

3

PETITE ENFANCE

Alimentation du nourrisson & du jeune enfant ayant un syndrome de Prader-Willi (SPW)





un bébé
sans réflexe
de succion,
puis...
un enfant
jamais
rassasié...

L'état des connaissances

On décrit 3 grandes phases chez le nourrisson porteur du syndrome de Prader-Willi.

La première phase

Lors de la première phase, la mise au sein, en cas d'allaitement maternel, n'est que très rarement possible.

Le bébé n'a pas suffisamment de tonicité pour rester agrippé et faire expulser le lait du mamelon. Le lait de la maman peut toutefois être administré après avoir été extrait du sein grâce à un tire-lait, appareil électrique constitué d'une pompe et d'un réservoir.

Pour pallier les difficultés de succion il est souvent conseillé d'utiliser des tétines en caoutchouc à débit rapide et ramollies (faire bouillir la tétine la première fois avant de la présenter à l'enfant). Le trou de la tétine peut aussi être agrandi manuellement.

Dans certains cas, la durée des tétées reste trop longue, supérieure à 30 min. Il est alors nécessaire d'utiliser des tétines spécialement adaptées aux très faibles succions pour éviter l'épuisement du bébé. La tétine de type «Haberman» offre une aide précieuse, mais nécessite de la part de l'adulte qui nourrit l'enfant de coordonner les pressions qu'il applique sur la valve au rythme de succion du bébé. En cas de succion impossible on peut utiliser le réflexe de lapement (réflexe de Hooker) et proposer au bébé de prendre le lait avec le «biberon tasse», la tétine étant remplacée par une cuillère souple perforée avec un clapet qui permet de contrôler l'écoulement de lait dans la bouche de l'enfant.

Tous ces dispositifs ont pour but d'amener un volume de lait plus important dans la cavité buccale de l'enfant ; il est donc indispensable de contrôler le positionnement de l'enfant (en position demi-assise, l'enfant ne doit pas être trop allongé, tête dans l'axe du tronc) et de contrôler l'enchaînement des déglutitions et respirations de l'enfant afin d'éviter l'écoulement de lait en avant, mais surtout en arrière et les risques de fausses routes.

Aujourd'hui il est admis que ce n'est pas l'hypotonie qui est responsable des difficultés de succion.

En effet, ces bébés ne sont pas intéressés par la nourriture, ils n'ont pas faim et ne réclament donc pas spontanément. Certains ont de véritables réflexes nauséeux quand on leur propose le biberon.

Les difficultés de nourrissage sont fréquentes et importantes. Elles justifient souvent (80% actuellement) la mise en place d'une sonde naso-gastrique lors des premières semaines de vie en attendant que le bébé acquière une maturité suffisante. Celle-ci peut être aidée par la proposition systématique à chaque passage d'alimentation par la sonde, de petits volumes de lait à prendre oralement. Il faut alors préparer ces prises orales par des massages du visage de l'enfant :

- 1. des lèvres en étirant doucement le philtrum (creux au-dessus de la lèvre supérieure) et en frottant rapidement les commissures pour améliorer la fermeture labiale autour de la tétine**
- 2. des joues au cours de la tétée pour favoriser la contraction jugale**
- 3. des muscles situés sous le menton par de petits mouvements antéro-postérieurs aidant ainsi ceux de la langue.**

Le bébé ayant un syndrome de Prader-Willi a non seulement des difficultés de succion mais il a aussi du mal à synchroniser les séquences succion-déglutition-respiration.

Il est alors nécessaire d'épaissir le lait afin d'éviter les inhalations (passage de lait dans le larynx et la trachée). Cela permet de ralentir le transit du bol alimentaire pour laisser le temps aux différentes étapes de s'enchaîner sans risque. Des laits AR (= anti reflux) ou épaissis avec une poudre épaississante comme le Magic Mix, le Gumilk, ...) sont souvent préconisés.

Par ailleurs le manque de tonicité du voile du palais va favoriser les injections d'air vers l'œsophage et le reflux de lait vers les fosses nasales pendant la prise de biberon. Le bébé au cours de la tétée est alors de plus en plus gêné par un inconfort digestif et un encombrement respiratoire haut situé. L'arrêt de la tétée et la verticalisation de l'enfant pendant quelques minutes sont alors indispensables.



Quels laits choisir :

Si la prise de poids est correcte, le lait maternel ou lait 1er âge sont utilisés. Comme vu plus haut, les laits AR ou épaissis sont souvent préconisés. En cas de prise de poids insuffisante le lait peut être enrichi. Ceci est évalué par l'équipe médicale avec une diététicienne. Dans tous les cas on utilise des laits adaptés à l'âge, jusqu'à 3 ans.

Quels rythmes et volumes :

Le volume sera adapté aux besoins de l'enfant déterminés par sa courbe de poids et de corpulence.

Les durées de biberon étant souvent longues et les rythmes primaires faim/satiété et éveil/sommeil étant difficilement mis en place, il est très souvent nécessaire de respecter un intervalle de 3 heures entre la fin de la tétée précédente et le début de la suivante, au moins pendant les trois premiers mois (pour passer à 6 biberons / 24h ensuite).

Ne pas hésiter à réveiller son bébé pour l'alimenter s'il ne réclame pas.

La deuxième phase : passage à la cuillère

La diversification est recommandée entre 4 mois révolus et 6 mois, en accord avec le médecin qui suit l'enfant. Elle se fait sur la base de l'équilibre alimentaire, tout en restant vigilant à l'introduction de certains aliments (notamment les produits et boissons sucrés et édulcorés), car il est probablement utile de ne pas stimuler l'appétence de l'enfant pour le goût sucré. Cette appétence pour le goût sucré est plus importante chez les enfants et personnes avec un syndrome de Prader-Willi.

La diversification débute au moment du repas de midi par la purée contenant légumes, féculents et matière grasse (ne pas avoir peur de donner des matières grasses à l'enfant Prader-Willi, elles sont nécessaires à sa croissance - respecter toutefois les conseils de la diététicienne). Dans un second temps, sera proposée en plus une

compote sans sucre ajouté, puis les protéines sous forme de viande, poisson ou œuf. De l'eau doit être proposée au cours du repas. La gestion des liquides pour le bébé reste difficile et il est parfois nécessaire d'aromatiser (sans édulcorant - préférer des tisanes, du citron, ...) ou d'épaissir les boissons.

La mise en place du repas du soir a lieu généralement lorsque l'enfant atteint 9 kg ou vers 9 mois, et surtout selon l'évolution et la fatigabilité de l'enfant. Il se compose d'un repas à base de légumes, féculents, matières grasses, mais reste sans viande. Un laitage nature ou du lait terminent le repas en guise de dessert. Il est préférable de choisir des produits laitiers simples, nature, sans sucre, à 20% de matière grasse ou à base de lait demi-écrémé. Les laitages à base de lait de croissance de la gamme infantile contiennent tous du sucre et ne doivent pas être proposés.

Pour les autres repas, le biberon du matin et du goûter de 16h, afin d'assurer une hydratation correcte, sont maintenus le plus longtemps possible. Par la suite, le repas de midi doit être complet (viande, légumes et fruit). Le lait 2ème âge peut alors être utilisé.

Il est conseillé d'apprendre dès ce moment à évaluer les quantités d'aliments qui composent le repas.

La troisième phase

À partir de 18 mois - 2 ans, la corpulence des enfants peut augmenter sans augmentation des apports.

Cela justifie d'adapter les quantités aux besoins énergétiques et en particulier en jouant sur les quantités de féculent.

En effet le métabolisme et les besoins énergétiques sont plus faibles de 20 à 30% environ que chez les enfants du même âge et de même corpulence. Il est très important que le rythme et la composition identique des repas, soient réguliers. Cela permet à l'enfant d'être rassuré et d'éviter les prises alimentaires en cachette. Dans la plupart des cas, ils présentent une diminution de la sensation de soif. Il faut donc les inciter à boire de l'eau au cours et en dehors des repas, particulièrement quand il fait chaud et/ou que l'enfant transpire, sans exagération, car ils sont aussi plus sensibles à un excès d'eau

Les signes qui doivent faire demander un avis spécialisé chez le nourrisson et le jeune enfant de moins de 3 ans

En ce qui concerne la déglutition,

il est classique qu'un manque de synchronisation entre les 2 premiers temps (oral et pharyngées) soit responsable d'une arrivée trop rapide du bolus alimentaire dans la gorge, ce qui peut faire tousser l'enfant, surtout avec les liquides. Cependant la survenue d'une toux systématique lorsque l'enfant boit, ou d'infections pharyngées ou broncho-pulmonaires répétées, doivent conduire à une évaluation spécifique permettant d'éliminer un trouble de déglutition avec micro-inhalations.

En ce qui concerne les rythmes primaires,

le nourrisson, à partir du troisième mois, devrait avoir des périodes plus longues d'éveil et commencer à manifester sa faim.

En ce qui concerne le langage,

c'est l'aspect expressif qui reste majoritairement atteint. Il faut s'inquiéter quand le jeune enfant ne semble pas comprendre les ordres simples et même certaines consignes doubles. L'évolution de la richesse du vocabulaire, bien que lente avec des mots souvent déformés, se fait de manière progressive. Il faut envisager un bilan spécifique en cas de palier d'acquisitions trop longues, d'absence d'association de mots et plus encore en cas de régression langagière (cf. fiche aspects médicaux).



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



*fondation Groupama
pour la santé*