

5

ENFANTS - ADOLESCENTS - ADULTES

# Alimentation

L'alimentation chez les personnes ayant un syndrome de Prader-Willi (SWF) et l'accompagnement adapté



  
Centre de Référence  
du Syndrome de  
Prader-Willi

  
Prader-Willi  
France



Les personnes ayant un syndrome de Prader-Willi doivent bénéficier :

D'un accompagnement spécifique et strict de l'alimentation qui sera bien accepté s'il est basé sur de la confiance, de la bienveillance et de l'empathie.

D'une alimentation adaptée et contrôlée tout au long de leur vie.

---

Aujourd'hui, il n'y a pas d'autonomie possible et durable dans le domaine de l'alimentation.

# L'état des connaissances

## Une préoccupation constante pour la nourriture

**Les personnes ayant un syndrome de Prader-Willi ont une préoccupation prégnante pour la nourriture pouvant aller jusqu'à une obsession permanente, voisine de l'addiction.**

L'horaire des repas est inscrit dans leur pensée.

**Ce comportement alimentaire très particulier est probablement lié à l'excès d'une hormone sécrétée par l'estomac et au niveau de certaines régions cérébrales, la ghréline. Cette hormone a plusieurs effets :**

- › elle stimule l'appétit,
- › elle est responsable des comportements de recherche active de nourriture et de stockage,
- › elle est liée à la mémoire " physique " des horaires des repas et est impliquée dans la fréquence des prises alimentaires,
- › elle joue un rôle dans le plaisir lié à la prise de nourriture,
- › elle stimule la prise d'aliments sucrés,
- › le pic de ghréline dans le sang survient après le pic de la faim.

Cette conduite addictive provient d'une pensée, d'une envie obsédante de nourriture, et non d'une faim permanente.

Ainsi en respectant les horaires des repas et en détournant leur pensée en les occupant, on peut faire " oublier la nourriture " aux personnes avec un syndrome de Prader-Willi.



## La qualité des repas et le plaisir qu'ils en retirent sont importants à respecter.

Pour qu'ils se sentent " tranquilles ", il est essentiel de les rassurer de manière générale sur la nourriture. Les rassurer sur :

- › Les horaires
- › La quantité
- › La qualité.

## La personne ne peut contrôler seule son alimentation

Les personnes avec un syndrome de Prader-Willi peuvent connaître et comprendre les principes du contrôle alimentaire qui leur est nécessaire. Cependant ils peuvent avoir des pulsions ou compulsions alimentaires très fortes et de façon imprévisible ou dans des moments d'anxiété importante. Ils sont alors complètement dépassés par ce comportement addictif.

Demander à une personne avec un syndrome de Prader-Willi un autocontrôle de son alimentation lui impose un énorme effort intenable dans la durée. Il faut informer, prévenir, associer l'entourage (les autres résidents, amis, grands-parents ou autres membres de la famille) afin qu'il y ait une cohérence avec la ligne de conduite choisie par tous.

## Un comportement compulsif pour la nourriture

Les personnes avec un syndrome de Prader-Willi peuvent difficilement résister à la prise alimentaire quand les aliments sont visibles. Quand elles savent ou ont entendu que de la nourriture était accessible, **elles peuvent se montrer particulièrement inventives et organisées** pour aller trouver et prendre, par exemple, la clé de la réserve et manger la nourriture qui s'offre à eux ...

Ce côté ludique " jeux de piste " et le plaisir lié à la réussite de " l'épreuve " peuvent être en lien avec les taux élevés de ghréline, impliquée dans les aspects récompense-plaisirs liés à la nourriture.

# Il existe un trouble de la sensation de rassasiement et de la satiété



A côté des taux élevés de ghréline, il existe une autre anomalie hormonale chez les personnes avec un syndrome de Prader-Willi qui expliquerait le trouble de rassasiement et de satiété : **une anomalie de la sécrétion d'ocytocine.**

Cette hormone fabriquée par l'hypothalamus est impliquée dans le contrôle du rassasiement (sensation qui entraîne normalement la fin du repas) et également dans l'appétence pour le sucré. Les personnes avec un syndrome de Prader-Willi peuvent prendre une quantité de nourriture plus importante au cours du repas si on ne pose pas un cadre strict car elles ne se sentent " remplies " qu'après la prise de grandes quantités de nourriture.

Le signal de fin de repas n'est pas spontané, il doit être explicite et expliqué (plier les serviettes, débarasser la table, ...).

De plus l'envie de manger après la prise d'un repas survient plus rapidement que chez d'autres personnes.

**Elles ne peuvent pas ressentir les signaux qui leur permettraient de prendre un repas comme les autres personnes. Il faut donc mettre un cadre précis sur les quantités et les horaires.**



## Des besoins caloriques plus faibles

---

Paradoxalement, alors que l'appétit est plus important, les besoins caloriques sont plus faibles (de 20 à 30%) que ceux d'une personne de même corpulence, de même âge et de même sexe. Ceci est dû à une masse musculaire et à une dépense énergétique plus faibles chez les personnes avec un syndrome de Prader-Willi. L'hormone de croissance, traitement indiqué dans le syndrome de Prader-Willi, permet de corriger partiellement le défaut de masse musculaire et augmente la dépense énergétique.

**Ainsi la pratique d'une activité physique quotidienne est indissociable du contrôle alimentaire et est complémentaire**

(voir la fiche " Bouger ").

## Rythme et durée du repas

---

Le rythme et la durée du repas sont différents chez les personnes avec un syndrome de Prader-Willi. La prise du repas peut être lente en commençant le repas et s'accélérer progressivement sans ralentissement en fin de repas.

Dans d'autres cas les personnes mangent d'emblée très vite, ne mastiquent quasiment pas, voire n'utilisent pas les couverts et ont un risque important de fausses routes qu'il faut prévenir. Il peut être nécessaire de demander l'avis d'un phoniatre ou d'un orthophoniste et/ou d'un ergothérapeute.

Dans certains cas, on peut proposer l'usage d'un broyeur. Des tables adaptées permettent une meilleure installation si les personnes présentent une obésité importante.



# En pratique : quelques savoir-faire

## Le repas : acte social, enjeu vital

**Les temps de repas constituent dans toutes les sociétés un acte social, au-delà de la fonction à proprement parler vitale de l'alimentation.**

Afin d'éviter que cette dimension centrale de la vie ne soit vécue uniquement comme une contrainte, il faut associer les personnes aux décisions, accompagner les choix (ce qui est imposé versus ce qui est accepté), s'adapter à la personne, aux situations et aux évolutions. Il s'agit de poser un cadre, qu'on explique et qu'on réévalue régulièrement.

L'enjeu est de respecter les besoins spécifiques de la personne ayant un syndrome de Prader-Willi, de la protéger tout en évitant de la stigmatiser. Expliquer à la personne et à son entourage, c'est montrer qu'il existe des besoins différents, et faire preuve de respect et d'attention.

**Il y a un fort besoin de cohérence entre les différents lieux de vie,** les différents intervenants au sein de la famille ou en institution. Cette cohérence peut être améliorée par différentes modalités d'échanges : échanges informels (téléphone), protocoles d'accompagnement", livrets diététiques partagés, carnet de liaison. La mobilisation de tous dans le même sens permet d'éviter de nombreuses " crises ".

Beaucoup de familles et de professionnels du secteur médico-social se posent la même question : comment réagir lors d'évènements de la vie sociale tels que des anniversaires, des fêtes, des voyages... ? Cette vie sociale est essentielle pour tous, avec ou sans syndrome de Prader-Willi ! Cependant il ne faut pas que ces évènements génèrent trop de tensions et de frustration pour la personne ayant un syndrome de Prader-Willi. Ce n'est pas parce que c'est un moment exceptionnel qu'il n'est pas possible de le planifier pour qu'il se déroule au mieux pour tous.

**Comment organiser les repas familiaux**, comment adapter l'alimentation de la personne ayant un syndrome de Prader-Willi alors que ses frères et soeurs mangeront peut-être différemment ?

La situation est potentiellement explosive, les parents craignent la comparaison entre le repas des uns et des autres, notamment avec les frères et sœurs.

**Quelques idées pour aider à profiter de ces moments :**

- › Proposer autant que possible des repas identiques valables pour l'ensemble des convives ou réduire les quantités pour la personne ayant un syndrome de Prader-Willi (en adaptant la taille des assiettes pour qu'elles soient toujours bien remplies).
- › Essayer, quand cela est possible, d'avoir le menu à l'avance et d'en discuter avec la personne.
- › Proposer un système de " tutorat " en désignant un tiers qui servira de référent durant ce repas. En cas de conflit, les parents pourront ainsi se détacher du rôle de " gendarme " en renvoyant l'enfant vers le tuteur tiers.
- › Informer, prévenir, associer l'entourage (les autres résidents, amis, grands-parents ou autres membres de la famille) afin qu'il y ait une cohérence avec la ligne de conduite choisie par les parents.
- › Eviter les buffets qui multiplient les tentations.
- › Intégrer le système des extras ou des équivalences.  
Un extra est un élément du repas qui est différent d'un élément proposé au menu " ordinaire ". L'extra ne doit pas perturber l'équilibre du repas, ce n'est pas un débordement quantitatif mais un remplacement d'un aliment par un autre à valeur énergétique un peu plus élevée. L'équivalence c'est le remplacement d'un élément par un autre à valeur énergétique et nutritionnelle très proche.





# Une cohérence essentielle

---

Nos enfants cherchent à tirer profit des attitudes et réponses différentes de leur entourage face au problème de l'alimentation.

**Le discours et la pratique, tenant compte des spécificités des situations (en famille, dans un établissement, etc.) doivent être cohérents et ne pas permettre des discussions et argumentations inutiles.**

Les différents intervenants doivent donc se parler et faire savoir à la personne qu'ils sont tous d'accord sur les décisions à prendre. Des supports visuels peuvent être utiles pour renforcer le message de cohérence. C'est également le cas pour l'addiction au tabac, présente chez certains. Le nombre de cigarettes journalières ne doit pas varier d'un lieu à l'autre et éventuellement être affiché ou écrit.

## Le suivi par les professionnels (diététicien, orthophoniste et ergothérapeute)

---

**Une éducation alimentaire précoce au sein de la famille est primordiale :**

Éviter autant que possible, voire éliminer complètement les sucreries, les aliments gras et hypercaloriques, encourager l'enfant à boire de l'eau, ou à défaut des tisanes ou boissons sans sucre.

L'équilibre alimentaire qui doit être proposé à l'enfant convient à l'ensemble de la famille, ce qui lui permet de partager la table des grands. Cette situation peut impliquer des changements d'habitudes alimentaires dans les familles, c'est pourquoi l'accompagnement par une diététicienne est indispensable.

**L'aide d'un ergothérapeute et d'un orthophoniste peut être justifiée pour**

- › apprendre à bien s'installer à table,
- › apprendre à manger lentement,
- › apprendre à mastiquer bouche fermée,
- › apprendre à avaler pour éviter les fausses routes.

|| En  
établissements  
médico-sociaux  
comme en  
famille, le  
maintien d'une  
alimentation  
équilibrée est  
bénéfique  
pour tous ! ||

## Une pesée régulière indispensable

---

La pesée mensuelle est un moment indispensable car le poids doit être surveillé. Elle peut être plus fréquente si besoin ou si un doute sur l'alimentation est présent. Une importante prise de poids est une indication d'une prise en compte inadéquate de cette problématique en établissement ou en famille, souvent en lien avec des événements générateurs d'anxiété et pas forcément identifiés. C'est également un témoin de possibles détournements de nourriture qui se verront sur la balance.

**Cette pesée régulière doit être acceptée par la personne.  
Pour favoriser une réalisation sur la durée.**

" J'ai expliqué à Gaëlle en quoi consiste une courbe de poids. Depuis plusieurs années elle note elle-même son poids tous les 15 jours sur la courbe dans un cahier. ... En vert quand elle est stable, en rouge la courbe monte et en jaune quand la courbe s'infléchit. Cela paraît l'amuser, dédramatise et évite tous commentaires. ... Elle même constate l'évolution de la courbe. Je l'ai parfois surprise à examiner sa courbe en dehors de toute période de contrôle. "

---

Maman d'une jeune femme de 37 ans

# Assurer pour rassurer

## Assurer le repas

### Comment rassurer autour des repas ?

- › Respecter les **horaires** de repas fixés à l'avance, pas à la minute près mais à la demi-heure près pour ne pas entraîner trop de rigidité.. Il est important d'insister sur la régularité de la prise des repas dans la journée et sur la ritualisation des repas
- › Assurer des **quantités** et une structuration des repas (nombre d'aliments constituant les repas et leur ordre)
- › Assurer la **qualité** du moment que constitue le repas, pour maintenir une dimension plaisir : soigner la présentation de la table, des assiettes lorsque cela est possible. Jouer sur les présentations (couleurs, formes) en privilégiant le volume pris par les légumes. Ils sont attentifs à la présentation des assiettes, l'utilisation de belle vaisselle à table, l'assaisonnement, etc.
- › **Cette routine peut évoluer si on prépare, explicite les changements.** Tout changement doit impliquer la personne elle-même et ses accompagnants lors du temps du repas. Par ailleurs, afin de toujours maintenir une dimension plaisir dans les repas pour toute la famille ou le groupe de résidents, organiser des petits " plus " dans la semaine : par exemple le samedi, plateau-télé ou restaurant tous les mois etc.

### Autres idées :

- › Servir sous forme de plateau repas pour visualiser l'ensemble du repas,
- › Dresser la table avec la personne afin qu'elle patiente et se contienne avant le repas,
- › Servir à l'assiette la personne et les autres membres de la famille,
- › Préférer une petite assiette pleine à une grosse assiette à demie vide,
- › Pour les plus petits, utiliser des portions type petites assiettes prêtes à l'emploi afin de proposer des quantités constante,

- › Multiplier la variété des légumes afin de miser sur leur volume et leur diversité.

### Quelques idées d'activités pour les faire patienter en attendant le repas.

- › jeux dans la cuisine, participation à la préparation du repas. Les laisser faire ce qu'ils aiment avant le repas peut leur faire oublier l'heure.

La présentation des repas  
a son importance !



" Plus on est  
précis dans  
l'accompagnement,  
plus cela  
fonctionne. "

-----  
Educateur d'un établissement médico-social

# Assurer l'environnement

L'environnement dans lequel vit la personne doit être cadrant et sécurisant, avec des repères stables, tout en gardant le maximum de souplesse et d'adaptation possible.

L'architecture des lieux, l'organisation des espaces et des temps peuvent permettre de maîtriser la tension alimentaire, de diminuer la tentation, les angoisses et les crises. Il faut inventer des moyens de rendre inaccessible la nourriture et il faut prévenir l'environnement (voisins, autres résidents) afin d'éviter certains comportements à risque (engloutir des provisions, etc.) et comportant des risques pour la santé (intoxication alimentaire, fausses routes ...). Les équipes et familles doivent prendre le temps de se poser et d'inventer, de concrétiser les petites idées. Il faut essayer, il n'y a pas de recette. Il faut oser. Même les lieux avec cuisine ouverte peuvent être adaptés.

**Il s'agit de rassurer la personne elle-même, de tout mettre en œuvre pour limiter les tentations qui pourraient renforcer son stress.**

## **Pour assurer l'environnement :**

- › Limiter l'accès aux aliments dans la maison ou l'établissement : fermer le placard / le réfrigérateur / la cuisine en fonction de l'agencement de celle-ci. Cette solution n'est pas forcément pérenne, elle peut être nécessaire à certains moments de la vie.
- › Prévenir les comportements-problèmes à l'extérieur (chaparier, faire la manche, etc.) : prévenir l'environnement quand cela est possible (voisins, commerçants), prévoir un accompagnement lors des sorties en ville et des déplacements ...

**Il ne faut pas sanctionner (par rapport à une norme abstraite) mais par contre il est utile de rappeler le cadre posé et d'essayer de comprendre pourquoi la personne a fait cela malgré le cadre posé de manière concertée.**

Les personnes témoignent souvent du fait qu'elles préfèrent qu'on ferme à clé la cuisine pour mieux dormir. Lors de leur séjour au SSR d'Hendaye, elles se sentent libres du fait que tout soit fait pour sécuriser l'environnement et l'accès à la nourriture

# Souplesse intelligente, ni sanction ni récompense

---

**Une contrainte indispensable mais qui n'enferme pas et permet des espaces de liberté. Un cadre permettant de limiter l'accès à la nourriture et à l'argent de manière plus générale est indispensable. Ce cadre doit être fait de confiance, de surveillance et constitue un accompagnement empathique.**

On ne peut pas parler de "vol" quand il y a quelque chose de dérobé à la maison ou dans l'institution. Ils savent qu'ils ont transgressé une loi. Ils sont malheureux, mais ils n'ont pas de sentiment moral de culpabilité. Il faut éviter la stigmatisation : si l'environnement est adapté et que la personne s'y sent bien, respectée, encouragée il n'y aura probablement pas de chapardage. Ils sont malheureux quand ils ont ces comportements.

**Il ne faut pas sanctionner mais comprendre les causes de la transgression. Ne jamais mettre l'alimentation au coeur de la récompense ou de la punition.**

Les occasions susceptibles de déstabiliser enfants et adultes, comme les visites à l'hôpital, ne doivent pas être considérées comme des punitions nécessitant une récompense. Il est préférable de proposer une "compensation" sous forme de sortie, de jeu ou de visite à une personne qu'il apprécie.

De nombreux établissements ont mis en place un fonctionnement par contrat, ce qui permet de présenter les dérives comme un écart par rapport au cadre, plutôt que par rapport à une norme sociale trop abstraite pour eux.

"Je compte sur toi pour ne pas avoir ce comportement qui est contraire à notre contrat..".

**La liberté peut d'autant plus s'exercer que le cadre qui limite les débordements a été bien posé.**



## L'utilité des contrats

---

L'élaboration commune d'un " contrat " est souvent citée comme un élément important, permettant de désamorcer des crises ou d'éviter des discussions inutiles. Renvoyer au contrat écrit, souvent affiché, semble faire intervenir un " tiers ", autorité extérieure avec lequel il est difficile de débattre. Par ailleurs, tous peuvent se référer à ce contrat ce qui renforce la cohérence.



" L'accompagnement doit s'adapter en permanence à l'état d'esprit et à la situation de la personne ... Il n'y a pas une règle valable à tout moment de la vie. "



# Exemples de fiches diététiques proposées à l'hôpital marin de Hendaye

Chaque fiche est élaborée avec la personne et correspond donc à une réponse personnalisée (réponse à la situation clinique et réponse aux capacités d'acceptation de la personne).

## Petit déjeuner

- › 250ml de lait + 1 nuage de café ou 1 c. à café de cacao + 1 dose d'aspartam
- › 60g de pain OU 4 biscottes
- › 1 yaourt nature + 1 dose d'aspartam
- › 100ml de jus de fruit sans sucre ajouté

## Déjeuner

- › 200g de crudités + maximum 1 c. à soupe de vinaigrette allégée
- › 100g de viande ou poisson ou 2 oeufs
- › 400g de légumes verts
- › 50g de féculents cuits
- › 1 fruit ou équivalent

## Groûter

- › 1 boisson sans sucre (type thé, café, tisane, ...)
- › 1 laitage sans sucre

## Dîner

- › 200ml de potage
- › 100g de viande ou poisson ou 2 oeufs
- › 400g de légumes verts
- › 50g de féculents cuits
- › 1 laitage sans sucre OU équivalent

# Quelques témoignages

## L'alimentation de Gaétan, 8 ans : un cadre strict pour des repères qui rassurent et sécurisent

Face à ce grand challenge qu'est l'alimentation de nos enfants avec le syndrome de Prader-Willi, nous avons choisi un cadre sans concession mais aussi des repères fixes pour conforter les rituels.

Pas question de mettre toute la famille au régime car Gaétan doit être confronté le plus tôt possible aux restrictions alimentaires et aux aliments qu'il n'a pas le droit de manger. Nous mangeons toujours tous ensemble, et Gaétan est maintenant habitué à avoir, des fois, des aliments différents des nôtres dans son assiette. Il sait que les aliments trop gras, trop sucrés ou trop caloriques lui sont interdits. Il l'accepte, car son assiette est elle aussi toujours très alléchante.

Il y a toujours une entrée, un plat et un dessert, et quand le dessert est terminé, c'est la fin du repas. Il sait alors qu'il est allé au bout du repas et qu'il peut plier sa serviette. Ce début et cette fin permettent de lui donner un cadre rassurant face à son envie de manger et aussi un signal qui lui impose de s'arrêter de manger.

Les placards de la maison sont tous libres d'accès, pour l'instant, et il n'y va que pour préparer son petit déjeuner, ou pour nous aider à cuisiner. Il participe activement à la réalisation des plats, même ceux qu'il ne mangera pas. Un de ses jeux favoris est, avec une

dinette, de préparer des repas pour ses peluches. Nous pensons que cela lui permet d'assouvir son attirance pour la nourriture.

Nous ne dérogeons pas à ce cadre et Gaétan l'accepte bien, mais nous sommes très attentifs à ne pas le mettre en difficulté face à la nourriture. Par exemple, quand nous sommes invités nous apportons son repas quand le menu n'est pas adapté pour lui, et nous coupons court aux apéritifs, pour lui, en le faisant manger pendant que nous finissons l'apéritif. Le rappel du cadre l'aide face à ces sollicitations, et il reste serein une fois son repas terminé, même si nous continuons à manger de notre côté.

Nous pensons qu'ainsi Gaétan est mieux armé pour affronter le monde qui l'entoure, mais aussi déjà mieux inséré. La difficulté pour nous reste de toujours avoir "une main de fer dans un gant de velours" mais aussi d'être toujours très attentif, très réactif et imaginatif et ne pas être figé dans des croyances et des certitudes, car rien n'est définitivement gagné !



## Récit de la grande soeur de Julien, 20 ans

À table ! À table !

Un cri qui résonne comme une alarme  
dans toute la maison.

Aussitôt il se précipitera vers le lieu du plaisir du goût et de l'odorat. Il n'y peut rien, la nourriture est son obsession.

Comme toujours, ce sera le moment le plus étrange de la journée. Se mêleront alors dans la pièce, l'attente des mets, la crainte d'une colère et les grognements de l'assistance face aux éternels légumes verts.

Premier arrivé, premier servi. Son assiette est pesée et la présentation soignée. Son plat s'approchera de la place qui lui a été impartie et tous les yeux le fixeront, une légère angoisse au coin. Sa réaction déterminera la suite du repas. Il a l'air content, tout le monde se détend. Il fait la grimace, un silence tenace envahira la pièce, qui pourtant avec ses couleurs gaies est plutôt sensas !

Et puis, il faut faire attention à ce que tout le monde soit à égalité : pas un haricot vert en trop pour le père, pas une noisette de beurre pour la soeur, sinon c'est la frustration. Et sans en avoir l'air, de la frustration naît la colère.

Gare aussi aux soucis lorsqu'il s'est endormi, car de fatigue aussi, c'est dans son assiette qu'il plonge. Pour ne pas risquer une asphyxie alimentaire, mieux vaut un réveil autoritaire. A ce moment-là il criera qu'il ne dormait pas, ce qui provoquera un débat.

Pour ne pas s'énerver, mieux vaut plier que le voir s'entêter. Il replongera une ou deux fois au fond de ses petits pois, mais une fois son plat englouti, il ira vite au lit.



## Récit du papa de Joachim

Aujourd'hui, Joachim a 13 ans, les armoires et le frigo ne sont pas fermés à clef, et il y a toujours un ou deux plateaux de fruits sur les tables. L'accès à la nourriture est libre mais simplement interdit sans permission. Pour l'instant, la consigne suffit et nous n'avons pas de dérapage de ce côté. Son régime est par contre peu sévère, seuls les bonbons et le chocolat lui sont interdits, pour le reste c'est une question de quantité et d'équilibre. Joachim est attiré par la nourriture, il mangerait sans fin et sans faim, mais la faim ne le tire pas. Nous pouvons facilement changer les heures de repas ou encore sauter le goûter sans que cela ne pose de problème. Il est cependant incapable de gérer seul la nourriture.

Le verrou sur le frigo, on l'a pourtant connu, tout petit avant qu'il ne parle et qu'il ne comprenne les mots et leurs sens. Je me rappelle, il devait avoir environ 2 ans, il avait ouvert la petite porte du congélateur (modèle en dessous du frigo), on l'a trouvé devant cette porte ouverte, assis par terre, en train de sucer un morceau de viande congelée qu'il avait réussi à attraper. J'ai donc installé un simple verrou (à ressort) sur le frigo congélateur. Pour ceux que cela intéresse, ce frigo avait des pattes de charnières à gauche comme à droite, la porte sur ce modèle étant réversible (ouverture à gauche ou à droite selon les besoins) et j'ai donc employé les pattes du côté non utilisées pour bricoler un verrou. Je n'ai donc pas eu besoin de forer des trous.

Plus tard, avec la parole, la communication étant enfin établie, nous avons pu tout doucement établir des règles. Je ne citerai qu'une des règles établies, celle qui a mon sens nous a permis de vivre de cette façon, nous l'avons instaurée spontanément : " Tu prends de la nourriture sans demander, on te retire de la nourriture ". Joachim devait avoir environ 7 ans, il a pris sans demander de la nourriture qui ne lui était pas destinée ; après un petit temps de réflexion, je lui ai annoncé qu'on lui supprimerait sa banane prévue le lendemain matin avec ses céréales. Je lui ai présenté cette décision comme étant un rééquilibrage de son régime et que la sanction était qu'on lui retirait l'aliment le meilleur. Cela a provoqué une scène avec une soirée et une nuit difficiles, mais nous avons tenu bon. Un mois plus tard il a recommencé, mais la scène a été plus calme et depuis, plus rien.

Je crois que la règle est bien ancrée et toujours présente. Nous ne l'avons donc appliquée que 2 fois, et cela fait 6 ans que nous sommes " tranquilles " de ce côté. Je n'hésiterais pas une seconde à recommencer le jour où cela se reproduirait, il en est conscient, il s'en rappelle et en parle de temps en temps.

Nous ne punissons (ni ne récompensons) jamais avec la nourriture, sauf dans ce cas précis, où il s'est agi d'une sanction à mon sens équilibrée, adaptée et qui lui a convenu.

On a profité lors du remplacement du vieux frigo par un nouveau pour ne plus mettre de fermeture et d'essayer de vivre un peu plus " normalement ". Pour l'instant, touchons du bois, " ça marche ". Pour plus tard, on espère, mais on verra et on s'adaptera.



# { Pour aller plus loin

## Sources bibliographiques

- › Protocole National de Diagnostic et De Soins : [www.has-sante.fr](http://www.has-sante.fr)
- › Livret “ Le syndrome de Prader-Willi : Conseil alimentaires de la naissance à l’âge adulte ”: [www.prader-willi.fr](http://www.prader-willi.fr), rubrique publications.
- › Consulter les recommandations du plan obésité : axe 3, mesure 3-2 : “ Organiser l’offre de soins pour les personnes atteintes d’obésité associée aux maladies rares et pour les personnes atteintes de handicap mental, et aider les familles) ”. Obésité (2013) : 196-200.

## Sites internet

- › Orphanet : [www.orpha.net](http://www.orpha.net)
- › Centre de référence : [www.chu-toulouse.fr/-centre-de-referance-du-syndrome-de,892-](http://www.chu-toulouse.fr/-centre-de-referance-du-syndrome-de,892-)



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



*fondation Groupama  
pour la santé*