

Prader-Willi : conseils aux parents

Ces pages qui reprennent pour l'essentiel les conseils donnés dans le livret **Petite enfance - mode d'emploi** de l'Association Prader-Willi France ont pour but d'aider les familles...

L'ARRIVÉE D'UN ENFANT DIFFÉRENT EST UN ÉVÉNEMENT INATTENDU, SOURCE DE SENTIMENTS TRÈS DIVERS ET D'UNE INQUIÉTUDE BIEN NATURELLE. DANS LE CAS DU **SYNDROME DE PRADER-WILLI**, DE NOMBREUSES QUESTIONS SURGISSENT.

- QUELLE EST CETTE MALADIE ?
- QUELLES DIFFICULTÉS VA RENCONTRER MON ENFANT ?
- QUE PUIS-JE FAIRE CONCRÈTEMENT ?

CES PAGES ONT POUR BUT D'AIDER LES FAMILLES À APPRÉHENDER LE PLUS SEREINEMENT POSSIBLE LES PREMIÈRES ANNÉES DE L'ENFANT, DE SA NAISSANCE À SON ENTRÉE À L'ÉCOLE.



Le syndrome de Prader-Willi est une maladie rare qui concerne environ une naissance sur 20000. Il a pour cause l'absence ou la perte de fonction de gènes au niveau du chromosome 15. Dans plus de 95 % des cas, cette anomalie n'est pas héritée des parents.

Les nourrissons atteints du syndrome sont hypotoniques, c'est-à-dire qu'ils ont peu de force musculaire. Ils ont aussi des difficultés à prendre le sein ou le biberon. Leur développement moteur est généralement retardé, tout comme l'acquisition du langage.

À l'inverse, entre 2 et 4 ans, un appétit insatiable apparaît chez ces enfants, qui peut provoquer une obésité aux conséquences graves. Cet appétit excessif et des problèmes de comportement tels que l'entêtement, l'opposition, les colères représentent les principales difficultés liées au syndrome de Prader-Willi.

Les 6 premiers mois

Les premiers jours à l'hôpital

Cette période est souvent la plus douloureuse pour les parents sur le plan émotionnel. Dans l'attente du diagnostic, ils doivent faire face à de nombreux sentiments contradictoires (incompréhension, espoir, culpabilité, peur...), auxquels s'ajoutent stress et fatigue.

Le nouveau-né est hypotonique, il présente des difficultés de succion et peut être placé en couveuse dans un service de néonatalogie. Si l'établissement ne possède pas ce type de service, il devra être séparé de sa mère, un événement douloureux pour toute maman.

Le diagnostic

C'est une période difficile et anxiogène. On ne sort pas indemne d'une telle annonce et il faut souvent des mois pour l'accepter. Ne craignez pas d'évacuer votre angoisse par la parole, que ce soit avec le conjoint, la famille, les amis, le médecin, un psychologue ou toute autre personne avec laquelle vous êtes à l'aise.

En « néonate », essayez dans la mesure du possible d'être présents auprès de votre enfant. N'hésitez pas à le prendre dans vos bras, à vous en occuper au moment des soins, des biberons. Et commencez à lui parler : vos émotions ne doivent pas être refoulées au risque de générer une douleur plus grande encore. L'enfant les ressent toutes.

Le retour à la maison

Attendue mais parfois redoutée après quelques semaines d'hospitalisation, l'arrivée de votre enfant à la maison est un moment positif, l'occasion de regrouper la famille, de profiter de votre enfant et de faire connaissance avec lui. C'est aussi un moment stressant. Le nourrisson ne boit pas, ou très difficilement et la prise de poids reste un sujet d'inquiétude durant de longs mois, voire plus. La règle d'or ? Suivre son instinct.

BIBERON : TRUCS ET ASTUCES

- La manière de donner le biberon peut faciliter les choses. C'est vous, parents, qui saurez trouver ce qui marche avec votre enfant. Patience et persévérance sont bien souvent nécessaires pour lui faire boire quelques millilitres de lait.

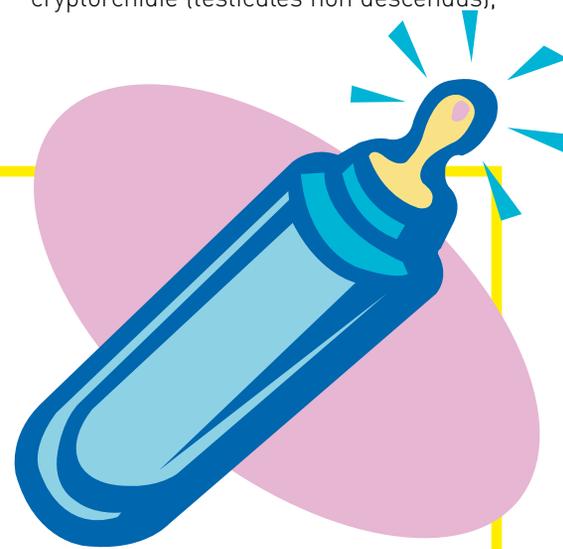
Quelques idées :

- Testez des tétines de différentes formes : tétines pour prématurés (agrandir l'orifice) ou sous forme de seringues. Préférez le latex, plus souple. Essayez la cuiller ou la paille.
- Essayez différents laits pour trouver celui que bébé préfère.
- Tenez bébé face à vous en lui parlant pour tenter de le tenir éveillé.
- Utilisez les gros coussins d'allaitement en forme de haricot pour vous reposer le bras.
- Les longues tétées peuvent être une source de stress, n'hésitez pas à déléguer quand l'émotion est trop forte.
- Notez le rythme des biberons, les quantités bues et le poids, vous disposerez ainsi d'un suivi utile lors des visites chez le pédiatre.

Il est très rare de pouvoir allaiter l'enfant au sein car il est trop faible et ne prend pas assez. Mais il est possible de lui donner votre lait, qui sera mis dans le biberon ou dans une sonde. En effet, les médecins peuvent juger nécessaire d'avoir recours à cette dernière. Elle sera ôtée assez rapidement pour permettre au bébé de développer un bon réflexe de succion. S'il ne prend pas de poids, pas d'affolement. Le principal est qu'il n'en perde pas de manière alarmante.

Le suivi médical et paramédical

Le pédiatre endocrinologue proposera de démarrer le traitement par hormone de croissance au cours de la première année de vie. Il assurera un suivi orienté : le dépistage de la scoliose ou de la cryptorchidie (testicules non descendus),



De 6 mois à 6 ans

traitement des infections ORL et respiratoires, fréquentes chez les enfants atteints du syndrome.

Un premier bilan dans le centre de référence (Hôpital des enfants de Toulouse et Hôpital Necker de Paris) peut être fait dans les premiers mois de vie. La prise en charge est variable selon les besoins de votre enfant et les possibilités locales. Commencer tôt kinésithérapie, psychomotricité et orthophonie (notamment pour l'alimentation et l'acquisition du langage) est préférable mais il n'est jamais trop tard.

Stimulation au quotidien

Toute la famille a un rôle à jouer pour stimuler l'enfant. Mais il est important que vos actions restent ludiques et se différencient de celles des professionnels. N'hésitez pas à prendre votre enfant dans les bras pour le bercer. Paroles, chansons, regards, câlins contribuent à son éveil sensoriel.

Tous ces gestes d'amour sont sa stimulation, ils vont lui permettre de grandir et de s'épanouir. Il n'y a pas de règles, chaque enfant est différent. À vous de trouver le bon équilibre.

Le congé maternité va vous permettre de vous informer sur la maladie et sur les aides et démarches à prévoir, comme demander une éventuelle prolongation du congé, faire reconnaître et évaluer le handicap de votre enfant pour bénéficier des aides et allocations existantes. N'hésitez pas à vous faire aider par des professionnels si l'un ou l'autre se sent déprimé. Enfin, prenez le temps de profiter de votre enfant, d'accompagner son éveil, de jouer avec lui et de savourer ses progrès.

L'hyperphagie

Pendant cette période, le problème va s'inverser : les enfants atteints du Syndrome de Prader-Willi risquent de prendre rapidement trop de poids. Le terme de régime n'est pas adapté. Ils ont besoin d'une alimentation saine, équilibrée et variée, mais sans excès étant donné leur propension à la prise de poids.

Les enfants présentent une envie compulsive de manger et peuvent manger beaucoup (hyperphagie) si l'accès à la nourriture n'est pas contrôlé. L'hyperphagie ne se manifeste pas du jour au lendemain mais intervient généralement entre 18 mois et 3 ans. Il s'agit donc pour les parents de les empêcher de trop manger, en particulier en les aidant à penser à autre chose qu'à la nourriture.

Savoir énoncer fermement un « non » sans équivoque est nécessaire, gérer la frustration qui en découle l'est également. Tous les enfants sont différents, il n'y a pas de solution miracle, mais installer une routine (on ne mange que durant les repas, pris à heures fixes) est souhaitable pour apaiser les tensions et créer des repères.

Pour le contrôle du poids, l'exercice physique régulier est aussi important que l'alimentation. De plus, il diminue la fatigabilité. Faites participer votre enfant aux activités sportives de la famille : piscine, promenades à pied ou à vélo, rollers, ski, tout ce qu'il est capable de faire.

Lors de son entrée à l'école, il est indispensable de mentionner la nécessité d'une surveillance rigoureuse de l'alimentation de votre enfant. Mais il est peut-être difficile de faire passer le message auprès des équipes éducatives et plus encore auprès des camarades. Certains parents choisissent de rester discrets sur la maladie de leur enfant ou évoquent des problèmes mieux connus, comme le diabète. Cela peut constituer une solution pour que votre demande soit prise plus au sérieux.

Socialisation et scolarisation

C'est une étape très importante de la stimulation de l'enfant. La différence isole, aussi aidez-le dès maintenant à trouver sa place dans la société. Vous vous habituerez petit à petit à gérer le regard des autres et à expliquer en quoi consiste le syndrome.

L'orthophonie précoce, qui favorise l'acquisition du langage, et l'hormone de croissance, permettent aux enfants d'aujourd'hui de se mêler plus facilement aux autres. Cela demandera des efforts de votre part et beaucoup de patience.

Depuis trois ou quatre ans, vous avez assisté aux efforts et aux progrès de votre enfant. Aussi, le regard extérieur que va poser l'école sur lui peut parfois s'avérer difficile à accepter. La scolarisation va s'accompagner de son lot de décisions importantes et souvent délicates. Le mieux est de prendre conseil auprès des

professionnels qui le suivent depuis sa naissance. Moins impliqués émotionnellement, ils seront plus à même d'évaluer ses besoins selon son développement. Quel que soit votre choix, il est encore une fois essentiel d'anticiper. Il peut être intéressant de se renseigner sur les écoles, d'aller à la rencontre des équipes éducatives, afin de choisir l'établissement qui vous semble le plus à même de recevoir votre enfant. Les PAI (projet d'accueil individualisé) et PPS (projet personnalisé de scolarisation) peuvent être de précieux recours.

Suivi médical et paramédical

La prise en charge de la maladie consiste en une approche pluridisciplinaire qui implique d'aller à la rencontre de nombreux spécialistes : pédiatre-endocrinologue, diététicien, pédopsychiatre, infirmière, mais aussi dentiste, ORL, ophtalmologiste, chirurgien pédiatrique...

Il existe des équipes dans les centres de

compétence dans les CHU qui font des évaluations pluridisciplinaires, ce qui permet de rencontrer les principaux soignants qui interviennent dans le cadre du syndrome. Dans certains cas, il vous faudra voir séparément les différents spécialistes. L'essentiel est de s'adresser à des professionnels dotés d'une bonne connaissance du syndrome ou prêts à se documenter auprès du Centre de référence. L'accès y est toujours ouvert, soit pour des difficultés particulières, soit pour avoir un avis toujours en lien avec les médecins qui suivent votre enfant.

Le suivi paramédical est mis en place très tôt, en raison de la nécessité d'accompagner l'enfant. Ce suivi impliquera, là encore, différents spécialistes : kinésithérapeute, ergothérapeute, psychomotricien et orthophoniste. Tous ont un rôle très important à jouer pour le développement de votre enfant. La prise en charge peut se faire en centre, type CAMSP (voir encadré), ou encore en libéral. C'est un choix personnel, mais là encore, vous serez tributaires des ressources locales.

Veillez toutefois à ne pas faire suivre à l'enfant un emploi du temps de ministre ! Il a besoin de temps pour jouer, rêver et s'amuser.

Au terme de la petite enfance, l'intérêt de votre enfant, son épanouissement personnel, doit continuer à vous guider, parfois aux dépens des rêves que vous aviez caressés. Éviter une prise de poids excessive continuera d'être votre souci. Vos armes resteront les mêmes, exercice physique et alimentation équilibrée. Malgré sa différence, **votre enfant doit être élevé comme les autres**. Ne soyez pas trop ferme ou indulgent en raison du syndrome. Il a besoin de règles pour se structurer, d'un cadre pour se rassurer. Et surtout, de cohérence, d'où l'impérieuse nécessité d'un partenariat entre

... et après

famille, école et établissements spécialisés.

Pour l'aider à se construire et à avoir confiance en lui, n'hésitez pas à le féliciter, l'encourager, le valoriser car, plus que tout, il a besoin de se sentir aimé.

INFOS PRATIQUES

- Vous trouverez de nombreuses informations sur le site Internet de l'association Prader-Willi France : www.prader-willi.fr sur le site du centre de référence à Toulouse : www.chu-toulouse.fr (rubrique Maladies rares/les centres de référence / centre de référence du syndrome de Prader-Willi) sur le site d'Orphanet : www.orphanet-france.fr

À LIRE

- Le livret *Je vais à l'école* et *Le livret diététique*, édités par l'Association Prader-Willi France »
- *Le syndrome de Prader-Willi : petite enfance-mode d'emploi*, conçu par un groupe de jeunes parents et réalisé par l'association Prader-Willi France, ce livret prend en compte la période qui va de la naissance à l'entrée à l'école. Il a reçu l'approbation des deux centres de référence (Toulouse et Necker).
- « *Parle-moi* », élaboré par Isabelle Barbier en étroite collaboration avec l'association, ce livret permet aux parents de se repérer dans le développement de leur enfant Prader-Willi dans la période allant de 0 à 3 ans.

LES CAMSP

- Ce sont des centres d'action médico-sociale précoce. Ils sont souvent rattachés aux structures hospitalières, mais pas nécessairement. Ces établissements consacrés à la petite enfance sont spécialisés ou polyvalents. Ils sont mobilisables sur un simple appel et les soins y sont gratuits. Ces centres sont composés d'une équipe pluridisciplinaire médicale, paramédicale et éducative (pédiatre, orthophoniste, psychomotricien, assistante sociale...). Les professionnels qui composent les équipes varient d'un centre à l'autre. Attention, les délais d'attente avant un premier rendez-vous peuvent être longs.