



26 CINÉMA
27-29 IMMOBILIER
30 RADIO-TV
31 JARDIN
32 MÉTÉO

Toxicomanes de la nourriture

MALADIE RARE • *En raison d'une anomalie génétique, les individus atteints du syndrome de Prader-Willi ne se sentent jamais rassasiés. Jusqu'à devenir obèses s'ils ne sont pas pris en charge.*

FRANCESCA SACCO

Beaucoup de gens pensent qu'ils ont de la peine à s'arrêter de manger. Mais pour les personnes qui souffrent du syndrome de Prader-Willi (SPW), se retenir est tout simplement impossible. Cette maladie se traduit en effet par un appétit incontrôlable. Elles éprouvent une faim irrésistible et insatiable qui les pousse à manger jusqu'à en devenir obèses. Ce n'est pas une question de manque de volonté, ni un problème psychique: depuis 1956, on sait, grâce aux médecins suisses Andrea Prader et Heinrich Willi, qu'il s'agit d'une maladie rare d'origine génétique. Une anomalie au niveau du chromosome 15 empêche ces personnes de ressentir le sentiment de satiété. Il n'existe aucun traitement. La solution actuelle consiste à aménager des lieux de vie spécialisés sans aucun accès à la nourriture.

Un enfant chaque année

«On a toujours faim, tout le temps. C'est la maladie qui veut ça», explique Jérôme, 25 ans. Depuis deux ans, il habite à la Cité du Genévrier de la Fondation Eben-Hezer, à Saint-Légier. Ici, dans le petit pavillon qui l'accueille, toutes les réserves alimentaires sont mises sous clé. Rien de comestible ne doit traîner. L'éducateur qui ne finit pas son assiette a pour consigne de jeter les restes dans les toilettes. Même le compost est aussitôt débarrassé. Et dans le jardin, on se dépêche de récolter les fruits avant maturité pour éviter le maraudage. Il n'y a pas de sorties non accompagnées, sauf rare exception. Normalement, si l'un des résidents part seul, un avis de disparition est immédiatement lancé.

«Il est inutile de vouloir leur apprendre à gérer leur alimentation: ils ne peuvent physiquement pas se maîtriser. Cela ne servirait qu'à les mettre en situation d'échec. A

contrario, mettre sous clé la nourriture leur permet de retrouver du calme, car ils ne sont plus tentés d'ouvrir les armoires», affirme Marcel Bossert, responsable d'un autre pavillon spécialisé à Olten, au sein de la Fondation Arkadis.

Cette structure offre huit places en internat. La Cité du Genévrier en propose trois, en plus de deux places en centre de jour. A l'échelon national, on ne compterait guère plus d'une vingtaine de lits. C'est peu en regard du nombre de personnes touchées par cette maladie: entre 300 et 400 dans l'ensemble du pays, selon Marcel Bossert. Au niveau romand, elles seraient entre 30 et 80. «Chaque année en Suisse romande, un enfant naîtrait avec ce syndrome», précise Lucien Panchaud, responsable du secteur socio-éducatif et membre du conseil de direction de la Cité du Genévrier.

Toutes les 80 minutes

La maladie serait due à une transformation fortuite du chromosome 15, peu avant ou pendant la conception. Cet accident génétique spontané touche indifféremment filles et garçons, sans distinction de race. A la naissance, on note une faiblesse musculaire qui empêche le bébé de téter et rend l'alimentation par sonde nécessaire. Dès 18 mois apparaît une faim inapaisable et, généralement, un léger retard mental. Un test génétique permet de poser le diagnostic. «L'incapacité à ressentir la satiété induit un comportement vis-à-vis de la nourriture qui ressemble à celui de la dépendance toxico-maniaque», déclare Lucien Panchaud. Des accès de colère et des actes de violence peuvent survenir, lorsque la frustration alimentaire devient trop difficile à gérer. Interrogé, Jérôme reconnaît avoir renversé un frigo et volé de la nourriture. A Olten, Marcel Bossert désigne les murs étonnamment dégarnis de la maison: «Nous avons progressivement limité la décoration, pour limiter les problèmes de violence.»



«On a toujours faim, tout le temps, c'est la maladie qui veut ça», dit Jérôme, 25 ans. VINCENT MURITH

«Leur maladie a ceci de pénible qu'ils sont conscients d'avoir un handicap»

MARCEL BOSSERT

A Saint-Légier comme à Olten, l'expérience a montré que ces problèmes diminuaient si l'on servait aux résidents de petites collations tout au long de la journée. Soit un fruit ou un yoghourt allégé toutes les quatre-vingts

minutes environ. Une à deux heures: voilà le laps de temps qu'ils sont capables de tenir jusqu'à la prochaine «dose», en quelque sorte. «Leur maladie a ceci de pénible qu'ils sont conscients d'avoir un handicap. Il faut souvent de longues années de travail sur eux-mêmes pour qu'ils arrivent à accepter la situation», observe Marcel Bossert.

Jérôme a pleuré d'émotion lorsque nous lui avons annoncé que nous allions ouvrir une unité réservée aux gens comme lui», se souvient Lucien Panchaud. Un autre côté fâcheux du syndrome est qu'il s'accompagne d'un ralentissement du métabolisme – les malades doivent donc manger deux fois moins qu'un individu normal pour ne pas grossir.

«Notre challenge consiste à faire en sorte qu'il y ait moins dans leur assiette tout en leur donnant l'impression qu'il y a beaucoup», résume Lucien Panchaud. Grâce à cette virtuosité et discipline diététique, Jérôme pèse aujourd'hui 110 kg pour 1,90 m, alors qu'il en faisait 127 à son arrivée à Saint-Légier il y a deux ans. I

UN ESPOIR DE TRAITEMENT

Si le syndrome de Prader-Willi ne connaît aucun traitement médicamenteux, il intéresse l'industrie pharmaceutique. Une meilleure compréhension de cette maladie pourrait en effet contribuer à éclaircir les mécanismes de l'obésité d'une manière générale. Les recherches les plus avancées portent sur l'ocytocine, appelée «hormone du plaisir» en raison de son apparente implication dans la jouissance sexuelle. En 2011, une étude publiée dans le journal des maladies rares Orphanet suggérait que cette hormone pourrait également contribuer au sentiment de satiété. Une étude est en cours au Centre de référence du syndrome de Prader-Willi de l'Hôpital universitaire de Toulouse. Les auteurs se disent «sûrs de tenir un véritable espoir de traitement». FS

Journée internationale samedi à Fribourg

Le Syndrome de Prader Willi est l'une des 7000 maladies rares répertoriées dans le monde. Celles-ci feront l'objet d'une journée de réflexion et d'échange le 28 février à l'Université de Fribourg. Organisée par Pro Raris, la 5^e Journée internationale des maladies rares en Suisse donnera largement la parole aux patients – une dizaine d'associations seront présentes – dans l'optique d'un partage de connaissances. Oliver Peters, vice-directeur de l'Office fédéral de la santé (OFS), présentera

l'ensemble de mesures contre les maladies rares accepté par le Conseil fédéral en octobre 2014. Des centres de références pour maladies rares seront créés en Suisse. Ils s'appuieront sur les centres spécialisés existants. Les cantons devront mettre en place des organes de coordination qui aideront les patients et leurs proches en cas de problèmes juridiques et administratifs.

Une maladie est considérée comme rare si elle touche moins d'une personne sur 2000. Pour

la plupart, ces maladies sont d'origine génétique, mais leurs causes peuvent également être infectieuses ou auto-immunes. La recherche pharmaceutique progresse assez lentement. Le public-cible est trop peu nombreux pour offrir de bonnes perspectives de rentabilité commerciale. Les rares traitements disponibles sont extrêmement coûteux. Neuf des dix médicaments les plus chers (200 000 dollars en moyenne pour un an) sont destinés à traiter des maladies rares. FS



CINÉMA

«Birdman» roi des oscars

La comédie noire «Birdman» du Mexicain Alejandro Iñárritu a raflé l'oscar du meilleur film et dominé le palmarès de la cérémonie, dimanche soir à Los Angeles (PHOTO KEYSTONE). L'œuvre, qui sortira demain dans les salles de Suisse romande, est interprétée notamment par Michael Keaton, Edward Norton, Naomi Watts et Emma Stone. «Birdman» suit un ex-acteur de films de superhéros tentant de renouer avec la gloire au théâtre. Le film a récolté trois autres statuettes: meilleur réalisateur, meilleur scénario original (Iñárritu) et meilleure direction de la photographie (Emmanuel Lubezki).

«The Grand Budapest Hotel» de Wes Anderson, comédie loufoque avec une distribution de stars, a également décroché quatre oscars dont celui de la meilleure musique (le Français Alexandre Desplat). Trois statuettes ont récompensé le thriller musical «Whiplash», de Damien Chazelle.

Julianne Moore a été sacrée meilleure actrice pour son interprétation d'une malade d'Alzheimer dans «Still Alice» de Richard Glatzer et la Britannique Eddie Redmayne, pour son rôle du cosmologue Stephen Hawking dans «Une merveilleuse histoire du temps» de James Marsh. Quant à l'oscar du meilleur film documentaire, il est revenu à «Citizenfour», film coup de poing sur le lanceur d'alerte Edward Snowden, signé Laura Poitras.

La cérémonie a été ponctuée d'interventions à portée politique, la sélection de cette année ayant été accusée, par des associations, d'être trop blanche et trop masculine. Patricia Arquette, qui a reçu l'oscar du meilleur second rôle pour son interprétation de mère courage dans «Boyhood», a en outre salué «toutes les femmes qui ont porté un enfant» et appelé à «l'égalité de droits et salaires».

Abderrahmane Sissako, le cinéaste mauritanien en course dans la section du meilleur film en langue étrangère avec «Timbuktu», n'a pas été oscarisé mais a vécu un triomphe énorme et imprévu vendredi soir à Paris: il a remporté pas moins de sept césars, dont ceux du meilleur film et du meilleur réalisateur. «Timbuktu» est une chronique en forme de fable de la vie quotidienne dans le nord du Mali sous la coupe des djihadistes. A noter que le film, entièrement financé par des capitaux français, était pour les césars considéré comme faisant partie des productions hexagonales, tandis que les oscars l'avaient placé sous la bannière de la Mauritanie. C'est «Ida», du Polonais Pawel Pawlikowski, qui a remporté l'oscar du meilleur film en langue étrangère. FLM