

# AU SOMMAIRE DU NUMÉRO 66



## 2 LE MOT DU PRÉSIDENT

*Jacques Leblanc*

## 3 JOURNÉE NATIONALE PWF 2018

*23<sup>ème</sup> Journée Nationale Prader-Willi France*

## 4 LA RECHERCHE

*Christine Chirossel,  
Représentante de PWF au sein du Conseil Scientifique de l'association*

## 5 Recherche fondamentale, recherche clinique et recherche en sciences humaines et sociales

## 6 OT4B

*OT4B pour l'accès à un traitement par l'ocytocine dans le SPW*

*François Besnier, Président d'OT4B*

## 7 DIÉTÉTIQUE ET GASTRONOMIE

*Six questions au D<sup>r</sup> Denise Thuilleaux*

## 8 Un menu de chef pour les patients atteints du SPW

*Christophe Le Borgne & D<sup>r</sup> Denise Thuilleaux*

## 10 LES RÉGIONALES

*Rencontre régionale Midi-Pyrénées*

*Hélène Pérez*

*Rencontre régionale Languedoc-Roussillon*

*Mabel Meyer*

## 11 JN 2017 PENSER LEUR AVENIR ET LE NÔTRE...

*2 interviews transcrits par Marie-Odile Besnier*

*Comment assurer l'avenir et les problèmes patrimoniaux de la personne en situation de handicap et de sa famille, Émilie Laurent, notaire*

## 12 Les mesures de protection juridique chez les adultes, Audrey Jammes, avocate

## 14 La mesure de protection juridique

*Blandine Guillaux*

## 15 Si nous avions su...

*V. et F. parents d'un jeune homme de 28 ans*

## 16 VIE DE L'ASSOCIATION

*Journée des correspondants régionaux à Paris*

*Michèle Brieger, Blandine Guillaux & Agnès Lasfargues*

## 17 Le Club Île-de-France

*Agnès Clouet & Colette Girardot*

## 18 TÉMOIGNAGES

*Ma semaine de médiation animale*

*Audrey avec l'aide d'Amandine*

## 19 Ma deuxième famille, mon foyer

*Morgan*

## 20 Maman et aidante de mon cadet, William

*Céline Martinez*

## 21 Ton talent

*Claudie Leblanc, maman de Killian (22 ans)*

## 22 LE TABLEAU D'AFFICHAGE

## 24 RENSEIGNEMENTS UTILES

## 24 RELATIONS ADHÉRENTS

### Photos de Couverture

**1<sup>ère</sup> de couverture :**

*Rencontre régionale Midi-Pyrénées*

**4<sup>ème</sup> de couverture :**

*Rencontre régionale Languedoc-Roussillon*

Vous avez de jolies photos,  
vous désirez raconter votre histoire,  
partager un vécu, une expérience dans le  
bulletin.

L'équipe de rédaction est là pour vous aider  
à formuler votre texte. N'hésitez pas  
à la contacter.

**C'est ici**

### Le bulletin n° 67 est prévu pour juillet 2018

Pour Contacter 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**

Le dernier délai pour tout recevoir est fixé au 20 juin 2018

## LE MOT DU PRÉSIDENT



Depuis sa création, les objectifs de notre association sont pour l'essentiel de créer des liens entre nous, familles, de mieux faire connaître le syndrome, d'améliorer le quotidien des personnes porteuses du syndrome et bien sûr d'encourager la recherche.

Comme nous vous le présenterons lors de la journée nationale en septembre prochain, nous avons officialisé notre fonctionnement par pôles, chacun œuvrant sur un thème déterminé afin de se donner plus de moyens pour avancer.

Au départ, la taille de l'association ne nécessitait pas une organisation particulière, mais son développement et la demande croissante des familles ont mis en évidence le besoin de créer des pôles référents.

Le travail des correspondants en région et des écoutants permet de répondre aux appels de familles et de nous transmettre également les demandes de professionnels confrontés à des situations tendues.

De même, à la demande des parents ou à la demande de professionnels, nous rencontrons souvent des équipes d'établissements médico-sociaux pour présenter le syndrome, faire connaître ses spécificités et essayer autant que faire se peut de donner le maximum de clés pour décoder le comportement si complexe de nos jeunes et de nos adultes.

Je tiens à souligner qu'il est nécessaire de préserver la communication famille/établissement, c'est une condition indispensable au bien-être de nos enfants.

Certes ils sont compliqués, certes ils demandent beaucoup de patience et d'attention mais ils ont tant besoin de cette vie sociale !

Nombre d'accompagnants ont la volonté de les voir s'intégrer au mieux et participent activement à la réussite de leur projet de vie.

Le soutien à la recherche reste un facteur clé si nous voulons voir aboutir un traitement pour améliorer le quotidien des personnes porteuses du syndrome.

Comme nous le faisons tous pour nos enfants, regardons le chemin parcouru, quel chemin depuis ces dernières années !

Depuis la création du centre de référence de Toulouse, il y a bientôt 14 ans, nous avons vu évoluer le diagnostic et la prise en charge précoce, la mise en place du centre de référence et des centres de compétence, l'hormone de croissance...

Clairement, nous arrivons à une nouvelle étape avec le projet de mise sur le marché d'un traitement par ocytocine (recherches menées depuis plusieurs années par le Pr Maithé Tauber). C'est une étape importante, nous en sommes tous conscients et c'est une très belle note d'espoir.

*Jacques Leblanc*

## JN PWF 2018

### 23<sup>ème</sup> Journée Nationale Prader-Willi France

**Blois**  
**Journée Nationale**  
**29 septembre 2018**

**Écoutons**  
**notre enfant grandir**

#### Programme

<b>Accueil des participants &amp; café de bienvenue</b>	→	<b>8h00</b>
<b>Assemblée générale statutaire/AG extraordinaire</b>	→	<b>8h30</b>
<b>Pause/réunion du nouveau CA</b>	→	<b>10h00</b>
<b>Visages et paroles de personnes porteuses du syndrome de Prader-Willi</b>	→	<b>10h30</b>
<b>Table ronde : "Moments de vie"</b>	→	<b>10h45</b>
<b>Arrivée des bikers</b>	→	<b>12h30</b>
<b>Déjeuner</b>	→	<b>13h00</b>
<b>4 ateliers parents-professionnels</b>	→	<b>14h30</b>
Bouger à tout âge		
Se faire plaisir à table		
"Enfants, ados, adultes avec le SPW : être bien dans sa tête"		
"Parents : être bien dans sa tête"		
<b>Pause</b>	→	<b>16h30</b>
<b>Restitution</b>	→	<b>16h45</b>
des ateliers, du groupe fratrie et de la journée des jeunes à Chambord		
<b>Clôture de la journée</b>	→	<b>17h45</b>
<b>Verre de l'amitié</b>	→	<b>18h15</b>

#### Programme des enfants

##### Pour les enfants de 5 à 12 ans

- Activités créatives, jeux.
- Spectacle d'un clown accompagné de quelques tours de magie.

##### Pour les enfants à partir de 13 ans

- Journée au château de Chambord :
- Visite ludique du château.
  - Promenade en calèche dans le parc de Chambord.

#### Rencontre de la fratrie

Comme chaque année un temps de partage et d'échanges vous sera proposé.

Merci de contacter Agnès Lasfargues si vous souhaitez disposer d'une salle matin ou après-midi.

[philag.lasfargues@wanadoo.fr](mailto:philag.lasfargues@wanadoo.fr)

# LA RECHERCHE



**L**e syndrome de Prader-Willi (SPW) est une maladie rare complexe. Depuis l'écriture de ses statuts, l'association Prader-Willi France est convaincue de la nécessité de soutenir la recherche. Pour cela, Prader-Willi France et son Conseil Scientifique travaillent en étroite collaboration avec des équipes de chercheurs qui, au travers d'une politique dynamique d'appels à projets, permettent d'avancer dans de nombreux domaines. Nous vous présentons ici les études en cours ainsi que la start-up OT4B qui doit permettre un accès à l'ocytocine pour les personnes porteuses du SPW.

**Les recherches fondamentales** sont essentielles pour comprendre les mécanismes impliqués dans l'expression du SPW et permettent de rechercher les traitements possibles. Elles peuvent utiliser des modèles animaux "in vivo", ou être menées "in vitro" à partir de cellules souches.

**Les recherches cliniques** s'appuient sur les résultats des recherches fondamentales mais sont menées sur les personnes porteuses du SPW pour observer l'effet de certaines molécules potentiellement thérapeutique. Leur but est de vérifier les hypothèses des chercheurs et de montrer l'efficacité possible de certains traitements, tout en s'assurant de l'absence de toxicité et d'effets indésirables graves. Les essais cliniques, organisés en trois phases (I, II et III), peuvent déboucher sur la mise sur le marché de traitements améliorant la vie des personnes.

**Les recherches en sciences humaines et sociales** s'intéressent aux difficultés des personnes avec le SPW et leur entourage dans la vie courante : difficultés d'apprentissage, gestion des émotions, troubles du comportement. Elles concernent souvent le domaine de la psychologie cognitive (mémoire, langage, raisonnement, résolution de problèmes, attention, perception...).

Tous les travaux déjà réalisés ont fait l'objet de communications dans des revues scientifiques, dans le bulletin et au cours des journées nationales (exposés et posters). Ils ont aussi appelé à poursuivre d'autres études après des conclusions encourageantes

**Depuis quelques années, ces travaux se multiplient et ce texte est une courte synthèse des recherches en cours ou des projets qui débiteront en 2018.**

*Christine Chirossel,  
Représentante de Prader-Willi France au sein du Conseil Scientifique de l'association*

D'autres études sont menées en France sans que Prader-Willi France ne soit sollicitée, d'autres sources de financements ayant été trouvées.

Notons enfin que ces études sont souvent liées et complémentaires, dans une approche transdisciplinaire, associant des équipes pluridisciplinaires, des chercheurs universitaires et les équipes du centre de référence.

## RECHERCHE FONDAMENTALE

Ce sont actuellement les travaux menés sur des cellules souches qui permettent d'étudier "in vitro" les dysfonctionnements cérébraux associés à des pertes d'expression de petits ARN définissant le SPW.

Ces recherches, très pointues sur le plan génétique, doivent aider à mieux comprendre l'effet de l'ocytocine (OCT) au niveau cellulaire, les interactions ocytocine/ghrelina et d'explorer de nouvelles voies thérapeutiques.

Elles viennent en appui des recherches cliniques portant sur la ghrelina (hormone oréxigène dont le taux circulant est élevé dans le SPW) et l'ocytocine.

*Travaux menés au sein du laboratoire INSERM à Toulouse sous la direction du Pr. J.P. Salles.*

## RECHERCHE CLINIQUE

### Ocytocine

Depuis de nombreuses années, le Pr. Maïthé Tauber mène des recherches cliniques sur les effets de l'ocytocine dans le SPW. Elles portent sur toutes les classes d'âge, du nourrisson à l'adulte, avec un suivi longitudinal pour les jeunes enfants ayant reçu l'OCT à la naissance.

L'étude sur les nourrissons est la plus avancée puisqu'elle doit conduire, à l'issue d'une phase III qui doit commencer en octobre 2018, à une demande d'autorisation de mises sur le marché (AMM) d'un traitement à base d'OCT.

*Études, OTBB2, OTBB3, OXYJEUNE, PRADOTIM3, menées au CHU de Toulouse et dans d'autres centres en Europe, avec le soutien de la start-up OT4B pour certaines.*

### Activités physiques adaptées

Ce projet évalue l'intérêt de l'activité physique pour la qualité de vie des patients, de leur entourage et de leur état de santé, par la mise en place d'un programme d'accompagnement personnalisé auprès d'adultes atteints du syndrome de Prader-Willi.

*Étude coordonnée par le Pr. C. Poitou, hôpital de la Pitié Salpêtrière.*

### Étude Commuface

L'équipe de P. Barone (laboratoire CNRS Cerveau & Cognition, Toulouse) est engagée en lien avec Maïthé Tauber dans l'exploration des troubles cognitifs chez les personnes porteuses du SPW. Le projet porte sur la perception des signaux de communication que sont la voix et les visages. Les dysfonctionnements cognitifs et certains troubles psychiatriques empêchent aujourd'hui encore la socialisation des enfants et des adultes avec le SPW. Aucune thérapeutique efficace n'étant à ce jour disponible, la recherche dans ce domaine est indispensable. Ce projet porte les bases d'une meilleure compréhension des mécanismes de la cognition sociale chez les personnes avec le SPW et permettra d'évaluer l'effet de l'administration d'ocytocine sur certains aspects du comportement social chez ces personnes.

### Exploitation de la base de données des personnes porteuses du SPW

Le centre de référence à Toulouse dispose d'une base de données très riche alimentée par le centre de référence et les centres de compétence. Les données qu'elle contient ont jusqu'alors été peu exploitées. Elles vont l'être grâce au soutien de PWF.

## RECHERCHE EN SCIENCES HUMAINES ET SOCIALES

### L'apprentissage de la lecture

Chez les personnes porteuses du SPW l'acquisition de la lecture se fait de façon plus ou moins facile. Cette recherche vise à déterminer les troubles de la lecture dans ce syndrome, à en comprendre l'origine et pourquoi certains connaissent plus de difficultés dans la mise en place de cet apprentissage. À plus long terme, proposer des pistes de prise en charge et d'accompagnement d'un apprentissage plus ciblé sur les particularités du syndrome.

*Recherche menée par une équipe de l'Université de Bretagne Ouest de Rennes sous la direction de N. Marec-Breton. Suite des travaux menés par la même équipe en 2016-2017.*

### Étude Pracom

Elle porte sur la communication dans le SPW. Elle étudie les difficultés du contrôle émotionnel lié aux troubles du comportement et leurs répercussions au quotidien.

Le but n'est pas seulement d'identifier les troubles mais de proposer des techniques de prise en charge (analyse de thérapies innovantes), de donner des pistes explicatives permettant d'adapter l'intégration sociale des personnes au sein de structures éducatives ou d'insertion par le travail.

*Recherche menée par l'équipe de V. Postal à l'Université de Bordeaux, l'hôpital Marin d'Hendaye et le centre de référence de Toulouse.*

### Étude SOPAP

Elle vise à comprendre les dimensions sociales des troubles du comportement alimentaire des enfants, adolescents et adultes présentant le SPW. Cette addiction alimentaire et les comportements problématiques à table ont des répercussions sur la santé de ces personnes et des conséquences sur sa vie sociale ainsi que sur celles de l'entourage familial.

Les résultats obtenus seront diffusés auprès des parents mais également de professionnels, débouchant sur des applications concrètes dans le domaine du cadre de vie et de l'alimentation et dans la formation des acteurs du médico-social pour l'accompagnement des personnes au quotidien dans les différentes institutions.

*Étude menée par le CERTOP, laboratoire du CNRS, et le CHU de Toulouse et coordonnée par A. Rochedy.*

### Étude ETAPP

L'enjeu du projet ETAPP est de proposer une méthode de remédiation de la planification, reconnue comme efficace dans d'autres pathologies pour permettre aux personnes atteintes du SPW de développer leur capacité de planification et d'acquiescer ainsi une plus grande autonomie.

*Recherche menée par V. Postal  
Faculté de Psychologie - Université de Bordeaux et l'hôpital Marin d'Hendaye.*

## OT4B

### OT4B pour l'accès à un traitement par l'ocytocine dans le syndrome de Prader-Willi



*L'ocytocine ne doit pas rester qu'un sujet de recherche prometteur et le CHU seul, sans le soutien d'un laboratoire industriel, ne peut assumer la démarche conduisant à l'autorisation de mise sur le marché (AMM) d'un traitement pour le SPW.*

*Mais les différents laboratoires pharmaceutiques contactés n'ont pas manifesté la volonté de s'investir dans ce domaine. C'est pourquoi Maithé Tauber m'a demandé de créer une start-up travaillant en étroite collaboration avec le CHU de Toulouse.*

*Cette start-up, OT4B, a été créée en janvier 2017. Elle sera cet industriel, cette "pharma" permettant dans un premier temps, grâce à une étude phase III européenne, d'obtenir l'autorisation de mise sur le marché d'un traitement par l'ocytocine chez le nourrisson.*

Depuis de nombreuses années, Prader-Willi France a soutenu des travaux de recherche fondamentale et clinique portant sur le rôle de l'ocytocine dans le syndrome de Prader-Willi (SPW).

L'essai clinique de phase I/II avec l'ocytocine intranasale mené par l'équipe de Maithé Tauber a conclu que la succion/déglutition et les interactions mère-enfant étaient améliorées.

Ces travaux ont fait l'objet d'une publication de référence dans une revue de renommée internationale\* D'autres études (PRADOTIM, OTBB3, OT2, OXYJEUNE..) menées ou actuellement en cours au CHU de Toulouse chez les jeunes enfants et les adultes sont très porteuses d'espoir, l'ocytocine jouant un rôle clé dans le processus neuro-développemental.

#### L'impact de ce traitement chez le nourrisson est multiple :

- Restauration d'une alimentation quasi normale du nourrisson évitant une hospitalisation prolongée à la naissance et une prise en charge lourde avec, entre autres, la pose d'une sonde naso-gastrique (parfois source de complications graves telles que des complications respiratoires).

- Amélioration de l'interaction mère-enfant et potentiellement des interactions sociales futures en réduisant les déficits comportementaux présents chez les enfants et les adultes.

- Évaluation des effets positifs du traitement et sa capacité à modifier durablement l'évolution du syndrome.

#### De manière générale, ce développement clinique aura un impact majeur pour la communauté du SPW. Il permettra d'apporter :

- De nouvelles connaissances sur la physiopathologie du SPW et sur les effets de l'ocytocine, données nécessaires pour les futures indications enfants, adolescents et adultes.

- Une première autorisation de mise sur le marché de l'ocytocine pour le syndrome de Prader-Willi qui ouvrira la voie de ce traitement aux enfants, adolescents et adultes.

Les études et travaux menés dans le cadre d'une collaboration CHU-OT4B nécessitent des financements très importants. Certains financements publics, ont déjà été obtenus (Programme Hospitalier de Recherche Clinique - PHRC) mais ils sont loin de couvrir l'ensemble des dépenses nécessaires à l'obtention de l'AMM. OT4B recherche donc des compléments nécessaires auprès d'investisseurs et de donateurs.

La seule motivation de la création d'OT4B est de rendre accessible un traitement pour améliorer la vie des personnes porteuses du SPW et de leurs familles. Un soutien, sous des formes et modalités à définir, de Prader-Willi France, nous aiderait à mobiliser les ressources nécessaires à l'obtention de l'AMM.

*François Besnier, Président d'OT4B*

\* The Use of Oxytocin to Improve Feeding and Social Skills in Infants With Prader-Willi Syndrome, Pediatrics Janvier 2017

## DIÉTÉTIQUE ET GASTRONOMIE

### Six questions au D<sup>r</sup> Denise Thuilleaux



*Comment ne pas cumuler souffrance et frustration quand on est atteint d'une maladie conduisant à une obésité ?*

*Comment transformer l'alimentation en une source de plaisir, de satisfaction et non pas à une frustration, quand le mot régime est proscrit car il a une connotation restrictive et que l'on parle aux patients d'alimentation adaptée ?*

Depuis deux ans, l'hôpital Marin s'est lancé dans une expérience innovante : celle de concilier diététique et gastronomie en accueillant un chef cuisinier au sein d'une unité de soins pour intervenir auprès de patients atteints du syndrome de Prader-Willi.

Cette initiative est née d'une rencontre entre le Dr Denise Thuilleaux, médecin psychiatre, chef du pôle SSR spécialisé "affections du système digestif, métabolique et endocrinien - syndrome de Prader-Willi et maladies rares apparentées", et Christophe Le Borgne, chef cuisinier sur la côte Basque.

Sa mise en œuvre a pu être effective grâce au soutien financier de l'association Prader-Willi France.

#### Pouvez-vous décrire les objectifs du séjour des patients ?

Un des objectifs du séjour est la réduction pondérale avec mise en place d'une alimentation adaptée et d'un contrôle strict, la lutte contre la sédentarité, le développement de l'activité physique.

Les patients bénéficient systématiquement d'une évaluation en début de séjour afin d'ajuster au mieux leur programme de réadaptation à leurs possibilités et à leurs comorbidités (examen clinique, test de marche, électrocardiogramme, bilan biologique...).

L'accent est mis sur la réadaptation à l'effort et l'activité physique adaptée, le renforcement musculaire (marche quotidienne avec podomètre, natation et gym aquatique, Handiplage l'été, sport en salle avec vélo, fitness, etc.).

#### L'obésité dans le SPW est-elle à prendre au sérieux ?

Oui. C'est la première cause de complications et de mortalité dans ce syndrome. Il convient que les parents, l'entourage et toutes les personnes accompagnant les sujets atteints du SPW soient clairement avertis.

#### Vous avez parlé d'obésité sévère ou morbide ?

L'obésité est, dans le SPW, la conséquence d'un trouble du comportement alimentaire. Ce trouble s'inscrit lui-même dans les troubles plus larges du comportement et de la personnalité.

Ceci rend évident l'idée que pour traiter l'obésité (conséquence) il faut traiter la cause, c'est-à-dire les troubles du comportement. D'où l'importance de l'approche psychologique et l'impératif de ne jamais la dissocier de l'approche somatique.

Ces patients ont un comportement alimentaire compulsif, voisin d'un com-

portement addictif et une préoccupation prégnante pour la nourriture qui peut s'atténuer dans un environnement structuré si l'on stimule d'autres intérêts.

#### Pourquoi les personnes atteintes du SPW sont-elles irrésistiblement attirées par la nourriture ?

Le cerveau des personnes atteintes du SPW présente une anomalie au niveau de l'hypothalamus qui régit de nombreux mécanismes hormonaux, dont la satiété. Ces personnes éprouvent davantage et plus souvent l'envie de manger. Le problème est aggravé par le fait qu'elles ont besoin de moins de calories pour maintenir leur équilibre métabolique. L'insatiabilité ayant une cause organique, il s'ensuit qu'il est absurde voire négatif, d'attendre des personnes atteintes du SPW qu'elles contrôlent seules leur alimentation, ou de leur reprocher leur "gourmandise". **Il s'agit d'un véritable comportement addictif et compulsif pour la nourriture.**

#### Est-il possible de contrôler l'alimentation des personnes atteintes du SPW ?

Aucun médicament visant à réduire l'appétit n'a fait la preuve de son efficacité. La plupart des personnes atteintes du SPW devront toute leur vie suivre un régime hypocalorique strict et vivre dans un environnement où l'accès à la nourriture sera contrôlé plus ou moins sévèrement.

C'est ainsi que certaines familles ont été amenées à restreindre l'accès à la cuisine pour leur enfant. Toutefois, d'autres ont pu adopter une surveillance moins draconienne.

**S'il n'existe pas de solution miracle, de nombreux parents ont remarqué que l'ennui et la frustration ne faisaient qu'aggraver la situation. L'autonomie dans le domaine du contrôle alimentaire n'est pas possible.**

## Un menu de chef pour les patients atteints du SPW

Après 34 ans dans la restauration haut de gamme en France et à travers le monde (notamment à La Tour d'Argent à Paris, à l'hôtel Intercontinental au Luxembourg, à l'hôtel Ritz-Carlton de Montréal, à S'-Martin aux Antilles), Christophe Le Borgne pratique son art aussi au Pays Basque notamment au Grand Hôtel de S'-Jean-de-Luz, à l'hôtel Régina de Biarritz, au restaurant la Maison Blanche à Biarritz.

Il a publié un livre "Mes recettes et Astuces" en 2005.

Il anime des cours de cuisine pour des jeunes à Anglet et Bayonne depuis 14 ans.

Il a été consultant cuisine pour "France Bleu Pays Basque" pendant 15 ans, mais aussi responsable de cuisine du rallye Paris-le Capet, Paris-Dakar.

Membre de l'association "Des conseillers culinaires français et européens", depuis 2004, il pratique des cours de cuisine basés sur la santé active et la convivialité.



*Un menu de chef pour les patients atteints du syndrome de Prader-Willi pour que l'alimentation adaptée ne soit pas uniquement source de frustration et de tristesse, mais puisse être gastronomique et procurer plaisir et satisfaction.*

Les personnes présentant un syndrome de Prader-Willi doivent pour tenter de contrôler leur poids, avoir une alimentation adaptée, le mot "régime" étant proscrit.

C'est donc pour elles un combat de tous les instants et ce, durant toute leur vie, car la pensée obsédante de la nourriture et les impulsions qui les poussent à consommer sont irrépessibles. Les repas sont dans notre société le ciment de la vie familiale et sociale. Les échecs répétés entraînent un découragement ou un déni de leur maladie, l'obésité s'installe progressivement, ce qui majore la perte d'estime de soi et un véritable cercle vicieux s'installe. **À ce jour, aucun traitement médicamenteux ni aucune technique de chirurgie bariatrique ne peuvent améliorer et encore moins guérir ce problème.**

Face à l'intensité et à la durée des efforts nécessaires, ces personnes "craquent" régulièrement, soit par des prises alimentaires massives et compulsives, soit par des comportements violents et impulsifs, le tout engendrant culpabilité et dévalorisation.

**Il s'agit donc, par cette petite expérience, de restaurer la notion de plaisir en remplaçant l'habitude de se remplir et d'absorber gloutonnement de la nourriture, par l'habitude de savourer en pleine conscience, en privilégiant la qualité gustative plutôt que la quantité et le volume.**

En effet, le comportement alimentaire est régulé à la fois par un système homéostatique qui fonctionne comme un thermostat, mais aussi par un système hédonique, l'alimentation déclenchant des sensations multiples, gustatives, olfactives, etc... qui activent les aires cérébrales de la récompense et procurent une sensation de plaisir. Ce plaisir et cette satisfaction éprouvés apaisent alors le manque et la quête, et calment les tensions.

**Grâce à l'intervention d'un chef de cuisine en milieu hospitalier, nous voulons :**

- accentuer davantage l'aspect qualitatif de l'alimentation apportée,
- procurer un plaisir supérieur sans forcément dépasser l'apport calorique habituel,
- et donc faire savourer de petites quantités goûteuses plutôt qu'engloutir de grandes quantités souvent insipides.

**En résumé, nous voulons prouver que l'alimentation adaptée n'est pas uniquement source de frustration et de tristesse, mais peut être gastronomique et procurer plaisir et satisfaction.**

**Christophe Le Borgne, cuisinier sur la Côte Basque, vient sur site pour créer une recette de sa composition qu'il réalise in situ en agrémentant le menu proposé par le service Restauration en lien avec le service Diététique.**

**Le chef apporte son expérience et son savoir-faire sur les aromates, les épices et les herbes** pouvant agrémenter le goût des menus standards habituels et il prodigue des conseils sur les associations les plus judicieuses.

Il intervient deux fois par mois au sein des unités de soins Bretonneau et Marfan afin que les patients puissent bénéficier du menu une fois pendant leur séjour.

Forcément, au début c'est compliqué. Un chef veut créer mais la diététicienne est là pour veiller à ce que cela corresponde aux besoins des patients : ration calorique quotidienne adaptée à chaque patient, à ses habitudes alimentaires, à ses objectifs et à ses problèmes spécifiques.

**Des condiments sont ajoutés sans dérapage calorique aux plats** présentés (mis sur table avec encadrement) ; il peut s'agir d'oignons, d'ail, de câpres, de cornichons, etc... Et lors de ces "repas plaisirs" événementiels, un effort particulier est apporté à la présentation des assiettes et des tables (couverts, vaisselle, couleur, décoration, ambiance, etc.).

**Des jeux de devinettes des saveurs sont organisés pour réaliser un véritable atelier du goût avec les patients.**

*Christophe Le Borgne & Dr Denise Thuilleaux*

### Les repas proposés aux patients ont des airs de grand restaurant

"Quand on me demande d'améliorer une recette, ça me parle.  
En cuisine, nous essayons toujours d'aller vers l'excellence".



"Amener une touche personnelle, faire que l'alimentation soit pour les patients une source de plaisir, c'est pour moi un grand moment de bonheur".

## LES RÉGIONALES

### Rencontre régionale Midi-Pyrénées

Le 25 juin 2017,  
à Toulouse



Nous avons eu une très belle journée avec de nouveaux enfants accompagnés de leurs familles. Ils ont pris beaucoup de plaisir à faire du cheval et du poney malgré la chaleur. Il étaient tous très excités et l'échange entre les chevaux et les enfants a été bénéfique. Ils voulaient tous emporter le cheval à leur maison !

Un just-dance a été également organisé car ils aiment beaucoup danser, sans oublier la pause goûter et la séance de maquillage. La journée passe très vite mais ils n'ont pas hâte de partir chez eux.

C'est un vrai moment de détente autant pour les enfants, que pour nous parents. Nous remercions chaleureusement l'association de nous permettre de partager ces moments de joie avec nos enfants porteurs du syndrome. Merci, merci, merci...

*Hélène Pérez*

### Rencontre régionale Languedoc-Roussillon

Le 24 février 2018,  
à Montpellier



Le 25 février 2018, notre régionale s'est tenue autour d'un goûter convivial, à Montpellier. Nous avons accueilli deux familles souhaitant rejoindre notre association et dont une récemment installée à Montpellier.

Le propos de notre rencontre était de partager nos expériences et de créer du lien entre les familles. Cette après-midi fut également l'occasion de faire découvrir notre association et ses actions à de nouveaux adhérents.

La disponibilité de fermes pédagogiques, de centres éducatifs et de lieux de travail adaptés par exemple, avec des animaux pour ceux qui souhaitent faire une insertion professionnelle, a été discutée.

Il est impossible de résumer en quelques mots le contenu de ses échanges. Mais on peut relever l'utilité de croiser les informations, de préciser les enjeux, d'explorer ensemble des options de solution. Cela nous prépare directement à mieux les gérer et positionne bien notre action à venir.

Nous avons parlé du travail que nous faisons dans les différents lieux institutionnels pour présenter le syndrome et le faire connaître, dans le but que nos jeunes soient mieux compris et intégrés.

Nous avons passé un après-midi très agréable malgré le froid glacial (cela arrive même à Montpellier). Un grand merci à Nathalie pour son accueil dans sa petite maison très sympathique.

*Mabel Meyer*

## JN 2017

### PENSER LEUR AVENIR ET LE NÔTRE...

2 interviews transcrits par Marie-Odile Besnier

### Comment assurer l'avenir et les problèmes patrimoniaux de la personne en situation de handicap et de sa famille

*Émilie Laurent, notaire*

Protéger c'est prévoir, prévoir c'est protéger. La situation de handicap préoccupe en général toute une famille.

**Pour protéger les parents, la fratrie, quand il y en a une, il y a deux grands axes de réflexion récurrents, protéger l'autonomie prise de décision et protéger l'autonomie financière.**

**Protéger l'autonomie prise de décision** (cf. ci-après, les mesures de mise sous protection développées par Audrey James, avocate.

Protéger aussi l'après parents, c'est protéger l'autonomie prise de décision quand les parents ne seront plus là ou en incapacité d'accompagner la personne. Pour cela un outil, pour lequel il faut consulter un spécialiste, le notaire, le mandat de protection future pour soi-même ou pour autrui.

Il est également possible de se renseigner sur le site. Site intuitif, pédagogique qui apporte un certain nombre de réponses.

Site internet :

<https://notaviz.notaires.fr>

#### Protéger c'est aussi assurer l'autonomie financière.

Le premier poste est de protéger l'autonomie financière des parents du proche porteur du SPW en préparant ce qui va se passer après le décès du premier parent. Il faut prévoir le risque de perte d'autonomie financière du parent si une part de patrimoine va bénéficier à un ou plusieurs enfants, d'où une perte de contrôle de l'autonomie financière. D'où la nécessité d'envisager si besoin un changement de régime matrimonial, une donation entre époux, etc...

Une autre dynamique est celle de protéger l'autonomie financière du majeur handicapé. Légalement, on ne peut pas tout donner à un de ses enfants, on ne peut déshériter un de ses enfants. Il existe la part réservataire, la quotité disponible.

Un frein à trop allouer est celui de la récupération des aides sociales dont la personne peut perdre le bénéfice ou, dont l'application peut être restreinte lorsque ses revenus augmentent.

La récupération de certaines aides pourra se faire aussi au décès de l'adulte handicapé.

Un paradoxe, l'administration fiscale accorde certains avantages, certains abattements plus importants lorsque l'on donne de son vivant à son enfant handicapé.

Un conseil, consulter un notaire qui accompagnera chaque situation familiale.

## Les mesures de protection juridique chez les adultes

Audrey Jammes, avocate

### Penser leur avenir inclue notamment “penser protection juridique”.

**A**u niveau juridique la vie bascule au jour J des 18 ans.

**C**e jour J, la personne devenue majeure devient pleinement capable de ses agissements. Elle va faire des actes qui l'engagent, qui auront des conséquences juridiques et plus personne ne pourra décider pour elle comme cela a pu être le cas jusqu'à sa majorité, puisque les parents prenaient les décisions pour le compte de leur enfant.

#### On se trouve dans une nouvelle ère juridique où la personne en question va devoir être protégée.

- **Protégée d'elle-même**, on peut penser à la gestion de son budget qui pourrait être mal géré avec des dépenses excessives, pour l'alimentation notamment,

- **Ou protégée des tiers**, car elle sera plus vulnérable qu'une autre et peut-être amenée à conclure des contrats qui seraient contraires à ses intérêts. Conclure des contrats, c'est un grand terme, mais ce sont les actes de la vie de tous les jours, prêter de l'argent, souscrire un achat à crédit... des actes qu'il faudrait annuler par la suite mais difficilement annulables en dehors d'une mesure de protection juridique installée.

**De la même manière, les majeurs prennent seuls leurs décisions.** En dehors de toute protection juridique, plus personne ne pourra prendre de décision pour eux, avec le risque de se retrouver face à des situations de blocage, nombreuses, mais qui ne se présenteront pas toutes pour chacun. Par exemple, la possibilité d'entrer dans le cadre d'un programme de recherche médicale qui suppose un consentement éclairé, ou encore la possibilité de recueillir une succession de quelqu'un qui est décédé, parent ou tiers... éléments qui, si une mesure de protection n'est pas en place, poseront des difficultés.

**Il n'y a pas lieu d'hésiter aujourd'hui de saisir le juge des tutelles d'une demande de mesure de protection pour tous les porteurs du syndrome de Prader-Willi.** Cela ne doit pas faire peur au majeur à protéger ou encore à sa famille proche.

Les textes de loi sont très clairs, le législateur a voulu rappeler que la mesure de protection doit être prise uniquement si elle est nécessaire, qu'elle doit être proportionnée et individualisée pour chaque situation.

Le degré de vulnérabilité pouvant être différent d'une personne à l'autre, toutes deux atteintes du même syndrome, va amener le juge à aménager la mesure à prendre.

Dans tous les cas il y a un tronc commun de libertés individuelles de la personne à protéger, sur lesquelles le juge veillera, il veillera notamment à l'expression de la volonté personnelle dans le plus de domaines possibles comme, les situations de soin ou éventuellement de refus de soins, dans la protection du logement, dans la protection des comptes en banque.

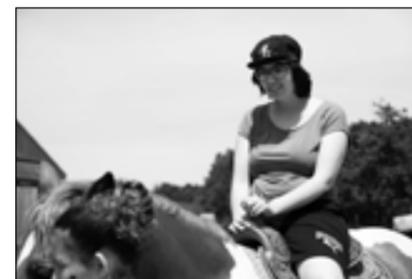
#### Mettre en place et engager la mesure de protection

Il ne faut pas hésiter à mettre en place une mesure de protection, d'autant que cette démarche est facile et peu coûteuse (160,00 € correspondant à la rédaction par un médecin expert d'un certificat médical circonstancié). Ce document joint à la requête permettra au juge d'ouvrir le dossier.

Pour engager la mesure il suffit de déposer une requête auprès du juge des tutelles du tribunal d'instance de la ville où réside la personne à protéger, avec l'ensemble des éléments renseignant l'état civil, les éléments essentiels du patrimoine (ressources, dépenses, budget dont a besoin la personne) et le certificat médical circonstancié, condition sine qua non de saisine du juge des tutelles qui va permettre d'éclairer le juge sur la réalité et l'ampleur de la vulnérabilité de la personne.

Le juge instruira ensuite le dossier en convoquant la personne à protéger et la personne qui l'a saisi (personne elle-même ou parent proche), pour connaître son point de vue et échanger avec elle.

Il rendra sa décision au vu des différents éléments constituant le dossier et des échanges qui auront eu lieu. Il optera pour l'une des différentes mesures de protection qui existent et qui sera choisie en fonction du degré de vulnérabilité et du degré d'empêchement du majeur à protéger.



#### Les différents régimes de protection qui existent de manière graduelle (du plus léger au plus lourd) sont les suivants :

##### La sauvegarde de justice

Elle peut être prise à l'ouverture de la requête et permet d'attendre la décision du juge (6-8 mois). Le majeur à protéger garde son autonomie dans les actes de la vie civile, sauf urgence évaluée par le juge (désignation d'un mandataire spécial pour la gestion du budget, par exemple).

##### La curatelle simple ou renforcée

La personne à protéger n'est pas en état de manifester sa volonté mais en revanche elle a besoin d'être assistée ou contrôlée dans les actes importants. Le juge nommera un curateur pour remplir ce rôle, mais le juge restera garant de certains actes les plus graves pour donner son autorisation à chaque fois que cela est nécessaire.

Dans la curatelle renforcée le juge donnera au curateur des pouvoirs plus importants, comme celui de gérer les ressources et de faire face aux dépenses.

##### La tutelle

Si le majeur à protéger a besoin d'être représenté dans les actes de la vie civile de manière continue, le juge optera pour une tutelle avec désignation d'un tuteur qui exercera les fonctions définies et délimitées par le juge.

Dans tous les cas, le juge prendra en compte l'avis de la personne à protéger pour savoir qui il désignera pour l'aider ou la représenter avec une préférence pour le cercle familial.

##### l'habilitation familiale

Il faut aussi parler d'une disposition plus récente, introduite depuis janvier 2017, qui prévoit un nouveau régime, l'habilitation familiale. Cette mesure, plus souple que la tutelle, permet au juge, dans des conditions similaires, de désigner un membre de la famille proche et de l'habiliter pour représenter et donc agir en lieu et place du majeur dans tous les actes où cela serait nécessaire.

Il est probable que cette mesure devienne quelque chose de très courant, notamment dans les situations de jeunes majeurs ou de majeurs, porteurs de handicap dès leur naissance et qui ont l'habitude d'être entourés par leur famille qui les aide dans la bienveillance depuis de nombreuses années.

*Pour plus d'information, consulter le site du service public qui permet de retrouver les éléments nécessaires et des formulaires de requête pour faire cette démarche.*

#### Site internet :

Service-public.fr

Rubrique :

Comment se déroule la procédure de demande de protection du majeur ?

## La mesure de protection juridique



Notre fille Aurélie est la seconde d'une fratrie de 3 filles. Elle a 27 ans et vit dans un foyer de vie (FV) depuis 3 ans.

Elle a fait plusieurs stages de quelques semaines, en ESAT et dans 2 foyers de vie. Son choix final s'est tourné vers le FV car elle affectionne faire des activités créatives et aucun ESAT ne pouvait lui proposer ce travail.

Lors de son entrée au foyer, le chef de service nous a demandé si Aurélie était sous mesure de protection juridique.

Lors de ses 18 ans nous avons envisagé cette procédure pour la protéger des actes de la vie quotidienne (des siens comme de ceux des autres) et prévoir l'avenir tant pour elle que pour ses sœurs. Quand on est jeune, faire des choix sur ses achats personnels, ses désirs n'est pas toujours facile dans sa tête. Aurélie n'a jamais disposé d'argent sur elle. Elle est toujours accompagnée pour toutes ses dépenses personnelles.

Par exemple, c'est autour d'une discussion que les choix seront faits sur l'achat d'un jeu créatif. Au moment de l'achat, il lui est difficile de respecter la somme d'argent à dépenser et elle craque pour un second jeu qu'il lui faut absolument obtenir. L'impatience se fait ressentir, la crise monte, elle s'invente une autre possibilité de dépense en disant : "j'ai des sous sur mon compte, je fais ce que je veux avec mes sous. Je suis adulte maman".

Ces moments sont très difficiles à gérer pour moi quand je suis seule avec elle. Pour éviter un comportement déroutant en magasin, nous sortons alors avec les deux jeux. Pour éviter les conflits, j'accomplis parfois seule le renouvellement de sa garde robe.

Aurélie a aussi besoin d'être guidée et accompagnée pour toutes les démarches administratives (renouvellement de la carte d'invalidité) et médicales (prises de RDV). Elle n'a pas la notion du temps et le rapport concret à notre monde lui est étranger.

### La nécessité d'une mesure de protection juridique s'impose, mais quelle est la démarche à suivre pour l'instaurer ?

Il faut faire une demande auprès du juge des tutelles du Tribunal d'instance, accompagnée d'un certificat médical circonstancié rédigé par un médecin autre que le médecin traitant de la personne à protéger.

Le Tribunal d'instance (service des tutelles pour majeurs), dispose d'une liste établie par le procureur de la république.

Quel médecin choisir dans cette liste ? Un psychiatre me semble être judicieux. Ma fille en rencontre un régulièrement depuis ses 15 ans et sera donc à l'aise avec ce spécialiste.

Un rendez-vous est pris avec le médecin psychiatre. Le médecin nous explique, à Aurélie et à nous, ses parents, sa décision de proposer la protection la plus forte, la tutelle. Il rédige un certificat médical circonstancié sous pli cacheté à remettre au juge des tutelles.

Nous devons nous acquitter de la somme de 160 €.

### Nous saisissons le juge des tutelles en déposant une requête qui comprend :

- le certificat médical circonstancié rédigé par le médecin ci-dessus,
- l'identité de la personne à protéger,
- et l'énoncé de faits qui indiquent la nécessité de mettre en œuvre la mesure.

Un rendez-vous est pris avec le juge des tutelles au Tribunal d'instance du département et nous y accompagnons Aurélie. La discussion s'enchaîne et la juge des tutelles demande à Aurélie si elle est d'accord pour que ses parents la protègent et l'aident pour les actes de la vie quotidienne. Aurélie accepte, elle se sent rassurée de se savoir toujours accompagnée et guidée dans les décisions à prendre dans sa vie de tous les jours.

Le juge a un an pour dicter sa décision qui nous sera remise par courrier avec accusé de réception. Nous, parents sommes co-tuteurs et la tutelle est établie pour une durée de 5 ans la première fois. 6 mois avant l'expiration du délai, nous avons recommencé la procédure. Cette fois-ci la tutelle a été assurée pour une durée de 10 ans.

Avec la tutelle, nous avons l'obligation de remettre au juge des tutelles, chaque année, le bilan et l'état des comptes bancaires d'Aurélie.

*Blandine Quillaux*

## Si nous avions su...

Pendant plus de 20 ans, nous nous sommes interrogés sur la nécessité d'une mesure de protection pour notre fils atteint du syndrome de Prader-Willi.

Nous avons l'impression qu'une telle mesure était inutile pour lui, qu'il évoluait bien sans cela et que nous trouvions toujours une solution à toutes les situations, même les plus compliquées...

Mais lorsque notre fils a atteint sa majorité, notre point de vue à ce sujet a totalement changé.

En effet, au sein de notre cocon familial, ses colères, ses angoisses, ses vols de nourriture et son comportement parfois violent n'éprouvaient que nous.

Tout incident à l'extérieur pouvait toujours se discuter à l'amiable, en expliquant aux tierces personnes le lien entre ses comportements "hors norme" et sa maladie. Tout rentrait dans l'ordre simplement.

Mais une fois ses 18 ans révolus, ces mêmes comportements ont été appréhendés complètement différemment par notre société, parfois si intolérante.

Il a même été confronté à la police et à la justice. Puisqu'il n'était pas sous protection juridique, il a été considéré comme responsable, comme tout un chacun, en somme comme un quelconque délinquant...

**Ce fut une période très douloureuse pour lui** et pour nous.

Imaginez votre enfant devoir se défendre face à la justice, alors qu'il n'est pas capable de gérer correctement ses émotions !

**C'est à ce moment-là qu'il nous est apparu essentiel de le protéger,**

pour que l'impact de sa maladie soit pris en compte sur son comportement, pour nous assurer qu'il ait toujours une assistance dans les moments difficiles, même quand nous ne serons plus là pour lui.

Cette protection le rassure beaucoup car il se sent ainsi épaulé par des professionnels qui l'accompagneront si besoin.

Nous, les parents, sommes ses curateurs et nous pouvons le représenter devant les instances juridiques.

Face à cette maladie très complexe qu'est le syndrome de Prader-Willi, et de par notre expérience, nous ne pouvons aujourd'hui que conseiller à tout parent de mettre en place une mesure de protection juridique au plus tôt pour leur enfant, et d'y penser avant la majorité...

*V. et F. parents d'un jeune homme de 28 ans*

# VIE DE L'ASSOCIATION

## Journée des correspondants régionaux à Paris



Les correspondants régionaux se sont réunis le samedi le 27 janvier à Paris. Première rencontre de l'année 2018.

Un tour de table permet à chacun, chacune de rapporter le fruit de son travail réalisé sur une année dans sa région.

Lors des rencontres régionales, chacun fait à sa façon, il n'y a pas de modèle. Mais au vu des comptes-rendus, on voit l'importance de ces journées pour les familles et certains éducateurs et professionnels.

Les familles font aussi preuve de création et d'imagination pour se retrouver afin de récolter des dons lors de soirées, randonnées, lotos. Un dynamisme étonnant et chaleureux. Toujours dans l'idée de faire connaître le syndrome.

### Partage de paroles :

- Le fait de se faire connaître donne la possibilité de rencontrer des gens qui veulent faire des actions pour PWF.
- Rencontrer des familles qui ont des enfants de tout âge est toujours enrichissant.
- On se sent tout petit vis-à-vis des instances générales mais il est important d'être présent et à plusieurs on est plus fort.
- Comment vivre le handicap ?
- Notre rôle est d'aider toutes les personnes seules qui n'osent plus aller dans leur famille et s'isolent des amis, des relations...
- Encourager à organiser des séjours de vacances spécifiques PW en région.
- Comment travailler avec les équipes ERHR (Équipe Relais Handicap Rare) ?
- Les équipes ERHR ont besoin de nous.
- Créer des lieux de répit pour les familles de jeunes enfants.

*PWF remercie toutes les personnes qui donnent de leur temps pour le plus grand bonheur des petits et grands enfants. Nous pensons aussi à tous ceux, comme en région Bourgogne qui regrettent ne pas être venus à cause des inondations.*

*Nous remercions les nouveaux correspondants qui nous ont rejoints. Mais tous les volontaires qui désirent renforcer les rangs seront les bienvenus.*

*Michèle Brieger, Blandine Guillaux & Agnès Lasfargues*

## Le Club Île-de-France Le 25 janvier 2018, à Paris



Le Club Île-de-France a organisé une sortie bowling le 27 janvier.

Tery, Laura, Nicolas et Paola se sont bien amusés même si plusieurs de leurs amis ne sont pas venus.

Les deux pistes réservées ont bien été utilisées avec le renfort des parents. C'est la troisième fois que nous nous rencontrons dans ce bowling pas très grand au cœur de Paris. Il prend des réservations le week-end ce qui nous arrange bien. Ceux qui n'ont pas pu venir vont sûrement demander une quatrième visite.

*Agnès Clouet*

## Le Club Île-de-France Le 18 février 2018, à Paris



Le Club s'est à nouveau réuni le 18 février mais cette fois-ci rue Didot pour fêter le carnaval.

Un atelier de fabrication de masques a réuni Cécile, Nicolas, Philippe, Sofiane et Thibault mais aussi deux nouveaux venus. Cassandre qui a fait le voyage avec son éducateur depuis son foyer de Chatenay Malabry et Sami qui est venu seul du SAMSHA l'Oranger du Bourget.

Nous espérons que ce premier contact leur aura plu et qu'ils reviendront nous voir souvent. Merci à Christiane Lupo. Elle a fourni encore une fois tout le matériel nécessaire à cette activité qui a remporté un vif succès.

*Colette Girardot*



# TÉMOIGNAGES

## Ma semaine de médiation animale



La chienne Maïka est arrivée en septembre 2016. J'aide Amandine à l'éduquer. On va la promener ensemble. Je lui apprends à obéir, à marcher en laisse. Je l'aime bien Maïka, et je crois qu'elle m'aime bien aussi. Elle me fait la fête quand j'arrive !

Avec Maïka, je fais plein de choses que je ne ferais pas. On marche beaucoup, même sous la pluie ! Je suis obligée d'être calme, sinon, elle ne me comprend pas.

Début septembre, j'ai fait une séance de Cani-Cross avec Hélios. On court ensemble. Il me rassure et m'aide dans les montées quand je suis un peu fatiguée.

Le mercredi, je rejoins Amandine à l'Institut de Médiation Animale. Il est à côté du Poney Club.

Bonjour, je m'appelle Audrey et j'ai 20 ans. En décembre 2016, j'ai rencontré Amandine, qui est éducatrice spécialisée et intervenante en Médiation Animale (IMA).

Depuis presque 2 ans, on se voit tous les lundis matin et les mercredis après-midi.

Le lundi matin, on fait des activités physiques. On peut aller à la piscine mais ce que je préfère c'est aller marcher.

Depuis 2 ans, je monte à poney.

J'aime beaucoup les poneys. Je m'en occupe bien, surtout de Qualine. C'est une petite ponette blanche qui ne veut pas tout le temps se laisser attraper.

Au début, je faisais des séances seule avec Amandine pour me rassurer. J'avais du mal à maîtriser mes angoisses. Je faisais des balades et Amandine me tenait.

Maintenant, je monte en cours avec d'autres cavaliers. Amandine est toujours présente mais c'est Bérénice, la monitrice, qui fait le cours. Je fais les exercices toute seule.

Grâce à Noosty, mon poney, je progresse. Je suis plus calme, je fais attention aux consignes et je prends confiance en moi.

Pendant les après-midis à l'IMA, je suis avec les autres jeunes. On fait plein de choses ensemble. J'aime bien ça.

*Audrey avec l'aide d'Amandine*



## Ma deuxième famille, mon foyer

Ça va bientôt faire 7 ans que je suis accueilli par l'association "La Roche".

Les premières années ont été difficiles pour moi, mais aussi pour ma famille et pour le personnel de La Roche.

Après avoir vécu "comme tout le monde", je me suis retrouvé en milieu protégé et j'avais l'impression que plein de gens géraient ma vie à ma place.



Il m'a fallu beaucoup de temps pour accepter et surtout comprendre que tout ça, c'était pour m'aider et me protéger.

Au début, je refusais tout ce qu'on me proposait, tout ce qui était mis en place pour moi, car je trouvais tout trop contraignant (les repas différents des autres, l'accompagnement à l'extérieur, les règles de vie en collectivité...).

En plus, à La Roche, ils ne connaissaient pas encore bien le syndrome de Prader-Willi, ils étaient trop stricts. J'avais l'impression que personne ne me comprenait.

Mais petit à petit, les choses ont changé. Le personnel de La Roche a fait des séjours à Hendaye, ils se sont beaucoup renseignés sur la maladie et ont compris plein de choses.

Aujourd'hui, je suis heureux là-bas. Je m'entends super bien avec mon équipe éducative. On rigole bien, on fait plein de sorties et de choses ensemble.

Avant, dès qu'il y avait un problème, je m'énervais. J'ai même dû être hospitalisé. Ça a été très dur et j'étais en colère.

Mais ça a aussi été utile, je crois que ça m'a fait grandir. En tout cas, c'est ce que tout le monde me dit.

Maintenant, je m'énerve moins, j'arrive à discuter, je gère mieux certaines situations, j'ai accepté les soins et la protection juridique, j'ai des amis (es)...

La Roche met vraiment beaucoup de choses en place pour essayer de me rendre le plus heureux possible (au niveau de mes activités, du travail et de mes projets). On discute tout et on trouve des solutions ensemble.

Je sais que parfois, je suis encore compliqué et que ce n'est pas toujours facile. Mais je les remercie tous de continuer à m'aider.

Aujourd'hui, La Roche pour moi, c'est ma deuxième famille.

*Morgan*



## Maman et aidante de mon cadet, William



Je m'appelle Céline, j'ai 47 ans et je suis maman de 3 enfants : Anaïs 20 ans, Ulysse 15 ans et William 9 ans, qui sourit à la vie chaque matin que Dieu fait.

Le 13 Mars 2009, William est né sans forces, sans un cri, par césarienne d'urgence.

À 18h00 ce jour-là, je suis devenue l'aidante de mon enfant sans le savoir. William a été diagnostiqué quelques semaines plus tard porteur du syndrome de Prader-Willi.

Dans le cycle naturel de la vie, nous devenons tous, un jour ou l'autre, l'aidant(e) de ses parents ou d'un membre de sa famille fragilisé par un accident ou une maladie...

Mais il est plus rare de l'être à la naissance de son enfant. Il m'a fallu 9 ans, 9 ans pour comprendre, pour apprendre et reprendre les rênes de mon existence en tant qu'aidante en France, en 2018.

Nous sommes une armée silencieuse de 11 millions de personnes et les fratries ne sont pas bien comptabilisées dans ce chiffre.

Psychologue clinicienne de formation, il m'a été donné de vivre ce que je redoute le plus à l'endroit d'un enfant. C'est l'injustice de la maladie. Étudiante, les enfants silencieux, les enfants porteurs d'autisme, les prématurés étaient ceux dont je voulais me faire l'avocate. Depuis toujours, la vie d'un enfant est pour moi la période de la vie la plus précieuse et la plus fascinante.

Pendant 9 ans, j'ai fait tout ce qui était en mon pouvoir pour aider William à respirer, à marcher, à manger, je me suis dédiée entièrement à saisir ce dont avait besoin mon enfant et comment fonctionne notre système de santé. Aujourd'hui, c'est avec émoi que je découvre que notre système manque d'organisation, manque d'empathie et nous soumet, en plus de la maladie, à une vie particulièrement exigeante physiquement et moralement. J'ai lutté contre la colère, l'anxiété, la haine et le désarroi. Pour me ressourcer, je me retire du monde dans le silence ou en forêt, avec mon petit William en éclairer qui trotte vers ses endroits préférés. Pour tenir moralement, je fais du yoga et j'écris. Entre deux chaises ou la nuit ou lorsqu'il est en colère pour prendre de la distance et donner du sens.

William est un petit garçon plein d'allant pour la vie. Il adore les livres qu'il ne peut déchiffrer, mais qui sont un lien précieux pour lui, pour engager la conversation avec toute personne qu'il rencontre. Il adore le sport, monte à poney, aimerait faire de l'escrime, rentrer dans l'équipe de rugby de sa ville, partir en train tous les jours, faire du vélo surtout le soir à 20 heures... Il aime danser, rire, nager, aller à école, (il est en IME), aller au cinéma et draguer les filles. Si l'on m'avait dit cela à sa naissance, je ne l'aurais pas cru.

Mes grands-parents paternels ont été des figures très importantes dans mon existence : mon grand-père m'a enseigné la photo et la patience, ma grand-mère le soin de l'autre. Je leurs dois immensément. Mes études de psychologie, auprès du Professeur Golse, (Chef du service de psychiatrie de l'Hôpital Necker à Paris) et les voyages, en tant que fille d'expatriés, à cause du métier de mon père, sont venus parfaire mon éducation. J'ai toujours été à la recherche de ce qui est différent. William et les enseignements de sa maladie m'ont propulsée dans un monde que je n'aurais jamais imaginé. Il a été celui de la peur, il sera toujours un combat mais il est mon plus beau voyage et ma plus belle histoire d'amour.

Aussi aux jeunes accouchées qui liront ces lignes, j'ai envie de vous dire :

*"vous ne connaissez pas vos limites et vous ne connaissez pas encore celles de votre bébé, accrochez-vous, donnez-vous du temps. Gardez-foi en vous, écoutez-vous et faites confiance à vos instincts".*

À ceux qui commencent à découvrir tous les potentiels de leur enfant, j'ai envie de vous dire :

*"profitez de la vie, cherchez les alliés sur votre route, ceux juste sous vos pieds, autour de vous".*

Aux anciens qui nous ont tracé la voie, vous dire toute mon admiration, à une époque où les réseaux sociaux n'existaient pas, de la transmission dont nous héritons et qui nous permet d'espérer aujourd'hui avec autant de force.

En 2012 et jusqu'en 2017, j'ai aidé à lever des dons avec l'association "Un PETIT Pas". Je suis devenue bloggeuse sur la plateforme d'aide aux familles de personnes porteuses de handicap Hizzy.org. J'ai monté un groupe de Recettes et Astuces culinaires pour les enfants Prader-Willi sur Facebook, je suis très en alerte sur la mutation du monde dans lequel nous vivons. Je me sers de la force des réseaux sociaux pour réunir nos compétences pour lutter contre le syndrome.

Mais mon cheval de bataille est aussi le répit que nous devons nous octroyer. J'ai compris récemment que si je ne faisais pas attention à ma santé, à mon bien-être, je ne saurais être une mère pour Anaïs, Ulysse et William. Je sais que vous prenez soin de vos enfants... à vous, je vous souhaite de bien prendre soin de vous. Et vous assure que tous ensemble, oui, c'est possible de déplacer les montagnes !

Celine Martinez

## Ton talent

*Je savais déjà que le rôle de maman était très important.*

*Je savais combler mes enfants de câlins, d'amour.*

*Je savais tant de choses déjà : les prendre dans mes bras, les bercer lorsqu'ils sont fiévreux, me lever la nuit, anticiper chaque obstacle devant leurs petits pas...*

*Je savais les rendre forts, leur apprendre à lire, à écrire, compter, jouer...*

*Je croyais presque tout savoir de ce "métier"... mais tu es arrivé avec tout ton mystère.*

*Alors bien sûr, je t'ai comblé de câlins et d'amour que tu m'as rendus mille fois !*

*Je t'ai soigné autant que je le pouvais, j'ai compris qu'il te fallait beaucoup, beaucoup de temps mais que toi aussi tu pouvais apprendre et réaliser plein de choses, de très belles choses.*

*J'ai compris aussi qu'il est difficile de te protéger des autres, tous ceux qui n'ont pas le cœur assez grand pour voir le trésor caché en toi.*

*Je rêve d'un monde idéal où chacun ait simplement les yeux d'une maman ou d'un papa.*

En quelques mots, simplement

Tout doucement mon petit homme,  
Toi qui te juges sans talent  
Est-il si important d'être ordinaire  
Que chaque jour toi aussi, tu l'espères ?  
Connais-tu le mot de passe  
Pour dans ce monde, trouver ta place ?

Tout doucement mon petit homme  
Je voudrais tant, que mon amour  
Puisse effacer comme une gomme  
Le mur qui t'isole de ce qui t'entoure

Que tous ceux qui te voient différent  
Sachent qu'il te faut un immense talent  
Pour atteindre l'ordinaire, simplement  
Être comme eux demande tant d'efforts  
Mais au fond, est-ce là l'important ?

Claudie Leblanc,  
maman de Killian (22 ans)



## LE TABLEAU D’AFFICHAGE

### Tounoi de foot au profit de Prader-Willi France

C'est ça, aussi, le foot ! Dimanche 25 février, l'US Rouvres organisait son tournoi Futsal U9. Pour la première fois, ce tournoi était caritatif, au profit de l'association Prader-Willi France. Les bénéfices de la restauration/buvette, de la tombola, de l'opération, 2 € par but et des dons, ont permis de récolter la somme de 1 400 € ! C'est un premier petit pas pour Maé ! Maé, présente au tournoi, a donné le coup d'envoi de celui-ci. Les participants et spectateurs ont été informés du syndrome de Prader-Willi.



Le club remercie Josette Demangeot, qui a été à l'initiative de l'aspect caritatif de cet événement. Merci également à nos 2 partenaires spécifiques : Groupama et CC Informatique à Chateaufvillain. Enfin, un grand merci aux bénévoles de l'US Rouvres qui ont œuvré pour la réussite de cet événement solidaire.

Jordane Simon

### Décès d'Hélène Lejeune

Hélène est née le 11 juillet 1986. Nous avons su lorsqu'elle avait 10 ans qu'elle était atteinte du syndrome de Prader-Willi. Elle a travaillé pendant des années dans un atelier d'imprimerie en ESAT. Elle adorait faire des cadeaux aux autres. Elle avait une volonté de réussir dans ses choix. Elle avait envie de vivre mais est décédée d'un arrêt cardiaque inattendu le 7 mars dernier. À la messe d'enterrement, il y avait beaucoup de monde et on avait précisé "ni fleurs ni plaques". Alors les dons ont été partagés entre la paroisse et l'association PWF.



Maité Scheid

Nous nous associons au chagrin de sa famille.

### Le site est maintenant "web responsive"

c'est-à-dire qu'il s'adapte aux ordinateurs, tablettes et Smartphones. Une première version a été réalisée et nous offrira la possibilité d'évoluer.

### Loto en Isère au profit de deux associations dont PWF



Le 3 février dernier a eu lieu dans notre région, en Isère, un loto organisé par "l'amicale des donneurs de sang du Lac Bleu" (38 Charavines).

Évènement que vous avez gentiment annoncé via le Site et Facebook, je vous en remercie.

Cette association a remis un chèque de 1500 € à PWF et à une autre association soutenant les personnes souffrant de mucoviscidose.

Christine Chavand

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.

02 40 47 82 49

fmo.besnier@wanadoo.fr

### Liste de discussion Eurordis

En décembre 2005, Eurordis a lancé les listes de discussion, outil de communication pour réduire l'isolement des personnes atteintes de maladies rares, de leurs familles et de ceux qui les soignent.

Une liste de discussion est un espace de discussion privé dans lequel les personnes communiquent par E-mail.

Un gestionnaire de liste est choisi pour chaque liste ; son rôle est de s'assurer que les messages envoyés suivent les règles de base de politesse et de respect des abonnés. Le gestionnaire de liste peut aussi intervenir quand les messages envoyés sortent du cadre de la liste. Blandine Guillaux gère actuellement la liste du syndrome de Prader-Willi.

Les listes sont un environnement sécurisé dans lequel il est possible de parler de ses expériences avec d'autres personnes pour partager ses questionnements, ses petits trucs, ses réussites ou ses échecs.

N'hésitez donc pas à vous y abonner. Il ne faut jamais oublier que nous ne sommes - et que vous n'êtes pas - seuls !

### Comment s'inscrire ?

L'inscription est gratuite et n'engage à rien, il est facile de se désabonner à n'importe quel moment.

Il suffit d'envoyer un mail vide à l'adresse suivante :

[prader-willi-subscribe@eurordis.medicalistes.fr](mailto:prader-willi-subscribe@eurordis.medicalistes.fr)

Par mesure de sécurité, vous recevrez un mail qui vous demandera de confirmer votre demande d'inscription. Il suffira de le renvoyer en cliquant sur le bouton « répondre » de votre messagerie, sans modifier le sujet et sans rien inscrire dans le texte du message. Un nouveau message de bienvenue vous sera alors adressé vous confirmant que vous êtes bien abonné.

Ce message comportera les éléments indispensables à votre identification et donc indispensables à votre désabonnement, à l'accès d'archives, etc...

Ces éléments sont : votre adresse E-mail d'inscription et le mot de passe qui y correspond.

Informations complémentaires sur l'hébergeur Medicalistes :

<http://www.medicalistes.org>

### Organisation d'une manifestation ou régionale

Lorsque vous organisez une ou des manifestations, n'oubliez pas :

- De vous adresser à Marie-Chantal Hennerick pour que ces informations soient en ligne sur le site :

[marie-chantal.hennerick@laposte.net](mailto:marie-chantal.hennerick@laposte.net)

- Pour le bulletin, de faire un article avec photos (préférable avec un appareil photo) et de l'envoyer à Blandine Guillaux :

[blandine.guillaux@orange.fr](mailto:blandine.guillaux@orange.fr)

- De contacter François Hirsch pour que l'information soit visible sur Facebook :

[fhirsch38@gmail.com](mailto:fhirsch38@gmail.com)

Merci pour votre participation à la vie de notre association.



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

- en version imprimée, à commander <http://guide-prader-willi.fr/contact>
- en ligne, à consulter sur : <http://www.prader-willi-guide.fr>

Le PNDS est sur le site Internet de la HAS. Vous pouvez le télécharger. (3 documents) à l'adresse internet ci-dessous.

Donnez ce lien aux professionnels de santé qui peuvent être concernés. Par exemple, le généraliste, l'endocrinologue, le psychiatre... qui suit votre enfant.

Site Internet

[http://www.has-sante.fr/portail/jcms/c\\_1216145/ald-hors-liste-syndrome-de-prader-willi](http://www.has-sante.fr/portail/jcms/c_1216145/ald-hors-liste-syndrome-de-prader-willi)

### 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 :

02 97 33 18 72

[ludovinamc@orange.fr](mailto:ludovinamc@orange.fr)



# RENSEIGNEMENTS UTILES

## LE BUREAU

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

**VICE -PRÉSIDENTE** Martine Lebrun  
La Grille  
16 rue du Port  
44470 Thouaré<sup>s</sup>/Loire  
Tél : 02.51.13.02.60  
E-mail : famille.lebrun@orange.fr

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

**TRÉSORIER ADJOINT** Jean-Marie Cardinal  
44 rue Emile Lepeu  
75011 PARIS  
Tél : 03 26 02 02 74  
E-mail : new.jimmi@orange.fr

**SECRÉTAIRE** Karine Pagnon  
Maugarat  
03330 Bellenaves  
Tél : 04 70 58 37 00  
E-mail : pascal.pagnon03@orange.fr

## 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.

- Référénts "parents et accompagnants de jeunes enfants" :

**François Hirsch** 06 25 25 72 07  
fhirsch38@gmail.com

**Carine Zambotto** 06 65 97 01 29  
famillezambottohirsch@gmail.com

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

**Jacques & Claudie Leblanc** 02 99 04 69 68  
c.j.leblanc@orange.fr

**GESTION DES ADHÉSIONS DOCUMENTATION** Ludovina Moreira  
Légevin  
56690 Nostang  
Tél : 02 97 33 18 72  
E-mail : ludovinamc@orange.fr

**SIÈGE SOCIAL** Gérard Méresse  
(cf trésorier)



## 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 :

Porteur du SPW    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 vous 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>



← Ouest

Est →

Nord ↑

**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

**PAYS de la LOIRE**  
 Marie-Odile BESNIER  
 39 rue Félibien  
 44000 NANTES  
 02 40 47 82 49  
 Martine LEBRUN  
 La Grille  
 16 rue du Port  
 44470 THOUARÉ S/LOIRE  
 02 51 13 02 60

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

**ILE-de-FRANCE**  
 Agnès CLOUET  
 47 rue du Général Leclerc  
 95410 GROSLAY  
 01 39 83 57 26

**HAUTS de FRANCE**  
 Catherine FILLEBEEEN  
 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

## Les correspondants régionaux

**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

**CENTRE-VAL de LOIRE**  
 Agnès LASFARGUES  
 17 rue Reclée Cidex 566  
 41350 VINEUIL  
 02 54 20 63 02

**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  
 Christian FOUCAUX  
 11 quai du Cher  
 03100 MONTLUÇON  
 04 70 06 78 51  
 Rhône-Alpes  
 Christine CHIROSSEL  
 42 chemin S' Bruno  
 38700 CORENC  
 06 64 51 26 53  
 François HIRSCH  
 69 Route des Ébavous  
 38660 LA TERRASSE  
 04 76 92 41 26

**Aquitaine**  
 Patrice ANDRIEU DE LEVIS  
 22 rue du Général André  
 33400 TALENCE  
 06 10 07 39 30  
 Pyrénées-Atlantiques  
 Francine GIRAULT  
 1703 chem. De Zuraidegarai  
 Maison Aizeoihanean  
 64250 SOURAIDE  
 06 44 20 87 41

**OCCITANIE**  
 Midi-Pyrénées  
 Héliane PÉREZ  
 10 rue des Amandiers  
 31880 La SALVETAT-S' GILLES  
 09 53 59 41 97  
 Carole FARAL  
 350 route d'Aucamville  
 82600 VERDUN S/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

**PACA**  
 Brigitte LACOCHÉ  
 42 rue d'Italie  
 13006 MARSEILLE  
 04 91 98 62 04  
 Mélusine LEFRANÇOIS  
 Le Village  
 05130 JARJAYES  
 04 88 03 63 66

# Prader-Willi France

## Numéro 66 Année 2018

