

## QUESTIONNAIRE « Adultes Prader-Willi »

Ce questionnaire, adressé aux 233 familles adhérentes à l'association en février 2011, s'est déroulé du 10 février au 20 mai 2011

Il avait deux objectifs :

- dresser un état des lieux de la prise en charge actuelle des adultes porteurs du syndrome,
- recueillir les souhaits des familles.

Les correspondants régionaux ont été chargés de présenter les questionnaires par téléphone et /ou par courrier auprès des familles ayant un enfant concerné de plus de 18 ans.

Pendant leur temps de loisir, ils ont effectué avec persévérance un très gros travail de collecte, et ce, malgré quelques réponses difficiles et des questions parfois mal rédigées et peu précises. Nous pouvons tous les remercier. Nous remercions aussi les familles qui ont pris le temps de nous répondre.

Ces rencontres téléphoniques ont également permis aux correspondants régionaux de prendre ou reprendre contact avec les adhérents.

Grâce aux 169 retours, soit 72% des familles interrogées, une base de données a été réalisée, elle a permis de croiser toutes les données collectées.

**Ces données seront très utiles lorsque nous aurons à discuter de l'accompagnement de nos enfants avec les instances nationales et régionales.**

### PREMIERS ENSEIGNEMENTS DES REPONSES FORMULEES

#### **Sex-ratio**

- Garçons (73) → 43%
- Filles (96) → 57%

**Remarque** : le sex-ratio de la population adulte recensée aujourd'hui au sein de PWF est de 49/51.

L'écart plus grand que nous constatons entre les deux populations peut s'expliquer

- par un léger biais dans le retour des questionnaires (retours plus importants dans les familles de filles),
- par une mortalité supérieure chez les garçons.

### **Diagnostic génétique**

61 familles, soit 36% des familles enquêtées, n'ont pas connaissance du mécanisme responsable du syndrome. Le diagnostic précis n'a sans doute pas été recherché à l'époque du diagnostic, ni ultérieurement.

Le mécanisme en cause (rapporté par 108 familles) donne une répartition qui correspond aux données de la littérature :

- Délétion (76 cas) → **70%**
- Disomie uniparentale (31 cas) → **29%**
- Mutation d'empreinte (1 cas) → **1%**

### **Niveau scolaire - Formation (118 réponses analysées)**

- Maternelle (13) → **11%**
- Primaire (58) → **49%**
- Collège (43) → **36%**
- Lycée (4 - Bac/BTS) → **3%**

**Remarque** : il sera intéressant de suivre l'évolution des parcours scolaires chez les jeunes enfants actuellement mieux accompagnés que les adultes d'aujourd'hui ne l'ont été.

### **Dossier MDPH**

#### **1 - Notification d'incapacité par la MDPH**

- Tous les adultes PW recensés ont une **notification MDPH**  
(169 réponses positives) → **100%** de notifications
- **Taux d'incapacité reconnu**  
(162 réponses analysées, 7 familles n'ayant pas répondu)
  - Taux entre 50-79% (15) → **9%**
  - Taux ≥ 80% (147) → **91%**

**Remarque** : le taux d'incapacité reconnu repose le plus souvent sur des critères d'autonomie (langage, lecture, toilette ...), critères non pertinents dans le cas du SPW. Les familles peuvent contester cette décision par voie de recours contentieux.

#### **2 - Allocations perçues (169 réponses)**

- AEEH (9) → 5%
- AEEH+ (8) → 5%
- AAH (152) → 90%

- PCH (31) → 18%

**Remarque** : Les personnes recevant une AEEH ou AEEH+ sont de jeunes adultes. Ils ne perçoivent pas encore l'AAH.

Il semble que la PCH (Prestation de Compensation du Handicap) ne soit pas bien connue des familles. Cette prestation peut être accordée sur la base d'un dossier réalisé avec un inspecteur de la MDPH.

Elle peut être attribuée pour des frais spécifiques (protections de nuit par exemple), une aide humaine (aidant familial ...), un surcoût de transport (foyer-établissement ...), etc ...

### 3 - Orientation par la MDPH

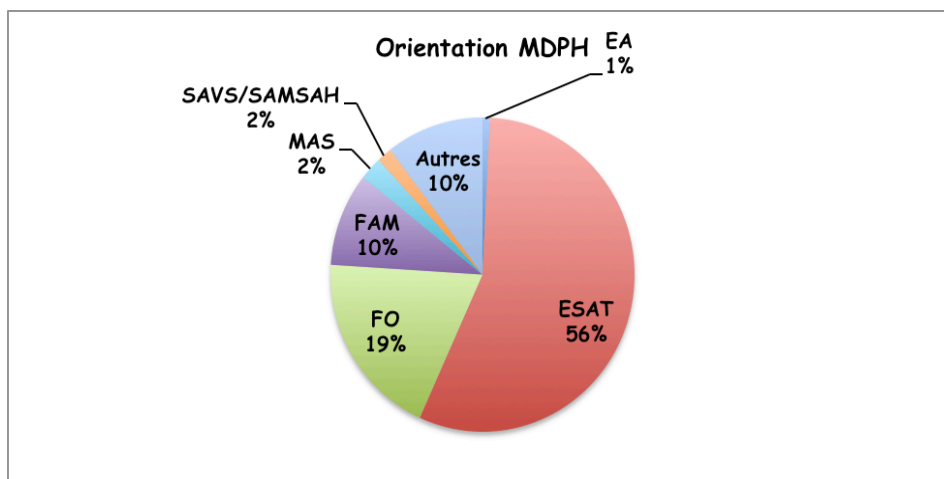
- Orientation MDPH « oui » → 76%
- Orientation MDPH « non » → 24%

**Remarque** : Ce dernier résultat (24% de personnes sans orientation MDPH) est surprenant car 100% des personnes auraient reçu une notification (questionnaires mal renseignés ?).

Dans certains cas, les réponses apportées n'ont pas été très rigoureuses, les questions n'étant pas toujours bien formulées (par exemple : plusieurs réponses avec triple ou double orientation comme: FO / FAM / MAS).

Des recoupements logiques nous ont permis d'apporter quelques corrections. Les résultats globaux sont les suivants :

- Milieu ordinaire (0)
  - Entreprise adaptée (1) → 1%
  - ESAT (70) → 56%
  - FO + activités jour (24) → 19%
  - FAM (12) → 10%
  - MAS (3) → 2%
  - SAVS, SAMSAH (2) → 2%
  - Autres (13) → 10%
- (IME, IEM, lycée/UPI, activités jour ...)



**Remarques** : les ESAT représentent plus de la moitié des orientations proposées par les MDPH alors que 40 % des personnes concernées travaillent effectivement en ESAT.

Nous constatons souvent que cette orientation ESAT n'est pas toujours bien adaptée dans la durée (rythme et conditions de travail, accès libre à la nourriture, trop grande autonomie ...).

## Hébergement et temps d'accueil (169 réponses)

Les questions relatives à l'hébergement n'ont pas été clairement formulées, et ont donc conduit à des réponses variables (interprétations personnelles).

Afin de pouvoir analyser les réponses nous avons été amenés à prendre en compte les notions suivantes :

- un hébergement familial à **temps plein** concerne les personnes sans activité précise à l'extérieur, mais également les personnes accueillies en activités de jour (CAJ, CITL ? ...) ou dans des structures d'accompagnement (SAVS, SAMSAH ...).
- un hébergement familial à **temps partiel** s'adresse aux personnes résidant dans des foyers ou appartements autres que le domicile familial, mais rentrant dans leur famille à des rythmes variables (WE, vacances ...).

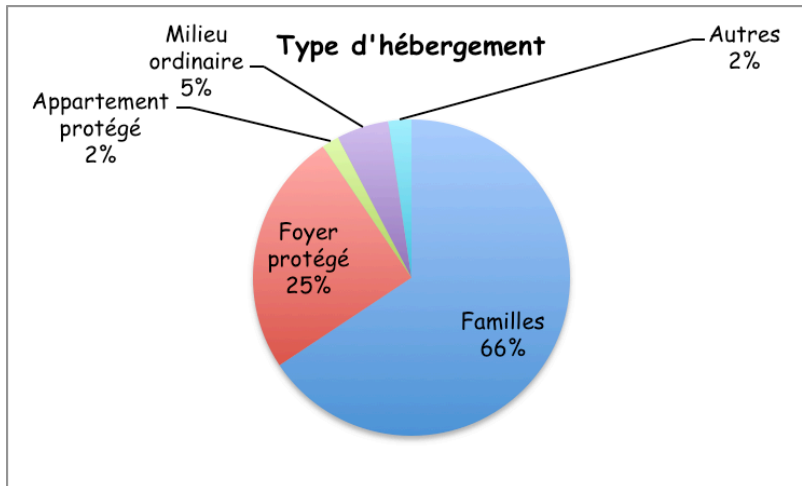
### 1 - situation actuelle

Les résultats qui suivent sont intéressants car ils montrent bien la réalité du vécu de nombreuses familles.

- Hébergement familial temps plein (111 familles) → 66%
- Hébergement à temps partiel (58 familles) → 34%

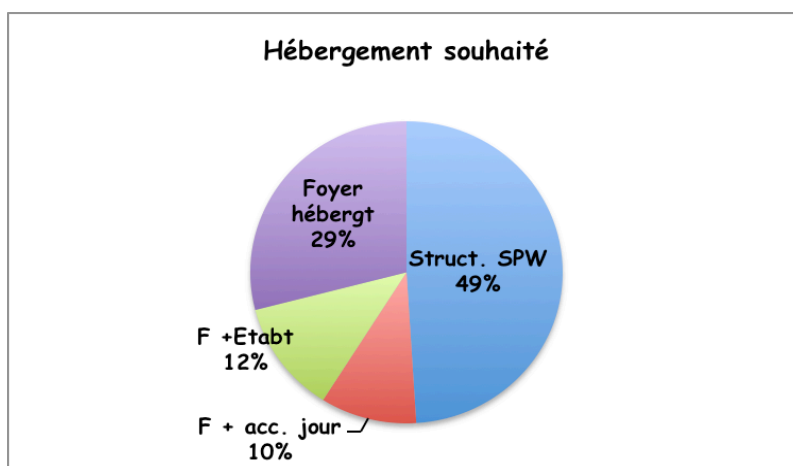
Les 58 personnes hébergées à temps partiel dans leurs familles se répartissent de la façon suivante :

- Foyer milieu protégé (42 personnes) → **25%** (dont 1 vivant en couple)
- Appartement protégé (3 personnes) → **2%**
- Appartement en milieu ordinaire (9 personnes) → **5%** (dont 1 vivant en couple)
- Autres (CHS, EPAHD, IMP ...) 4 personnes → **2%**



**2 - Solutions d'avenir souhaitées en matière d'hébergement** (158 réponses dont 13 avec doubles réponses → 183 réponses prises en compte)

- Structure spécifique à l'accompagnement de personnes Prader-Willi (90 familles) → **49%**
- Hébergement familial avec le soutien d'un accueil de jour (19 familles) → **10%**
- Hébergement familial avec un établissement (22 familles) → **12%**
- Structure d'hébergement à temps plein (52 familles) → **29%**

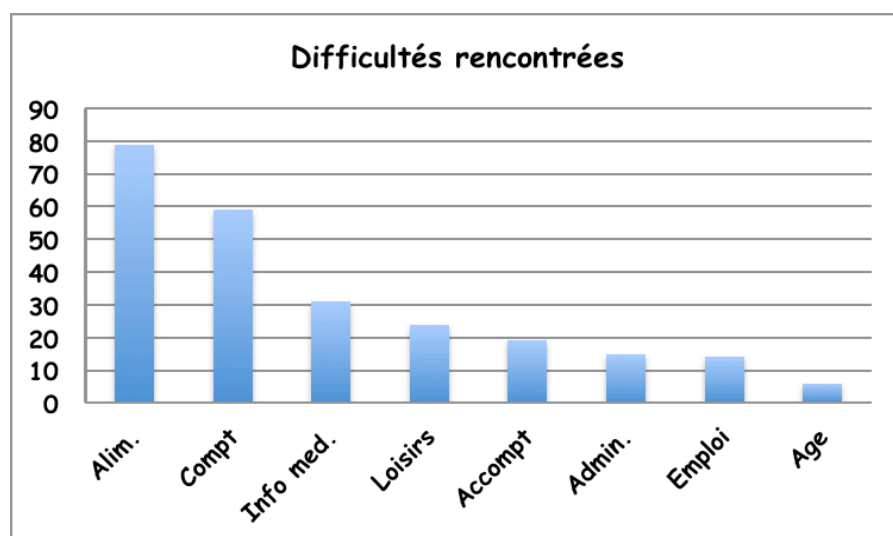


## Difficultés de la vie quotidienne

### 1-1 Difficultés rencontrées (169 réponses multiples):

La gestion de l'alimentation (133 réponses) et les troubles du comportement (100 réponses) représentent la majorité des difficultés rencontrées.

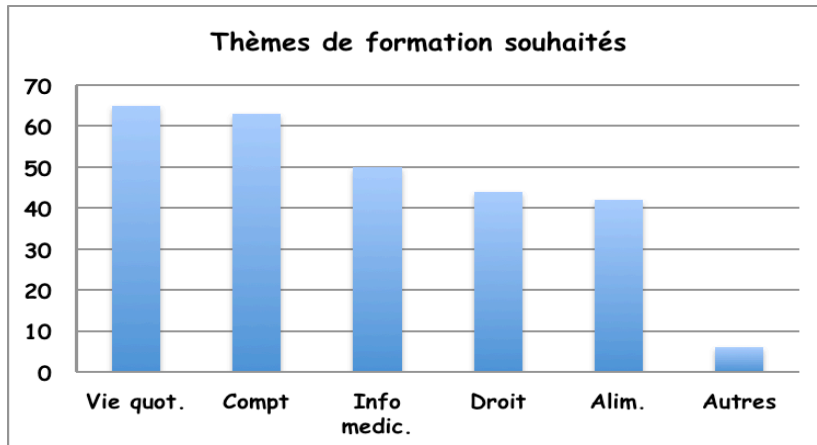
- Troubles de l'alimentation → **79% des familles**
- Troubles du comportement → **59%**
- Information médicale → **31%**
- Loisirs → **24%**
- Accompagnement → **19%**
- Difficultés administratives → **15%**
- Emplois → **14%**
- Autres (vieillesse) → **6%**



## 2 - Quelles attentes en terme de « formation-information » des familles et professionnels ?

108 familles (64%) souhaitent une formation sur les thèmes suivants :

- vie quotidienne → 65%
- troubles du comportement → 63%
- information médicale → 50%
- droit → 44%
- alimentation → 42%
- autres → 6%



### A quel rythme ?

- 1 jour, 2 fois/an → 81% des personnes
- 2 jours, 2 fois/an → 13%
- 2 heures, 1fois/mois → 6%

**Remarque:** 93% des personnes souhaitant participer à un atelier de formation seraient intéressées par des formations interactives sur internet.

Pour conclure, ces résultats montrent clairement les difficultés que rencontrent les familles.

Un plus grand nombre de réponses nous permettraient d'apporter plus de précisions sur certains points. Si vous êtes parents d'un adulte vous pouvez encore nous contacter pour recevoir un questionnaire et nous le retourner. Nous vous aiderons à répondre si besoin est.

Merci d'avance.