

12

ENFANTS - ADOLESCENTS - ADULTES

Parents - Familles

Être parent d'une personne
ayant un syndrome de Prader-Willi (SPW)





La maladie a un impact sur l'ensemble de la famille du fait des inquiétudes que cristallise l'enfant ayant le syndrome de Prader-Willi dès la naissance (pour sa santé, pour son alimentation, sa scolarité, son avenir,...).

Nous sommes parents mais nous devenons spécialistes du syndrome et des questions peuvent alors émerger :

Suis-je à ma place ?
Comment nouer un partenariat avec les professionnels de santé et du médico-social ?
Comment vivre mon rôle de mère ou de père ?

{ L'état des connaissances

Privilégier avant tout la relation parents-enfants et la qualité de vie de tous

La surveillance de l'alimentation et de l'accès à la nourriture implique une réorganisation de la vie familiale. Cette question est toujours présente dans les moments du quotidien et dans ceux plus festifs entre amis ou en famille.

Les parents sont souvent mis dans une position de professionnels, de "rééducateurs", mais leur place doit être avant tout celle de parents !

Dès le plus jeune âge, il faut créer ce lien essentiel parent-enfant avec cet enfant différent, avec qui la communication et les interactions ne sont pas évidentes.

Découvrir son enfant, l'aimer, l'entourer, et le stimuler en jouant, mais également poser un cadre éducatif, des repères dont il aura encore plus besoin qu'un autre, en grandissant. Le solliciter mais en restant parents, en laissant aux professionnels l'approche thérapeutique.

Pour continuer à vivre "normalement" il est essentiel de garder une vie sociale, de continuer à voir famille, amis, relations professionnelles... **Il faut vivre avec son enfant parmi les autres.**



Il existe une dépendance affective forte avec l'enfant en situation de handicap, comment parvenir à les "lacher petit à petit dans le monde" ?

Il est souvent plus délicat de s'autoriser à confier l'enfant aussi facilement qu'on le ferait ou qu'on l'a fait pour ses frères et sœurs, du fait de cet attachement particulier, des inquiétudes et du sentiment que "seuls les parents sont en position de l'aider et de le comprendre".

Néanmoins, les relations extra-familiales sont souvent possibles et toujours souhaitables, des relais existent et peuvent être mobilisés pour une soirée, un week-end ou une semaine.

Cette séparation ponctuelle peut aider à "grandir" chacun des membres de la famille et permet de mieux se retrouver.

Apprendre à vivre chaque étape : trop se projeter dans l'avenir n'est pas utile

Quel regard porte le parent sur son enfant ? Il faut avancer au jour le jour, accompagner le développement de son enfant tout en étant attentif à son bien-être et à son équilibre.

Attention à l'hyper-protection qui enferme la famille et rend difficile sinon impossible le passage de relais, qui enferme la personne ayant un syndrome de Prader-Willi dans un fonctionnement rigidifié, et ne lui permet pas de faire des expériences d'adaptabilité.

Un travail d'acceptation de l'enfant différent de celui que l'on a imaginé est à faire pour permettre que cet enfant devienne :

- › Un adulte avec des limitations et des ressources,
- › Un adulte qui se sente heureux, qui puisse développer des liens à l'extérieur de la famille,
- › Un adulte qui puisse avoir une place dans un groupe, qui puisse apprendre avec les spécificités de son fonctionnement cognitif

Les interactions familiales ont un impact important sur le parcours de la personne et de la famille.

Comme tout enfant (et peut-être même encore plus), les enfants avec le syndrome de Prader-Willi sont très sensibles à la cohérence des discours et des actes des différents membres de la famille.

Un cadre peu sécurisant déstabilise les enfants et favorise l'expression des comportements problématiques.

Les personnes ayant un syndrome de Prader-Willi sont sensibles à l'état affectif des parents, à la qualité des interactions familiales. Elles sont vulnérables et très sensibles à leur entourage. Elles ressentiront fortement les tensions familiales.

Il est important que le couple puisse partager ces moments difficiles, parler de ses craintes et de ses espoirs ; se faire aider est souvent une nécessité (entretiens avec un psychologue, groupes de parole ...). Les professionnels du centre de référence et des centres de compétence sont là pour conseiller et accompagner les familles.



Etre à l'écoute de la fratrie et ne pas cacher nos inquiétudes et nos espoirs de parents

Les enfants, adolescents et adultes ayant un syndrome de Prader-Willi sont au centre de la vie des parents, ils peuvent prendre beaucoup de place par rapport aux autres membres de la famille. La vie intime de chaque parent, du couple, et la relation aux autres enfants de la fratrie sont parfois complexes à préserver.

Les frères et sœurs sont souvent les oubliés par rapport à cet enfant différent. Ils comprennent ou ressentent le désarroi des parents, ils peuvent aussi, selon leur âge et leur place dans la famille avoir un sentiment de culpabilité. Ils se sentent souvent responsables et protecteurs de l'enfant avec le syndrome de Prader-Willi.

Il faut tenir un discours de vérité à la fratrie, un discours à leur niveau et être à l'écoute de leurs difficultés et de leurs angoisses. Ne pas sous-estimer à quel point ils cherchent à prendre en charge une partie de notre chagrin, et le poids peut se révéler trop lourd... Il faut se montrer vigilant par rapport à la fratrie et établir avec chacun d'eux une relation individuelle véritable (cinéma, sport, ...), même si elle est brève et irrégulière.

Il existe des groupes d'échanges entre frères et sœurs sur les réseaux sociaux (Facebook et autres), ne pas hésiter à y avoir recours.



Entendre la souffrance des frères et soeurs

"Un jour mon fils de 16 ans qui n'est pas atteint du syndrome de Prader-Willi m'a dit : " Maman, j'en ai marre de tous ces papiers de l'association qui traînent partout dans la maison ".

Je crois que ma première réaction aurait pu être de lui dire que je ne vois pas en quoi cela le dérange ! Et en m'énervant j'aurais même pu lui dire : " Je ne te demande rien et je n'y peux rien non plus si ta sœur a une maladie rare!!! ". Après réflexion, j'ai pu décoder que mon jeune fils me disait à sa manière que c'était aussi difficile pour lui de voir sa sœur "hors norme", que lui aussi avait besoin d'exister à mes yeux. Il avait autant besoin d'attention que sa sœur."

Maman d'une jeune femme de 37 ans

" En allant chercher ma fille de 30 ans à Hendaye, j'ai dû lui annoncer le décès brutal de sa grand-mère chérie (ma mère). J'appréhendais beaucoup de moment. J'avais beaucoup de chagrin et redoutais celui de ma fille qui allait s'y ajouter.

Nous sommes allées au restaurant toutes les deux à Hendaye, on était bien installées, et j'ai attendu un moment de calme. Je lui ai dit que j'étais triste car Mutti, ma mère, s'était endormie pour toujours. Qu'elle avait bien vécu, qu'elle s'était endormie en souriant et que l'on la gardera dans notre cœur pour toujours.

J'ai mis en avant " le positif " et je lui ai dit cela très calmement, en souriant sans pleurer, et... elle m'a consolée !

En présentant l'évènement comme cela, je lui donnais aussi le matériel simple pour "encaisser".

Ensuite, pendant le retour en voiture, elle m'a posé beaucoup de questions sur les détails de l'évènement mais notre conversation est restée sans trop d'émotions. Nous avons beaucoup de temps pour parler... j'avais le cœur à 130 mais elle ne l'a pas senti !! "

Maman d'une jeune femme de 37 ans

Etre parent face à leur labilité émotionnelle



Face à l'annonce d'un évènement, **nos enfants, nos ados, nos adultes seront le miroir de nos émotions.** Ils se voient en nous. Ils sont **une véritable caisse de résonance.** Ils assimilent pour eux même et amplifient l'émotion qu'ils ont en face. C'est-à-dire qu'ils vont adhérer à notre façon de réagir, à nos postures, nos intonations de voix, plus qu'à notre discours qu'ils ne vont pas totalement entendre...

Ceci est capital à intégrer pour les parents lorsqu'ils doivent faire face aux évènements extérieurs. D'autant plus que ceux-ci sont imprévus, violents et déstabilisant. **C'est à nous de gérer nos émotions.** Cela peut aller de la panne d'essence sur l'autoroute, au rendez vous manqué, un projet annulé ou à une annonce à faire.



En pratique : quelques savoir-faire

Eviter de surprotéger les enfants comme les adultes car "on ne pourra pas enlever toutes les pierres du chemin"

Travailler la socialisation dès le plus jeune âge !

Travailler la séparation avec l'enfant c'est l'accompagner petit à petit à trouver sa place dans la société en tant qu'individu à part entière.

L'expérience des parents montre que ce travail évolue par paliers.

Les parents ont l'impression qu'ils sont les seuls à pouvoir traduire ce que les personnes veulent et ils deviennent ainsi un maillon indispensable sans lequel la personne ne pourra pas se "débrouiller" seule. Pourtant, une chose est à garder en tête : "on ne pourra pas enlever toutes les pierres du chemin". La séparation qui sera un jour inévitable se travaille avec l'appui des professionnels. Il ne s'agit pas d'un processus simple, il faut accepter la prise de risque pour préserver l'avenir (la vieillesse des parents).

A l'adolescence et à l'âge adulte, il est possible de les laisser aller au cinéma seuls, voir leurs amis si un travail de sensibilisation a été fait auprès des dits amis, et quelques règles de base respectées :

- › Ne donner que la somme d'argent nécessaire
- › Eviter des sorties trop longues, etc.

La principale règle est d'agir en fonction de leur état d'esprit : il y a des moments où ils sont bien et ne seront pas tentés d'enfreindre les règles, il y en a d'autres où la sortie seul sera impossible.

S'adapter à la situation et à leur état d'esprit

" C'est l'histoire d'une jeune femme de 42 ans qui a l'habitude d'aller prendre son café seule au port dans un petit village où tout le monde la connaît et où tout le monde a été prévenu de sa pathologie.

Ce petit moment d'indépendance se déroule souvent sans problème. Parfois, il est impossible de maintenir ce petit plaisir en raison de comportements problématiques tels que des risques de fugue, de vol de nourriture qui risquent d'arriver car la jeune femme traverse une période instable. Les parents sont alors obligés de remettre en place temporairement un accompagnement. Mais tout est réversible, dès que la jeune femme se sentira mieux, le rituel reprendra sans accompagnement !"

S'adapter au fait qu'ils copient nos états psychologiques

Les personnes atteintes du syndrome de Prader-Willi imitent volontiers nos états psychologiques, donc :

- › Apprendre à être optimiste et “toujours gai” devant eux quoiqu’il arrive, être rassuré et rassurant.
- › Bonne école ! Apprendre à maîtriser et masquer nos émotions négatives, mieux vaut pleurer “en cachette”.
- › Devant eux, mieux vaut ne pas dire nos inquiétudes ou rapporter leurs derniers “exploits” qui nous font si mal ! Ainsi, ils ne doivent pas être “objetisés”, comme n’étant que responsable de notre angoisse parentale.
- › Les tenir à l’écart, quelque soit leur âge, des discussions les concernant (attention aux conversations téléphoniques qui s’entendent de la pièce voisine). Ils savent très bien que l’on parle d’eux...
- › Par contre, les valoriser, sans excès bien sûr, mais savoir mettre en avant leurs bons côtés. Montrer comme on peut être fiers d’eux en sortant complètement du cadre du syndrome de Prader-Willi...

Gérer la transition du maternage à l’accompagnement par des tiers

Le lien avec l’enfant se fait difficilement au cours des premiers mois, en raison de l’hypotonie, et de l’absence de communication avec le bébé. Il s’établit ensuite un lien fusionnel très fort qui rend difficile le passage de relais à un tiers, même pour une séparation de courte durée. Une aide psychologique est souvent bénéfique pour exprimer des émotions, des peurs.

Les CAMSP et SESSAD peuvent jouer un rôle clé dans ces premiers temps et la confiance mutuelle qui peut se créer avec les professionnels de ces structures permet de prendre la distance nécessaire, pour par exemple, un retour à la vie professionnelle. Ces structures, si elles sont sensibilisées à la pathologie, prévoient un accompagnement de l’enfant, souvent complet (orthophonie, kinésithérapie, etc.), qui peut rassurer les parents.

Les SESSAD peuvent également faire le lien avec l'école et avec les médecins, ce qui devrait soulager les parents de leur rôle de coordinateur de soins.

Rester parent, ne pas devenir un professionnel avec son enfant et oser le dialogue avec les professionnels (médicaux et médico-sociaux) et avec d'autres familles

Les parents peuvent avoir tendance à devenir des hyper-professionnels du syndrome. Un vrai partenariat avec les professionnels du secteur sanitaire et médico-social peut-être construit pour permettre à chacun de rester dans son "rôle".

Les échanges entre famille et professionnels permettent d'assurer une cohérence de l'accompagnement et de s'enrichir de façon complémentaire.

Les parents expriment souvent une peur de ne pas être à la hauteur, de ne jamais faire assez pour stimuler l'enfant et suivre les conseils des professionnels. Le regard des autres est souvent perçu comme un jugement. Certaines situations sont parfois difficiles à vivre et compliquées à verbaliser.

"Construire avec d'autres dans une confiance mutuelle et en définissant les responsabilités de chacun de manière dynamique / évolutive en fonction des besoins de la personne et de son entourage"

Maman d'une jeune femme de 30 ans

Oser confier son enfant

C'est un vrai besoin pour tous, c'est vital mais ce n'est pas simple !

Cette question se pose pour tous les parents mais avec une acuité plus forte dans les situations de handicap. Se posent alors plus fortement des problématiques de culpabilité et de confiance.

Démarrer tôt la séparation aide généralement à prendre le recul nécessaire et à parvenir à se "détacher" progressivement, notamment à l'adolescence, pour permettre à la personne ayant le syndrome de Prader-Willi d'acquérir une certaine indépendance dans la vie d'adulte.

Comme pour toutes les familles, confier son enfant à quelqu'un c'est s'autoriser à avoir une vie normale, de couple pour les parents, et retrouver les frères et sœurs en dehors du handicap.

Les séjours de vacances spécialisés comme l'UFCV, l'EPAL sont aussi bénéfiques pour que l'enfant se socialise, acquiert de l'autonomie ...

Chaque expérience contribue au puzzle qui va les construire. La multiplicité d'expériences les enrichit comme tout le monde ! Il faut donc prendre un peu de risques, oser, tester et tester à nouveau!

La garde d'un enfant, mais aussi d'un adolescent, atteint du syndrome de Prader-Willi par un proche se prépare. Il faut prévenir la personne, échanger avec elle et avec l'enfant.

Au départ, cela peut-être plus simple de faire venir la personne qui garde l'enfant ou l'adolescent chez soi pour être dans un environnement connu. Les mettre en situation avant de s'éclipser permet de développer une confiance mutuelle et d'y aller pas à pas. Dans le cas où cela ne se passerait pas bien, il ne faut pas s'arrêter à un échec, et plutôt décrypter ce qu'ils ont vécu et ce qui a pu poser problème.

Les professionnels également peuvent accompagner les parents dans ces étapes.

Par ailleurs, avoir l'habitude de confier son enfant permet de "passer le relais" à des parents, à des grands frères et grandes sœurs, à des amis, et de ne pas se sentir seul dans une situation bloquée.

Les personnes elles-mêmes ne sont généralement pas trop inquiètes, et apprécient souvent les changements, surtout si on pose le cadre permettant le confort de tout le monde.

Construire une relation de confiance avec les professionnels pour passer le relais

"Trop longtemps, je me suis crue comme seule capable d'accompagner correctement ma fille dans la vie jusqu'au jour où le responsable du foyer qui l'accueille me l'a clairement dit.

On m'a demandé de lâcher prise, de ne plus me manifester de façon imprévue en dehors de circonstances majeures. De me fixer comme de fixer à ma fille des temps prévus et réguliers pour les appels. J'ai donc dû apprendre à faire confiance et à me mettre en retrait. La relation nécessaire "à trois" s'est établie et je reconnais que cela a été bénéfique pour ma fille. Comme elle dit elle-même, elle n'était plus "scotchée à papa-maman". La distance bien nécessaire à tout enfant pour grandir m'a sauté aux yeux. Depuis, j'ai moins de doute envers ceux qui l'accompagnent comme je sens qu'ils ont plus confiance en moi !
Je suis certainement plus sereine."

Maman d'une jeune femme de 37 ans

Travailler l'équilibre père / mère / fratrie

Dans la création de ce premier lien entre l'enfant et la mère, le père peut avoir un sentiment de délaissement, ce qui n'est pas caractéristique du syndrome de Prader-Willi mais est renforcé avec la situation de handicap. **L'attention à porter à cet enfant différent, le temps passé à stimuler l'enfant et à l'éveiller est un travail à temps plein pour beaucoup de jeunes mères, ce qui ne laisse que peu de place aux autres membres de la famille !**

Eduquer en permanence, en continu avec cohérence

Il s'agit de poser très tôt un cadre éducatif concernant l'alimentation, mais également les habitudes et rituels et éduquer en permanence car "rien n'est jamais acquis" !

Il faut expliquer, anticiper et éduquer !

L'apprentissage des codes sociaux concerne les relations sociales, ce qu'il est possible de faire en public et ce qui ne l'est pas.

La cohérence est le maître-mot car les personnes détectent les failles de l'éducation (comme tout enfant d'ailleurs) et s'en servent ! Par exemple, ils essaieront peut-être de faire croire au foyer où ils résident que leur famille leur a permis un aliment ou une portion en plus. **S'il n'y a pas de partage des règles et un dialogue régulier entre les uns et les autres, les failles existeront !** Il est possible d'utiliser des carnets de liaison, "carnet d'engagement de tous" qui reprennent un discours commun, avec rubriques (alimentation, comportements, etc.), d'organiser des réunions régulières de cohésion qui regroupent tous les professionnels d'un établissement pour traiter de l'accompagnement spécifique de cette personne.

Il est important que tout le monde partage le même niveau d'information sur la pathologie, l'accompagnement. **En effet, le cadre pose ce qui est non négociable, mais à l'intérieur il peut y avoir de la souplesse**

Eduquer et stimuler sans oublier les temps de lâcher-prise qui sont indispensables à l'intégration des acquis. L'anxiété sur le devenir de leur enfant fait que les parents ont un souci exacerbé de faire plus ou mieux et en oublient que tout apprentissage nécessite un temps d'intégration.

L'éducation des enfants, adolescents et jeunes adultes ayant un syndrome de Prader-Willi, même si elle doit être stricte sur le contrôle de l'alimentation, doit reposer sur de la confiance, de la surveillance et de l'empathie. Un cadre, par exemple, posé pour les repas (horaires, quantité et variété de nourriture), s'il est bien approprié et expliqué à la personne, permet de limiter la demande permanente et évite de lui donner une place trop prépondérante.

S'ouvrir sur ses joies et sur ses difficultés



Une relation parent-enfant c'est aussi se laisser surprendre, c'est une prise d'initiative non attendue, c'est être en capacité de s'ouvrir sur les joies et difficultés de la personne.

Malgré un cadre éducatif peut-être plus lourd que pour un autre enfant, il faut savoir écouter, ne pas toujours choisir pour eux, et les associer dès le plus jeune âge aux décisions qui les concernent. Montrer comme on peut être fier d'eux en sortant complètement du cadre du syndrome de Prader-Willi en rapportant par exemple en public et devant eux, des victoires dans des sports, des jeux de société...

Il y aura souvent des alternances fortes entre des phases avec prise d'initiatives et des phases de retrait.



Accepter les aides médicamenteuses si nécessaire et un support psychologique, étendu à la famille



Assez vite, il peut être utile de rencontrer en famille un psychologue. Vous pouvez vous tourner vers des professionnels du secteur libéral, vers les Centres Médico-Psychologiques (CMP) proches de votre lieu d'habitation ou demander des conseils, des adresses au centre de référence. Ne pas refuser la reconnaissance du handicap et accepter les aides associées à la reconnaissance du handicap (CAMSP, SESSAD, AVS, ...).



{ Pour aller plus loin

- › Bande dessinée réalisée par le centre de référence et l'association Prader-Willi France, à destination des frères et des sœurs : www.prader-willi.fr
- › Rubrique “ Parentalité et Handicap ” du Ministère des Affaires Sociales et de la Santé : www.sante.gouv.fr
- › Le site californien du syndrome de Prader-Willi a une rubrique “ Family & Friends ”
- › Pour les petits, afin de trouver les mots simples pour expliquer la différence : “ Livre de Doudou Lapin ”, “ Un petit frère pas comme les autres ”
www.prader-willi.fr, rubrique “ J'ai lu pour vous ”.
- › Témoignage d'un père sur la relation avec sa fille :
www.prader-willi.fr/derriere-le-silence-des-peres/



Quelques témoignages

43 ans de recul

La naissance et l'annonce du diagnostic qui suit généralement dans les premiers mois, sont des moments extrêmement douloureux pour les parents. Hospitalisation, examens, diagnostic, alimentation, on passe du rêve au cauchemar.

Il est difficile de ne pas aller sur internet, où l'on trouve des informations inquiétantes, souvent contradictoires et erronées. Le centre de référence, Orphanet et le site de Prader-Willi France apportent quant à eux des informations fiables et à jour.

Aujourd'hui, les effets de la prise en charge précoce, le traitement par hormone de croissance, une meilleure connaissance du syndrome de Prader-Willi, permettent un meilleur développement initial et les multiples travaux de recherche menés dans le monde laissent place à l'espoir.

Les parents, et la mère en particulier, se retrouvent avec un bébé "sans mode d'emploi", avec lequel la communication ne s'établit pas spontanément. Il leur faut créer ce lien essentiel et en privilégier la construction dans la petite enfance.

Découvrir son enfant, l'aimer, l'entourer, et le stimuler en jouant, mais également poser un cadre éducatif, des repères dont il aura encore plus besoin qu'un autre, en grandissant. Le solliciter mais en restant parents, laissant aux professionnels l'approche thérapeutique.

Se projeter dans l'avenir ne sert à rien, il faut avancer au jour le jour, accompagner le développement de son enfant tout en étant attentif à son bien-être et à son équilibre.

Le père peut avoir plus de difficulté à trouver sa place dans ce "maternage". Il est important que le couple arrive à partager ces moments difficiles, à parler de ses craintes et de ses espoirs ; se faire aider est souvent indispensable (entretiens avec un psychologue, groupes de parole ...). Les professionnels du centre de référence et des centres de compétence sont là pour conseiller et accompagner les familles.

Les frères et sœurs sont souvent les oubliés de cette période initiale. Ils comprennent ou ressentent le désarroi des parents, ils peuvent aussi, selon leur âge avoir un sentiment de responsabilité. Il faut leur tenir un discours de vérité à leur niveau et être à l'écoute de leurs difficultés et de leurs angoisses.

Pour continuer à vivre "normalement" il est essentiel de garder une vie sociale, de continuer à voir famille, amis, relations professionnelles...

Alors ! Il faut vivre avec son enfant parmi les autres. Pour cela il est important d'en parler à son entourage et d'expliquer les besoins spécifiques de son enfant.

Lorsque plus tard votre enfant devenu adulte vous dit lors d'un week-end passé ensemble "Quand est-ce que je reviens chez moi ?" ou encore, "chez moi, c'est au foyer", vous avez le sentiment d'avoir réussi à ce que votre enfant se sente indépendant.

Quelle fratrie avec un frère ou une sœur atteinte du syndrome de Prader-Willi ? Conseils d'une grande sœur aux parents...

Je ne suis pas psychologue et mon cas n'est pas à prendre pour une généralité mais je veux bien tenter cet exercice. Tout d'abord, qui sont ces fratries ? Eh bien, ce sont des sœurs et frères ordinaires qui s'aiment, se détestent, se chamaillent, s'entraident.

Premier conseil : laissez les fratries être de vrais tyrans avec votre enfant, c'est naturel !

Ne surprotégez pas votre enfant atteint du syndrome de Prader-Willi car finalement, vous le privez de ce qui fait vraiment une fratrie. Si vous en faites quelqu'un de particulier, à part, il ne pourra pas tisser les liens qu'il doit tisser avec ses frères et sœurs. Ensuite, il faut savoir que les enfants ne sont pas du tout bêtes et comprennent très bien quand une situation est "anormale",

qu'elle est "tabou" et ils ressentent la tristesse et la difficulté de leurs parents.

Deuxième conseil : ne cachez pas la maladie aux fratries car ils savent qu'il y a quelque chose qui ne va pas et ne pas savoir ce qu'il en est constitue une source de mal-être, un sentiment d'exclusion au sein de la famille. Expliquez à vos autres enfants pourquoi la personne atteinte du syndrome de Prader-Willi est différente, pourquoi elle agit de telle manière etc. L'inconnu fait peur, le connu beaucoup moins ! De plus, les fratries ont un regard différent de celui des parents sur la maladie. Profitez-en, cela peut être une source de grande richesse. Leurs avis sont aussi à prendre en compte car n'oubliez pas qu'ils ont des rapports distincts avec leur frère ou leur soeur, une proximité différente. La maladie prend une grande place dans la famille, impliquer les autres enfants dans cette vie évite le sentiment d'exclusion qu'ils peuvent ressentir.

Sachez que les frères et sœurs ne peuvent pas toujours parler de la maladie en dehors du cocon familial. Il est difficile de faire comprendre à ses copains de classe ce que l'on vit à la maison ! Cela fait partie des secrets. Je vous conseille de respecter ce choix. Il y a des moments dans la vie où l'on ferait tout pour être "normal" et où il est difficile d'accepter que notre frère ou soeur nous en empêche, même si on l'aime quand même ! Il vient ensuite le temps où cela n'a plus d'importance et où l'on considère la "PiWi attitude" comme une force. Certaines fratries ont beaucoup de mal à accepter la maladie de leur frère ou soeur. Ce n'est pas pour cela qu'ils les haïssent même si cela en a l'air. Sachez qu'au fond d'eux, ils culpabilisent beaucoup de ces sentiments. Ne leur en voulez pas et écoutez-les sans les juger. Si on y regarde de plus près, il y a des frères et sœurs chromosomiquement parfaits qui se détestent ! Dans ce cas précis, beaucoup des fratries choisissent de partir tôt du cocon familial et coupent les liens avec la famille. Je pense que le dialogue est la clé, se vider de tout ce qui nous ronge est libérateur. En général, il y a un sentiment de fracture avec les parents car ils se sentent isolés dans leurs sentiments envers la maladie. Il vous est fortement conseillé alors de parler à coeur ouvert de vos difficultés personnelles et de leur faire comprendre que vous êtes à l'écoute de leur mal-être.

Parlons un peu maintenant des syndromes des fratries !

Chaque personne réagit à la maladie selon son caractère et quelques syndromes peuvent ressortir :

Le repli sur soi/ l'hypernormalité : la fratrie cache à ses parents son stress, ses angoisses de la vie quotidienne, parfois même lorsqu'on est malade, car on se met en retrait. Les parents ont déjà beaucoup à faire avec le frère ou la soeur atteinte du syndrome, alors il ne faut pas les embêter avec nos petits problèmes anodins. Et puis, je n'ai pas à me plaindre, moi je vais bien ! Le souci de "ne pas poser de problème" se transforme en une volonté d'hypernormalité et finalement aboutit à la négation de sa propre personnalité (je ne donne pas mon avis parce que je

ne veux pas entrer en conflit avec mes parents qui en ont déjà assez comme cela !). L'enfant peut orienter sa vie de manière à arranger celle de ses parents et cela est dangereux pour son épanouissement personnel. Une fois sorti du cocon familial, tous ces efforts n'ont aucune utilité et cela est très difficile à gérer.

Conseil : faites comprendre à vos enfants qu'ils ont le droit d'avoir des soucis personnels, de se plaindre et d'avoir un caractère insupportable.

Le besoin maladif d'aider. D'autres vont montrer une affection toute particulière pour le frère ou la soeur atteinte. Ils vont vouloir prendre une place similaire à celle des parents dans la famille. Toujours d'une extrême gentillesse, grands défenseurs de la " PiWi attitude ", ils n'ont jamais une mauvaise parole à propos de leur frère ou soeur et sont toujours bienveillants. Pour les parents, rien de mieux ! Ils se sentent soutenus, savent que leur PiWi est aimé et que leurs enfants ont une maturité qui les honore. Faites tout de même attention à ce qu'ils aient une vie sociale à côté car à un moment, il faut vivre sa propre vie. Ces fratries-là ont du mal à partir car ils ont peur de laisser leurs parents seuls avec ce fardeau et ont peur de devenir inutiles. De plus, ils n'expriment aucune colère, ce qui n'est pas forcément bien car même dans les fratries normales, on se crie dessus et on se menace de toutes sortes de malheurs. Ne laissez pas vos enfants déroger à leur place de fratrie : chacun à sa place ! Vos enfants doivent rester fratrie toute leur vie !

Le problème de l'identification dans la famille et dans la société. Comme je viens de le dire, faites attention à ce que la fratrie reste à sa place. Lorsque l'on a un enfant atteint du syndrome de Prader-Willi à la maison, il va arriver un moment où le petit frère va dépasser sa grande soeur au niveau scolaire ou autre. Là se pose la question de la place dans la famille et du modèle : est ce que c'est mal si je deviens plus fort qu'elle ?

Est ce que je dois suivre ses pas et ne plus apprendre ?

Si vous constatez un retard scolaire, des difficultés pour grandir mentalement, une régression : faites-lui comprendre qu'il doit grandir et qu'il ne doit pas culpabiliser pour autant. Mais s'il devient autoritaire envers sa grande soeur et qu'il veut jouer le rôle du " grand ", remettez-le à sa place !

Pour les fratries, un autre syndrome se greffe, celui de la nourriture. Cela semble absurde au premier abord, mais lorsque l'on grandit dans une famille où la nourriture est une source de conflit (ça fait partie de notre éducation), cela peut entraîner quelques troubles alimentaires. En effet, depuis l'enfance, la fratrie est hantée par le nombre de calories que contiennent les Mars, le nombre de sucres qu'il y a dans une canette de coca, l'obligation d'avoir un menu équilibré etc. Se nourrir est une source de tension que l'on vit tous les jours. Il est ensuite difficile de retrouver une alimentation plus sereine dans la vie normale. Lorsque les fratries

vont à la cantine : ils découvrent les joies de la mayo, de la friture, des sauces biens grasses ... Et là, la fratrie peut avoir une attitude digne d'une personne atteinte du syndrome de Prader-Willi : se jeter sur tous ces interdits, tout en culpabilisant de l'avoir fait parce que la mayo, c'est mal !

Quand vient le jour de faire ses premières courses tout seul pour son nouveau studio de 9m², c'est l'angoisse : la possibilité d'acheter autant de Nutella, de bonbons et de frites que l'on veut, mais également l'angoisse de manger déséquilibré, de grossir et de profiter d'un plaisir que son frère ou soeur ne pourra jamais s'octroyer. Dur ! Finalement, on repart avec un pot de nutella et une grosse salade pour compenser.

Autre problème, l'anorexie. Il arrive que certaines fratries aient une phase anorexique liée à la crainte de grossir, présente depuis toujours, pire qu'un martèlement télévisuel ; cette crainte apparaît en général lorsque l'on va mal. Le phénomène inverse arrive aussi.

La frustration alimentaire peut être trop oppressante et la fratrie peut développer une envie de la combler à l'excès. La traduction de problèmes psychologiques par un problème alimentaire est, je pense, plus fréquente chez les fratries que chez les autres. Et c'est difficile à gérer car il ne faut absolument pas déroger au régime du frère ou de la soeur atteint du syndrome de Prader-Willi. Le mieux est peut-être de bien rassurer les fratries sur le fait qu'ils peuvent manger tout ce qu'ils veulent en dehors du regard de leur frère ou soeur atteint (ou pas) sans culpabiliser et sans devenir obèses dans la minute.

A titre d'exemple personnel : j'ai perdu du poids le jour où j'ai arrêté de faire attention à manger bien équilibré et où j'ai pris du plaisir à manger, sans stresser !



Obélix, le plus célèbre Prader-Willi !

par la grande soeur
de Julien, 20 ans

Je connais un héros qui m'a toujours fait penser à mon frère.

Obélix, ce personnage attachant, le compagnon fidèle, l'amoureux des animaux, le courageux guerrier au cœur tendre ne serait-il pas Prader-Willi ?

Ce grand bonhomme à l'appétit démesuré ne souffrirait-il pas d'un dysfonctionnement de la satiété ? Il reste le seul homme au monde à réussir à manger plusieurs sangliers entiers lors d'un seul repas. Tout spécialiste de la maladie lui diagnostiquerait un syndrome de Prader-Willi sans la moindre hésitation. Et si son appétit et sa gourmandise n'ont d'égale que sa générosité, seul un chagrin d'amour ou une dispute avec Astérix peut l'empêcher d'engloutir ses mets.

Obélix c'est aussi ce grand sensible, légèrement susceptible. Ne lui dites jamais qu'il est gros, il n'est pas gros, il est un peu enveloppé. Et si par malheur vous faites cette erreur, cachez vous vite car il se met dans une colère digne d'une personne avec le syndrome de Prader-Willi, ne contrôlant plus sa force ni son humeur. Heureusement, il a aussi la vertu de redevenir aussi doux qu'un agneau une fois l'ouragan passé. Alors, il redevient le gentil livreur de menhirs un peu simple d'esprit (déficient léger comme diraient nos spécialistes). Et oui, malgré tous les efforts de Panoramix, Obélix n'a jamais réussi à résoudre des multiplications. Mais peu importe, Obélix est un sculpteur et non un intellectuel.

Obélix est de ces héros que l'on adore, non pas pour leur charisme mais parce qu'ils nous font penser que les héros ne sont pas tous bodybuildés et surdoués. Les héros ne se cachent pas derrière des masques, mais derrière l'illusion de la déficience. Car les plus faibles sont toujours la force des plus forts et les plus forts la faiblesse des plus faibles.



Histoire d'un parcours de vie avec Lucy...

Lucy a 11 ans... et je dirais, j'ai beaucoup, beaucoup donné... Je ne le regrette pas du tout... mais je suis allée au bout du bout de mes forces.

Je donne encore aujourd'hui (plus d'avenir professionnel, consciente que ma retraite, ma vie future ne seront pas celles de mes amies, de ma soeur, de ma mère...), mais c'est devenu une évidence, c'est dans l'ordre des choses. Il y a toujours des hauts et des bas... et il y en aura toujours... mais aujourd'hui je les gère différemment. Avec le temps, j'ai appris à connaître les limites de Lucy et surtout les miennes !!! Je sais aujourd'hui freiner quand je vois que tout le monde s'épuise, dire non aux sollicitations du SESSAD si nécessaire, dire non à la famille, aux obligations de toute sorte des autres, qui ne comprennent pas. Et je ne perds surtout plus mon temps, mon énergie à me justifier, à expliquer. Il faut parfois lâcher prise et éliminer les situations, les personnes "toxiques". J'ai appris que le bien être de Lucy, son émotivité, dépendaient surtout de la mienne ! De son environnement, des personnes qui la côtoient. Je prends donc soin de moi en premier ! Et tente d'éliminer tout environnement hostile à Lucy de quelques sortes que ce soit (dans la limite de mes possibilités).

Nous avons arrêté toute prise en charge. Pas d'activité sportive en plus (trop difficile à gérer physiquement pour elle comme pour moi.) Entre l'école, les devoirs, le travail, il faut jongler ! Mais nous allons sur le bord de mer promener le chien, nous jouons, nous nous reposons. Tant pis pour ceux qui me jugent, n'approuvent pas... Qu'ils viennent vivre mon quotidien ne serait-ce qu'une semaine... et on en reparle. En gros je privilégie la qualité à la quantité.

Je garde 2 conseils qu'on m'avait donné quand Lucy était petite :

La maman de Charlotte m'avait dit:
"Le mieux est l'ennemi du bien", et j'en comprends tout le sens aujourd'hui !

L'orthophoniste (qui avait un enfant handicapé), quand Lucy avait 3 ans et que j'arrivais en pleurs, vidée, exténuée à vouloir tout gérer... : "Préservez vous, gardez vos forces... Pensez que vous, vous devrez fournir des efforts jusqu'à la fin de votre vie...". Mais je ne changerais rien... si je devais le refaire.

Lucy est en CM2 et nous envisageons un passage en Gèze en milieu ordinaire avec AVS... Nous verrons bien. Chaque enfant est différent.

Préservez vous !!! Déléguez si vous avez des personnes de confiance autour de vous. Vous seule savez ce dont a besoin votre enfant. Prenez soin de vous ! Quoique vous disent la famille, les amis et certains thérapeutes...

Une fois "sur les rails", j'ai repris ma vie... Ce n'est plus moi qui vit pour Prader-Willi... mais c'est Prader-Willi qui vit à nos côtés. Je dissocie aujourd'hui Lucy de Prader-Willi.



Avec le soutien de la
Caisse nationale de
solidarité pour l'autonomie



*fondation Groupama
pour la santé*