

Informations de prévention dans le cadre de l'accompagnement d'une personne avec syndrome de Prader-Willi

Préalable

Le syndrome de Prader-Willi (SPW) est une maladie génétique rare caractérisée par un handicap complexe associant un surpoids ou une obésité, des troubles du comportement alimentaire avec une hyperphagie irrésistible (trouble de la satiété et intérêt obsessionnel pour la nourriture), des troubles cognitifs et du comportement.

L'ensemble de ces facteurs conduisent à altérer la qualité de vie tant du patient lui-même que de l'entourage. Il n'existe actuellement aucun traitement spécifique établi.

La prise en charge est essentiellement **comportementale**.

Elle est basée sur 2 piliers :

1. Garantir les conditions requises à la gestion du syndrome telles que décrites décrit dans le Protocole National de Diagnostic et de soin disponible sur le site de l'HAS. :

- Mise en place de conditions-cadres de manière à exclure l'accès incontrôlé à la nourriture pour les clients de Prader-Willi

- Mise en place de conditions cadres pour la pratique d'activités physiques adaptées

2. Individualisation de l'accompagnement au quotidien pour

- **Prévention du stress**

- **Information appropriée et accompagnement** à la réflexion régulière sur leur propre situation de vie et de santé

Références :

https://www.has-sante.fr/jcms/p_3291625/fr/syndrome-prader-willi

<https://guide-prader-willi.fr/enfants-ado-adultes>

Recommandations sur le plan alimentaire

La personne avec un SPW a

- une préoccupation constante pour la nourriture

- des troubles du rassasiement et de la satiété

- une impulsivité alimentaire et une incapacité de contrôler seule son alimentation

La gestion de l'alimentation demande dès le plus jeune âge pour l'entourage et les différents acteurs de la prise en charge un contrôle alimentaire, pour lutter contre l'impulsivité alimentaire. **Il convient d'établir un cadre alimentaire rassurant** en lien avec un professionnel (diététicien.ne par exemple) et de **limiter tout libre accès à la nourriture**, et éviter les situations en lien avec la nourriture (buffets, stages en cuisine etc..)

Pour aller plus loin sur les savoirs et les bonnes pratiques :

<https://guide-prader-willi.fr/enfants-ado-adultes/alimentation/en-pratique-quelques-savoir-faire>

Vous pouvez aussi contacter les diététiciennes Centre de Référence de la Pitié-Salpêtrière :

Audrey Soquet : audrey.soquet@aphp.fr

Axelle Faure : axelle.faure@aphp.fr

Recommandations sur le plan de l'activité physique :

Le SPW s'accompagne

- d'un surpoids ou obésité avec hypotonie musculaire parfois une hyperlaxité (chevilles)
- une augmentation de la sédentarité
- une altération au niveau de l'équilibre, de la représentation spatio- temporelle et de la motricité fine, parfois de troubles rachidiens (scoliose)
- un défaut de la soif

Les activités physiques **font partie intégrante du traitement médical du syndrome pour lutter contre le surpoids et la perte musculaire. Par ailleurs elles ont des bénéfices sur l'équilibre psychique, la régulation émotionnelle, la qualité de vie et permettent de rompre l'isolement social. Elles ont pour objectif de lutter contre la sédentarité au quotidien et doivent inclure idéalement des activités physiques ludiques d'endurance et de renforcement musculaire.**

Elles doivent donc être régulières, **quotidiennes**, mais adaptées au handicap et aux spécificités décrites ci-dessus, et en individuel pour prendre en compte les déficits cognitifs, le besoin de stimulation et les troubles du comportement.

Une prise en charge en activité physique adaptée (APA) peut être effectuée par différents professionnels (enseignant en APA, kinésithérapeute, psychomotricien, ergothérapeute..) mais pas seulement.

Les professionnels du quotidien (infirmière, aide-soignant, éducateur spécialisé, AVS...) sont amenés à les accompagner, à les mobiliser, à les remotiver. Ces professionnels sont essentiels pour que les spécialistes de l'APA puissent les accueillir et les mobiliser.

Pour aller plus loin sur les savoirs et les bonnes pratiques :

<https://guide-prader-willi.fr/enfants-ado-adultes/bouger/letat-des-connaissances>

Vous pouvez aussi contacter l'enseignant en APA du service de Nutrition et Centre de Référence SPW de la Pitié-Salpêtrière :

[David Pierrot : acti.nutrition@psl.aphp.fr](mailto:acti.nutrition@psl.aphp.fr)

L'accompagnement d'une personne avec SPW nécessite la participation d'un ensemble de professionnels coordonnés et cohérents.

La cohérence et l'implication de tous permet un climat de confiance entre toutes les personnes de l'entourage et les intervenants au sein de la structure (infirmier.e, enseignant.e en APA, aide-soignant.e, psychomotricien.ne, éducateur.e, psychologue...).

Cette cohérence va permettre d'avoir un cadre structurant et sécurisant pour la personne tant sur le plan alimentaire que les autres domaines du quotidien.

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 » comportementales.