



Groupement d'Intérêt Scientifique Bébé, petite Enfance en COntextes

Gestion parentale de l'alimentation des enfants avec le Syndrome de Prader-Willi (SPW)

Amandine Rochedy

MCF - Université Toulouse Jean Jaurès

Programme de recherche co-dirigé par
Maïthé Tauber (PUPH) et Jean-Pierre Poulain (PU)



Porteurs de projet

CERTOP CNRS-UMR 5044

Université Toulouse - Jean
Jaurès (UT2J)



Equipe

DIRECTION SCIENTIFIQUE :

Pr. Jean-Pierre Poulain
Socio-anthropologue, CERTOP CNRS-UMR 5044
Université Toulouse - Jean Jaurès

Pr. Maithé Tauber
Pédiatre endocrinologue, INSERM/UPS UMR 1291
Hôpital des enfants - CHU Toulouse

CHERCHEUSES :
Dr. Amandine Rochedy
Sociologue, CERTOP CNRS-UMR 5044
Université Toulouse - Jean Jaurès

Dr. Marion Valette
Santé publique, INSERM/UPS UMR 1295
Hôpital des enfants - CHU Toulouse

Partenaires principaux

Centre de référence du
Syndrome de Prader-Willi
(Site coordonnateur)
CHU Toulouse
Pr. Maithé Tauber

CERPOP UMR 1295
Cyrille Delpierre &
Catherine Arnaud

Association
Prader-Willi France

Président : Gérard Méresse

Equipe SPHERE
Dr. Catherine Arnaud



Autres partenaires

2 sites constitutifs du centre de référence du Syndrome de Prader-Willi

Hôpital Universitaire Pitié-Salpêtrière
Pr. Christine Poitou-Bernet

Hôpital Marin Hendaye
Dr. Denise Thuilleaux



**Programme de recherche SoPAP -
Socialisations des Pratiques Alimentaires des
enfants avec un syndrome de Prader-Willi
(2019 – 2022)**

Plan

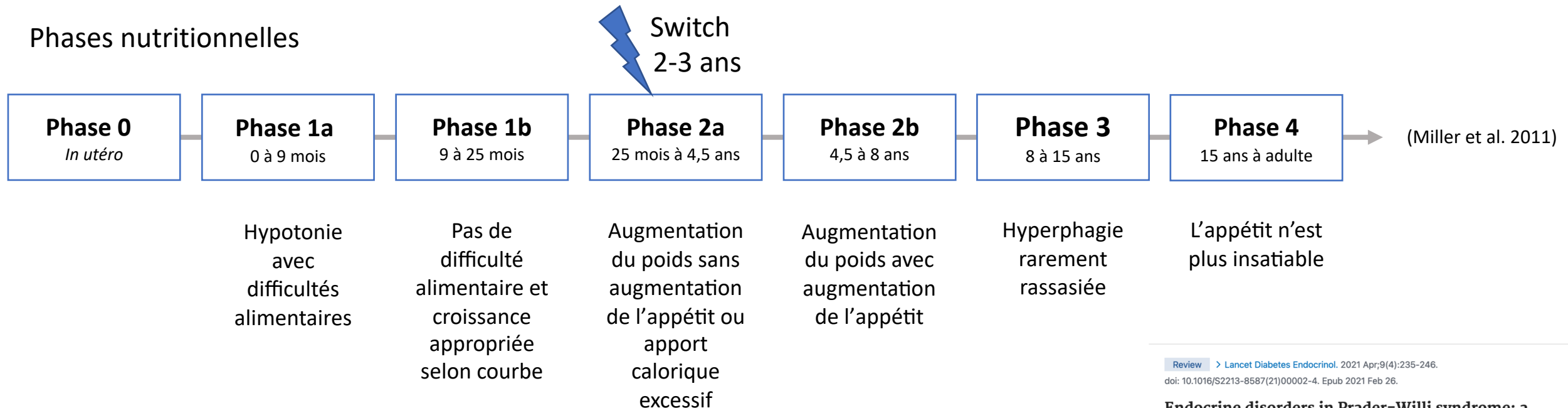
1. Syndrome de Prader-Willi et particularités de gestion parentale
2. Méthodologie et terrain d'enquête
3. Résultats
 1. Absence de connaissance sur la pathologie
 2. Experts : une information générale et particulière
 3. Conforter le discours des professionnels du centre de référence
 4. Rapport au temps socialement différencié dans la gestion alimentaire
4. Conclusion

Le Syndrome de Prader-Willi

- Décrit par Prader, Labhart et Willi, en 1956
- Trouble complexe du neuro-développement d'origine génétique
- Maladie rare : 1 personne sur 20 000 à la naissance
- Syndrome caractérisé par :
 - une déficience intellectuelle (légère ou modérée) ;
 - des troubles du comportement ;
 - un déficit des habiletés sociales ;
 - des troubles des apprentissages et des troubles psychiatriques ;
 - Etc.
- La caractéristique du syndrome est la trajectoire développementale particulière

Histoire alimentaire naturelle particulière

Phases nutritionnelles



(Miller et al. 2011)

Trajectoires neuro-développementale, endocrinienne, métabolique et comportementale

(Tauber et Hoybye, 2021)

[Review](#) > [Lancet Diabetes Endocrinol.](#) 2021 Apr;9(4):235-246.
doi: 10.1016/S2213-8587(21)00002-4. Epub 2021 Feb 26.

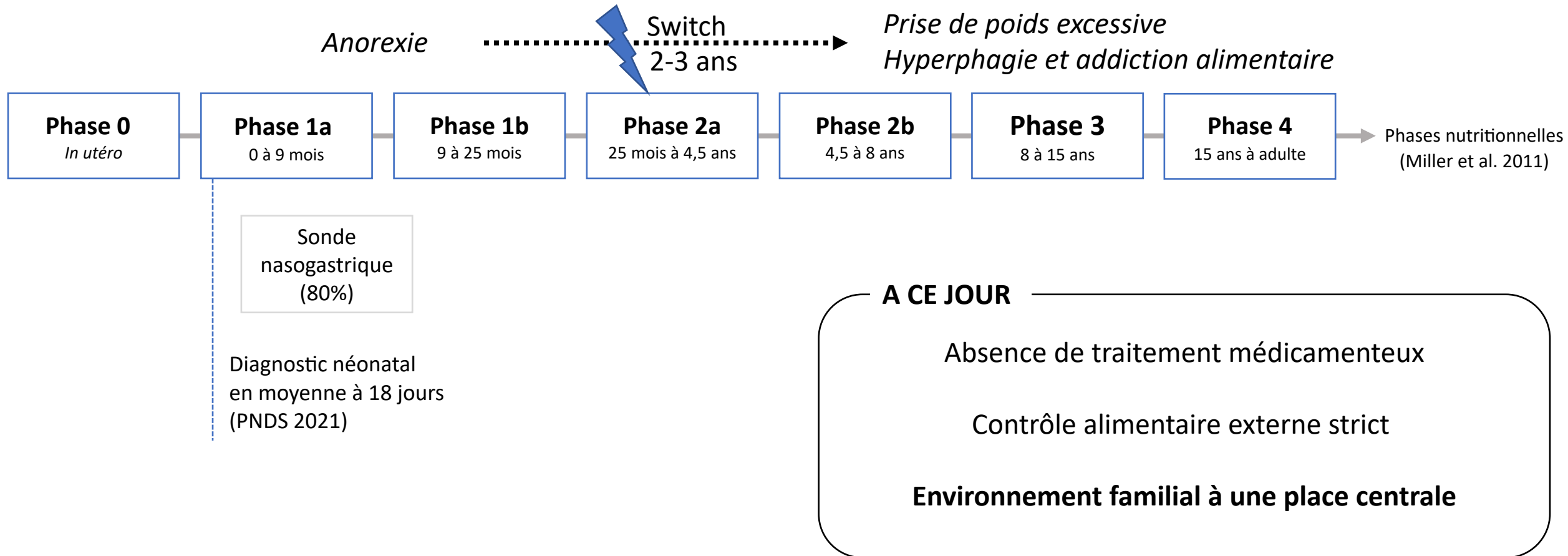
Endocrine disorders in Prader-Willi syndrome: a model to understand and treat hypothalamic dysfunction

Maithé Tauber¹, Charlotte Hoybye²

Affiliations + expand

PMID: 33647242 DOI: 10.1016/S2213-8587(21)00002-4

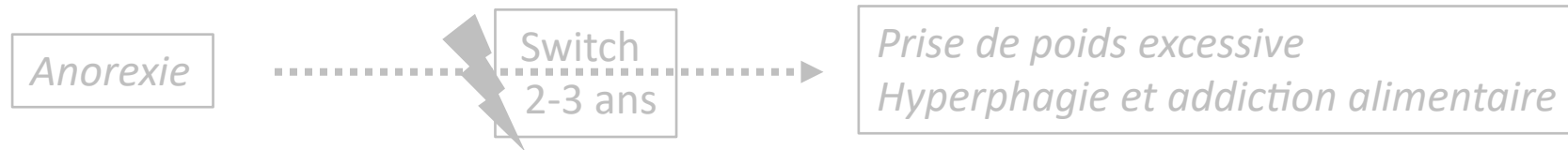
Prise en charge précoce et pluridisciplinaire



Intérêt de questionner la gestion parentale précoce de l'alimentation

- En particulier dans le SPW :
 - *« Les parents y en a ils l'expriment très bien, c'est-à-dire que dans un premier temps c'est tu le nourris ou il crève, donc tu le nourris coûte que coûte quoi, donc c'est du forçage, c'est du gavage, ils lui soulève la tête pour qu'il puisse pas se dégager du biberon, même pour respirer, reprendre son air quoi, c'est voila. Voila donc là ça dégouline partout, il s'étouffe à moitié enfin, tu vois c'est quand même des choses très violentes, et après, c'est euh il va falloir le freiner, il va falloir le freiner. Moi je trouve ça, ça doit être très dur, et je sais pas si ils sont assez accompagnés (...) »*
(Expert 12)
- En général :
 - La question des 1000 premiers jours : soutien parental et développement de l'enfant

Importance de l'information dans le processus d'adaptation de la parentalité



Quelle est la nature et les sources d'informations sur les pratiques alimentaires données à voir au moment du diagnostic et/ou dans les premiers mois de vie ?

En étant au cœur de la gestion alimentaire et malgré l'anorexie de leur enfant, comment les parents anticipent la gestion de l'hyperphagie ?

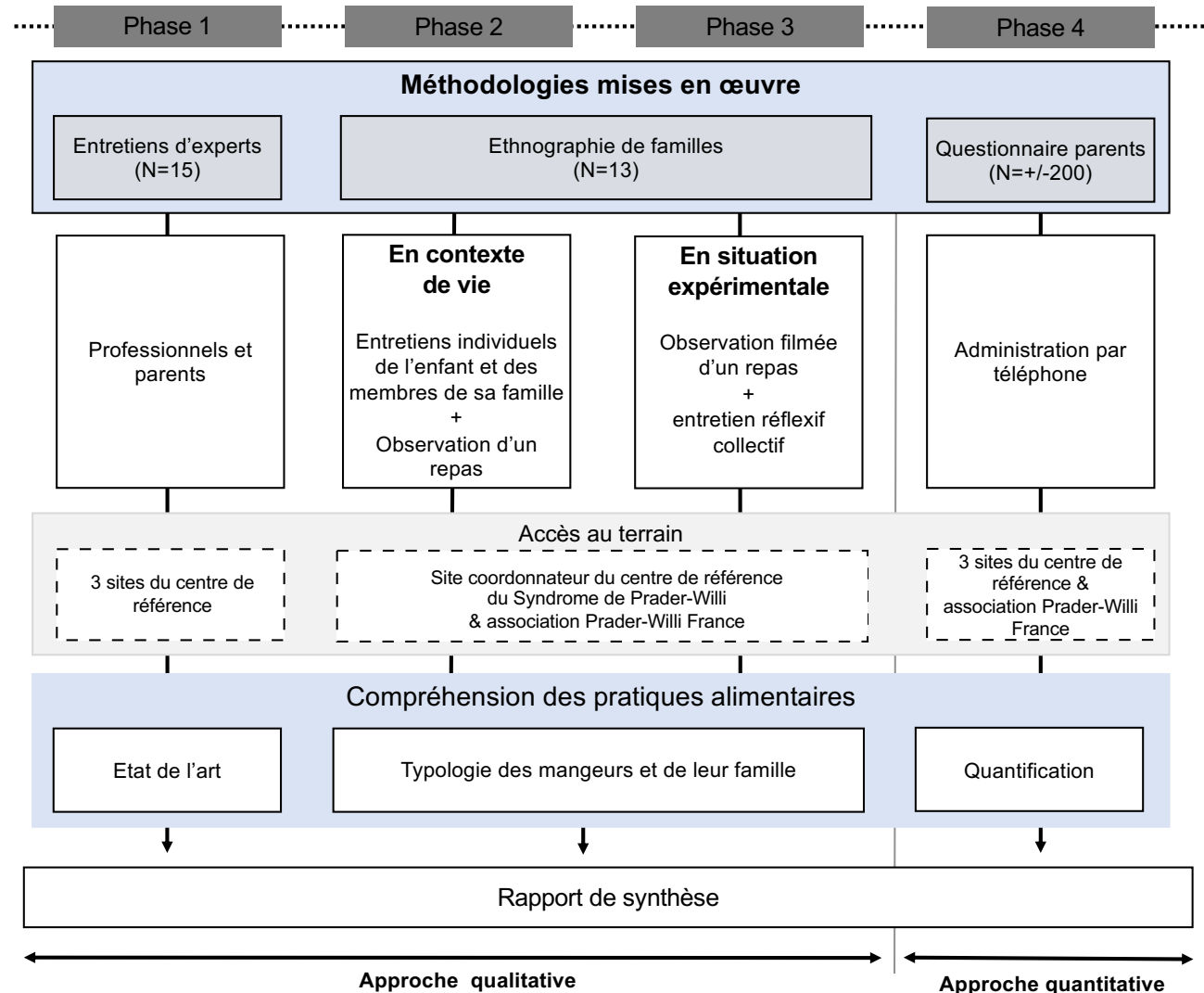
A CE JOUR

Absence de traitements médicamenteux

Contrôle alimentaire externe strict

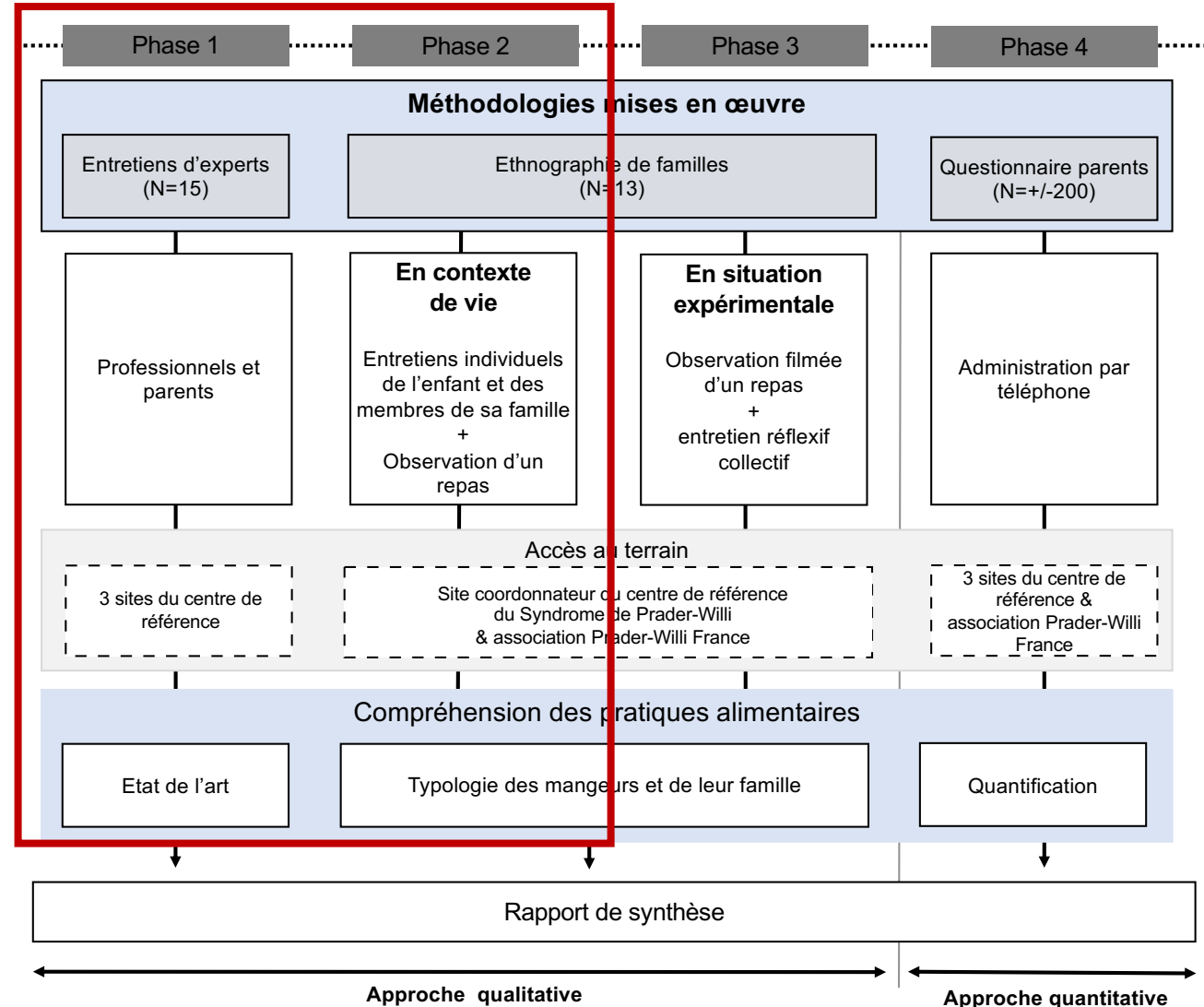
Environnement familial à une place centrale

Méthodologie de recherche



Programme de recherche SoPAP - Socialisations des Pratiques Alimentaires des enfants avec un syndrome de Prader-Willi (2019 – 2022)

Méthodologie de recherche



Terrain de l'enquête

Phase 1, réalisation de :

- 13 entretiens individuels d'experts (professionnels de santé, membre association, etc.)

Phase 2, réalisation de :

- 53 entretiens individuels (14 enfants, 13 mères, 12 pères, 12 frères et 2 grands-mères)

- Absence de prise en compte des 25 observations dans cette présentation

Enfants (n14)	Sexe	Fille	4
		Garçon	10
	Âge	7 ans	5
		8 ans	2
		9 ans	3
		11 ans	2
		12 ans	1
		15 ans	1
	Diagnostic	Disomie	9
		Délétion	4
		Anomalie du centre de l'empreinte	1
	Fratrie	Oui	12
		Non	2
Place dans la fratrie	Ainé	3	
	Cadet	8	
	Autre	3	
Parents (n25)	Statut	Mère	13
		Père	12
	Situation familiale	En couple	10
		Séparé (garde alterné)	2
		Veuf	1
	Niveaux d'étude	BAC	2
		Inf. ou égal Bac + 2	4
		Bac + 3 ou Bac+4	3
		Bac +5 ou plus	12
	Age des parents	Trentaine	3
		Quarantaine	17
		Cinquantaine	5
	Activité professionnelle	Temps plein	11
Temps partiel		8	
Pas d'activité professionnelle		4	
Revenu foyer mensuel (n=13)	Moins de 800	1	
	De 800 à 1 200	1	
	De 3 000 à 4 500	5	
	Plus de 4 500	6	

Absence de connaissance de la maladie au moment de l'annonce du diagnostic

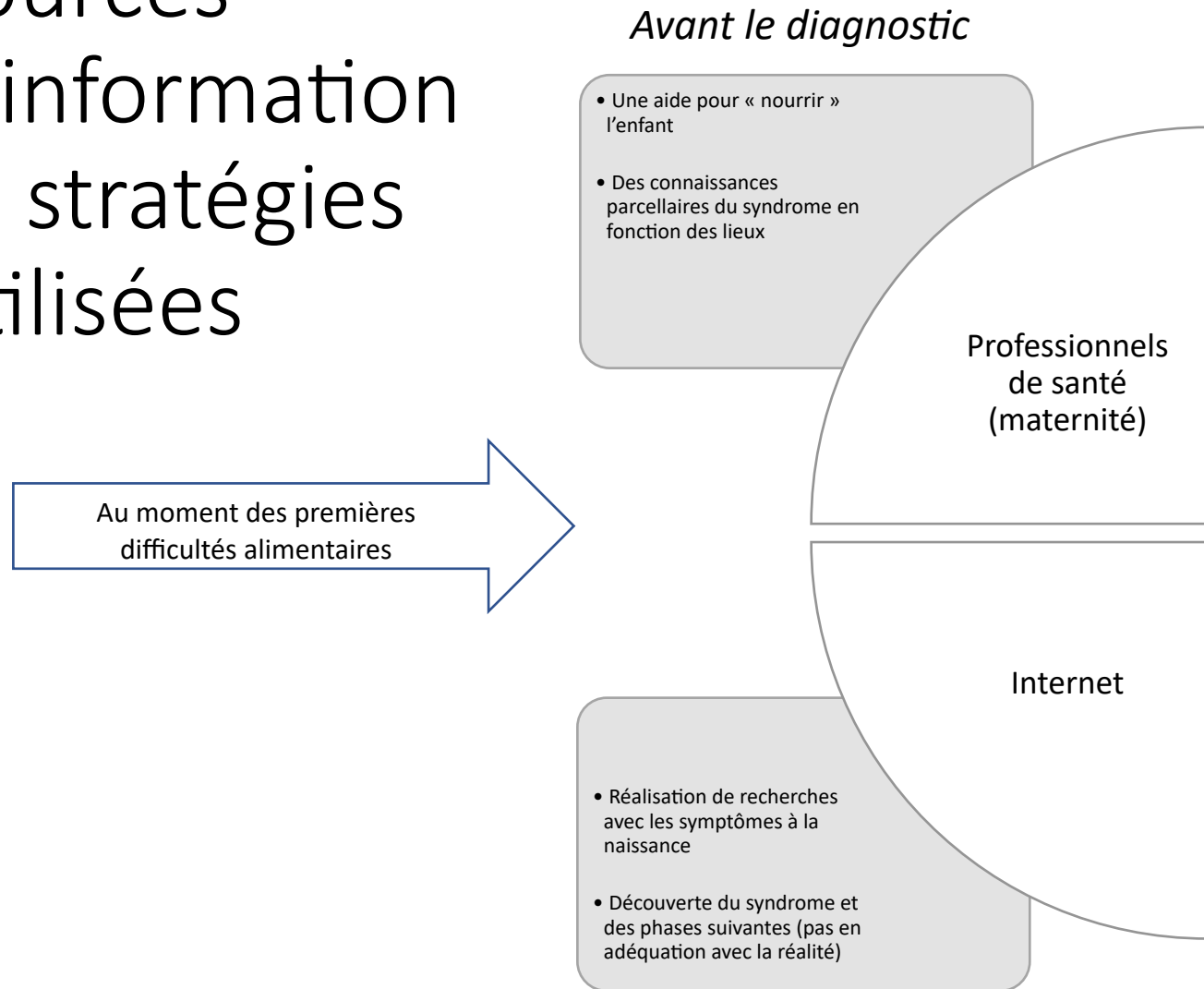
- Paroles d'experts

- Depuis les années 2000, les connaissances se sont multipliées avec :
 - La structuration de la prise en charge (création des centres de référence)
 - La formation des équipes relais, des professionnels de santé, etc.
 - L'évolution de recherche aux niveaux national et international
- Néanmoins, peu de médiatisation contrairement à d'autres pathologies (ex. mucoviscidose)
- Absence de connaissances sur la pathologie et sur les pratiques alimentaires, au moment du diagnostic : *« Avant d'être concerné, le problème des maladies rares comme vous le savez c'est que les gens les connaissent pas »* (Expert 1)

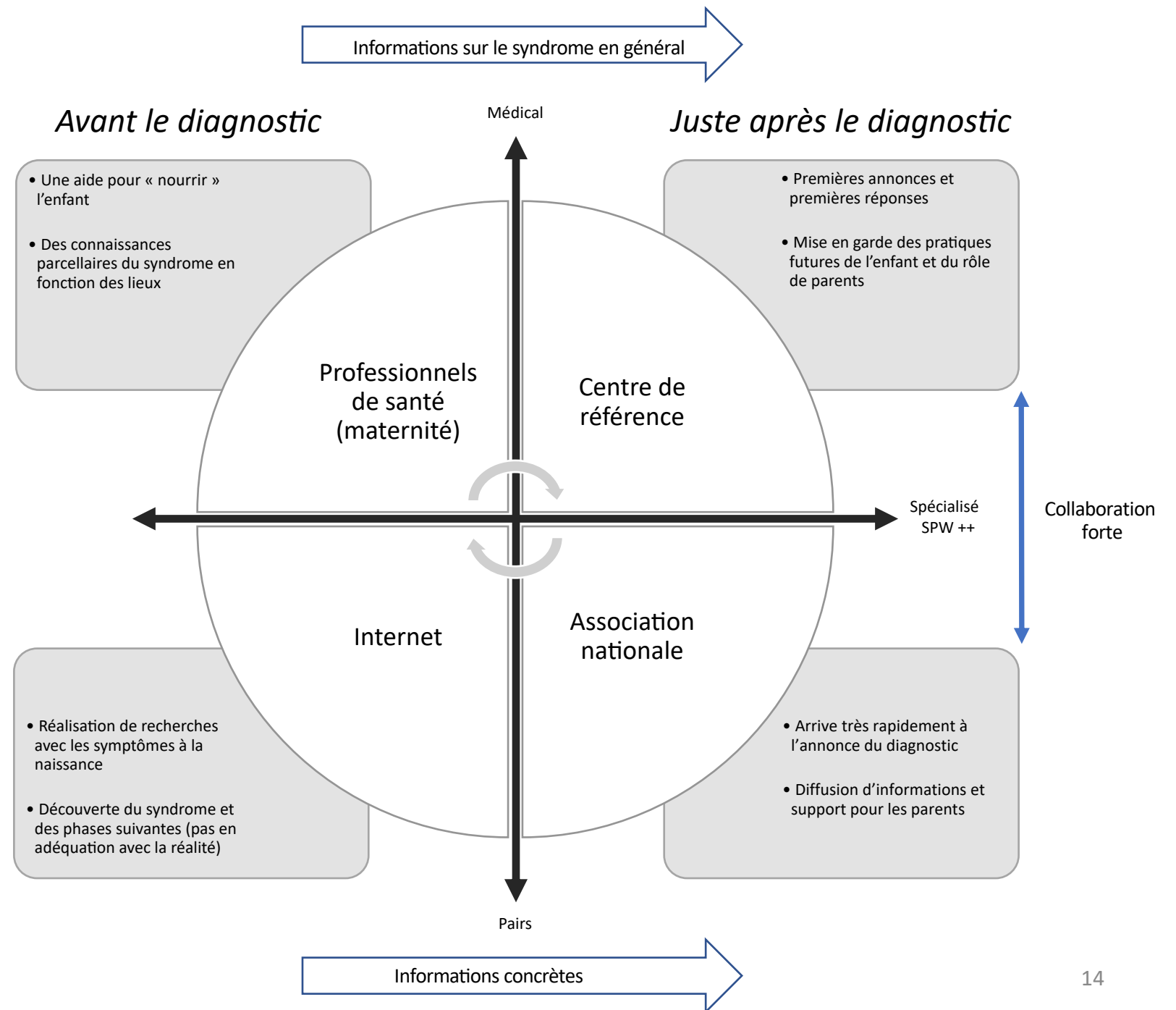
- Confirmation par les parents

- *« On ne connaissait pas le handicap, on n'était pas touché de loin ou de près, ni dans notre entourage familial ou amical, on n'avait pas. C'était quelque chose que l'on ignorait complètement. (...) On n'avait jamais entendu parlé de ce syndrome. On ne savait rien sur les problèmes d'alimentation »* (Mère A., 36 ans, CSP +)

Sources d'information et stratégies utilisées



Une recherche d'information plus générale et spécifique



Parents croisent les sources d'information

- Ils cherchent à valider l'information obtenue des professionnels de santé :
 - Divers moyens pour se procurer les informations
 - Internet à une place importante, alors que les professionnels ne le conseillent pas (différences générationnelle, familiale, liée à l'enfant, etc.), mais des pratiques différenciées
 - L'association nationale (guide des pratiques partagées, journées nationales, expériences personnelles, etc.)
- Ils recherchent des informations concrètes sur le quotidien :
 - « *Donc c'est un peu ce début de voyage ça. Parce que la généticienne elle était très sympa très ancrée au niveau génétiquement ça veut dire ça. Mais après on lui dit « qu'est-ce que ça veut dire pour nous » au quotidien* » (Mère Q., 40 ans, CSP+)
 - Des discussions centrées sur certains aspects : cuisine fermée, gestion de l'alimentation avec la fratrie, prédéfinir les quantités, etc.

« Rapport au temps » socialement différencié

- Pour les milieux aisés :

- La petite enfance une première étape dans le processus de socialisation
- Une étape qui s'inscrit dans le processus : anticipation malgré la minceur
- Paradoxes des informations : perspectives nécessaires mais anxiogènes

« Oui c'est un peu l'épée de Damoclès qu'on a un peu sur la tête. On peut pas savoir à quel moment, mais encore une fois on a cette image de l'enfant qui va descendre la nuit et tout manger dans la cuisine, donc du coup nous on sait pas ce que ça va donner. Donc du coup c'est un peu la crainte de cet avenir qu'on ne connaît pas, qui est mélangé avec la crainte de plein de chose pour Quentin qu'on ne maîtrise pas pour son avenir, de façon globale » (Mère Q., 40 ans, CSP+)

- Pour les milieux populaires :

- La petite enfance constitue une période à part
- Une étape après l'autre
- L'horizon temporel plus court interdit les projections dans l'avenir et donc attache l'individu dans le présent (Perreti-Watel, 2000) : absence d'anticipation

« Toutes les choses sucrées, toutes les gras il ne peut pas prendre. (...) Mais moi j'ai commencé à, à faire ce régime propre je crois à 5 ans, parce que à 4 ans il y a pas ce problème qui mange beaucoup » (Mère A., 38 ans, CSP -)

Conclusion

- Le biologique s'incorpore dans le social et inversement
- Homogénéité des besoins d'information des parents
 - Alimentation, informations importantes même si certaines manques (ex. dentifrice, baies)
 - Appréciation d'information claire et exhaustive ainsi que la disponibilité des professionnels des centres de références
 - Mais d'autres thématiques plus problématiques : les colères
- Hétérogénéité des gestions de l'information : des « familialisations médicales » (cf. Keppens, 2011 ; Hendrick, 1997[1990])
 - Informations générales et singulières
 - Temps long versus temps court
- Processus d'expertise parentale : « spécialistes par obligation » (Eideliman, 2008) ou « profanexperts » (Rochedy, 2017),