

Fiche 13

Le syndrome

CHARGE

Problèmes d'alimentation dans le syndrome CHARGE



Factsheet 13

*Le Pack d'Information CHARGE pour les Praticiens
Fiche d'informations n°13*

Problèmes d'alimentation dans le syndrome CHARGE

STEVE ROSE, M.ED, MRCSLT, MHCP, MASLTIP, Chef des Services Spécialisés pour Enfants, Sense

Manger et boire sont des besoins physiques et sociaux fondamentaux. En tant qu'êtres sociaux, nous accordons une grande signification au fait de manger avec telles ou telles personnes, et dans quels lieux. April Winstock dit :

« Pour la plupart d'entre nous, la nourriture et la boisson sont sources de plaisir ; elles satisfont notre faim et notre soif, nous aident à structurer notre journée, et fournissent des occasions d'interactions sociales ». (2007 p.1).

Si quelqu'un a une difficulté pour manger ou boire, les repas peuvent rapidement devenir très stressants pour tous ceux qui sont concernés.

Les personnes qui rencontrent des difficultés d'alimentation peuvent avoir :

- un problème de motricité orale

- des difficultés physiques et structurelles (telles qu'une fissure labiale ou palatine ou une paralysie)
- des difficultés d'alimentation d'origine sensorielle
- des difficultés pour amener la nourriture à leur bouche

Celles-ci peuvent mener à un risque de :

- déshydratation et malnutrition
- fausse-route, la nourriture allant dans les voies respiratoires (aspiration)
- étouffement
- infection, et
- développement altéré des aptitudes alimentaires.

Il est largement rapporté que les enfants avec un syndrome CHARGE font face à de graves difficultés pour se nourrir et boire – et celles-ci sont souvent multifactorielles. Elles peuvent être une combinaison des difficultés décrites



ci-dessus avec de forts éléments de problèmes à la fois moteurs et sensoriels.

Un certain nombre d'études suggèrent que de 79 à 90 % des enfants avec un syndrome CHARGE ont des « difficultés alimentaires » (Blake *et al.* 1998 ; Harvey *et al.* 1991 ; White *et al.* 2005 (cité dans Sanlaville et Verloes, 2007) ; Hartshorne *et al.* 2005 ; Dobbelsteyn *et al.* 2008). Dans une étude récente sur le syndrome CHARGE au Royaume Uni par Deuce *et al.* (2012), 84 % de la cohorte anglaise présentaient des difficultés d'alimentation.

Les problèmes d'alimentation que rencontrent les enfants avec un syndrome CHARGE sont complexes et, je crois, enracinés dans le dysfonctionnement des Nerfs Crâniens qui est à la base de certaines des caractéristiques présentées par le syndrome. Le diagramme en page 6 montre comment certaines de ces relations ont un impact les unes sur les autres et démontre la complexité des problèmes qui peuvent affecter le développement de l'alimentation chez les enfants atteints du syndrome CHARGE.





Caractéristiques du syndrome CHARGE associées aux aspects moteur, physique et sensoriel des difficultés d'alimentation et d'hydratation

Caractéristique		Moteur/	Impact
Dysfonctionnement des nerfs crâniens	(Cr N I) Odeur	Sensoriel	Le manque d'odorat impactant le développement du sens gustatif et l'attrait pour la nourriture. L'odorat joue aussi un rôle dans le lien entre la mère et son bébé et le développement des comportements alimentaires. Des difficultés avec le sens de l'odorat sont rapportées comme survenant chez 90 % des personnes ayant un syndrome CHARGE par Hartshorne <i>et al.</i> (2011)
	(Cr N V VII XII) Succion insuffisante/ mauvaise mastication	Moteur Physique Sensoriel	Ceci affecte le contrôle sensori-moteur des muscles et de l'anatomie orale, ce qui conduit à des difficultés de mastication et de déglutition. Dobbelsteyn <i>et al.</i> (2008) suggèrent que 77 % des enfants avec un syndrome CHARGE en sont affectés
	(Cr N V IX X XI) Difficultés de déglutition	Moteur Physique Sensoriel	Affecte le contrôle sensori-moteur des muscles et de l'anatomie orale nécessaires pour mastiquer et avaler. Selon Hartshorne <i>et al.</i> (2011) 70 à 90 % des personnes ayant un syndrome CHARGE sont susceptibles d'avoir des difficultés de déglutition avec aspiration.
	(Cr N X) Reflux gastroœsophagien (RGO)	Moteur Sensoriel	C'est lorsque le contenu liquide de l'estomac remonte dans l'œsophage (renvois ou reflux). Entre 50 et 89 % des personnes ayant un syndrome CHARGE sont affectés par le RGO (Dobbelsteyn <i>et al.</i> 2005 ; Sanlaville et Verloes 2007). Une étude menée par Deuce <i>et al.</i> (2012) a découvert



			que 45 % des enfants recevaient un traitement pour un reflux au Royaume Uni. (le tableau continue en pages suivantes)
Problèmes respiratoires	Moteur Physique	La respiration peut s'interrompre pendant l'alimentation et l'hydratation. Une Trachéotomie peut interrompre la synchronisation succion-déglutition-respiration. D'autres anomalies retrouvées chez les ayant un syndrome CHARGE sont : Une Laryngo-malacie (larynx mou ou collapsé) Une Trachéomalacie (voies respiratoires molles ou collapsées) Une Sténose sous-glottique (rétrécissement du passage aérien sous-glottique).	
Fistule trachéo-œsophagienne (FTO)	Physique	Une FTO empêche une déglutition normale et selon Hartshorne <i>et al.</i> (2011) survient chez 15 à 20 % des enfants ayant un syndrome CHARGE	
Fente	Physique Moteur	Une fente labiale ou palatine empêche la pression négative, ce qui impacte la capacité de succion. Hartshorne <i>et al.</i> (2001) ont rapporté que cette affection était retrouvée chez 15 à 20 % des personnes ayant un syndrome CHARGE	
Atrésie/sténose des choanes	Physique Moteur	Hartshorne <i>et al.</i> (2011) ont rapporté l'occurrence de cette anomalie chez 50 à 60 % des personnes ayant un syndrome CHARGE. Ceci peut être soit une obstruction partielle soit une obstruction complète qui a un impact sur la respiration et la synchronisation succion-déglutition-respiration.	
Gavage naso-gastrique	Sensoriel	Il n'y a pas de données spécifiques, mais la documentation empirique suggère que plus de 92 % des enfants avec un syndrome	L'impact potentiel de ceci pourrait être : <ul style="list-style-type: none">• des expériences orales précoces réduites, diminuant le développement du lien entre le sentiment de satiété et l'expérience orale• un retard dans le démarrage de l'alimentation orale peut

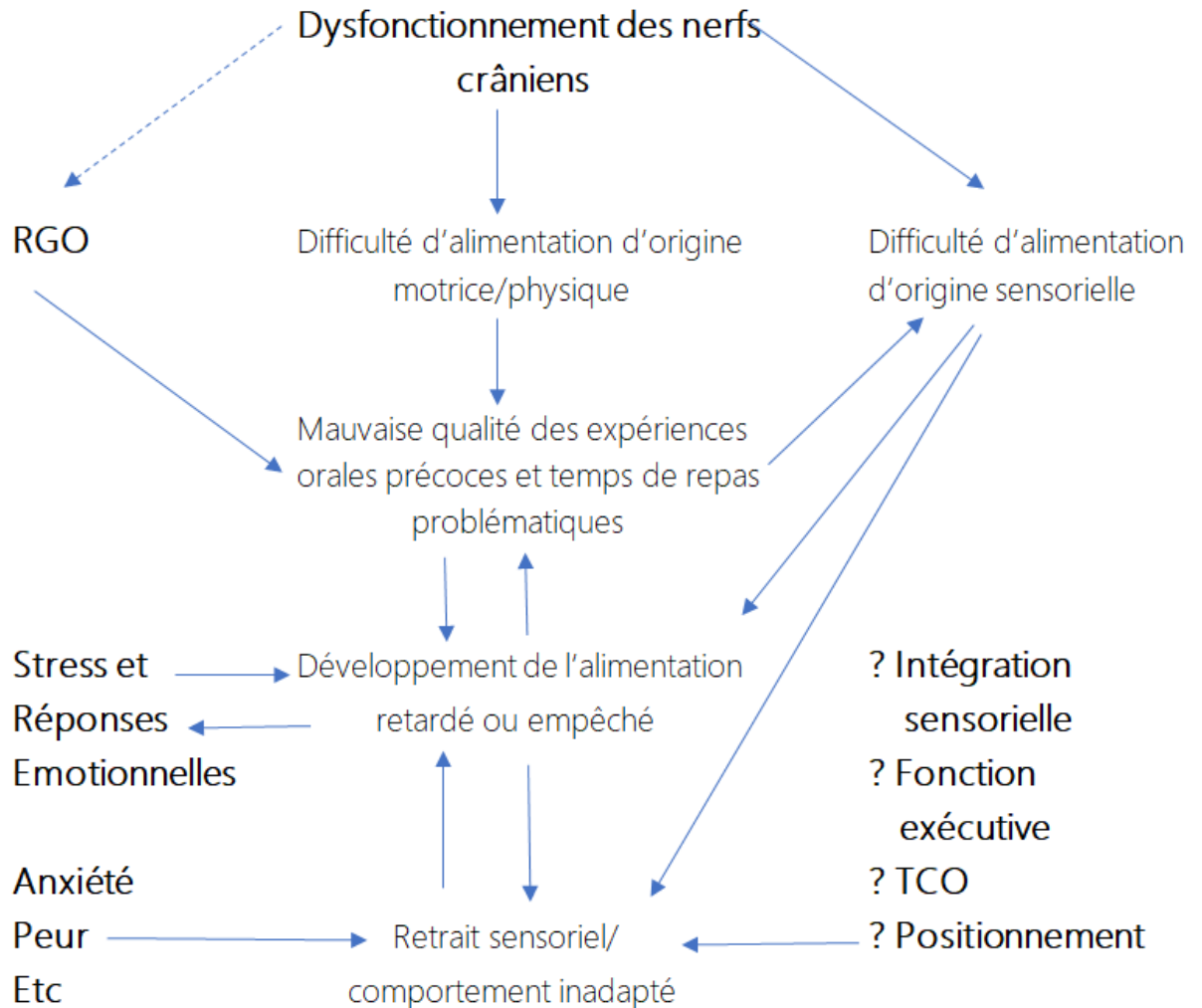


		CHARGE ont une histoire de gavage	avoir pour résultat de manquer des périodes clé importantes pour le développement.
Nombreuses interventions chirurgicales	Sensoriel	A nouveau, il n'y a pas de données spécifiques, mais le besoin primordial dans les premiers jours d'un enfant est d'établir une stabilité médicale – et ceci peut impliquer de nombreuses interventions.	Il peut aussi affecter négativement : <ul style="list-style-type: none">• la régulation de l'état qui se développe au cours des 2 ou 3 premiers mois de la vie.• le développement de l'attachement (2 à 6 mois) quand les repas deviennent un temps social• le développement de la séparation et de l'individualisation – sens du contrôle, sens du soi et différenciation des états émotionnel et corporel (6-36 mois).
Dysfonctionnement de l'intégration sensorielle	Sensoriel	L'enfant est incapable de maintenir un niveau de vigilance ou d'éveil de sorte qu'il est incapable de rester assis calmement pour manger et boire, ou bien s'endort pendant le repas.	
Difficultés de la fonction exécutive	Autre	Ceci crée des difficultés à respecter les temps de repas et à commencer à s'alimenter. Un enfant peut même éprouver de la difficulté à arrêter de manger bien qu'étant parvenu à la satiété.	
Troubles compulsifs obsessionnels	Autre	Difficulté à respecter les temps de repas sans une routine spécifique ou le contrôle de certains aspects spécifiques du temps de repas.	

Il existe des relations claires entre les difficultés d'alimentation d'origine motrice, physique et sensorielle. Il est aussi fréquent que les difficultés d'alimentation d'origine motrice soient exacerbées par des expériences d'origine sensorielle, avec le développement de comportements inadaptés (tels que : refus de la nourriture, main devant la bouche, retenir sa respiration, garder de la nourriture dans la bouche ou recracher de la nourriture).



LES RELATIONS ENTRE LES DIFFERENTS FACTEURS AFFECTANT LE DEVELOPPEMENT DE L'ALIMENTATION



Points clé :

- La mauvaise qualité des expériences d'alimentation orale précoces et/ou les expériences de repas problématiques peuvent conduire au développement de difficultés alimentaires sensorielles, et retarder le développement des capacités à s'alimenter.
- Le reflux gastroœsophagien complique encore les choses, exacerbant les expériences négatives et leur association avec les temps de repas.
- L'intégration sensorielle, les difficultés de la fonction exécutive, les Troubles Compulsifs Obsessionnels et un positionnement adapté peuvent avoir un impact supplémentaire.



- D'autres facteurs qui peuvent s'ajouter aux difficultés d'alimentation incluent : le stress/les émotions, le développement d'un retrait sensoriel et de comportements inadaptés.
- Les temps de repas sont rendus plus difficiles par le véritable handicap multisensoriel expérimenté par les enfants ayant un syndrome CHARGE, particulièrement en lien avec les problèmes d'intégration sensorielle et des difficultés de la fonction exécutive, ainsi que les Troubles Obsessionnels Compulsifs.

Approches possibles

- Le jeu avec la nourriture est un bon outil qui peut être utilisé pour aider un enfant à explorer la nourriture d'une manière amusante et détendue. Jouer avec la nourriture peut être un bon moyen d'aider un enfant à surmonter les peurs qui peuvent s'être développées pour diverses raisons.

Une approche structurée pour explorer les textures – de celles qui s'émiettent et ne sont plus en contact avec les doigts de l'enfant rapidement, à celles qui demandent un essuyage répété et collent aux mains – peut être une approche utile pour améliorer la tolérance. Lors de l'exploration de textures ou d'activités de jeu avec la nourriture, une technique d'exploration coactive peut être un moyen sécurisant pour l'enfant de développer sa confiance et d'expérimenter de nouvelles textures.

- Une approche pleine d'initiatives qui favorise des expériences de repas positives et réduit le risque de développer une sélectivité sensorielle. Une fois que la sécurité et la nutrition sont gérées de manière sûre, il est aussi important de se concentrer sur le développement oral-moteur. Ce genre de programmes devraient être mis en place par des orthophonistes/ergothérapeutes formés et expérimentés.
- La prise en charge devrait impliquer de nombreux professionnels, avec des médecins qui ont un grand sens du travail transdisciplinaire.
- Les transitions devraient être planifiées et revues fréquemment. Les médecins ont un rôle pour promouvoir la transition vers l'alimentation orale tout en assurant un équilibre entre la progression et la sécurité de la déglutition, le statut nutritionnel et le bien-être émotionnel.

De nombreux enfants ayant un syndrome CHARGE font la transition vers l'alimentation orale, donc nous devons faire en sorte de minimiser la durée de l'alimentation non-orale et faciliter la transition vers l'alimentation orale.

- Des recherches devraient être entreprises sur le RGO et l'aspiration pour toutes les personnes atteintes du syndrome CHARGE, pour exclure ou prendre les mesures appropriées pour soulager les implications du RGO/de l'aspiration.



GLOSSAIRE

Sténose/atréisie des choanes : un rétrécissement ou une obstruction du passage entre le nez et le pharynx par des tissus.

Fonction exécutive : le processus cognitif qui régule la capacité d'un individu à organiser ses pensées et ses activités, à prioriser les tâches, à gérer le temps de manière efficace, et à prendre des décisions.

Coaction : une approche utilisée avec les enfants multi-déficients sensoriels pour soutenir l'exploration mutuelle et la communication. L'adulte place ses mains sous celles de l'enfant pour le guider et l'aider à interagir avec son environnement.

Fistule trachéo-œsophagienne (fistule T-O ou FTO) : une connexion anormale (fistule) entre l'œsophage et la trachée.

Intégration sensorielle : le processus neurologique qui organise les sensations venant de notre propre corps et de l'environnement – ce qui nous permet d'utiliser notre corps de manière efficace dans l'environnement.

RÉFÉRENCES

Deuce, G., Howard, S., Rose, S. and Fuggle, C. (2012) A study of CHARGE syndrome in the UK. *British Journal of Visual Impairment*. 30(2), pp. 91-100.

Dobbelsteyn, C., Marche, D.M., Blake, K. and Rashid, M. (2005) Early oral sensory

experiences and feeding development in children with CHARGE Syndrome : A report of five cases. *Dysphagia*. 18, pp. 267-273.

Dobbelsteyn, C., Peacocke, S.D., Blake, K., Crist, W. and Rashid, M. (2008) Feeding difficulties in children with CHARGE syndrome : prevalence, risk factors, and prognosis. *Dysphagia*. 23(2), pp. 127-135.

Hartshorne, T.S., Hefner, M. and Davenport, S. (Eds) (2011) *CHARGE Syndrome*. Abington, Oxfordshire : Plural Publishing.

Hartshorne, T.S., Grialou, T.L. and Parker, K.R. (2005) Autistic-like behaviour in CHARGE syndrome. *American Journal of Genetics Part A*. 133A, pp. 257-261.

Sanlaville, D. and Verloes, A. (2007) CHARGE syndrome : an update. *European Journal of Human Genetics*. 15, pp. 389-399.

Winstock, A. (2007) *Eating and Drinking Difficulties in Children – A Guide for Practitioners*. Speechmark Publishing Ltd UK.

Le Pack d'Information CHARGE pour les Praticiens Fiche d'informations n°13

Créé en : Novembre 2013

Numéro de revue : Novembre 2015

www.sense.org.uk



Traduction CRESAM
Mise en page CRESAM

