

Poids et réserve d'énergie

Les parents d'enfants souffrant du PWS sont confrontés rapidement après la naissance de ces derniers aux problèmes liés à la nourriture, même s'ils sont alors l'inverse de ceux qui surviennent plus tard. Lorsqu'ils sont bébés, ces enfants ont un poids inférieur à la moyenne. La principale inquiétude des parents et du médecin traitant consiste alors de leur faire prendre du poids. Il est très important de bien nourrir les nourrissons et les enfants en bas âge même si cela demande un certain temps. Dans les cas où le diagnostic du PWS est établi relativement tôt, il arrive que des parents ne nourrissent pas suffisamment leur en-

fant pendant ses premières années par peur des futurs problèmes de surpoids liés au syndrome, ce qui ne fera qu'aggraver son retard de croissance. Comme les nourrissons atteints du PWS sont plutôt apathiques et qu'ils ne manifestent pas leur faim par des pleurs, ce risque est encore accentué. C'est pourquoi il est recommandé aux parents de consulter un médecin nutritionniste pour savoir combien leur bébé doit manger et boire chaque jour, afin qu'il soit nourri de façon optimale.

Après la petite enfance, tous les parents d'enfants atteints du PWS le savent, vient le moment de l'hyperphagie. Le changement dans le comportement alimentaire commence en principe lorsque l'enfant est âgé de deux à quatre ans, mais n'arrive pas du jour au lendemain, toujours progressivement. Cette période est très perturbante pour les parents qui font naturellement attention à la nourriture de leur enfant. Est-ce que mon enfant mange beaucoup trop? Son appétit est-il toujours dans les normes? Telles sont les questions que les parents seront amenés à se poser. C'est pourquoi il est également recommandé de consulter un médecin nutritionniste durant cette période.

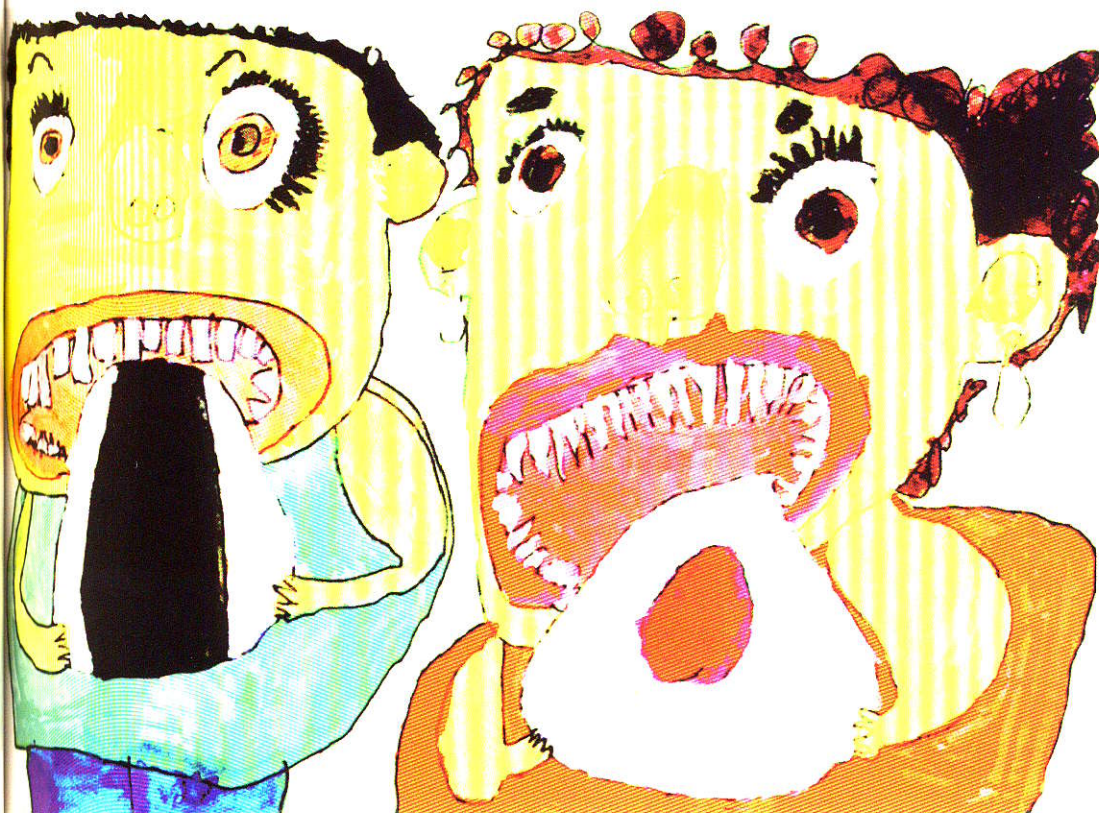
■ [Fig. 8] Le changement du comportement alimentaire commence en général entre l'âge de deux et quatre ans et n'arrive jamais du jour au lendemain mais toujours progressivement. Comme elle ne marche pas encore, cette petite fille rampe jusque dans le four pour y prendre du pain frais.



Le besoin constant de manger de ces enfants entraînera un surpoids important si rien n'est entrepris pour y remédier. Si on donne le choix à l'enfant, il choisira toujours des sucreries et autres aliments riches en calories. Il essayera de s'en procurer, en recourant parfois à des ruses très ingénieuses.^[fig. 8] Comme les enfants souffrant du PWS sont moins actifs et aiment moins bouger que les autres, ils brûlent aussi moins de calories. La prise de poids résultant d'une alimentation non équilibrée et d'un manque de consommation d'énergie renforcera à son tour le manque d'envie de bouger – un vrai cercle vicieux. La graisse se concentre surtout sur les cuisses, le haut des bras, le tronc et le postérieur, alors que les avant-bras et les jambes restent minces. Le surpoids se voit d'autant plus que les enfants atteints du PWS grandissent lentement et restent petits.

Leur besoin incessant de manger s'explique par un sentiment de satiété insuffisant, résultant vraisemblablement d'un trouble hormonal qui n'a pas encore été clairement défini. Nous pensons que les signaux qui indiquent normalement la satiété dans l'hypothalamus sont inexistantes chez ces enfants et que, par conséquent, ils ne se sentent jamais rassasiés et sont toujours à la recherche de nourriture. Leur corps leur indique – exception faite de leur graisse – qu'ils vivent constamment dans un état de faim et qu'ils doivent en permanence se procurer de la nourriture. Le relais central de l'énergie qui se trouve dans l'hypothalamus ne prend pas les





réserves d'énergie (accumulation des cellules adipeuses) en compte et signale seulement qu'il faut continuer à manger. Une personne en bonne santé a de la peine à se représenter ce sentiment permanent de faim, mais il ne faut pas pour autant le sous-estimer. La faim joue un rôle très important sur la façon générale de penser et de se comporter des enfants atteints du PWS. [fig. 9]

■ [Fig. 9] Dessin de Hirotaka, un garçon âgé de sept ans. Il s'est peint avec sa mère et représente sa faim insatiable.

Une aide extérieure, comme le soutien de médecins et de nutritionnistes, peut soulager les parents pour ce problème de nourriture. Un soutien psychologique peut également s'avérer utile lorsqu'il s'agit d'imposer une surveillance et une limitation de la nourriture à son enfant. L'adaptation des habitudes alimentaires a également des répercussions au sein de la famille: tous les membres, tant les parents que les frères et sœurs, doivent se tenir à certaines règles, comme des heures de repas fixes et des portions adéquates. Les frères et sœurs doivent s'habituer au fait qu'ils ne doivent pas gâter leur frère ou leur sœur en lui donnant des portions supplémentaires ou des sucreries. Toute la famille doit s'adapter aux ruses qu'emploient les enfants atteints du PWS pour obtenir de la nourriture. Dans la plupart des cas, il est même nécessaire de fermer à clé le réfrigérateur et les armoires qui contiennent des aliments. Les parents doivent aussi s'habituer à ne pas récompenser leur enfant avec de la nourriture dans le cadre de leur éducation.

Etant donné que les enfants souffrant du PWS aiment manger et qu'ils ont tendance à tout porter à la bouche, ils risquent, comme tous les enfants en bas âge d'ailleurs, de s'empoisonner avec des produits pour le ménage ou le jardin. C'est pourquoi il faut tenir hors de leur portée tout médicament, produit ménager, peinture, etc. et garder un œil sur les plantes toxiques dans le jardin.



[Fig. 10] Un jeune atteint du PWS avant l'époque de l'hormone de croissance.

Avec l'âge, les enfants multiplient les contacts, ce qui pose de nouveaux problèmes: les voisins, les amis au jardin d'enfants et à l'école, les professeurs et les proches doivent être mis au courant que, si les parents restreignent la nourriture de leur enfant, ce n'est pas par méchanceté, mais par nécessité. Il est très important d'informer les autres personnes à ce sujet. En grandissant, les enfants peuvent aussi comprendre par eux-mêmes pourquoi ils doivent faire attention à leur alimentation. Toute-

fois, le besoin de manger surpasse souvent le besoin de plaire à leurs parents en s'abstenant de manger. C'est pourquoi toutes les personnes vivant avec le syndrome ont besoin que quelqu'un surveille pendant toute leur vie leur alimentation, si elles veulent éviter une forte prise de poids. ^[fig. 10]

Activité réduite

Les scientifiques ne savent pas encore exactement pourquoi les enfants atteints du PWS ont tendance à prendre beaucoup de poids. Ils ont toutefois constaté que leur sentiment de satiété n'était pas suffisamment développé et qu'ils pourraient par conséquent continuer à manger tant que personne ne les arrête. En revanche, pour la même activité physique, les enfants souff-