

## **Working Together to Improve the Lives of People with Prader-Willi Syndrome**

*Translation generously supported by NTC Wismettac Foundation*

# **Conseils de nutrition et d'activité physique pour les personnes atteintes du syndrome de Prader-Willi**

**Nutrition & Physical Activity Guidelines for the Individual with Prader-Willi Syndrome**

*Rédigé par le Département de kinésiologie de l'Université d'état de Californie à Fullerton pour la Fondation Prader-Willi de Californie.*

**Le syndrome de Prader-Willi** (qui se prononce Pradeur-Willi) ou SPW est la maladie génétique la plus connue pour mener à une obésité pouvant à terme engager le pronostic vital.

Les personnes atteintes du syndrome de Prader-Willi (« personne Prader-Willi ») éprouvent toutes sortes de difficultés, notamment une faiblesse musculaire, des problèmes d'équilibre et de coordination, des retards dans le développement, des problèmes d'orthophonie et d'acquisition du langage, ainsi que des troubles du comportement similaires à ceux présentés par l'autisme.

Le SPW est toutefois davantage connu pour l'hyperphagie, son symptôme emblématique qui amènera la personne PW à vouloir manger constamment. **Les personnes PW ressentent un désir physiologique constant et jamais assouvi de manger, quelle que soit la quantité de nourriture ingérée.** Parallèlement, leur métabolisme fonctionne à environ 50 pour cent de ce qu'il devrait être. Si l'apport calorique n'est pas fortement réduit et strictement contrôlé, les personnes PW prennent rapidement un poids énorme.

L'obésité peut entraîner des problèmes de santé comme cholestérol et triglycérides élevés, diabète de type 2, apnées du sommeil, hypertension, maladies cardiovasculaires, voire décès. **Outre les risques d'obésité morbide, les personnes PW sont plus susceptibles de rupture gastrique si elles mangent trop. Ce risque augmente lorsqu'elles sont minces.**

En raison d'une plus grande susceptibilité à une obésité morbide ou à la rupture gastrique, il est impératif d'empêcher une prise de poids malsaine pour la personne PW à l'aide d'un régime strictement suivi et d'activités physiques quotidiennes.

Vous trouverez dans cette brochure les principes de gestion de l'alimentation et de l'activité physique. Il est important de reconnaître que certains de ces principes généraux devront être adaptés aux besoins spécifiques de la personne.

### **Cinq aspects principaux de la gestion du poids**

1. **Quantité** : Il est important de déterminer l'apport calorique quotidien et de s'y tenir. Informez votre médecin ou diététicienne que les recommandations pour la gestion du poids des enfants atteints du SPW sont de 8 à 11 kcal/cm/jour, avec perte de poids à 7 kcal/cm/jour. En ce qui concerne les adolescents ou les adultes, elles sont de 800 à 1000 kcal/jour pour perdre du poids.
2. **Qualité** : Il vaut mieux offrir à la personne PW des aliments de haute qualité à faible teneur en graisse et sucre mais à haute teneur en éléments nutritifs comme les vitamines et les fibres alimentaires, qui aideront à maintenir les fonctions métaboliques et l'équilibre énergétique.
3. **Éliminer les tentations** : Les personnes PW sont incapables de gérer elles-mêmes leur apport calorique parce que leur cerveau les pousse à manger le plus possible. Surveillez et restreignez l'accès à l'alimentation à tout moment afin de réduire la pression pour elles. Ceci éliminera l'anxiété associée à la tentation tout en encourageant un meilleur comportement et en réduisant la survenue d'accès de colère.

4. **Comportement** : L'établissement de bonnes habitudes et routines autour de la nourriture est essentiel. Pour avoir une meilleure attitude, la personne PW a absolument besoin de savoir qu'elle va *effectivement* avoir à manger et à *quel moment*. Créez un emploi du temps des repas et des collations et prévoyez des choix alimentaires sains.
5. **Compléments alimentaires** : Les personnes PW présentent un plus grand risque de carences en vitamines et minéraux ainsi que d'ostéoporose. Il est recommandé de leur donner un complément alimentaire de multivitamines et minéraux ainsi que du calcium pour palier les carences de leur régime. Demandez à votre médecin ou diététicienne des recommandations spécifiques.

#### **Conseils pour une cuisson pauvre en matières grasses**

- Choisissez des viandes maigres (30% de gras ou moins) et retirez la peau et toute graisse visible.
- Évitez les fritures et optez pour d'autres méthodes de cuisson, par exemple la cuisson au grill, au four, à la vapeur et au micro-ondes.
- Faites rôtir les viandes à griller sur une grille pour permettre au gras de s'égoutter.
- Faites cuire les légumes au four sans ajouter de matières grasses telles que le beurre ou l'huile.
- Laissez les soupes et ragoûts refroidir pour pouvoir écumer la graisse de la surface.
- Évitez les sauces crémeuses ou riches en matières grasses.
- Utilisez des produits laitiers maigres plutôt qu'au lait entier.
- Utilisez des vinaigrettes basses calories, du vinaigre balsamique, du vinaigre de vin ou du jus de citron sur la salade.
- Sur le pain, au lieu de beurre ou de margarine, utilisez des condiments comme la moutarde ou la mayonnaise allégée.
- Réduisez au minimum la restauration rapide et les repas à emporter.
- Limitez les matières grasses à 4 cuillères à café par jour. Ceci inclut l'huile végétale, la mayonnaise, la margarine à tartiner, la vinaigrette, les noix, les olives et les avocats.
- Évitez les gâteaux sucrés ou gras, ainsi que les pâtisseries.

#### **Pourquoi une plus grande activité physique est importante**

L'activité physique quotidienne présente de nombreux avantages. Elle améliore la capacité d'oxygénation et augmente les dépenses énergétiques tout en réduisant la perte de masse musculaire et de tonus musculaire. Elle aide l'organisme à brûler l'excédent adipeux alors qu'un manque d'activité physique peut réduire le tonus et la force musculaires. Elle renforce la solidité des os et maintient la bonne santé cardiovasculaire tout en augmentant l'endurance, la souplesse et la résistance. Elle génère un sentiment de bien-être en libérant des endorphines dans l'organisme, réduisant ainsi la dépression et l'anxiété. En règle générale, les enfants et les adolescents devront avoir 60 minutes d'activité physique par jour tout en maintenant leur poids. Deux fois par semaine, des exercices de musculation devront être incorporés à cette activité physique pour le bon développement des muscles et des os. Pour une perte de poids, il faudra prévoir des temps plus longs. Demandez des recommandations spécifiques sur l'activité physique à votre médecin, un entraîneur spécialisé et/ou un physiothérapeute.