

A close-up photograph of a young girl with dark hair, wearing a red top, eating a slice of watermelon. The background is a soft, out-of-focus green, suggesting an outdoor setting. The image is partially overlaid by a blue and yellow graphic element on the left side.

Conseils alimentaires pour les personnes présentant le syndrome de Prader-Willi

De la naissance à l'âge adulte



Prader-Willi
France

Ce livret a été édité grâce à l'aide
de la Fondation de France

Sommaire

Introduction	2
Conseils spécifiques	
Evolution de l'alimentation au cours de la vie	
Les premiers mois du bébé	4
La diversification alimentaire	6
Les grands principes de l'alimentation	9
Exemples de répartitions conseillées par tranche d'âge	9
Quelques "astuces" pour le quotidien	16
Les équivalences, les extras, les écarts et les interdits	20
Les recettes	24
Conseils généraux	
L'activité physique	29
L'alimentation équilibrée et les groupes d'aliments	31
Les légumes et les fruits	32

Introduction

Le syndrome de Prader-Willi est caractérisé par d'une part, un trouble de la satiété et d'autre part, un trouble du métabolisme avec une diminution franche de la dépense énergétique probablement liés au moins en partie à un dysfonctionnement de l'hypothalamus.

Il est très difficile pour l'enfant et l'adulte présentant un syndrome de Prader-Willi de contrôler son apport alimentaire. **L'entourage devra donc maîtriser l'accès à la nourriture à la maison comme à l'extérieur.**

Le contenu de ce livret donne les bases d'une alimentation équilibrée et a pour but d'aider les familles au quotidien, mais il ne prétend pas apporter

toutes les réponses. Un suivi diététique individualisé et régulier doit permettre d'adapter les conseils en fonction de l'âge, de la taille, de la corpulence et de l'activité physique.

L'objectif est de prévenir l'obésité à laquelle ces patients sont prédisposés et d'éviter d'éventuelles carences.

Les féculents	33
Les produits sucrés	34
Les produits laitiers	35
Les viandes, poissons, œufs	36
Les matières grasses	38
Les boissons	39
L'étiquetage: mode d'emploi	40

Annexes

Indice de Masse Corporelle (IMC) Définition et courbes	42
---	----

Conseils spécifiques

Évolution de l'alimentation au cours de la vie.

Jusqu'à l'âge de deux ans, le bébé présente une hypotonie et un certain désintérêt pour la nourriture. Il est donc important d'informer les parents du changement qui va suivre : c'est-à-dire un intérêt excessif (voire obsessionnel) pour la nourriture et un défaut de satiété (la satiété étant l'arrêt de la sensation de faim).

Ce changement peut échapper à l'entourage, or la situation est mieux contrôlée lorsqu'elle est anticipée et que les habitudes sont prises très tôt.

Les premiers mois du bébé

Le rythme des tétées doit être respecté, même si le nourrisson ne réclame rien. S'il s'endort sur son biberon, il est nécessaire de le stimuler pour ne pas que la tétée se prolonge au-delà de 45 minutes.

Dans certains cas, les médecins peuvent être amenés à prescrire une alimentation par sonde nasogastrique (petit tube allant des fosses nasales à l'estomac).

Le choix du lait peut être le même que pour tout autre nouveau-né (maternel ou artificiel). L'utilisation de tétines usagées déjà " travaillées " s'est avérée très intéressante pour certains enfants.

L'allaitement maternel au sein est rarement possible car la succion nécessite plus d'efforts que la tétine ; le lait maternel peut donc être proposé au biberon.

Pour le lait artificiel, le choix peut s'orienter vers des formules anti-régurgitation afin de diminuer les risques de fausse route ou de reflux qui peuvent passer inaperçus. Il est aussi possible d'utiliser un épaississant qui permet d'obtenir facilement une texture elle aussi adaptée à l'enfant.

Pour ceux qui ont des difficultés à terminer les biberons, un professionnel pourra recommander de les enrichir. De tels ajouts n'augmenteront pas le risque de surpoids futur et permettront au bébé de se développer de façon plus harmonieuse.

En fonction de l'évolution de l'indice de masse corporelle (IMC), le passage du lait pour nourrisson (lait " 1er âge ") au lait de suite (lait " 2ème âge "), se fait vers 6 à 7 mois. On le propose à partir du moment où le bébé commence à avoir un repas complet par jour à la place d'un biberon de lait.

À partir de 1 an environ et jusqu'aux 3 ans de l'enfant, mieux vaut privilégier un lait adapté à son âge : le lait de croissance. Outre ses qualités, communes aux autres laitages, il a pour avantage de limiter l'apport protidique, d'optimiser la couverture des besoins en acides gras essentiels et en fer. De plus, il complète, voire remplace, l'eau de boisson peu appréciée, assurant ainsi l'apport hydrique. Il convient toutefois de continuer à proposer cette dernière et de ne pas avoir recours à des boissons sucrées ou édulcorées.



La diversification alimentaire.

Introduction d'aliments autres que le lait.

L'apprentissage de la cuillère puis, plus tard, le passage aux morceaux peuvent être retardés par l'hypotonie et les troubles de la déglutition.

L'introduction de nouveaux aliments se fait au rythme de l'enfant

et ne présente aucune particularité, sinon un choix pour certains aliments les moins sucrés (compotes et laitages sans sucre ajouté) afin de ne pas développer une attirance trop prononcée pour ce goût. Il ne faut pas hésiter à proposer certains aliments tels que la pomme de terre, l'huile ou le beurre, en dépit de la réputation qu'ils ont de faire grossir.

Les étapes de la diversification :

Actuellement, il est fortement recommandé de commencer la diversification après six mois révolus dans l'idéal, en tout cas jamais avant quatre mois.

Le changement d'alimentation n'est pas toujours évident : certains enfants apprécient les nouveaux goûts alors que d'autres les refusent.

L'évolution de la texture se fait selon l'âge de l'enfant et ses possibilités : l'aliment est d'abord mixé puis écrasé puis en petits morceaux.

Première étape : découvrir de nouvelles sensations, un nouveau rythme

Pour faciliter la transition, il ne faut pas se précipiter ; il faut n'introduire qu'un seul aliment à la fois : un nouveau goût, une nouvelle présentation ou une nouvelle forme à la fois (solide, à la cuillère). L'enfant, petit à petit ou du jour au lendemain, refusera un biberon ou une tétée. Il passe de six à cinq prises alimentaires par jour, puis quatre.

Comment introduire les légumes :

Les proposer cuits à la vapeur, sans ajout de sel, mixés. Ils peuvent être introduits au repas de midi, en complément du lait. A proposer au biberon (tétine deuxième âge à fente élargie) ou à la petite cuillère.

Comment introduire les fruits :

Les proposer crus ou cuits, mixés, sans ajout de sucre. Les jus de fruits sont déconseillés.

Pour le choix des légumes et fruits, voir " exemples de répartitions conseillées par tranche d'âge ".

Les féculents :

Les pommes de terre cuites à la vapeur sont mixées et mélangées à la purée ou au potage de légumes lorsque les quantités sont assez conséquentes. Les pâtes fines, la semoule de blé ou le riz mixé pourront être proposés à partir de sept mois. Selon l'évolution du poids de l'enfant, un complément de céréales infantiles sans gluten (avant 7 mois) et pauvre en sucres pourra être ajouté au lait. Le pain peut être donné à l'âge de 8 mois mais étant donné les petites quantités proposées, il ne fait partie intégrante des repas qu'à partir de l'âge de 1 an.

Comment introduire les viandes et les poissons et les œufs :

Les quantités sont augmentées selon l'évolution de l'IMC.

L'introduction de l'œuf entier est possible à partir de 9 mois

Comment introduire les matières grasses :

Vers 8 mois, proposer tout d'abord :10 g (2 cuillères à café)
Vers 12 mois :20 g (4 cuillères à café)
Après un an :30 g (6 cuillères à café)

Lorsque les quantités de purée seront assez conséquentes, proposer une cuillère à café d'huile variée ou une noisette de beurre par petit repas.

L'eau :

Inciter à boire tout au long de la journée. Les enfants et adultes Prader-Willi ne ressentent pas la soif ce qui explique leurs difficultés à boire de l'eau.

Deuxième étape : " manger équilibré comme les grands "

L'équilibre alimentaire proposé à l'enfant convient à l'ensemble de la famille, ce qui lui permet de partager la table des grands.

Repères d'introduction des aliments chez l'enfant de la naissance à 3 ans

	1er mois	2e mois	3e mois	4e mois	5e mois	6e mois	7e mois	8e mois	9e mois	10e mois	11e mois	12e mois	2e année	3e année
Lait		Lait premier âge exclusif	Lait maternel exclusif ou :		Lait 1er ou 2e âge			Lait maternel ou		Lait 2e âge > 500 ml/j			Lait 2e âge ou de croissance	
Produits laitiers					Yaourt			Fromage blanc nature				fromages		
Fruits					Tous ; très mûrs ou cuits, mixés, texture homogène lisse			↑				↑	en morceaux, à croquer	
Légumes					Tous ; purée lisse								écrasés, morceaux	
Pommes de terre					Purée									
Légumes secs														15-18 mois en purée
Farines infantiles (céréales)					Sans Gluten									
Pain, produits céréaliers														
Vianades, poissons					Tous mixés									
Oeuf														
Matières grasses ajoutées														
Boissons														
Sel														
Produits sucrés														

Les grands principes de l'alimentation après la diversification

Le fractionnement idéal prévoit trois repas et une à deux collations. La ration doit être précise quant aux quantités de féculents et de matières grasses afin d'ajuster l'apport énergétique. En aucun cas il n'est question de supprimer ces aliments mais uniquement de les limiter.

La ration doit également préciser les quantités en termes de produits laitiers, de viande, d'œuf et de poisson afin d'éviter des apports trop importants en protéines. Il convient de se reporter aux rations indiquées pour chaque tranche d'âge.

Les parts de légumes doivent être "adaptées" mais également celles des fruits en raison de leur teneur en sucres (voir quantités conseillées pour chaque tranche d'âge). Les fibres contenues dans ces aliments permettent à la digestion de s'effectuer lentement et agissent donc sur la satiété.

Légumes et féculents doivent être associés aux deux principaux repas afin d'en optimiser les effets.

Pour comprendre l'intérêt de chaque groupe d'aliments, voir la partie 2 : "L'alimentation équilibrée et les groupes d'aliments".

Exemples de répartitions conseillées par tranche d'âge

Les répartitions proposées sont des repères de quantités mais doivent être adaptées selon l'évolution staturo-pondérale (ou croissance et prise de poids) et l'activité de l'enfant, avec l'aide de la diététicienne et/ou du médecin traitant.

Les différentes étapes seront donc discutées, il n'y a pas de modèle strict à suivre selon l'âge.

Étape 1 : vers l'âge de 6 mois

Introduction d'un petit repas

- Apport lacté au cours de la journée :
- 3 biberons : 180 à 240 ml de lait 2ème âge
- +/- 15 à 20 g de céréales infantiles

Au déjeuner : 1 petit repas

- Purée avec moitié légumes* et moitié pomme de terre : 100 à 150 g (poids total)
- Beurre : 5 g (1 noisette)
- Quelques cuillères de compote sans sucre

*Choix des légumes : introduire progressivement les légumes cuits en commençant par carotte, haricot vert, courgette sans pépins et sans peau, blanc de poireau, artichaut, épinard, aubergine.

*Choix des fruits : introduire les fruits cuits progressivement en commençant par pomme, poire, pêche, abricot, coing, pruneau. Puis proposer fruits rouges et fruits exotiques.

Étape 2 : vers l'âge de 8 mois

Introduction des protéines au déjeuner

- Ajout d'un deuxième petit repas (en général)

Au cours de la journée :

- 3 biberons : 180 à 240 ml de lait 2ème âge
- +/- 15 à 20 g de céréales infantiles

Au déjeuner : 1 petit repas

- Purée avec moitié légumes* et moitié féculents : 150 à 200 g (poids total)
- Viande ou poisson : 10 g
- Compote sans sucre : 50 g

Choix des viandes : bœuf - veau - poulet - cheval - agneau maigre

Choix des poissons : colin - daurade - sole - cabillaud - limande - merlan

Au dîner : 1 petit repas

- Purée avec moitié légumes* et moitié féculents : 150 à 200 g (poids total)
- Laitage nature ou 125 ml de lait deuxième âge

*Matières grasses d'assaisonnement à répartir au cours des repas : Huile = 5 g (1c/café) Beurre = 5 g (1 noisette)

Étape 3 : vers l'âge de 12 mois

Au cours de la journée :

- 2 biberons de lait 2ème âge ou de croissance : 200 à 250 ml
- +/- 15 à 20 g de céréales infantiles

Au déjeuner : 1 petit repas

- moitié légumes* et moitié féculents : 150 à 250 g (poids total)
- Viande ou poisson : 20 g
- Compote sans sucre : 100 g
- Pain : 10 g

Au dîner : 1 petit repas

- moitié légumes* et moitié féculents : 150 à 250 g (poids total)
- Laitage nature ou 125 ml de lait 2ème âge ou de croissance

*Matières grasses d'assaisonnement à répartir au cours des repas : Huile = 5 g (1c/café) Beurre = 5 g (1 noisette)

1 à 3 ans

Petit déjeuner

- 200 à 250 ml de lait de croissance
- 20 g de pain + 5 g de beurre
- ou 15 g de céréales infantiles

10 h

- 1 petit fruit ou une compote sans sucre

Déjeuner*

- 150 g de légumes
- 100 g de féculents *
- 30 g de viande ou équivalent
- 1 petit fruit
- Pain : 10 g

Goûter

- 200 ml de lait de croissance

Dîner*

- 150 g de légumes
- 100 g de féculents *
- Laitage nature ou 125 ml de lait de croissance
- 1 petit fruit
- Pain : 10 g

*Matières grasses d'assaisonnement à répartir au cours des repas : Huile = 10 g (2c/café) Beurre = 10 g (1 noix)



3 à 5 ans

Petit déjeuner

- 200 ml à 250 ml de lait demi-écrémé
- 20 g de pain
- 5 g de beurre

10h

- 1 petit fruit ou une compote sans sucre

Déjeuner

- 100 g de légumes
- 130 g de féculents *
- 40 g de viande ou équivalent
- 1 petit fruit
- 20 g de pain

Goûter

- Laitage nature
- 20 g de pain ou équivalent

Dîner

- 150 g de légumes
- 100 g de féculents *
- 30 g de fromage ou laitage nature
- 1 petit fruit
- 20 g de pain

*Matières grasses d'assaisonnement à répartir au cours des repas : Huile = 20 g (2c/soupe)

6 à 8 ANS

Petit déjeuner

- 250 ml de lait demi-écrémé
- 40 g de pain
- 10 g de beurre (1 noix)

10h

- 1 petit fruit

Déjeuner

- 100 g de légumes
- 130 g de féculents *



- 70 g de viande ou équivalent
- 1 petit fruit
- 20 g de pain

Goûter

- 30 g de fromage
- 20 g de pain

Dîner

- 200 g de légumes
- 100 g de féculents *
- Laitage nature
- 1 petit fruit
- 20 g de pain

*Matières grasses d'assaisonnement à répartir au cours des repas : Huile = 20 g (2c/soupe)



8 à 10 ANS

Petit déjeuner

- 250 ml de lait demi-écrémé
- 40 g de pain
- 10 g de beurre
- 1 fruit moyen

Déjeuner

- 100 g de légumes
- 150 g de féculents *
- 80 g de viande ou équivalent
- 1 fruit moyen
- 30 g de pain

Goûter

- 30 g de fromage
- 20 g de pain

Dîner

- 200 g de légumes
- 100 g de féculents *
- Laitage nature
- 1 fruit moyen

■ 30 g de pain *Matières grasses d'assaisonnement à répartir au cours des repas : Huile = 25 g (2 c/soupe ½)



10 à 12 ANS

Petit déjeuner

- 250 ml de lait demi-écrémé
- 50 g de pain
- 10 g de beurre
- 1 fruit moyen

Déjeuner

- 100 g de légumes
- 150 g de féculents *
- 100 g de viande ou équivalent
- Laitage nature
- 1 fruit moyen
- 30 g de pain

Goûter

- 30 g de fromage
- 20 g de pain

Dîner

- 200 g de légumes
- 100 g de féculents *
- Laitage nature
- 1 fruit moyen
- 30 g de pain

*Matières grasses
d'assaisonnement à répartir
au cours des repas : Huile
= 25 g (2 c/soupe ½)

ADOLESCENTS

Petit déjeuner

- 250 ml de lait demi-écrémé
- 60 g de pain
- 10 g de beurre
- 1 fruit moyen

Déjeuner

- 100 g de légumes
- 150 g de féculents *
- 100/120 g de viande ou équivalent
- Laitage nature
- 30 g de pain

Goûter

- 30 g de fromage
- 30 g de pain

Dîner

- 200 g de légumes
- 100 g de féculents *
- Laitage nature
- 1 fruit moyen
- 30 g de pain

*Matières grasses
d'assaisonnement à répartir au
cours des repas :
Huile = 25 g (2 c/soupe ½)



ADULTES

Ces rations sont proposées à l'Hôpital Marin d'Hendaye.

La ration dépend de l'activité de la personne, de sa corpulence et de l'objectif qu'il s'est fixé. La ration est standard et convient à des personnes qui, n'ayant pas bénéficié de la prise en charge précoce du syndrome, sont habituées à un volume important de nourriture.

Pour les personnes dont la prise en charge est précoce, la ration s'adapte et les quantités sont moins importantes (en particulier pour les légumes) en adéquation avec l'éducation nutritionnelle et les conseils diététiques déjà reçus.

Petit déjeuner

- 250 ml de lait demi-écrémé
- 60 g de pain
- 10 g de beurre
- 1 fruit moyen

Déjeuner

- 100 g de légumes crus
- 400 g de légumes cuits
- 120 g de viande ou équivalent
- 1 fruit moyen
- 40 g de pain
- 10 g d'huile

Goûter

- 1 laitage nature

Dîner

- 125 g de légumes crus

- 400 g de légumes cuits
- 75 g de féculents
- 80 g de viande ou équivalent
- 1 laitage
- 40 g de pain
- 5 g d'huile



Quelques “ astuces ” pour le quotidien (valables aussi pour les adultes)

À la maison, afin d'éviter les moments de frustration pouvant entraîner des conflits, la famille partage les mêmes repas, seules les quantités diffèrent.

À l'extérieur, les repas (cantine ou self) doivent être adaptés avec l'aide de l'équipe éducative et du personnel de la structure. Les menus, gérés sur place par une personne de confiance ou récupérés à l'avance par la famille peuvent être tout à fait appropriés avec quelques aménagements. Si ce système n'est pas réalisable, il faut avoir recours à un panier repas préparé par la famille.

Pour les enfants scolarisés, il est possible d'envisager avec l'aide de l'équipe éducative et du médecin scolaire un système de plateau repas spécial dans le cadre d'un “ Projet d'Accueil Individualisé ” (appelé “ PAI ”). Les dispositions offertes ont pour but d'harmoniser les conditions d'accueil en collectivité pour des enfants atteints de diabète insulino-dépendant, d'allergies alimentaires ou d'intolérance au gluten. Elles offrent un cadre et des outils susceptibles de répondre à la multiplicité des situations individuelles rencontrées. Elles doivent permettre aux enfants et adolescents concernés de suivre leur scolarité ou d'être accueillis en collectivité tout en bénéficiant de leur traitement, de leur régime alimentaire, ce qui permet d'assurer leur sécurité et de compenser les inconvénients liés à leur état de santé. En cas de besoin, les parents peuvent s'adresser aux professionnels (médecins et diététiciennes) pour se procurer le document synthétisant les conseils alimentaires de base pour les écoles.

Comment rassurer autour des repas ?

- Respecter les horaires de repas fixés à l'avance avec l'enfant
- Dresser la table avec l'enfant afin qu'il patiente et se contienne avant le repas
- Servir sous forme de plateau repas pour visualiser l'ensemble du repas
- Servir à l'assiette l'enfant et les autres membres de la famille
- Préférer une petite assiette pleine à une grosse assiette à demi-vide
- Pour les plus petits, utiliser des portions type petites assiettes prêtes à l'emploi afin de proposer des quantités constantes
- Jouer sur les présentations (couleurs, formes) en privilégiant le volume pris par les légumes
- Multiplier la variété des légumes afin de miser sur leur volume et leur diversité
- Les proposer en début de repas pour augmenter la satiété

Comment gérer une sollicitation de nourriture avant un repas “ retardé ” ?

- Proposer des légumes faciles à préparer type carottes, endives, tomates.
- Imposer à l'enfant de s'asseoir à table et de les consommer tranquillement pour patienter.

Comment gérer une sollicitation de nourriture supplémentaire au cours du repas ?

- Proposer des légumes en quantité plus importante
- Augmenter la part de féculents sans proposer de pain par le jeu des équivalences pour obtenir un volume plus important dans l'assiette

Comment gérer les goûters ?

Le goûter le plus couramment proposé aujourd'hui par de nombreuses familles se compose de biscuits, chips, barres de céréales, jus de fruits, sirops. De faible volume et pourtant très calorique, il ne peut prétendre réellement “ caler ” l'enfant jusqu'au repas suivant. Cette remarque est également valable pour les produits de la gamme allégée.

Il convient de privilégier un goûter simple type fruit entier (pomme, mandarine) ou une compote sans sucre. Selon les rations des enfants, on peut aussi proposer une tranche de pain + une part de fromage ou des produits type biscottes, petits grillés, galettes de riz.

Comment gérer les repas à l'extérieur et les repas de fête avec la famille et des amis ?

- Proposer des repas identiques valables pour l'ensemble des convives.
- Proposer un système de “ tutorat ” en désignant un tiers qui servira de référent durant ce repas. En cas de conflit, les parents pourront ainsi se détacher du rôle de “ gendarme ” en renvoyant l'enfant vers le tuteur tiers.
- Demander à l'entourage (amis, grands-parents ou autres membres de la famille) de ne pas tenir le rôle de “ réparateurs ” et de rester fermes par rapport à la ligne de conduite dictée par les parents.
- Eviter les buffets qui multiplient les tentations.
- Jouer avec les équivalences.

Comment gérer l'apéritif ?

L'idéal est de l'adapter et qu'il reste occasionnel. Chez soi il est important de privilégier les préparations " maison " qui nécessiteront un peu de temps, mais qui limiteront bien des débordements.

A l'extérieur privilégier dans la mesure du possible ces préparations.

Proposer à l'ensemble des invités ainsi qu'à l'enfant un service assiette (petite contenance) afin de limiter les quantités. Si cet apéritif est copieux, il se substituera à l'entrée.

Quelques idées :

- *Dips de légumes : lamelles de légumes variés à croquer type carottes, concombres, choux-fleurs, cœurs de palmier, radis, tomates cerises, champignons...*
- *Accompagner ces légumes de sauce à base de fromage blanc ou de yaourt brassé. ex : fromage blanc à 20 %, citron, ail, sel et poivre, ciboulette...*
- *Dés de fruits frais : melon, raisin, pomme...*
- *Pickles, ou variantes au vinaigre, cornichons, petits oignons...*
- *Calamars, bigorneaux, moules ou coques au vinaigre*
- *Pommes séchées*
- *Eventuellement : carrés de fromage avec fruit (pomme/emmenthal par exemple) , apéricubes.*

Comment ne pas se faire prendre au jeu des récompenses et punitions ?

Même si la place des récompenses face à la réussite est capitale, il est indispensable de ne pas mettre l'alimentation au cœur de la récompense ou de la punition.

Les occasions susceptibles de déstabiliser enfants et adultes, comme les visites à l'hôpital, ne doivent pas être considérées comme des punitions nécessitant une récompense. Si vous le souhaitez, permettez plutôt une " compensation " sous forme de sortie ou de jeu ou de visite à une personne qu'il apprécie.



Les équivalences, les extras, les écarts, les interdits

Qu'est-ce qu'une équivalence ?

C'est le remplacement d'un élément par un autre à valeur énergétique et nutritionnel très proche.

Quand peut-on proposer une équivalence ?

Au quotidien pour éviter la monotonie

Exemples :

30 g de pain (une tranche épaisse)
= 30 g de pain blanc, aux céréales ou complet
= 3 biscottes
= 3 cracottes
= 20 g de céréales sans sucre (1/4 de bol)
= 3 galettes de riz

100 g de féculents cuits (6 c/soupe)
= 100 g de céréales cuites (6 c/soupe)
= 100 g de légumes secs (5 c/soupe)
= 100 g de maïs (5c/soupe)
= 50 g de châtaignes
= 150 g de petits pois ou flageolets (9c/soupe)
= 40 g de pain (1/5 de baguette)

Un yaourt au lait 1/2 écrémé (un pot du commerce) de 125 g
= 125 ml de lait 1/2 écrémé (un pot de yaourt rempli de lait)
= 100 g de fromage blanc à 0 ou 20 % de matières grasses
= 60 g de petit-suisse à 0 ou 20 % de matières grasses

Exemple de petits déjeuners équivalents

1 bol de lait + 40 g de pain tartiné avec beurre + 1 pomme
petit déjeuner à compléter par un verre d'eau ou une tisane ou un thé ou un café léger (pour les plus grands) :
= 2 yaourts + 25 g de céréales pétales + 1 orange
= 2 fromages blancs + 40 g de pain de mie (petites tranches) avec beurre + salade de fruits
= 2 petit-suisse + 4 petites biscottes beurrées + 2 mandarines + 1 verre d'eau
= riz au lait ou semoule au lait ou porridge " maison " (voir recette)

Qu'est-ce qu'un extra ?

Un extra est un élément du repas qui est différent d'un élément proposé au menu " ordinaire ".

L'extra ne doit pas perturber l'équilibre du repas, ce n'est pas un débordement quantitatif mais un remplacement d'un aliment par un autre à valeur énergétique un peu plus élevée.

Un plat " maison " dont les ingrédients sont maîtrisés sera généralement plus " léger " qu'un plat préparé du commerce ou de restaurant. Doser judicieusement, proposer l'extra en proportion raisonnable.

Quand peut-on proposer un extra ?

Pas plus d'une à deux fois dans la semaine

Les extras suivants seront à compléter par des légumes et un fruit afin d'augmenter le volume du repas.

Exemples :

Une tarte aux légumes " maison "

composée de pâte feuilletée ou brisée, de légumes et de fromage.

Une pizza " maison " (voir recette)

composée de pâte à pain, de légumes variés, d'huile d'olive et de fromage.

Un sandwich ou un pan bagnat

composé de pain, de légumes (salade, tomates...), de beurre ou de mayonnaise, de fromages et de viande (jambon, rôti...) oeuf, thon...

Un croque-monsieur

composé de pain de mie, de jambon, de fromage et de +/- béchamel

Une crêpe

composée de pâte à crêpe, de légumes, de crème fraîche et de fromage.



A compléter par une viande ou équivalent

Qu'est-ce qu'un écart ?

C'est une " entorse ", un contournement des règles habituelles.

L' écart à la maison ne perturbe pas l'équilibre du repas, ce n'est pas un débordement quantitatif mais un remplacement d'un aliment du repas par un autre à valeur énergétique plus importante.

L'écart à l'extérieur de la maison (= non maîtrisé) fait partie des extras. Il est réservé à des événements " incontournables " : fêtes de famille, repas à l'extérieur, anniversaires.

Quand peut-on proposer un écart ?

Une à deux fois dans le mois au maximum

Exemples :

- Une part de gâteau ou un entremet à la place d'un goûter " classique "
- Un plat riche type plat en sauce, plat type fondue... à la place d'un repas " classique "
- Des biscuits apéritifs
- Une part de pizza ou une part de quiche industrielle
- Un hamburger (= sans fromage) à compléter par une salade de crudités, 1/2 sachet de sauce vinaigrette, une petite ou moyenne portion de frites accompagnées de ketchup, 1 laitage et un fruit ou une compote, de l'eau de préférence.
- Un cheeseburger (= avec fromage) à compléter par une salade de crudités, 1/2 sachet de sauce vinaigrette, une petite ou moyenne portion de frites, accompagnées de ketchup, un fruit ou une compote, de l'eau de préférence.

Comment gérer l'écart par rapport aux autres repas ?

Avant " l'écart :

- Ne pas proposer un repas trop léger par anticipation : le risque est que l'enfant double les quantités au cours du repas suivant... par faim.

Après l'écart : au cours du repas suivant

- Privilégier les légumes, il est possible d'éliminer le plat de féculents et/ou le pain prévus
- Proposer un laitage nature plutôt qu'un fromage...

Qu'est-ce qu'un interdit ?

Le débordement quantitatif est un interdit car le métabolisme des enfants ne leur permet pas d'éliminer l'excès...

Il est interdit de manger ce qui n'est pas dans le plateau et d'aller se servir tout seul.



COCKTAILS DE LEGUMES ET DE FRUITS (VERRINE-APERITIF)

1 avocat
½ concombre
1 pomme
1 orange
½ citron

1 pomme
2 carottes
1 orange
½ citron

½ branche de céleri
branche
1 carotte
1 betterave
½ citron

1 bulbe de fenouil
1 pamplemousse
1 banane
½ concombre

2 carottes
2 nectarines
1 orange
1 tomate

2 oranges
2 tranches d'ananas frais
25 cl d'eau gazeuse

2 pommes
4 carottes
½ citron

1 bulbe de fenouil
1 betterave
2 oranges

½ concombre
2 kiwis
1 pommes
½ citron

2 tomates
½ concombre
½ poivron
½ citron

A compléter par des légumes et un fruit afin d'augmenter le volume du repas.

PIZZA " MAISON "

Pâte à pain
Tomates fraîches ou concassées : 3
Oignon : 1
Fromage râpé : 30 g par personne
Herbes de Provence
Olives pour la décoration 3-4 maxi
Huile d'olive : 1 c/soupe

Utiliser la pâte à pain comme pâte à pizza. L'étaler sur une plaque recouverte de papier cuisson.
Tailler 2 tomates en cube et les faire revenir avec l'oignon en lamelle doucement dans une poêle anti-adhésive.
Trancher la dernière tomate en rondelles.
Etaler sur la pâte le mélange tomates/oignon tiédi puis disposer les rondelles de tomates pour la décoration + herbes de Provence + fromage râpé et enfin les olives.
Cuire au four à 240 °C pendant 15 minutes.

A compléter par des légumes, féculents, un produit laitier et un fruit

PAPILLOTES DE SAUMON

Quantités suffisantes pour 4 personnes
4 tranches de saumon (150 g chacune)
2 citrons verts
1 petit bouquet de menthe fraîche, cerfeuil, persil, paprika, sel, poivre

Laver, sécher et hacher les herbes. Couper les citrons verts en fines rondelles.
Retirer la peau du poisson ainsi que l'arête centrale, saler et poivrer les deux faces et saupoudrer de paprika
Prendre 4 carrés de papier aluminium où l'on répartira la moitié du hachis d'herbes.
Poser par-dessus une rondelle de citron puis la darne de saumon, continuer par une rondelle de citron, finir par du hachis d'herbes.
Refermer hermétiquement les papillotes et cuire à four chaud 8 à 10 minutes.
Accompagner par une mayonnaise allégée (recette jointe)

FRICASSEE DE POULET FERMIER AU VINAIGRE DE XERES ET CHAMPIGNONS

Quantités suffisantes pour 4 personnes
Poulet fermier : 600 g poids net (soit 1kg poids brut environ)
250 g de champignons frais de préférence (diverses variétés)
4 cuillères à café de vinaigre de Xérès
1 litre de fond blanc de volaille
1 cuillère à soupe de persil haché
Bouquet garni (céleri, thym, laurier...)
Sel, poivre
2 oignons, 3 échalotes et une pointe d'ail

Couper le poulet en morceaux et enlever la peau.
Mettre les morceaux à cuire dans une cocotte anti-adhésive préchauffée 10 minutes environ.
Pendant ce temps, hacher finement les oignons et échalotes et les jeter dans la cocotte avec une pointe d'ail et le bouquet garni.
Faire colorer 5 minutes et déglacer au vinaigre de Xérès.
Laisser réduire à sec et mouiller avec le fond blanc de volaille.
Laisser cuire à feu moyen pendant 30 minutes à partir de l'ébullition puis saler et poivrer.
Eplucher et laver les champignons puis les couper grossièrement et les mettre à cuire sans matière grasse dans une poêle anti-adhésive.
Saler, poivrer et les ajouter à la fricassée de poulet. Laisser cuire 10 minutes à couvert.
Retirer le bouquet garni et parsemer de persil haché. Servir aussitôt.

COCKTAIL DE CREVETTES AU PAMPLEMOUSSE

Quantités suffisantes pour 4 personnes
200 g de crevettes fraîches décortiquées
1 pamplemousse rose
100 g de sauce cocktail (recette jointe)
1 cuillère à soupe de ciboulette hachée
1 citron
1 cœur de laitue
sel, poivre

Rincer les crevettes, les égoutter et saler et poivrer. Les ajouter à la sauce cocktail préalablement préparée. Parsemer de ciboulette hachée et réserver.
Eplucher le pamplemousse rose à vif en retirant toute la peau blanche. Détacher les quartiers de la pellicule qui les recouvre à l'aide d'une pointe de couteau.
Eplucher et laver le cœur de laitue. Sécher les feuilles et tapisser le fond d'un plat.
Placer les crevettes en dôme au milieu et disposer les quartiers de pamplemousse tout autour. Servir



SAUCES LEGERES

SAUCE COCKTAIL

Cuire deux œufs dans une casserole d'eau durant 10 minutes.

Mélanger le jaune des œufs durs tièdes avec 150 g de fromage blanc à 20 % de matières grasses.

Ajouter ½ cuillère à café de moutarde, sel et poivre. Puis ajouter une cuillère à soupe de coulis de tomates.

VINAIGRETTE ALLÉGÉE

Quantités suffisantes pour 4 personnes

Cocktail de jus de légumes
1 cuillère à soupe de vinaigre de vin ou balsamique
Moutarde, sel, poivre

Selon la ration prescrite l'ajout d'une cuillère à café d'huile (5 g) peut être intégré dans la recette. Exemple d'huiles pour assaisonnement : olive, colza, pépin de raisin, tournesol...

MAYONNAISE ALLÉGÉE

Quantités suffisantes pour 4 personnes

2 jaunes d'œufs durs
1 cuillère à café de moutarde
150 g de fromage blanc à 0 % de matière grasse
sel, poivre
Mixer le tout.



SAUCE TARTARE ALLÉGÉE

Ajouter à la mayonnaise allégée :
1 cuillère à soupe d'échalotes hachées
1 cuillère à café de petites câpres
2 cornichons hachés
Fines herbes.

SAUCE AURORE

Quantités suffisantes pour 4 personnes

1 yaourt nature
2 cuillères à soupe de crème fraîche liquide allégée à 15 % de matières grasses
1 cuillère à soupe de concentré de tomates
sel, poivre
1 pincée de curry en poudre

Mélanger le yaourt et la crème. Assaisonner avec le concentré de tomates, sel, poivre et curry. Maintenir au frais.

SAUCE BÉCHAMEL ALLÉGÉE

Quantités suffisantes pour 4 personnes

200 ml de lait ½ écrémé
1 cuillère à soupe rase de maïzena ou fécule de pommes de terre
Noix de muscade râpée ou curry ou safran
Sel, poivre

Dans un récipient creux, délayer peu à peu la maïzena ou la fécule de pommes de terre avec le lait froid.

Faire épaissir le mélange à feu doux en mélangeant continuellement pour éviter la formation de grumeaux.

Retirer du feu au premier bouillon.

Ajouter selon votre goût de la muscade, du curry ou du safran, sel et poivre.

RIZ AU LAIT " MAISON "

Quantités suffisantes pour une personne

Lait ½ écrémé : 125 ml

Riz rond : 15 g

Vanille : ¼ de gousse ou ½ c/café de cannelle en poudre

Passer le riz à l'eau froide pour éliminer l'excès d'amidon.

Le mettre dans une casserole d'eau froide et porter à ébullition pendant une minute, puis égoutter.

Faire chauffer le lait et la vanille et/ou la cannelle, puis ajouter le riz blanchi. Laisser cuire jusqu'à absorption complète du lait par le riz. Retirer la gousse de vanille et mettre au frais avant de servir.



PORRIDGE

Quantités suffisantes pour une personne

Lait ½ écrémé : 250 ml

Flocons d'avoine : 20 à 30 g

Fruits coupés en morceaux : pomme, banane...

Faire bouillir le lait et faire tomber les flocons d'avoine en pluie, en remuant tout le temps. Baisser le feu et remuer jusqu'à reprise de l'ébullition, 2 à 5 minutes.

RECETTES GIVREES

GRANITÉ DE FRUITS

Ingrédients : une pomme - une poire - un kiwi
Faire une compote de fruits frais mixés et mettre au congélateur. Au bout d'une heure, gratter les fruits de manière à aérer la compote.
Déguster à la place d'un fruit.

Glace au yaourt

Ingrédients : une demi-banane - un yaourt

Mélanger les deux ingrédients et mettre au congélateur dans un petit pot. Déguster à la place d'un laitage et d'un fruit.

Conseils généraux



L'activité physique

La balance des apports et des dépenses énergétiques

Le dysfonctionnement endocrinien et métabolique associé à l'hypotonie prédispose la personne atteinte du syndrome de Prader-Willi à l'obésité. Cette obésité peut être prévenue grâce à une bonne hygiène de vie : alimentation équilibrée et activité physique.

Qu'est-ce que la balance énergétique ?

Le poids résulte d'un équilibre entre les calories consommées (alimentation) et les calories dépensées. On distingue parmi les calories dépensées :

- *Les calories nécessaires aux fonctions de l'organisme au repos (respiration, activité cardiaque, digestion, maintien de la température etc...) que l'on appelle métabolisme basal.*
- *La dépense calorique liée à l'activité physique.*

Si l'apport calorique est :

- *supérieur à la dépense calorique, il y a prise de poids*
- *égal à la dépense calorique, il y a stabilisation du poids*
- *inférieur à la dépense calorique, il y a perte de poids*

d'où l'importance d'une activité physique régulière pour adapter l'apport calorique.

Comment ?

Lorsqu'un muscle est sollicité, il nécessite plus de calories pour entrer en action, il va donc les puiser dans les réserves de glucides et de lipides ; plus il est sollicité, plus il se développe et plus il demande d'apports, ce qui permet de réduire la masse grasseuse au profit de la masse musculaire.

Quels exercices ?

Du fait de l'hypotonie, de la fatigabilité, parfois du surpoids, voire de l'obésité, on ne peut pas proposer n'importe quel sport : commencer par la marche, la natation qui peuvent se faire, dans un premier temps, à un rythme lent pour

l'augmenter petit à petit et arriver à une cadence plus rapide donc plus efficace. Par exemple, aller promener le chien tous les jours est très bénéfique.

Lorsque les personnes ne présentent pas de problème pondéral ou sont traitées par hormone de croissance et ont donc moins de problèmes de mobilité, on peut leur proposer des activités physiques plus variées y compris des pratiques en club et compétitions.

À quelle fréquence ?

Pour les personnes peu habituées à l'effort physique, débiter en douceur avec une marche quotidienne pour augmenter l'exercice progressivement sur une durée d'une demi-heure quotidienne au minimum pour les adultes, une heure pour les enfants.

L'idéal serait de pratiquer une activité physique deux fois par semaine pendant 2 heures et 2 heures le week-end. Quelques indications sur différentes activités et la dépense calorique associée à leur pratique :

Exercice	Calories brûlées en 30 minutes d'activité
Natation (longueurs)	270
Marche rapide	150
Marche modérée	120
Patin (à glace, roller)	240
Vélo (vitesse modérée)	200
Vélo statique	170
Yoga	140
Jogging	240
Aquagym	140
Danse aérobique (modérée)	170
Danse	150
Jardinage	170
Tonte du gazon	150
Ratissage et ramassage des feuilles	140
Tâches ménagères légères	80
Tâches ménagères	150

L'alimentation équilibrée

Aucun aliment n'est complet et ne peut prétendre couvrir à lui seul tous les besoins. Il est important de varier en choisissant dans chaque famille d'aliments, chacune présentant un intérêt nutritionnel spécifique.

Les différents groupes d'aliments et leurs rôles

Il existe 7 groupes d'aliments : les fruits et les légumes - les féculents - les produits laitiers - la viande, le poisson et les œufs - les matières grasses - les boissons et les produits sucrés.

Groupe d'aliments	Apport nutritionnel	Rôles
Boissons	eau	hydratation des cellules
Fruits et légumes	fibres vitamines & minéraux	transit régulier bien-être
Féculents	glucides complexes	énergie de stockage progressivement disponible
Produits laitiers	calcium	croissance des os et des dents
Viandes, poissons et œufs	protéines fer	construction et entretien des cellules oxygénation des cellules
Matières grasses	lipides acides gras essentiels vitamines A et E	réserve d'énergie protection des membranes des cellules vision, propriétés anti-oxydantes...
Produits sucrés	glucides simples	énergie rapidement disponible - plaisir

Les groupes d'aliments

Les légumes et les fruits

Intérêt nutritionnel :

- Apport de vitamines, minéraux et eau – protection contre certaines maladies
- Teneur en fibres – régulation du transit - rôle dans la satiété

Quantités conseillées

Légumes :	à chaque repas, à volonté en conservant des proportions “ raisonnables ”, pensez à varier les plaisirs
Lors de la diversification :	100 g en moyenne/repas
De 1 à 5 ans :	100 à 150 g en moyenne/repas
A partir de 6 ans jusqu'à l'adolescence :	150 à 200 g en moyenne/repas
Pour les adultes :	400 g au maximum/ repas
Fruits :	2 à 3 par jour

Que choisir ?

Pour les légumes :

- crus ou cuits, cuisinés ou sous forme de potages, sautés, en gratin
- frais de saison, surgelés “ nature ”, ou en conserve.

Pour les fruits :

- crus ou cuits, en compotes (sans sucre ou “ faites maison ”)
- frais de saison ou surgelés

NB : Aucun d'entre eux n'est interdit. Pour la banane, limiter à 1 petite banane par jour. Les jus de fruits frais ou 100 % pur jus sans sucres ajoutés sont à limiter au même titre que les autres boissons sucrées étant donné leur richesse en sucres d'origine. Occasionnellement, on peut le proposer en remplacement du fruit au petit déjeuner même s'il rassasie moins que celui-ci.

Liste de légumes

- artichaut - asperge - aubergine - betterave - blette - brocolis - carotte – céleri – céleri-rave - champignon - chou - chou de Bruxelles - chou-fleur - concombre – courgette - cresson - endive - épinard - fenouil - haricot vert - laitue - navet – oseille – pâtisson – poireau - poivron - potiron - radis – salsifis - tomate
- les légumes exotiques : soja - palmier - pousse de bambou - christophine ou chayotte

Liste de fruits

- abricot – ananas - banane – cassis – cerise – citron – clémentine – coing – figue – fraise – framboise - fruit de la passion – goyave – grenade – groseille – kaki – kiwi – litchi – mangue – melon – mûre – myrtille - orange – papaye – pastèque – pêche – poire – pomelo – pomme – prune – raisin - rhubarbe.

A éviter :

- Les fruits secs tels que abricots, bananes, dattes, figues, pruneaux, raisins qui sont très sucrés
- Les fruits “ oléagineux ” gras : cacahuètes, noisettes, noix, pistaches... l'avocat (près de 2 cuillères à soupe d'huile dans un demi-fruit), la noix de coco...

Les féculents

Intérêt nutritionnel

Apport de sucres lents appelés aussi “ glucides complexes ”, carburants de notre corps. L'énergie libérée par ce carburant est libérée dans le sang sous la forme d'un élément appelé “ glucose ”.

On peut imaginer deux trains de marchandises :

- le “ train glucides complexes ” qui serait composé d'un nombre très important de wagons. Le glucose est libéré progressivement, le corps a du carburant jusqu'au prochain repas (à l'arrivée du train suivant !) = “ sucres lents ”.
- le “ train glucides simples ” qui n'aurait qu'un ou deux wagons transportant du glucose = “ sucres rapides ” (voir produits sucrés)

Quantités conseillées

A chaque repas en quantités variables selon l'âge, l'activité physique et l'indice de masse corporelle.

Les proportions de féculents et de pain doivent être contrôlées et sont souvent plus importantes au déjeuner qu'au dîner.

Que choisir ?

- **tubercules** : pommes de terre – tapioca - manioc
- **céréales** : pain - biscottes – pâtes – riz - semoule – blé – boulgour - maïs – farine – certaines céréales peu sucrées pour petit déjeuner.
- **légumes secs** : lentilles - haricots blancs - haricots rouges - pois chiches pois cassés
- **légumes farineux** : flageolets - petits pois - fèves - macédoine
- **légumes farineux exotiques** : igname - patate douce - banane plantain

Equivalences

100 g de féculents cuits (6 c/soupe)

- = 100 g de céréales cuites (6 c/soupe)
- = 100 g de légumes secs (5 c/soupe)
- = 100 g de maïs (5c/soupe)
- = 50 g de châtaignes
- = 150 g de petits pois ou flageolets (9 c/soupe)
- = 40 g de pain (1/5 de baguette)
- = 25 g de farine (2,5 c/soupe)

30 g de pain

- = 3 petites biscottes nature ou au blé complet
- = 3 cracottes nature ou au blé complet ou 3 triscottes
- = 1 petit grillé ½
- = 20 g de céréales sans sucre (¼ de bol) (corn flakes, riz soufflé, muesli sans sucre, flocons d'avoine)
- = 3 galettes de riz nature ou complètes

Les produits sucrés

Intérêt nutritionnel

Apport de sucres rapides appelés aussi “ glucides simples ”.

Ne participent pas à l'équilibre nutritionnel et donc ne sont pas indispensables.

Quantités conseillées

À réserver pour des occasions exceptionnelles (voir chapitre “ Les équivalences, les extras, les écarts, les “ interdits ”).

Exemple



Riz Portion 100g



Riz Portion 150g

Les produits laitiers

Intérêt nutritionnel

Apport en calcium, indispensable pour la minéralisation des os et des dents durant l'enfance et l'adolescence.

Quantités conseillées

- **Jusqu'à 10 ans et à l'âge adulte** : 4 produits laitiers par jour
- **Entre 10 et 18 ans** : 4 à 5 par jour
- **1 part de fromage/jour maximum**

Equivalences :

- 1 produit laitier = 125 ml de lait
- = 1 yaourt
- = 100 g de fromage blanc
- = 1 petit suisse de 60 g
- = 30 g de fromage

Le bol de lait (¼ litre) = 2 produits laitiers

Que choisir ?

- **lait ½ écrémé**
- **yaourts nature à base de lait ½ écrémé, fromages blancs et petit-suisse à 0 ou à 20 % de matières grasses nature**
- **Fromages** : ils ont des teneurs en calcium et lipides variables, c'est pourquoi il est important de varier.

À éviter

- **les yaourts sucrés, aux fruits ou aromatisés**
- **les desserts lactés type entremets, flans, crèmes desserts ; pour une consommation occasionnelle, veiller à limiter l'apport en lipides (privilégier les étiquetages indiquant moins de 4 % de matières grasses).**
- **les produits à base de soja ne peuvent pas prétendre à la même richesse en calcium que le lait de vache**
- **les laitages à base de lait de brebis ou de chèvre qui sont plus riches en lipides.**

Teneur en lipide des fromages (classement du moins riche au plus riche)

- 1/ Fromages allégés autour de 25 % de matières grasses
- 2/ Fromages de chèvre frais
- 3/ Fromages de chèvre sec
- 4/ Fromages “ à croûte lavée ” (munster, reblochon, vacherin) ou fromages à croûte fleurie (camembert, brie)
- 5/ Fromages à pâte pressée cuite (emmental, comté, beaufort, parmesan, gouda)

ou fromages à pâte pressée non cuite (pyrénées, cantal, tomme) ou fromage à pâte persillée (bleus, roquefort) ou fromages fondus autour de 65 % (tartare à 70 %, kiri, petit-Louis)

Les laitages infantiles

Ce sont les laits premier âge/deuxième âge /de croissance.

Leur intérêt : ils contiennent moins de protéines et plus d'acides gras essentiels et de vitamines, ils sont à privilégier jusqu'aux 3 ans de l'enfant.

Pour les laitages à base de lait de croissance, l'inconvénient est que l'appellation “ nature ” ne garantit pas qu'ils soient réellement sans sucre.

Les viandes, les poissons, les œufs

Intérêt nutritionnel

Apport en :

- protéines, permettant la construction et l'entretien des cellules, en particulier musculaires
- fer, assurant la bonne oxygénation des cellules

Quantités moyennes conseillées :

De 1 à 3 ans :	30 g	3 c/soupe
3 à 5 ans :	40 g	4 c/soupe
6 à 8 ans :	70 g	1 tranche de jambon ou ¾ de steak haché
8 à 10 ans :	80 g	
10 à 12 ans :	100 g	
Adolescents :	100 à 120 g	à adapter
Adultes :	200 g	à adapter

Équivalences :
100 g de viande = 100 g de poisson
= 2 tranches de jambon
= 2 œufs
= 100 g d'abats

Que choisir ?

Les viandes à privilégier :

- Agneau : épaule maigre (dégraissée), gigot, filet
- Bœuf : steak, faux filet, rosbif, steak haché 5 % et 10 % MG, collier, onglet, bavette
- Veau : épaule, noix, bas de carré, jarret, escalopes, filet
- Porc : filet
- Toutes les volailles sans la peau, dinde, poulet, pintade...
- Gibier, lapin, cheval
- Les abats : cervelle, foie et autres abats, tripes
- Les charcuteries : jambon blanc et cru, bacon, viande des grisons et brés-aola (viandes de bœuf salées crues)
- Les autres produits [saucisson, saucisses, pâté, rillettes, foie gras...] sont à éviter à cause de leur richesse en matières grasses

Les poissons de mer et de rivière :

- Au moins 2 fois dans la semaine
- Frais, surgelés ou en conserve. Les coquillages et crustacés font partie de ce groupe
- “ Oser ” les poissons gras : hareng, maquereau, sardine, saumon, thon.

Les œufs

Limiter leur consommation à 2 fois dans la semaine.

À éviter:

- la viande ou les équivalents le soir pour les enfants et adolescents
- Proposer des quantités adaptées d'aliments riches en protéines va permettre de contrôler une des causes de la prise de poids car en excès cela favorise la fabrication de cellules graisseuses, particulièrement durant la petite enfance. Attention : les poissons, œufs, charcuteries (dont jambon cru et jambon blanc) apportent des protéines.
- Attention aux graisses dans les viandes et poissons cuisinés prêts à l'emploi type cordons bleus, nugget's, poissons panés ou dans les viandes en sauce

Les matières grasses

Intérêt nutritionnel

- Réserves d'énergie
- Vitamine A indispensable à la vision
- Vitamine E aux propriétés anti-oxydantes, en prévention du vieillissement des cellules
- Acides gras essentiels pour le fonctionnement du système nerveux et cardio-vasculaire. L'homme ne sait pas synthétiser ces acides gras présents majoritairement dans les huiles.

Quantités conseillées

1 noisette à 1 noix de beurre en utilisation crue sur les tartines du petit-déjeuner et/ou sur les plats
1 à 1,5 cuillère à soupe d'huile à chaque repas pour la cuisson et l'assaisonnement

Equivalences

10 g d'huile (1 cuillère à soupe) = 10 g de beurre (1 noix)
= 20 g de beurre allégé
= 30 g de crème fraîche (1 cuillère à soupe)
= 60 g de crème fraîche allégée à 15 % (2 cuillères à soupe)

Que choisir ?

Les matières grasses d'origine végétale : huiles (100 % MG), margarines (82 % MG) ou margarines allégées (entre 65 et 41 % de MG), mayonnaise

Assaisonnement et cuisson : huiles d'olive, pépins de raisin, maïs, mélange de 4 huiles, carthame, sésame...

Fritures : huiles d'arachide et tournesol uniquement

Huiles utilisables uniquement pour l'assaisonnement: huiles de colza, soja, noix ou noisette

Les matières grasses d'origine animale : beurre (82 % MG) ou beurre allégé (entre 41 et 65 % MG), ou matière grasse à tartiner (entre 25 à 41 % MG), crème fraîche (32 % MG en moyenne) ou allégée (entre 5 et 15 % MG)

Attention graisses cachées : Dans de nombreux produits du commerce dont les viennoiseries, biscuits, glaces, plats cuisinés, charcuteries, sauces, produits apéritifs ...



Les boissons

Intérêt nutritionnel de l'eau

Réhydrater le corps afin de compenser l'eau perdue en urinant et au cours de la respiration et la transpiration

Quantités conseillées

En moyenne 1,5 litre par jour, voire plus suivant les efforts physiques et la température extérieure

Critères de choix. Proposer de préférence:

- " Nature " (eau du robinet, eau de source, eau minérale, eau gazeuse)
- " Sans sucre ni édulcorant " (eau avec zeste de fruit)
- " Light ", avec édulcorant
- tisanes, infusions, thés & cafés légers

Il existe aussi des eaux aromatisées avec faible teneur en sucres (< 2 %)

Les boissons telles que les eaux aromatisées sucrées, sirops, jus de fruits et sodas amènent des calories n'ayant pas d'intérêt nutritionnel.

Étiquetage : Mode d'emploi

Faire ses courses est devenu compliqué étant donné le nombre florissant de produits et de marques. Un consommateur trop confiant risque de se laisser tenter et de tomber facilement dans certains pièges tendus par les publicités.

La lecture attentive des étiquettes permet de garder un esprit critique et d'éviter de se tromper.

La liste des ingrédients donne des informations générales sur l'aliment, en mentionnant tous ses composants par ordre décroissant d'importance.

L'étiquetage nutritionnel donne des informations plus précises concernant la valeur nutritionnelle du produit. Ces indications portent sur la valeur énergétique, la teneur en protéines, en lipides et en glucides ; elles peuvent même détailler la teneur en sucres, en acides gras, en fibres alimentaires, en sodium, vitamines et sels minéraux.

Petit lexique :

L'énergie, apportée par les protéines, lipides et glucides, s'exprime en kilocalories (kCal) ou kilojoules (kJ). Mieux vaut se référer aux valeurs données pour 100g d'aliment pour pouvoir comparer.

Les lipides sont les matières grasses, composés d'acides gras (saturés et insaturés). (À titre indicatif 10 g de lipides = 1 cuillère à soupe d'huile).

Les glucides regroupent :

Les sucres : sucre blanc ou saccharose, lactose c'est-à-dire le sucre du lait, glucose et fructose contenu dans les fruits (10 g = 2 morceaux de sucre)

L'amidon que l'on trouve dans le pain, les pâtes, le riz, par exemple.

Pour en savoir plus :

Livrets PNNS
(Programme National de Nutrition et Santé)
" La santé vient en mangeant "
lien : www.mangerbouger.fr

Indice de Masse Corporelle ou IMC

Qu'est-ce que l'IMC ?

L'indice de masse corporelle permet l'estimation de la masse grasse du corps à partir du poids et de la taille.

C'est le rapport du poids (en kg) sur le carré de la taille (en mètre).

Comment calculer l'IMC ?

L'IMC se calcule en utilisant la formule suivante :

$$\text{IMC} = \text{poids} / \text{taille}^2$$

Exemple : Pour une personne de 1,70 m pesant 65 Kg

$$1,70 \times 1,70 = 2,89$$

$$\text{l'IMC sera de : } 65 / 2,89 = 22,49 \text{ Kg/m}^2$$

La mesure de l'IMC est un moyen simple de dépister l'obésité chez l'adulte de sexe féminin ou masculin.

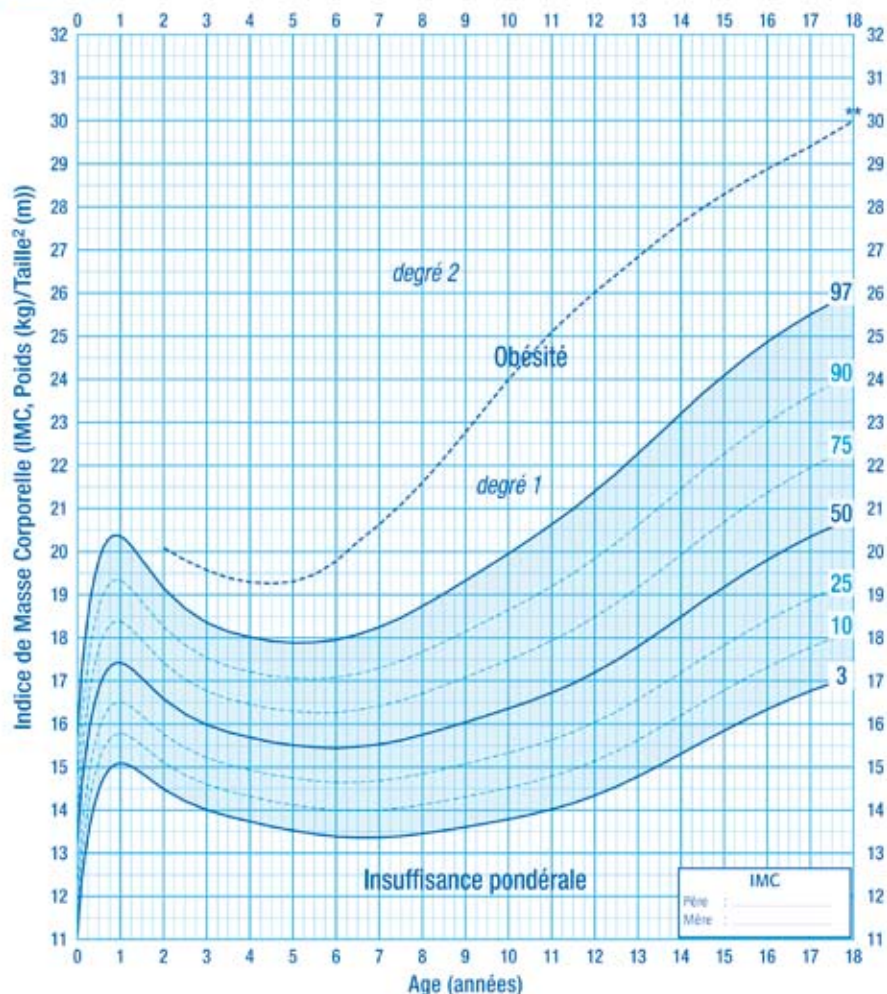
On parle d'obésité chez l'adulte lorsque l'indice de masse corporelle est supérieur à 30 Kg/m².

Classification (pour l'adulte)	IMC (Kg/m ²)
Maigre	inf. à 18,8
Normal	18,5 à 24,5
Surpoids	25 à 29,9
Obésité	sup. à 30
Obésité majeure	sup. à 40

Pour l'enfant, il faut se référer aux courbes d'IMC qui tiennent compte de l'âge (voir pages suivantes).

Courbe de Corpulence chez les garçons de 0 à 18 ans*

Nom : _____ Prénom : _____ Date de naissance : _____



Pour chaque enfant, le poids et la taille doivent être mesurés régulièrement.

• **L'Indice de Masse Corporelle (IMC)** est alors calculé et reporté sur la courbe de corpulence disponible sur www.sante.fr. Il se calcule soit avec un disque de calcul, soit avec une calculatrice, en divisant le poids (en kg) par la taille au carré (en mètre) soit :

$$\frac{\text{poids(Kg)}}{\text{taille (m) x taille (m)}}$$

- L'IMC est un bon reflet de l'adiposité. Il varie en fonction de l'âge. L'IMC augmente au cours de la première année de vie, diminue jusqu'à 6 ans puis augmente à nouveau. La remontée de la courbe, appelée rebond d'adiposité, a lieu en moyenne à 6 ans.
- Tracer la courbe de corpulence pour chaque enfant permet d'identifier précocement les enfants obèses ou à risque de le devenir :
 - lorsque l'IMC est supérieur au 97^{ème} percentile, l'enfant est obèse.
 - plus le rebond d'adiposité est précoce plus le risque d'obésité est important.
 - un changement de "couloir" vers le haut est un signe d'alerte.

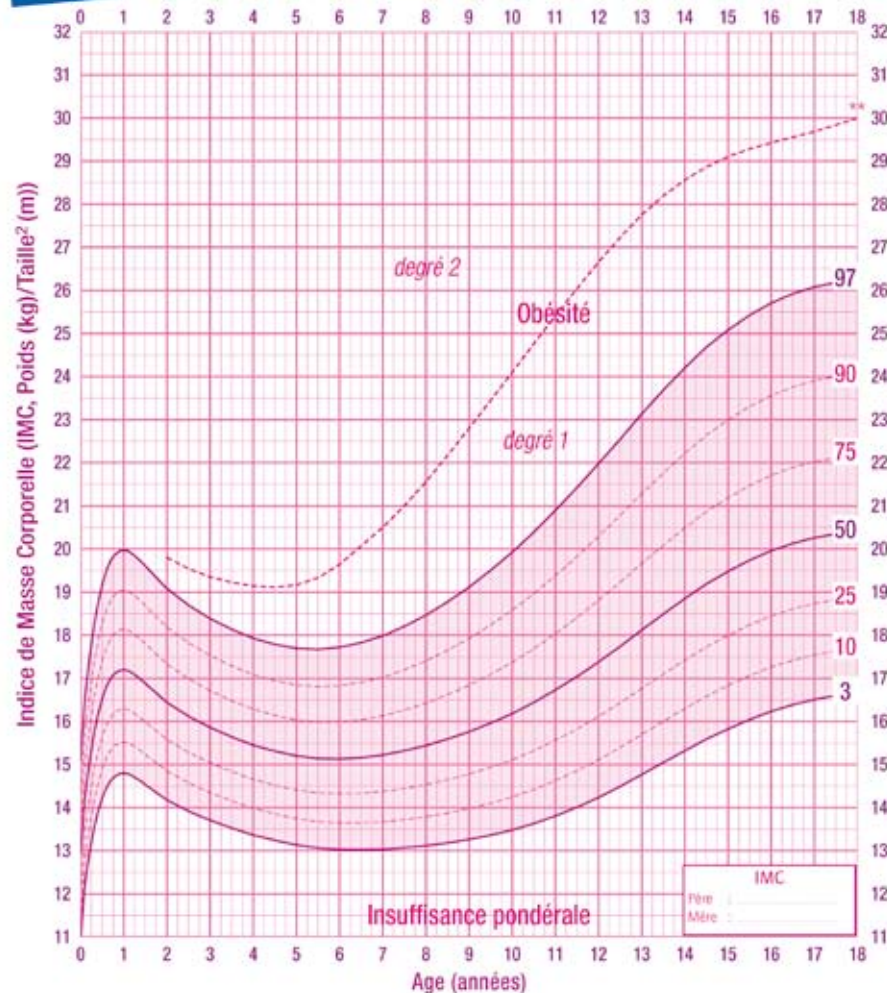
Courbe gratuite en percentile, établie en collaboration avec M^r Roland Cachera (INSERM) et l'Association pour la Prévention et la prise en charge de l'Obésité en Pédiatrie (APOP) et validée par le Comité de Nutrition (CN) de la Société Française de Pédiatrie (SFP).

* Données de l'étude séquentielle française de la croissance du Centre International de l'Enfance (Pi Michel Sempé) - Roland Cachera et coll. Eur J Clin Nutr 1991; 45:13-21

** Seul établi par l'International Obesity Task Force (IOTF) - Cole et coll. BMJ 2000;320:1-6

Courbe de Corpulence chez les filles de 0 à 18 ans*

Nom : _____ Prénom : _____ Date de naissance : _____



Pour chaque enfant, le poids et la taille doivent être mesurés régulièrement.

• **L'Indice de Masse Corporelle (IMC)** est alors calculé et reporté sur la courbe de corpulence disponible sur www.sante.fr. Il se calcule soit avec un disque de calcul, soit avec une calculatrice, en divisant le poids (en kg) par la taille au carré (en mètre) soit :

$$\frac{\text{poids(Kg)}}{\text{taille (m) x taille (m)}}$$

- L'IMC est un bon reflet de l'adiposité. Il varie en fonction de l'âge. L'IMC augmente au cours de la première année de vie, diminue jusqu'à 6 ans puis augmente à nouveau. La remontée de la courbe, appelée rebond d'adiposité, a lieu en moyenne à 6 ans.
- Tracer la courbe de corpulence pour chaque enfant permet d'identifier précocement les enfants obèses ou à risque de le devenir :
 - lorsque l'IMC est supérieur au 97^{ème} percentile, l'enfant est obèse.
 - plus le rebond d'adiposité est précoce plus le risque d'obésité est important.
 - un changement de "couloir" vers le haut est un signe d'alerte.

Courbe gratuite en percentile, établie en collaboration avec M^r Roland Cachera (INSERM) et l'Association pour la Prévention et la prise en charge de l'Obésité en Pédiatrie (APOP) et validée par le Comité de Nutrition (CN) de la Société Française de Pédiatrie (SFP).

* Données de l'étude séquentielle française de la croissance du Centre International de l'Enfance (Pi Michel Sempé) - Roland Cachera et coll. Eur J Clin Nutr 1991; 45:13-21

** Seul établi par l'International Obesity Task Force (IOTF) - Cole et coll. BMJ 2000;320:1-6

Ont participé à l'élaboration de ce livret :
Pour l'équipe de Toulouse : Pr Maïté TAUBER, Dr Gwenaëlle DIENE,
Psychologue : Mme Mélanie GLATTARD
Diététiciennes : Mme Delphine JOLY-POTTUZ, Mme Hélène DESJARDINS.

Pour l'équipe d'Hendaye :
Diététiciennes: Mme Catherine Beitia Pochulu, Mme Myriam Lecomte, Mme Hélène Pastre.

Mme Christelle Brethome- Lacour, diététicienne à Bayonne
Mme Maryse Lacoude, diététicienne à Biarritz

Association Prader-Willi France : Mme Solange BONNET

Informations pratiques

Vous trouverez de nombreuses informations sur le site Internet
de l'association :

<http://www.prader-willi.fr>

et sur le site de notre centre de référence :

www.chu-toulouse.fr

*(rubrique Maladies rares/Les centres de référence/
Centre de référence du syndrome de Prader-Willi).*

Vous pouvez adresser vos dons à

Prader-Willi France
c/o Jean-Claude Laigneau
7, chemin du Costil Morin - 50740 - Carolles
Téléphone : 02 33 51 37 73



Prader-Willi France
est membre de
l'IPWSO, International
Prader-Willi Syndrome
Organization

