



Le syndrome de Prader-Willi Crise et troubles du comportement

Docteur Denise Thuilleaux,
l'équipe de l'hôpital marin
de Hendaye et l'association
Prader-Willi France

Janvier 2013





“ Je ne connais pas de maladie plus complexe que le syndrome de Prader-Willi ”

Pr. Maité Tauber - Assemblée Générale Prader-WilliF 2005.

Sommaire

4	Pourquoi ce guide ?	19	2. Les bonnes attitudes face aux troubles du comportement
9	I L'univers mental de la personne Prader-Willi : Un syndrome lourd à porter	20	2.1. Principes généraux
13	II Les troubles du comportement dans le syndrome de Prader-Willi et leur prise en charge	21	2.2. Conduite à tenir face à un trouble du comportement
	1. Troubles du comportement et de la personnalité dans le syndrome de Prader-Willi	23	2.3. Prévention d'un trouble du comportement
	1.1. Traits de caractère commun aux personnes Prader-Willi	24	2.4. Thérapie des troubles du comportement
14	1.2. Les troubles liés au milieu	25	III Les troubles du comportement alimentaire et leur prise en charge
15	1.3. Les troubles habituels	26	1. Hyperphagie d'origine organique et psychologique
18	1.4. Les troubles mentaux	27	2. Principes généraux de l'éducation nutritionnelle
		30	Pour conclure

Pourquoi ce guide ?

Si, pendant leurs premières années de vie, les enfants atteints du syndrome de Prader-Willi (SPW) sont plutôt faciles et affectueux, à partir de deux ans, avec les problèmes associés au comportement alimentaire et aux frustrations, apparaissent entêtements, colères plus ou moins marqués.

Des comportements obsessionnels et compulsifs vont s'aggraver à l'âge scolaire et à l'adolescence comme en témoignent les parents, avec des incidences qui peuvent être lourdes sur la famille et l'environnement.

Ce problème des colères, des troubles du comportement, des crises est un thème récurrent dans l'association depuis sa création. Ainsi peut-on trouver de nombreux numéros de la revue qui contiennent des articles et compte-rendus d'ateliers consacrés à ce sujet. Citons par exemple un extrait de l'intervention du Pr. R. Rappaport lors de l'Assemblée Générale de 1997 :

“ Nous pensons en vous écoutant - et c'est notre sentiment depuis longtemps - qu'il y a un vide de prise en charge, de réflexion et de connaissance dans le domaine des troubles du comportement – disons très largement, dans les aspects psychiatriques de la maladie. On va essayer de promouvoir un groupe de réflexion, quelque chose qui serait centre de référence à l'échelon national et qui puisse être mis à votre disposition. Il faudra beaucoup de temps et beaucoup d'efforts pour y arriver.”

Force est de constater que ce constat pourrait être repris tel quel dix ans plus tard ! Ces troubles du comportement sont difficiles à aborder mais leur importance est maintenant bien reconnue :

- Conséquences sur l'enfant, l'adolescent puis l'adulte, les crises et troubles traduisant des situations de frustration, d'incompréhension et de souffrance et rendant difficile sa socialisation et son intégration,
- Conséquences pour les parents, démunis et souvent impuissants, épuisés dans leur quotidien, souffrant et culpabilisés face à des situations dont l'origine et le sens leur échappent,
- Conséquences pour la fratrie, confrontée très vite à des situations qui la dépassent.

Enfin ces troubles sont très souvent à l'origine des problèmes de socialisation, que ce soit dès l'école ou plus tard dans les CAT, ESAT, lieux de vie, etc., aboutissant souvent à des renvois temporaires ou définitifs, donc à des échecs vécus douloureusement.

Face à cette maladie complexe, la prise en charge ne peut être que complexe. Le bon sens ne suffit pas quand il conduit à des comportements inadaptés et aux effets néfastes. Les " psys " ont, semble-t-il, voulu appliquer des schémas d'interprétation " classiques ", qui visiblement ne conviennent pas. Mais de plus en plus de chercheurs s'intéressent à ce problème (D. Thuilleaux, A. Vogels, T. Holland) et l'on peut souhaiter qu'une meilleure compréhension du comportement mental des personnes porteuses du SPW (pour être plus brefs nous parlerons de " personnes PW ") permette enfin de mettre en place des conduites adaptées. C'est ce qui fait la richesse des textes de Denise Thuilleaux qui s'appuie de façon pragmatique et sans préjugés sur l'observation des résidents durant leur séjour à l'hôpital marin d'Hendaye.

Nous devons aussi intégrer dans nos réflexions l'évolution des personnes PW et de leur environnement. La prise en charge associée au diagnostic précoce a clairement une influence sur la personnalité et le comportement de nos enfants. L'avenir des jeunes enfants d'aujourd'hui sera vraisemblablement différent de celui des adultes actuels.

Le regard que porte aujourd'hui notre société sur le handicap en général évolue, facilitant l'intégration, mais il conduit à une plus grande conscience de l'injustice que constitue cette maladie, des différences par rapport aux frères et sœurs et donc à une révolte que la crise exprime, très souvent violemment.

Enfin, il nous faut prendre en compte le problème nouveau créé par l'allongement de la durée de vie des personnes PW, c'est-à-dire un besoin croissant de prise en charge d'adultes vieillissants.

Nous avons voulu mettre un guide à la disposition des parents et des professionnels qui seront amenés à encadrer des personnes PW et à vivre avec elles.

Nous avons ainsi réuni dans ce document pour l'essentiel des textes de Denise Thuilleaux, complétés par quelques remarques tirées de notre propre expérience et de discussions avec des parents et des professionnels du secteur médico-social.

Rappelons que depuis 1999, l'hôpital marin d'Hendaye accueille des personnes adultes PW, en soins de suite et de réadaptation, avec une capacité actuelle de 16 lits. Depuis 8 ans, 165 patients y ont été accueillis.

Il s'agit là d'une réalisation unique en France, qui nous permet de mieux connaître les adultes Prader-Willi.

Terminons cette introduction en rappelant la grande variabilité des manifestations du syndrome. Les anomalies génétiques qui en sont la cause première ne déterminent pas tout et chaque personne reste unique, avec ses originalités et ses différences. Restent cependant des caractères communs, présents pratiquement chez toutes et tous. Ajoutons que ce texte ne met sans doute pas assez l'accent sur les aspects positifs et les bons moments passés avec nos enfants, ado et adultes. Ils savent être drôles, affectueux, joueurs. Ils ont en général tendance à prendre la vie du bon côté. À nous d'essayer de les mettre dans les meilleures conditions pour que ces bons côtés puissent s'exprimer le plus souvent possible.

Ce document comporte trois parties :

Une première partie, qui tente d'apporter quelques éléments de compréhension de l'univers mental de la personne PW,

Une deuxième partie, qui propose quelques lignes directrices permettant de prévenir les crises ou, lorsqu'elles s'installent, de mieux les gérer pour en sortir au plus vite,

Une dernière partie qui aborde quelques principes généraux de l'éducation nutritionnelle.





L'univers mental de la personne Prader-Willi : un syndrome lourd à porter

La vie d'un enfant, d'un adolescent, d'un adulte PW n'est jamais facile, ce qu'on aurait parfois tendance à oublier.

La difficulté la plus visible, à la source de tous les problèmes, est liée à la nourriture, (régime à vie, privations continues) et à la prise de conscience d'une vie différente de celle des autres. Tout ceci génère des frustrations, un sentiment d'injustice et est à l'origine de nombreuses crises, on le verra plus loin. La nourriture est présente en permanence dans nos vies, nos logements, dans la ville, à la télévision, dans les publicités, dans nos conversations. Prenons conscience de ces sollicitations permanentes auxquelles il leur faut résister !

Pour des parents qui ont envie de bien soigner, donc de bien nourrir leur enfant, qu'y a-t-il de pire que de lui imposer des contraintes permanentes, de le restreindre, de l'amputer d'une certaine qualité de vie, d'un certain plaisir, d'une certaine liberté, bref, d'être toujours ceux qui freinent, qui limitent.

C'est difficile pour les parents, parce que cette maladie génétique se manifeste dès les premiers jours de la vie, mais c'est difficile aussi pour l'enfant qui se sent exclu. Il est exclu de la vie sociale, il ne peut pas manger comme les autres, il ne peut pas communiquer, parce que la société et la vie tournent toujours autour de l'alimentation qui est un symbole de convivialité et d'échange social.

Priver un enfant de ces moments de fête que peuvent être un goûter d'anniversaire ou des rencontres au restaurant, c'est le limiter terriblement dans sa vie et dans son épanouissement, car ce contrôle permanent de la nourriture (pas de libre accès, surveillance constante) traduit de fait un manque de confiance, contradictoire avec les efforts de socialisation.

Il faut que les parents trouvent comment **nourrir leur enfant autrement**, comment lui apporter autre chose, pour que l'enfant se sente toujours aimé alors que ses parents ne cessent de le restreindre tout en mettant en avant leur amour. L'enfant soumis à cette attitude parentale n'a même pas le pouvoir de se révolter puisque les parents lui disent : " On fait ça pour ton bien, pour ta santé, pour ton avenir, pour que tu sois en forme ". Comment leur en vouloir? N'ayant pas le pouvoir de se révolter contre ses parents, l'enfant est obligé de retourner contre lui son agressivité, sa révolte, il ne peut pas exprimer franchement ses conflits.

Les troubles du comportement alimentaire constituent donc bien la spécificité du SPW. Ils s'apparentent à ce qu'on appelle des conduites addictives. Ce terme recouvre des comportements de toxicomanie (drogues, alcool...) qui apparaissent chaque fois qu'une personne est dépendante et que cette dépendance est à la fois physiologique et psychologique.

On ne le répètera jamais assez. C'est autour de cette addiction et de ses conséquences que se structure l'univers mental de la personne Prader-Willi. On ne développera pas ici cet aspect lié à la constante quête de nourriture, si ce n'est pour souligner combien cela leur occupe l'esprit et combien il est nécessaire d'orienter leurs pensées vers d'autres préoccupations, de les détourner de cette obsession. On s'intéressera à d'autres aspects du caractère des Prader-Willi, caractère ô combien complexe, paradoxal. Il nous faut revoir bon nombre d'idées reçues, oublier le sens commun, l'expérience et tenter de mieux approcher cet être si proche et si lointain.

Les lignes qui suivent sont tirées comme les citations précédentes d'une intervention de Denise Thuilleaux. Elles traduisent des observations faites par l'équipe d'Hendaye, au cours des séjours d'adultes Prader-Willi.

Cette situation est différente de celle d'une personne Prader-Willi au sein de sa famille ou dans un établissement, mais nous pensons que ces observations peuvent aider toutes les personnes en contact avec eux à mieux comprendre cet univers mental si particulier, afin d'essayer de trouver les conduites les mieux adaptées.

La pensée de la personne Prader-Willi est rigide et fixe ; c'est une pensée binaire, c'est ou blanc ou noir, il n'y a pas de nuances, pas d'à peu près, il n'y a pas de gris ; une fois que la personne a une idée, elle ne peut pas en changer pendant un laps de temps assez long. Il est inutile de discuter, de chercher à avoir raison, parce que le rapport de forces ne mène à rien, il faut donner du temps à la personne pour qu'elle arrive à se décoller de son idée. Il ne sert à rien d'entrer dans des discussions sans fin dont on sort épuisé. Dans un lieu de vie, il est possible de passer le relais à un autre encadrant, au sein de la famille, c'est souvent impossible. Il faut donc tenter de garder son calme et utiliser des stratégies de diversion. Par contre, il est important d'essayer de repérer et de comprendre ce qui a provoqué la discussion. Dans la plupart des cas, un événement précis en est à l'origine.

Il faut aussi savoir que dans la pensée de la personne Prader-Willi, il y a une appétence assez spectaculaire pour l'imaginaire. On a longtemps parlé d' " idées délirantes ", de " délire de grossesse ", de " délire érotomaniaque ", alors qu'en

fait, ces personnes Prader-Willi prennent leurs désirs pour des réalités, c'est-à-dire qu'elles se construisent un univers mental qui leur donne satisfaction.

Ils vous disent, par exemple : “ Oui, je travaille, j'ai une boutique d'audiovisuel ”, “ Je garde des enfants ”, l'un est agriculteur, une autre est enceinte, la troisième a son amoureux qui l'attend et ils vont construire leur vie sur une île ; enfin chacun a son imaginaire et ce sont les désirs qui sont exprimés. S'exprime aussi parfois le sentiment d'être victime : “ J'ai été malmené, on m'a fait ça ”. Il nous faut être conscients de la difficulté que l'on a à trier le vrai du faux quand on est sollicité pour un aveu de violence ou d'agression ; il ne faut pas minimiser d'emblée en disant “ Il raconte des salades, il raconte toujours des mensonges ”. Il faut arriver à voir s'il y a une base de réalité et puis saisir la part de l'imaginaire.

Un autre aspect important de la personnalité des personnes Prader-Willi, c'est leur instabilité, leur labilité émotionnelle et leur immaturité affective, qui fait penser à la psychologie de l'enfant qui veut tout, tout de suite, qui a une demande affective massive, une demande exclusive et qui veut uniquement que l'on s'intéresse à lui. Or les problèmes affectifs retentissent à fond sur le comportement alimentaire. Comment arriver à les stabiliser ?

On peut aussi observer des comportements de désinhibition, une sorte de surenchère au niveau de la sexualité. On parle d'hypogonadisme, donc pas de développement sexuel, donc pas de vie sexuelle. En fait, les adolescents et les adultes nous montrent qu'ils sont bien garçons et filles, que la sexualité n'est pas liée juste à des hormones et à des chromosomes. Ils ont des histoires de séduction; on se trouve devant des séducteurs et des séductrices qui collectionnent, car c'est bien dans leur personnalité, cette façon d'accumuler.

On entend parler quelquefois de “ vol ”, mais, le mot vol, comme vol de nourriture, vol d'objet, n'est pas approprié, parce qu'il a une connotation morale. Ils détournent de la nourriture, ils détournent des objets, ils détournent de l'argent, ils détournent des personnes, comme si derrière ce besoin de collection il y avait une angoisse de manquer, une angoisse d'être privé de... et que, en s'entourant, en attirant à eux les choses et les personnes, ils se rassuraient, ils se comblaient.

Il ne semble pas y avoir de réel sentiment de culpabilité chez la personne Prader-Willi au sens moral où nous l'entendons. Le non respect d'un contrat doit être reconnu, mais on ne peut s'appuyer sur un remord pour que la personne progresse. On ne peut que réactualiser ou rappeler le contrat - qui doit plus être pensé comme la précision d'un rituel rassurant que comme un contrat moral –

tout en constatant, avec regret, qu'il n'a pas été respecté.

Terminons par des comportements "adaptés" fréquemment rencontrés. La personne Prader-Willi ne cherche pas de façon préméditée le conflit. En général, elle renvoie à l'adulte l'image ou le discours qu'elle suppose attendu, pour avoir un peu de tranquillité. Elle peut donc dans ce cadre raconter de superbes fables, totalement crédibles, cela a été dit plus haut. Elle possède également une très grande faculté de manipulation : repérer dans l'entourage le point faible, jouer sur les contradictions, les incohérences et les utiliser avec habileté. Pour éviter de se faire ainsi " balader ", il est fondamental que les différents intervenants qui vivent avec une personne Prader-Willi se parlent afin d'assurer une cohérence des discours et des comportements, tout en justifiant des différences légitimes liées au contexte : ce qui est possible au sein d'une famille ne l'est pas forcément dans un établissement.

Nous connaissons en fait très mal cet univers mental et les réflexions ci-dessus ne sont que des pistes et hypothèses; des travaux approfondis seront nécessaires pour mieux appréhender cette complexité souvent déroutante.

Par ailleurs, nous n'avons pas assez de recul pour analyser et comprendre l'évolution de ces comportements, compte-tenu de la prise en charge précoce qui se généralise maintenant et du vieillissement. Certains parents observent que les problèmes alimentaires, sans jamais disparaître, se contrôlent mieux avec les années qui passent. Mais ils notent aussi que rien n'est jamais définitif et que des crises cycliques peuvent survenir, sans qu'il soit toujours possible d'en identifier les causes.



Les troubles du comportement dans le syndrome de Prader-Willi et leur prise en charge

Cette partie reprend un document rédigé par Denise Thuilleaux. Seules des modifications mineures ont été apportées afin de supprimer certaines références liées à l'environnement hospitalier. Certains ajouts ont également été introduits, afin de pouvoir appliquer ce texte dans un contexte différent de celui de l'hôpital.

1. Troubles du comportement et de la personnalité dans le syndrome de Prader-Willi

1.1. Traits de caractère commun aux personnes Prader-Willi

Il n'existe pas un portrait type de la personne Prader-Willi et la génétique ne peut déterminer l'ensemble du comportement. Selon les individus, selon le contexte, l'environnement et le vécu de chacun, les symptômes vont être plus ou moins majorés et, malgré de nombreuses ressemblances entre ces personnes, chacune d'entre elles est particulière, conditionnée par sa vie et son histoire et ses autres caractères génétiques.

Les traits communs,

décrits habituellement, font état d'un caractère ouvert et sociable lors des périodes de bon équilibre psychologique, avec une aptitude à développer des relations de confiance avec les adultes et un goût pour s'occuper des personnes plus jeunes, plus démunies ou plus handicapées qu'eux. Par contre, les relations avec les personnes de leur âge sont plus difficiles, car ils souffrent de la comparaison avec les autres et, du fait de la conscience de leur handicap, ils sont fragiles, sensibles, très susceptibles lorsqu'ils font l'objet de moqueries et peuvent se refermer complètement sur eux-mêmes.

Les troubles du comportement n'ont pas de lien avec le degré de difficultés d'apprentissage,

mais les problèmes de comportement ont tendance à s'amplifier à l'adolescence et à l'arrivée à l'âge adulte, où la compétition avec les autres apparaît réellement et où la prise de conscience de la différence s'effectue pleinement. De plus, au fur et à mesure qu'ils avancent en âge, ils sont frustrés par les limi-

tations imposées. Apparaissent alors des comportements irritables, impulsifs, un refus de coopération, une rigidité et une fixité idéique qui les empêchent de changer d'avis ou de céder à certains arguments.

Étant en décalage permanent avec la vie qu'ils souhaiteraient mener

et la personne qu'ils aimeraient être, ils ont tendance à fabuler, à transformer la réalité pour la présenter à leur avantage, à inventer et imaginer des situations plus gratifiantes. Il devient très difficile avec certains de discerner le vrai du faux et il faut avoir une certaine prudence dans la prise en compte de leur parole sans être cependant toujours animé de suspicion.

Des crises aiguës de décompensation

peuvent apparaître dans certains moments charnières de leur histoire, avec des attitudes agressives parfois même destructrices, des accès d'automutilation, une majoration des troubles du comportement alimentaire, voire de véritables troubles psychiatriques à type d'état dépressif majeur, des troubles psychotiques aigus ou des attitudes auto vulnérantes graves.

Les périodes de crises semblent survenir cycliquement

en alternance avec des périodes d'apaisement. A cette fluctuation à moyen terme s'ajoute une fluctuation quotidienne de l'humeur qui varie très fréquemment de la joie à la tristesse pour des raisons anodines.

Bien que les personnes Prader-Willi aient un comportement de défi pour eux-mêmes et les autres, il n'y a pas une intentionnalité de mal faire et il faut bien comprendre qu'ils ne sont pas " méchants ", leur comportement découlant de perturbations physiologiques autant que psychologiques.

1.2. Les troubles liés au milieu

Face à ces problèmes et à ces traits communs de personnalité affectant la plupart des personnes Prader-Willi, il existe bien sûr des facteurs d'environnement pouvant, soit apaiser, soit majorer les traits de personnalité décrits précédemment.

- Des changements dans les habitudes, des événements imprévus, des modifications d'emploi du temps, de régime, etc. seront générateurs de troubles.
- Le bruit, l'agitation, peuvent être très perturbants mais, à l'opposé, un

environnement trop calme peut conduire à un endormissement. Il est très fréquent de constater que, dans des situations de calme (télévision, lecture...) la somnolence s'installe très vite. Il faut donc trouver un équilibre entre l'excès et la carence de stimulation.

- Les événements de la vie quotidienne ont un retentissement et un impact majoré par rapport à la moyenne, du fait de l'immaturité affective et émotionnelle. Ainsi, des événements familiaux, comme les naissances, les décès, sont susceptibles de générer des crises plus ou moins graves.
- L'environnement familial peut aussi être générateur de troubles. La comparaison permanente avec les frères et sœurs, leurs réussites, leurs amitiés, leur plus grande autonomie est dure à vivre.

Un environnement peu tolérant, frustrant ou rejetant majore les troubles du comportement mais la trop grande permissivité peut, elle aussi, favoriser des passages à l'acte.

Le manque de compréhension de la part des autres, les moqueries en réaction à leur apparence physique, les troubles d'apprentissage les mettant en marge de la société font que les personnes Prader-Willi se sentent incomprises, malheureuses, se replient sur elles-mêmes avec des comportements de crise synonymes d'appels à l'aide, pour que nous nous adaptions à leur situation et que nous prenions en compte leur demande.

1.3. Les troubles habituels

L'absence du contrôle des émotions

L'hypothalamus, centre de contrôle de nombreuses fonctions hormonales et de l'équilibre émotionnel est perturbé dans son fonctionnement et, par voie de conséquence, les personnes Prader-Willi présentent une labilité émotionnelle et une impossibilité de contrôler leurs émotions qui augmentent d'ailleurs avec l'âge. Il faut donc leur donner des recettes pour canaliser ce flux émotionnel incoercible.

Les problèmes de sommeil

Perturbation du rythme et de la qualité du sommeil : les adultes, du fait de l'obésité, présentent fréquemment des apnées du sommeil ou des cycles du sommeil perturbés. Par voie de conséquence, dans la journée, une somnolence, une grande fatigabilité et une faiblesse de résistance au stress se manifestent, mettant le sujet Prader-Willi dans un état de fragilité émotionnelle. D'autre part, le sommeil diurne peut être un signe dépressif, la personne se réfugiant dans le

sommeil lorsqu'elle s'ennuie ou qu'elle est triste.

L'insomnie fait partie du tableau clinique, étant soit d'origine psychologique (état dépressif, anxiété), soit d'origine physiologique (apnée du sommeil due à l'obésité et hypersomnie diurne, secondaire).

L'automutilation

C'est une activité de plaisir car leur seuil de douleur ne les prévient pas que cette activité devient dangereuse ; elle libère des endorphines dans le cerveau, amenant un bien-être qui va dans le sens des comportements d'accoutumance, de rituels. Elle peut se traduire chez certains par :

- des lésions de grattage cutané avec plaies sanguinolentes auto entretenues (cuir chevelu, abdomen, membres ...), avec des difficultés de cicatrisation et un risque d'infection. Ce grattage incoercible se majore lors des moments de stress, de dépression, de colère, d'ennui.
- des ulcérations rectales avec saignements voire abcès péri rectal, une automutilation des parties génitales.
- l'arrachement des cheveux, des ongles des mains et des pieds.

L'énurésie

Elle peut s'expliquer par une immaturité affective, une régression infantile, l'expression d'un malaise affectif d'où le désir d'attirer l'attention. Il se peut aussi qu'une certaine hypotonie résiduelle nuise à un bon contrôle de la vessie. Les personnes Prader-Willi doivent alors se lever plusieurs fois par nuit pour uriner, ce qui leur demande un effort très grand compte-tenu de la lourdeur de leur sommeil. Ils ne peuvent assurer cet effort en permanence.

Les tendances obsessionnelles et compulsives

Les personnes Prader-Willi expriment une rigidité mentale et présentent des comportements obsessionnels : collections, stockage de certains objets accumulés ou cachés ; attachement à des rituels et à des comportements figés répétitifs ; rangement d'objets dans un ordre immuable ; séquence de tâches exécutées de façon identique ; idées obsédantes centrées sur une personne, idées obsédantes d'écrire et de recevoir des lettres ...

Les accès " caractériels "

Ce sont des crises de colère en réponse aux frustrations, en particulier d'ordre alimentaire, ou lorsque les personnes Prader-Willi ont le sentiment de ne pas être comprises, de ne pas être entendues, ou encore lorsque les

règles ne peuvent être acceptées, ou que des changements surviennent sans préparation.

Les troubles du comportement alimentaire

(ce thème est traité plus en détail dans la dernière partie)

Ces troubles augmentent lorsque le sujet est globalement dans un état de malaise et diminuent lorsqu'un certain équilibre affectif et relationnel est atteint.

Enfin, les traits de caractère qui suivent, relativement communs, peuvent provoquer dans certaines circonstances des situations de crise plus ou moins violentes :

- l'entêtement et la résistance au changement,
- la persévération à poser la même question, à ressasser un même sujet indéfiniment,
- la recherche d'attention,
- la provocation de disputes,
- le comportement manipulateur,
- le mensonge et le report de la responsabilité sur autrui. Le mensonge est une notion abstraite. Les personnes Prader-Willi ont de la difficulté à reconnaître que ce qu'ils disent est un mensonge ; s'ils se le disent à eux-mêmes, cela devient la vérité.



1.4. Les troubles mentaux

L'état dépressif

Très fréquent au moment de l'adolescence lorsque se fait la prise de conscience de la différence et quand l'accumulation des frustrations devient intolérable et l'obéissance aux règles plus difficile. Ainsi :

- le sentiment de solitude et d'exclusion est poussé à son paroxysme, l'intégration dans un milieu normal est impossible alors que les capacités du sujet sont présentes,
- nouer des relations affectives extra familiales est difficile,
- l'intolérance sociale est régulièrement ressentie,
- supporter l'idée et la réalité d'un régime alimentaire à vie et les frustrations qui n'auront pas de fin, est de plus en plus difficile,
- de même qu'une culpabilité massive peut être éprouvée lors de transgression, d'ingestion de nourriture " défendue ".

Cet état dépressif se traduit par un repli, une inhibition, une baisse de l'activité, une majoration de la somnolence diurne.

On a noté aussi des bouffées anxieuses majeures avec différents gestes d'automutilation, des conduites dangereuses. Peut-être est-ce un moyen d'attirer l'attention dans des périodes où ils se sentent incompris et en grande souffrance.

Les crises clastiques

Dans certaines circonstances, les accès " caractériels " habituels et fréquents peuvent revêtir un aspect paroxystique avec auto et hétéro agressivité majeure, destruction d'objets, agression verbale et physique de personnes, amenant à des conduites délictuelles plus ou moins dangereuses pour le sujet et pour autrui.

Les bouffées psychotiques

Elles sont en général différentes des formes habituelles de psychose, et surviennent de façon cyclique. Un certain pourcentage de personnes Prader-Willi en présente ; le besoin de nourriture semble diminuer au fur et à mesure que les idées délirantes sont présentes. Les thèmes délirants sont variés (par ex. délire de grossesse chez les filles dans une situation d'absence de menstruation et de désir de féminité, sentiment de persécution avec attitudes bizarres et anxiété majeure, hallucinations auditives ou visuelles,).

Sur une personnalité obsessionnelle, peuvent survenir des troubles caractérisés par des ruminations mentales avec fixité idéique pendant lesquelles toute la vie psychique est envahie par des idées qui s'imposent au sujet qui entre dans une lutte incessante pour s'en débarrasser et utilise des rituels pour combattre ces idées.

Très souvent, apparaissent des scrupules obsédants avec une forte culpabilité liée le plus souvent à la nourriture.

Beaucoup plus rarement, d'autres désordres peuvent être constatés comme un défaut d'attention, un syndrome autistique.

Ces troubles psychiatriques aigus les plus fréquemment représentés nécessitent des traitements à la fois psychothérapeutiques et médicamenteux spécifiques, tout en prenant en compte l'hypersensibilité des personnes Prader-Willi à de tels traitements d'où adaptation nécessaire des posologies.

2. Les bonnes attitudes face aux troubles du comportement

2.1. Principes généraux

1er principe

Il faut prendre en compte le fait qu'un régime à vie crée une frustration continue et une pression quotidienne sur la personne qui la met dans un état de tension et d'angoisse continues. Il faut donc agir sur les troubles du comportement alimentaire et détourner la vie mentale du sujet de cette obsession permanente. On peut par exemple :

- proposer des activités très soutenues associant l'effort physique, à des activités manuelles ou de loisirs (concours sportifs, randonnées ...),
- utiliser les potentialités immenses de ces personnes et leur qualité de persévérance habituelle (puzzles, broderie, tricot, ...).

De plus, il faut favoriser les contacts sociaux positifs.

2e principe

Il y a des attitudes qu'il faut éviter pour ne pas majorer les troubles du comportement :

- attitudes et ton de voix agressifs,
- confrontation directe,
- discussion et raisonnement pendant la crise,
- rejet ou moquerie,
- excès de bienveillance ou de permissivité,
- ne pas parler ou trop parler,
- être en conflit avec quelqu'un qui n'a pas la même attitude face à la personne P.W
- s'opposer directement à une action en cours.

3e principe

Il y a des attitudes qu'il faut adopter pour atténuer les problèmes de comportement :

- attitudes fermes mais attentionnées,
- capacité à garder le sens de l'humour,
- donner des lignes directrices et des limites et s'y conformer,
- faire des éloges pour valoriser les aspects positifs,
- dire et montrer comment faire quelque chose directement plutôt que dire ce qu'il ne faut pas faire,
- avoir toujours "une longueur d'avance",
- passer le relais quand on ne peut faire face,
- adopter une attitude univoque pour tous les intervenants : famille, encadrants, etc., faire passer l'information. La cohérence est essentielle. Pour des adultes et adolescents en foyer, CAT, ESAT ou lieu de vie, s'assurer d'une cohérence de comportement tout en respectant la diversité des situations et une certaine " étanchéité " entre les différents lieux. Il faut impérativement que tous les intervenants se parlent.
- aider les personnes Prader-Willi à construire leur propre estime en les valorisant et en insistant sur leurs potentiels,
- pour les parents, montrer qu'on les aime toujours.

2.2. Conduite à tenir face à un trouble du comportement

Face à un accès de colère

- proposer des objectifs, par étapes progressives, pour atteindre un comportement plus adapté, sans sévir trop violemment après une

manifestation critique,

- poser calmement les règles, exprimer son désaccord, être très bref dans l'expression verbale, ne pas entrer dans des discussions au moment des crises où le sujet n'est pas disponible pour écouter et évoluer, et cela même si la personne Prader-Willi a manifestement tort,
- proposer un renforcement positif chaque fois qu'il y a un effort dans le sens d'une amélioration du comportement et féliciter l'intéressé lorsque l'objectif est atteint,
- ne pas céder aux ordres de la personne Prader-Willi,
- dans un groupe, si, malgré l'intervention, l'accès de colère persiste, isoler la personne par rapport au reste du groupe, en présence d'une seule personne. Inutile de raisonner la personne dans des moments où elle ne peut entendre (la discussion ne fera qu'aggraver la situation) mais l'accompagner et lui donner le temps de se calmer,
- faire diversion en proposant d'autres pistes d'occupations ou d'objectifs. Lui laisser le temps de cheminer et reparler avec elle ultérieurement de l'événement passé une fois qu'elle a retrouvé son calme,
- tenter, à tout prix, de comprendre le message que l'accès de colère véhicule et le malaise qu'il traduit. Il faut, en particulier, noter :
 - dans quel contexte il survient : changement d'habitude, problème lié à l'alimentation, sentiment d'injustice, ...
 - la description précise des faits : agression verbale, mensonge, fuite, auto agression, ...
 - les conséquences de la crise, sa durée, et ce qui y a mis fin, ceci afin de prévenir des crises ultérieures.

Face à l'insomnie

Lorsqu'une personne Prader-Willi manifeste son refus d'aller au lit, il ne faut pas entrer dans un rapport de force soit en parole (chacun se butant dans sa position), soit en acte (moyen de levage si la personne se couche au sol), pour l'y contraindre. Ceci ne fait qu'envenimer la situation et ne peut rien résoudre, bien au contraire.

Il faut énoncer calmement la consigne en donnant à la personne du temps pour changer d'avis et s'y plier ; ce temps sera mis à profit pour l'accompagner un peu dans son insomnie (tisane, propos apaisants, changement de thème de discussion, diversion par rapport à la situation présente).

C'est alors qu'elle décidera d'elle-même d'aller au lit, parce qu'elle n'a pas été

contrée d'emblée, mais a rencontré la disponibilité de l'entourage associée à un rappel tranquille des règles. Cette attitude de souplesse, à ne pas confondre avec du laxisme, préconisée la nuit, s'inscrit en totale continuité avec celle demandée le jour.

Face au grattage et à l'automutilation

- occuper les mains au maximum,
- donner des balles anti-stress à pétrir,
- faire un massage quotidien,
- établir des supports visuels pour noter la cicatrisation de la plaie.

Face aux obsessions

En particulier quand elles concernent une personne, mettre plusieurs personnes dans une fonction clé ou changer la personne clé : donc, ne pas être la seule référence d'où l'importance de la notion d'équipe dans les lieux d'accueil et d'un partage équilibré père-mère dans la famille.

Face à l'entêtement et la résistance au changement

- quand un changement doit avoir lieu, l'annoncer et demander à la personne Prader-Willi de participer à ce changement,
- ne pas céder mais essayer de donner l'impression à la personne Prader-Willi qu'en obéissant, elle va obtenir quelque chose d'important ou d'utile.

Face à la recherche d'attention, aux attitudes manipulatrices

- accorder de façon systématique un moment quotidien d'attention privilégiée en dehors de cette attitude de recherche,
- poser des limites fermes sur ce qui est acceptable,
- bien communiquer avec tous les intervenants pour clarifier l'attitude commune.

Face à la persévération à poser la même question

En argumentant chaque fois on récompense la personne Prader-Willi car elle obtient de l'attention.

- dire le temps prévu pour aborder la question (en montrant la montre) et ensuite on change de sujet,
- faire répéter la réponse qu'on a donnée à la personne Prader-Willi et approuver.

Face au " mensonge "

S'opposer trop clairement et vivement augmente le sentiment qu'a la personne Prader-Willi de ne pas contrôler la situation.

- mieux vaut dire " Je sais que tu as fait cela " si on en est certain, que de demander " As-tu fait cela ? ",
- une bonne communication entre tous les intervenants est nécessaire.

2.3. Prévention d'un trouble du comportement

Il existe souvent des signes avant-coureurs discrets et donc différents moyens d'éviter une crise difficile.

- lutter contre les périodes de fatigue où la personne ne parvient plus à être maîtresse d'elle-même,
- faire exécuter les tâches sans pression excessive dans le temps, utiliser un système de compte à rebours avec des rappels,
- annoncer à l'avance les changements, mais pas trop en avance,
- éviter les plaisanteries qui les mettent en cause ; il se peut que la personne n'ait pas le sens de l'humour quand il s'agit elle-même, qu'elle soit hyper susceptible, et ait l'impression que l'on se moque d'elle,
- lorsque le ton monte, tenter de faire diversion en abordant d'autres thèmes que celui qui est l'objet du conflit, dire quelque chose d'amusant ou d'intéressant pour la personne en valorisant des attitudes antérieures adaptées,
- aider la personne à débrancher des questions répétitives car, souvent, la fixité idéique présentée fait que la même question est sans cesse abordée sans que la personne ne puisse écouter les éléments de réponse reçus. Il faut donc essayer de lui faire répéter la réponse donnée,
- essayer de faire adopter des techniques de relaxation : respirer profondément, aller dans un endroit tranquille, écouter de la musique,
- avoir toujours une attitude de respect même dans les moments où le sujet peut nous pousser à bout, être toujours poli, être ferme sans être violent, éviter la relation duelle. Passer le relais si on se sent dépassé.
- présenter les règles proposées comme des limites rassurantes plutôt que frustrantes. Les règles, en effet, peuvent aider à contenir ces sujets, l'absence de règle au contraire, les angoisser. Ce cadre contenant sera proposé comme une aide et non pas comme une loi aveugle et injuste dans laquelle ils peuvent se sentir incompris.
- avoir tous la même attitude et donner le même message. Utiliser beaucoup l'écrit en support des paroles (affiches, images pour les plannings, ...).

Montrer ce qu'il faut faire et comment le faire (avec des images ou des gestes) plutôt que dire ce qu'il ne faut pas faire.

- établir des contrats et, en particulier, des contrats écrits qui donnent la garantie au signataire de ce contrat que les règles établies seront respectées. Ces contrats écrits peuvent concerner des règles de vie, des activités, le régime alimentaire, le même exemplaire étant donné à l'intéressé, à la famille et au référent.

Le mérite d'un contrat écrit est de pouvoir être consulté dans les moments difficiles et ce qui permet une détente de part et d'autre en cas de conflit.

2.4. Thérapie des troubles du comportement

Thérapie individuelle

Pour permettre la gestion de ces troubles du comportement, leur compréhension et leur diminution, une prise en charge psychiatrique et psychologique est proposée à Hendaye avec des entretiens réguliers avec le psychologue et le psychiatre (1 entretien hebdomadaire et, à la demande sur rendez-vous).

Il est important de mettre en place également cette prise en charge dans les lieux de vie et/ou de prévoir des RV réguliers avec un psychologue ou un psychiatre.

On peut aussi s'appuyer sur la rédaction de " journaux intimes " pour tous ceux qui sont capables d'écrire. En effet, l'écriture peut être un dérivatif leur permettant d'échapper à la pulsion qui les pousse vers la nourriture et nous permettant de mieux comprendre les mécanismes psychologiques qui les animent, s'ils veulent bien nous communiquer certains de leurs écrits.

Traitements médicamenteux

Le recours à des traitements médicamenteux sera considéré comme nécessaire lorsque tous les autres moyens mis en œuvre n'auront pas abouti; il sera proposé comme transitoire pour permettre à la personne de franchir certains caps difficiles. Ce recours est souvent très mal vécu par les familles. Or c'est souvent le seul moyen pour éviter une grande souffrance et permettre ensuite de construire quelque chose.

Il sera manipulé avec doigté du fait des sensibilités particulières et des effets secondaires. Il n'existe pas de médicament systématiquement efficace mais il y a des sensibilités individuelles.

Soutien des familles

Les situations de crise sont des moments extrêmement violents pour les familles, parents et frères et sœurs. Il est important qu'ils ne cherchent pas à tout résoudre seuls mais qu'ils se fassent aider. Il faut également protéger les frères et sœurs, sans pour autant leur cacher les problèmes. ■■■

Les troubles du comportement alimentaire et leur prise en charge

1. Hyperphagie d'origine organique et psychologique

Le trouble le plus constamment retrouvé, clé de voûte de l'ensemble des troubles du comportement, est bien le désir continu de manger, comportement compulsif par rapport à la nourriture qui s'associe donc au dérèglement physiologique de l'hypothalamus.

Les personnes atteintes de ce syndrome n'éprouvant jamais de sentiment de satiété, sont en recherche permanente de nourriture et supportent très mal la frustration constante qui s'exerce sur elles, ce qui peut expliquer leur irritabilité, leur angoisse du manque, leur vérification des horaires pour ne pas laisser passer l'heure de manger, leur difficulté à se concentrer, toute la pensée semblant se centrer autour de la nourriture. Cette quête devient permanente et obsessionnelle.

Pour mieux comprendre cette obsession de nourriture, on pourrait comparer la personne Prader-Willi à un toxicomane en manque de sa drogue et en recherche continue de cette substance, centrant autour d'elle tout son univers mental, son activité et sa vie. Elle pourrait faire n'importe quoi dans le but de se la procurer. La même dépendance physiologique et psychologique semble s'opérer.

La vue de la nourriture crée une impulsion incoercible, impossible à réfréner et l'absence de nourriture provoque un manque, une angoisse, une recherche constante, un désir inassouvi.

C'est cette bi-appartenance à la fois au domaine psychologique / comportemental et au domaine physiologique / organique, qui donne toute sa complexité au problème de l'obésité présentée par les personnes Prader-Willi. On ne peut sous estimer l'un ou l'autre aspect du problème.

L'hyperphagie et l'obésité qui en découle posent de façon maximale le problème de l'intrication du psychologique et du physiologique. Mais il faut bien comprendre que l'obésité de personnes Prader-Willi n'a rien de commun par ses mécanismes psychologiques et physiologiques avec l'obésité standard de l'individu non atteint de ce syndrome génétique. Par contre, ses conséquences sont les mêmes que celles d'une obésité majeure présentée par un individu génétiquement standard.

2. Principes généraux de l'éducation nutritionnelle

La personne Prader-Willi ne peut lutter contre le besoin de manger. Il semble illusoire de penser qu'elle puisse contrôler son alimentation qu'elle puisse se raisonner pour fixer elle-même des limites et qu'une rééducation nutritionnelle pleinement aboutie soit possible.

Cela ne veut pas dire qu'il ne faut pas tenter d'éduquer la personne Prader-Willi, de lui expliquer la qualité des aliments, leur pouvoir calorique, la composition d'un menu, et élaborer avec elle un projet d'éducation nutritionnelle.

L'adolescent comme l'adulte a d'ailleurs pleinement intégré la valeur calorique des aliments, ce qui est autorisé et " défendu ". Après chaque transgression du régime, il éprouve un profond sentiment de culpabilité et de dévalorisation, aigu et bref, qui peut le conduire à des attitudes extrêmes comme l'automutilation, un repli dépressif, ou une bouffée anxieuse.

Les personnes Prader-Willi doivent manger beaucoup moins qu'une personne normale (moitié moins) pour ne pas grossir. L'apport calorique doit donc être très limité pour qu'il n'y ait pas de prise de poids (1 400 calories/jour environ). D'où leur difficulté lorsqu'elles se comparent à leur entourage non soumis à une restriction alimentaire aussi stricte (membres de la famille, résidents du foyer, etc...)

Les idées toutes faites concernant la diététique doivent être révisées par chacun d'entre nous et il faut adapter celles-ci de façon pertinente. Par exemple, il vaut mieux renforcer à la demande la quantité des légumes vapeur sans assaisonnement que de laisser un sujet avoir faim, donc en situation de dérober éventuellement de la nourriture.

Mais, la restriction alimentaire n'est-elle pas une atteinte à la liberté et aux droits de la personne humaine ?

À ce jour, de nombreux débats d'experts concernant la liberté et les droits des personnes ont conclu qu'il était tout à fait nécessaire de restreindre l'accès à la nourriture des personnes Prader-Willi car il n'est pas possible de compter sur leur libre-arbitre ou leur volonté pour restreindre leur alimentation ; c'est donc l'environnement qui doit apporter cette restriction.

En effet, si l'environnement n'est pas restrictif, la personne Prader-Willi ne peut contrôler ses impulsions et mangera sans limite, ce qui la conduira vers une obésité sans cesse accrue ainsi qu'à des complications dont certaines peuvent mettre en jeu le pronostic vital.

Ce qui est éthiquement adapté, c'est bien de restreindre l'accès à la nourriture pour protéger le sujet d'une obésité morbide et non pas, sous prétexte de respecter sa liberté, de le laisser manger de façon incontrôlée et se rendre ainsi coupable de non-assistance à personne en danger.

En conséquence, il s'agit de contrôler tous les accès directs à la nourriture en considérant que celle-ci peut devenir toxique pour la personne Prader-Willi. Les modalités de ce contrôle doivent être adaptées en fonction du contexte (famille, lieu de vie) et de la personne Prader-Willi. Dans certains cas, il sera nécessaire de mettre la nourriture sous clé (réfrigérateur avec cadenas, placards fermés, vigilance par rapport aux restes alimentaires). Cette mesure extrême n'est pas forcément mal vécue par la personne Prader-Willi et peut même être ressentie comme une aide lui facilitant la vie en lui évitant les tentations.

Ce contrôle de l'accès à l'alimentation doit être un souci institutionnel. Il est fréquent de noter dans les établissements des comportements assez différents de ceux rencontrés au sein de la famille. Les lignes qui suivent concernent plus particulièrement ces lieux hors du cadre familial. À quoi peut servir un régime strict où les moindres grammes sont argumentés si, parallèlement, la nourriture peut être accessible avec un peu de ruse et d'observation. Il faut savoir que les personnes P.W ont une aptitude redoutable à repérer les endroits stratégiques et leurs accès, une rapidité et une efficacité sans faille dans leurs interventions, la faculté de mémoriser les codes.

La prise de poids des personnes soumises à un régime témoigne d'un approvisionnement parallèle d'aliments " détournés ". Le " vol " de nourriture est le résultat d'une pulsion physiologique et non pas un mauvais comportement prémédité et intentionnel. Les parents et encadrants sont souvent d'une grande naïveté, une personne Prader-Willi ne grossit pas en suivant un régime à 1200-1400 calories.

Tout ce qui permet d'obtenir de la nourriture, et en particulier l'argent, doit être soumis à la même loi de contrôle strict ou d'inaccessibilité. Lorsque les personnes Prader-Willi vont faire des courses, leur demander de rapporter le ticket de caisse et contrôler la monnaie. Si de l'argent est dérobé, insister pour qu'il soit rendu et que des excuses soient faites.

Il peut être aussi utile de sensibiliser l'entourage et le voisinage (commerçants, voisins ...) en expliquant l'importance du contrôle de l'accès à la nourriture.

On ne parlera pas de " régime alimentaire ", car le mot " régime " déclenche à lui seul un rejet, une intolérance de la part des sujets, qui ne supportent pas la restriction qu'il sous-entend. Il vaut mieux parler " d'alimentation adaptée ", de

“ programme nutritionnel ”, bref, utiliser toutes les métaphores pour bannir de notre vocabulaire le mot “ régime ”.

La référence à un programme nutritionnel élaboré sur prescription médicale est un élément important car accepté comme une référence. Son suivi peut faire l'objet d'un contrat écrit.

Il est important d'accepter des exceptions, en général associées à des fêtes ou évènements particuliers. Dans les périodes où le poids est correctement contrôlé, un repas au restaurant, un menu amélioré, la participation à un apéritif sont des grands moments de bonheur. Bien sûr, cela ne signifie pas un laxisme total, mais avec un peu d'imagination, on trouve des solutions qui ne remettent pas fondamentalement en cause le régime. Au sein de collectivités, le même principe doit être suivi, lors des anniversaires par exemple. Mettons nous à leur place !

Les parents ont bien des difficultés à faire comprendre l'importance de ce contrôle alimentaire hors du cadre familial. Les amis, les proches, les grands-parents font souvent preuve d'une grande indulgence par rapport aux écarts quand ils ne les provoquent pas dans un souci compassionnel, compréhensible mais néfaste. Il est également difficile de faire comprendre aux responsables de foyers, de cantines, de séjours de vacances toute l'importance pour les personnes Prader-Willi du respect d'un régime strict.

En aucun cas la nourriture ne peut être utilisée comme un moyen de récompenser ou de punir et, même s'il y a eu des transgressions en dehors des repas, ceux-ci seront maintenus inchangés dans leur composition. Les moyens de marquer la désapprobation ou l'encouragement devront porter sur d'autres secteurs moins sensibles.

Cette notion est fondamentale et doit être appliquée par tous dans une totale cohésion. 

Pour conclure,

À une histoire biologique va se superposer l'histoire singulière de chaque personne atteinte du SPW, histoire singulière au sein de la société des hommes, souvent faite de souffrances physiques et morales, d'incompréhensions, de déchirures.

La prise en charge précoce du SPW, faisant appel à de nombreux intervenants et à de nombreuses stimulations, se fait dans un contexte de surinvestissement affectif, chargé d'espoir et d'anxiété. Cela crée un environnement particulier et installe un lien complexe avec les proches, lien dont les effets se feront probablement sentir au moment de l'adolescence.

L'enfant Prader-Willi prend assez vite conscience de sa différence, de son handicap. Il en souffre. C'est particulièrement vrai à partir du moment où son parcours se différencie de celui des autres, de ses frères et sœurs, quand il va se trouver confronté à d'autres personnes handicapées. Suffisamment intelligent pour comprendre l'injustice de la loterie génétique, il en souffre et se révolte, sans pouvoir se construire à partir de cette révolte. C'est aussi à ces périodes que les relations au sein de la fratrie peuvent se compliquer.

L'enfant Prader-Willi n'est pas un enfant comme les autres et ne pourra pas, qu'on le veuille ou non, être élevé comme les autres. Ce statut à part, dont il prend conscience très tôt, le marque et cela intervient très certainement dans la construction de sa personnalité. Bien que ses capacités lui permettent souvent une bonne autonomie, on ne peut la lui accorder totalement sans mettre sa vie en danger. Son addiction par rapport à la nourriture, au-delà des problèmes de santé que cela pose, le rend extrêmement vulnérable car il est prêt à tout pour satisfaire son désir.

Il faut donc renoncer à lui accorder cette entière liberté qu'il pourrait revendiquer, renoncement douloureux pour ses parents mais aussi pour lui. Ils sont si affectueux, touchants, naïfs, étonnants, ils nous font souvent rire et parfois pleurer. Ils nous énervent et nous séduisent. Ils traînent leurs lourds bagages avec pas mal d'optimisme et une grande envie de profiter de la vie.

Mais il faut aussi préparer les conditions d'une insertion sociale qui peut prendre différentes formes. Celle-ci doit passer par un strict contrôle de la nourriture et la mise en place de cadres et de référentiels que l'adulte intégrera et qui le protégeront contre lui-même.

Alors, à nous de mettre en place un réseau, un maillage qui leur permette de vivre une vie sociale, de relations, de contacts, d'amitiés, de rencontres, tout en les protégeant de ce qu'ils peuvent difficilement contrôler et qui les menace.

Vaste programme !



Informations pratiques

Vous trouverez de nombreuses informations sur le site Internet de l'association :

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

et sur le site de notre centre de référence :

www.chu-toulouse.fr

(rubrique Maladies rares/Les centres de référence/Centre de référence du syndrome Prader-Willi).

Vous pouvez adresser vos dons à

Prader-Willi France
c/o Gérard Meresse
28, rue Prieur de la Marne 51100 Reims
tél.: 03 26 02 02 74

Prader-Willi France
est membre de
l'IPWSO, International
Prader-Willi Syndrome
Organization

