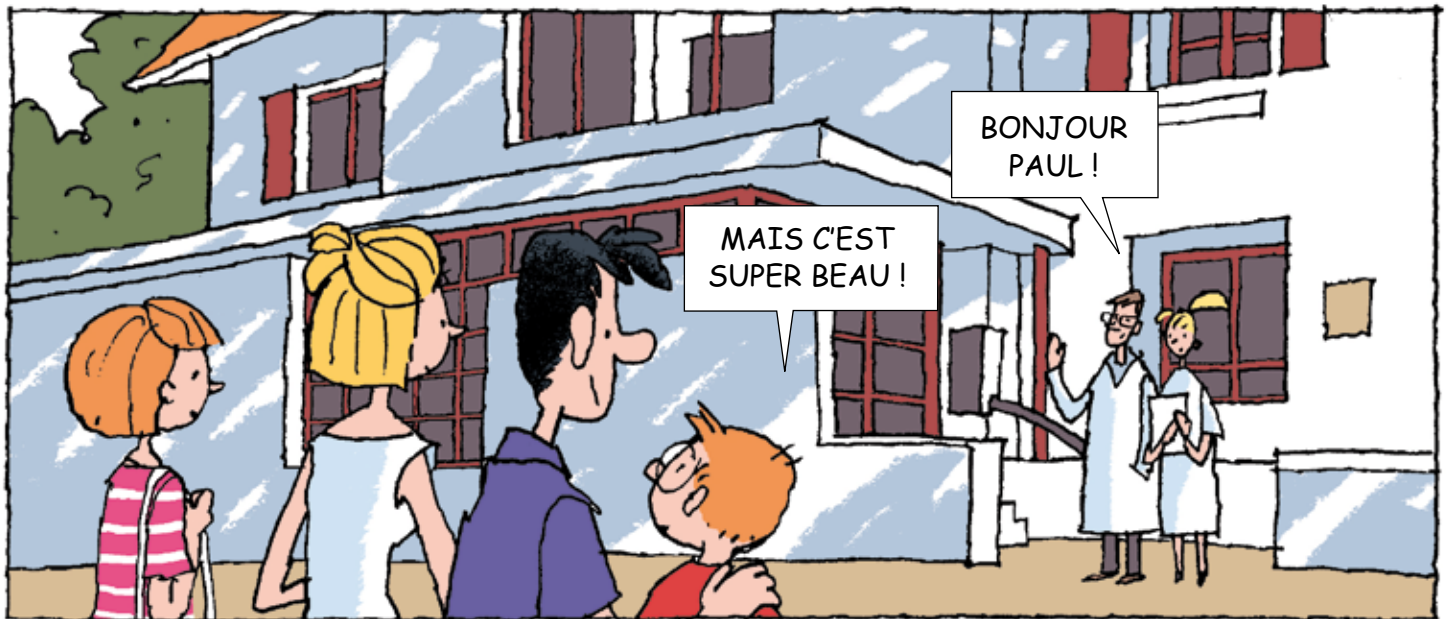


VIVE LES VACANCES !

Paul, Clémence et leurs parents vont passer quelques jours au Pays basque, au bord de la mer. Ils en profitent pour visiter l'Hôpital marin d'Hendaye.



Ce bel endroit accueille les personnes qui, comme Paul, sont atteintes du syndrome de Prader-Willi. Quand il sera plus grand, il pourra lui aussi y séjourner.



L'équipe médicale accueille Paul et sa famille pour les guider dans l'hôpital. Paul va ainsi découvrir tout ce qu'il pourra y faire lors de son séjour, dans quelques années. Il est à la fois très curieux et un peu inquiet.

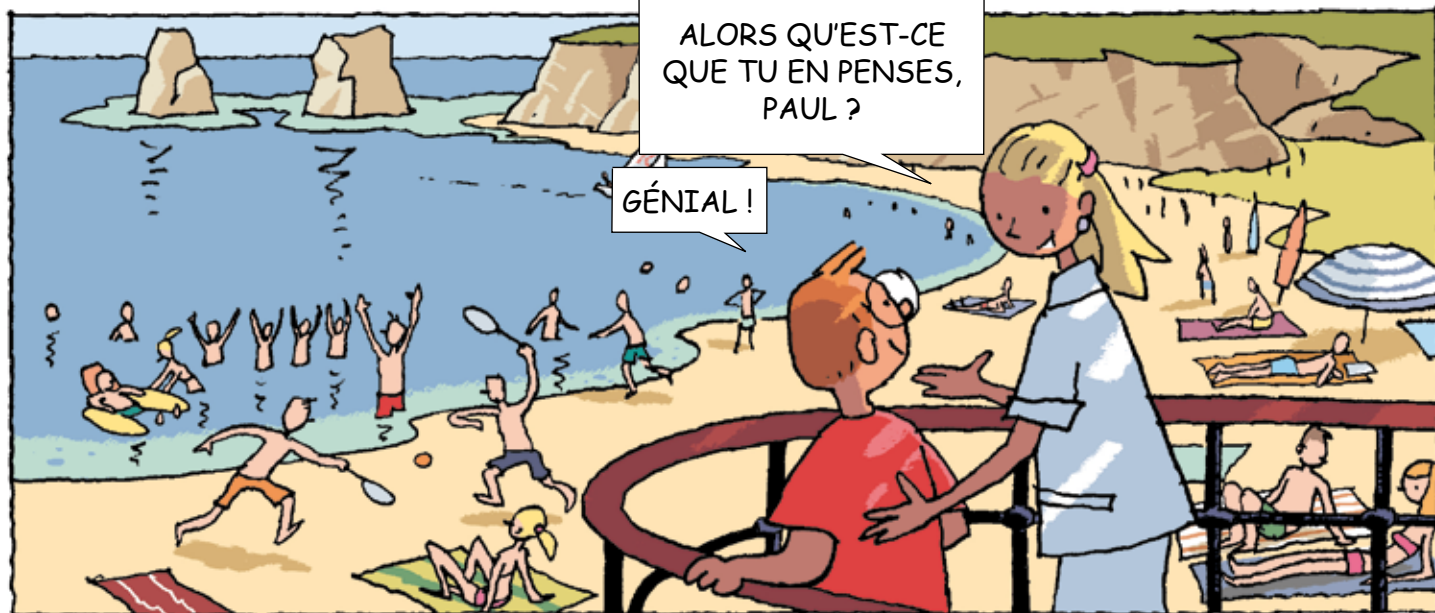
JE VOUS PRÉSENTE
PAUL, QUI BIENTÔT
SERA PARMİ NOUS...



Ce qui est chouette ici, c'est que Paul pourra rencontrer plein de gens qui ont la même maladie que lui. Lorsque les patients arrivent, il y a une grande réunion où tout le monde fait connaissance.

ALORS QU'EST-CE
QUE TU EN PENSES,
PAUL ?

GÉNIAL !



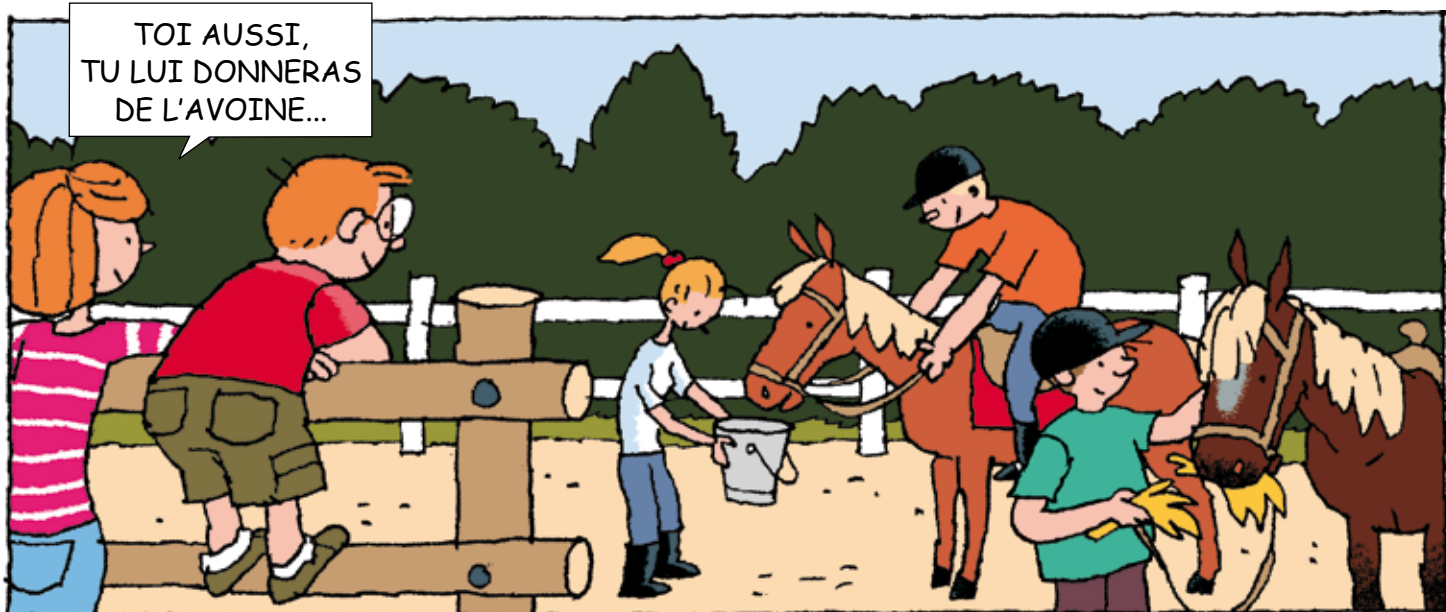
Paul recevra tous les jours des soins et des conseils de spécialistes qui l'aideront à mieux vivre avec sa maladie. Mais cet hôpital n'est pas comme les autres. On peut faire des tas de choses intéressantes ! Comme aller à la mer tous ensemble ! On peut s'amuser sur la plage, se baigner et même faire de l'aquagym.



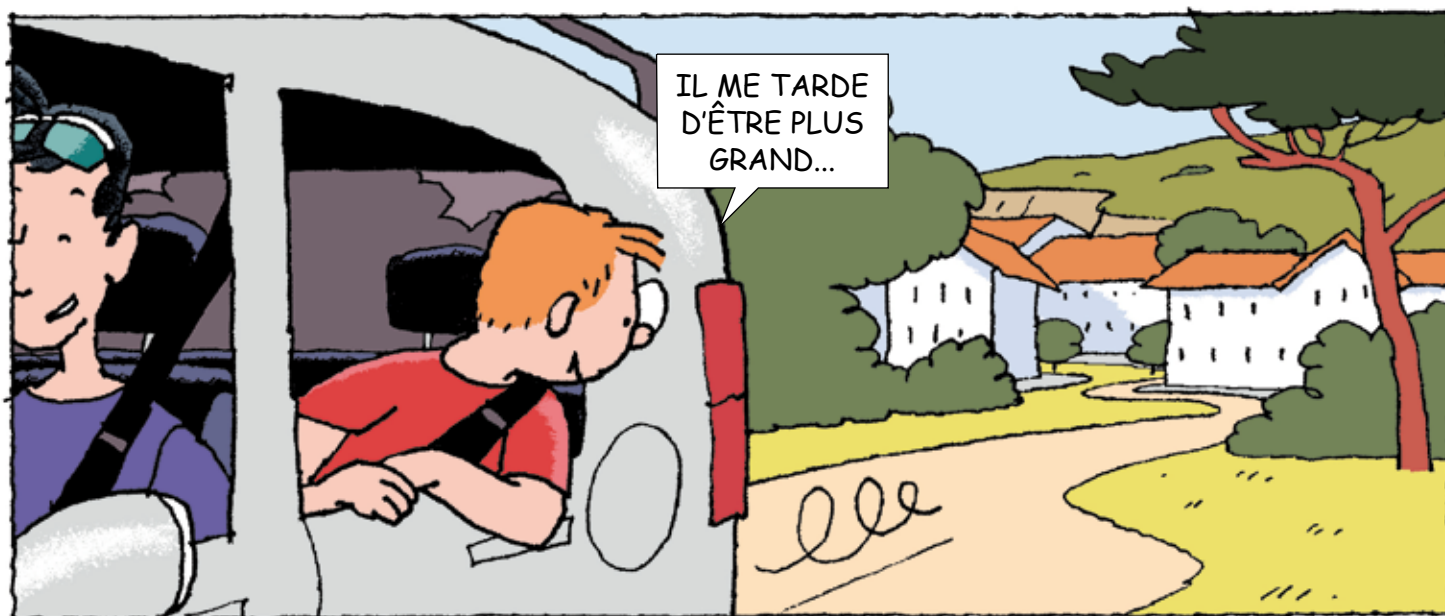
Paul pourra aussi faire des travaux manuels, fabriquer des choses, comme de la mosaïque. C'est très bon pour les malades atteints du syndrome de Prader-Willi, cela permet d'être calme et bien concentré. Pour lutter contre les crises de colère et le stress, c'est un très bon remède.



Grâce aux nombreux spécialistes présents à l'hôpital, Paul pourra être suivi tous les jours par des personnes très compétentes. Par exemple, la diététicienne établira avec lui le régime le plus adapté à son cas. Tout le monde n'a pas les mêmes besoins.



Quatre chevaux vivent dans l'hôpital, Paul pourra s'en occuper, leur donner à manger, les caresser, et peut-être même les monter. Les chevaux plaisent beaucoup à Paul, il a vraiment hâte de pouvoir en prendre soin. Clémence est même un peu jalouse !



Et maintenant, en route pour les vacances ! En quittant le pavillon de l'hôpital, Paul a des idées et des images plein la tête. Il est vraiment très content que cet endroit existe. Il a compris qu'on prendrait bien soin de lui ici et qu'il pourra se faire des copains et des copines pour la vie.

Le syndrome de Prader-Willi

Le syndrome de Prader-Willi touche chaque année une quarantaine de nouveau-nés.

Des parents, des enfants, des familles se trouvent du jour au lendemain face à un problème inattendu.

Ce petit ouvrage, destiné en priorité aux frères et sœurs, aux parents, n'a pas pour but d'apporter une vision exhaustive du syndrome mais de se plonger dans le quotidien d'un enfant et de sa famille.

C'est une ouverture en images pour mettre des mots, en famille, entre amis et proches.



Dès les premiers jours, les parents et Clémence, la grande sœur de Paul, se trouvent confrontés à la maladie, comprendre, subir, réagir, espérer.

Dans la vie de Paul et de sa famille, il y a aussi l'hôpital, l'école, les médecins, les soignants, les rééducations...

Mais, comme pour chaque enfant, ce qui domine c'est beaucoup d'amour et de soins.

Professeur Maithé Tauber



Cet ouvrage a été réalisé à l'initiative du **Centre de référence du syndrome de Prader-Willi** (équipe coordinatrice du professeur Maithé TAUBER de l'Hôpital des enfants de Toulouse), en relation avec l'**Association Prader-Willi France**, avec le soutien du **Laboratoire Pfizer**.

Conception éditoriale Gilbert Noguès. Textes de Pascale Hédelin, Laurence Balbona, Hervé Loncan.

Illustrations de Nadine Rouvière et Yves Calarnou.

ENB10101 - Avril 2012 - ©Tous droits réservés Pfizer SAS 2012 au capital de 38 200 € - RCS PARIS 433 623 550 - Locataire gérant de Pfizer Holding France.