



Alimentation et Olfaction chez les enfants atteints de syndrome CHARGE

Pr Véronique Abadie, pédiatre du développement
Service de pédiatrie générale et maladies infectieuses

CRM SPRATON « syndromes de Pierre Robin et troubles de succion-déglutition congénitaux »

Journées Familles – Professionnels du 10, 11 et 12 octobre 2024

La quasi-totalité des enfants nés avec un syndrome CHARGE ont un jour ou l'autre des difficultés alimentaires

Troubles de l'oralité alimentaire

C'est quoi l'oralité alimentaire ???????





Parveen Goday,
Chef du département nutrition et alimentation de l'enfant
à Columbus dans l'Ohio aux USA

*Goday PS, Huh SY, Silverman A, Lukens CT, Dodrill P, Cohen SS, Delaney AL, Feuling MB, Noel RJ, Gisel E, Kenzer A, Kessler DB, Kraus de Camargo O, Browne J, Phalen JA. [Pediatric Feeding Disorder: Consensus Definition and Conceptual Framework.](#) *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2019 Jan;68(1):124-129.*

Troubles Alimentaires Pédiatriques = TAP

Le TAP est défini comme une alimentation anormale pour l'âge de l'enfant, associé à un dysfonctionnement médical, nutritionnel, praxique/sensorimoteur, (compétences alimentaires = feeding skills) ou psychosocial,

- qui dure depuis plus de 15 jours et qui n'est pas lié à une cause intercurrente aiguë évidente
- est dit TAP aigu si dure depuis < 3 mois, chronique si dure depuis > 3 mois
- à l'exclusion des difficultés à avaler un médicament,
- sans dysmorphophobie ni volonté de maigrir (hors AM), à l'exclusion du pica et du mérycisme purs,
- à l'exclusion d'un défaut d'apport exogène subit pour des raisons culturelles, de précarité ou de maltraitance

+ 1 critère au moins des 4 critères (champs) suivants :

1. Pathologie somatique : cardiorespiratoire, fausses routes, neurologiques, digestives, ect ...

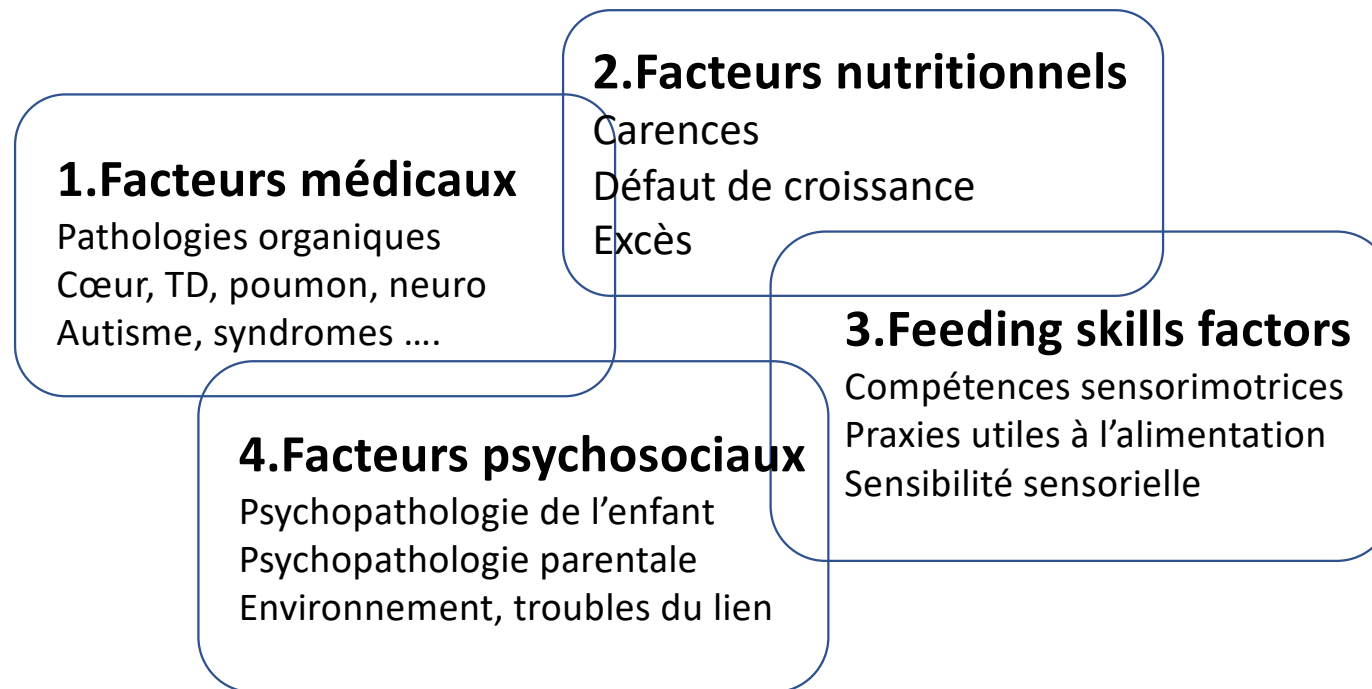
2. Problème nutritionnel : carence ou excès calorique, déséquilibre diététique, carence micronutritionnelle, pouvant conduire à la nécessité d'une nutrition de soutien par vitamines, CNO, nutrition entérale ou NP

3. Une dysfonction des habiletés à manger : dépendance à une texture, à un outil, à une couleur, à une position corporelle particulière, à une stratégie spécifique (écran, en dormant ...)

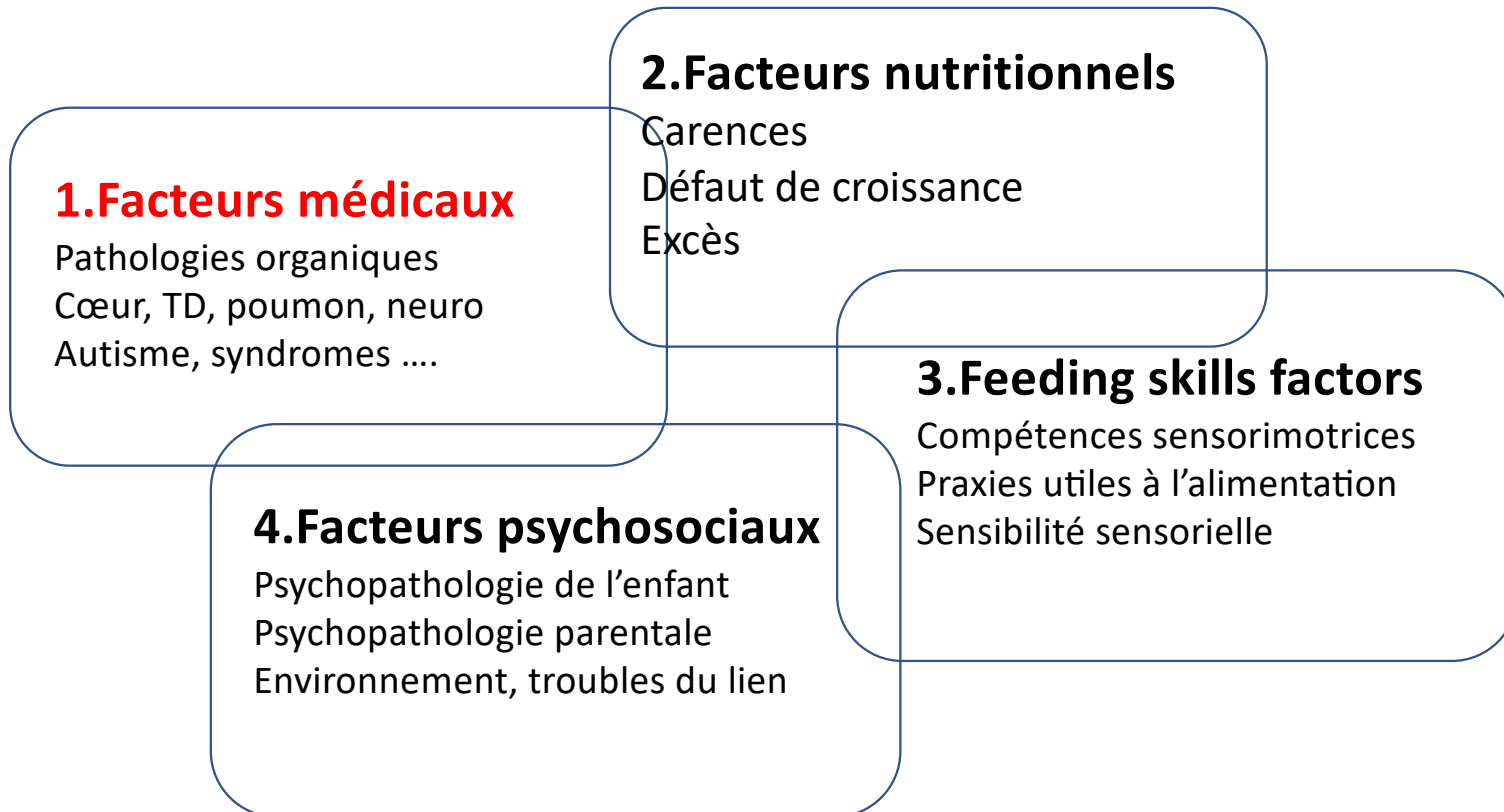
4. Difficultés psychosociales : comportement de refus actif ou passif de l'enfant, comportement inapproprié de la personne qui donne à manger, entrave scolaire et sociale, altération du lien parent-enfant au cours du repas

PFD pediatric feeding disorder = TAP

Troubles alimentaires pédiatrique



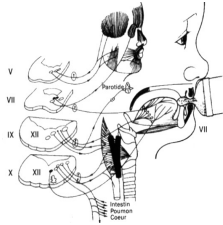
Les TAP dans le CHARGE



1. Facteurs médicaux en cause

Beaucoup des acteurs organiques de l'alimentation sont (ou peuvent être) altérés dans le Sd CHARGE

Organes impliqués dans l'alimentation



Cortex
et voies longues
Motricité volontaire

Nerfs crâniens
Tronc cérébral
Cœur du réacteur

Respiration nasale
fluide

Pas d'essoufflement lié au coeur

Bon tonus du larynx

Anatomie du carrefour AD

Bon état dentaire

Anatomie du tube digestif (AO)

Motricité intrinsèque
Du tube digestif
Récepteur sensitif
Informateur

Régulation
neuro-hormonale
hypothalamique
faim/satiété

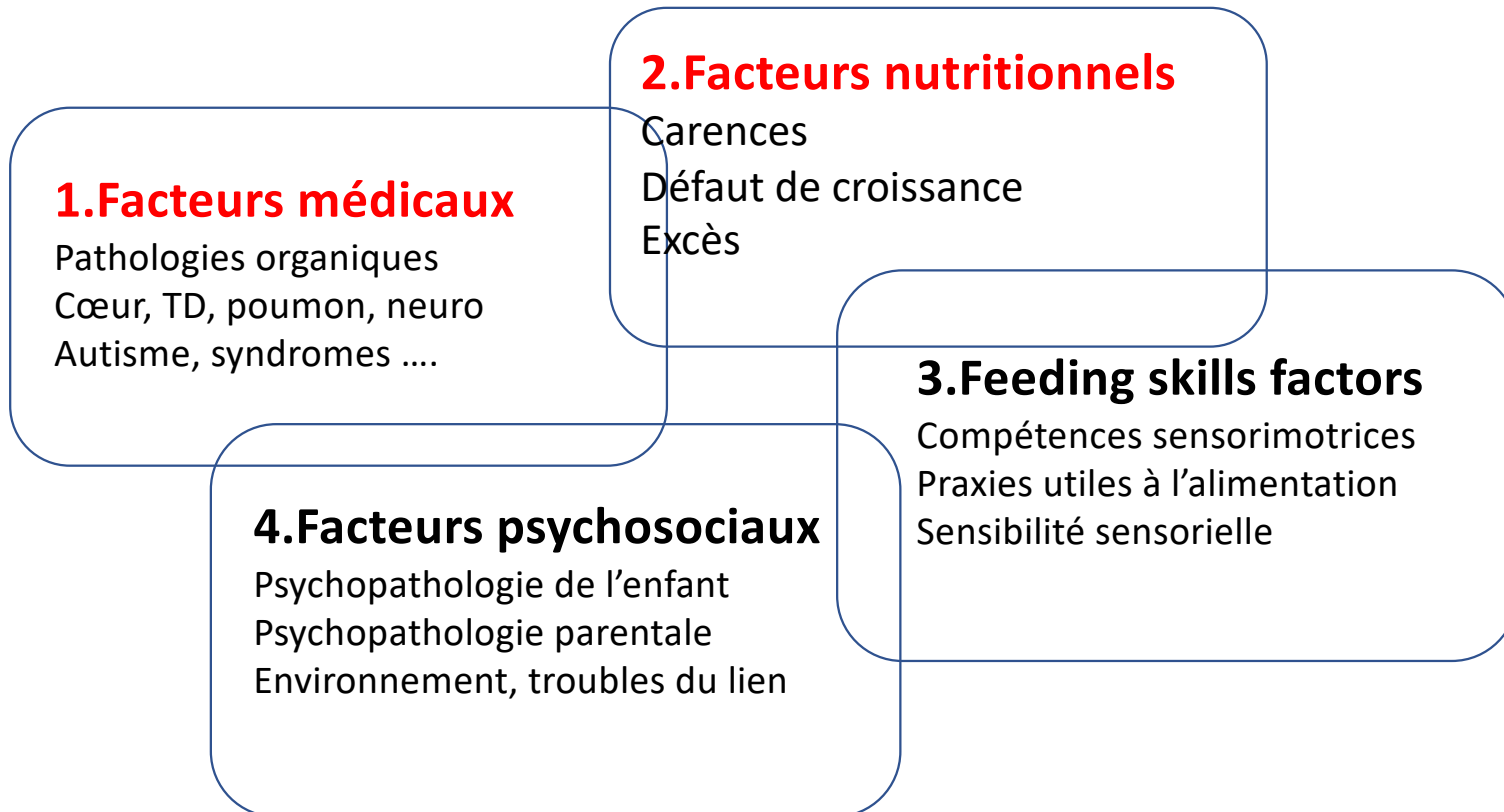
Système limbique
Émotion et désir

Olfaction goût

Tactile
Intégration
multisensorielle



Les TAP dans le CHARGE

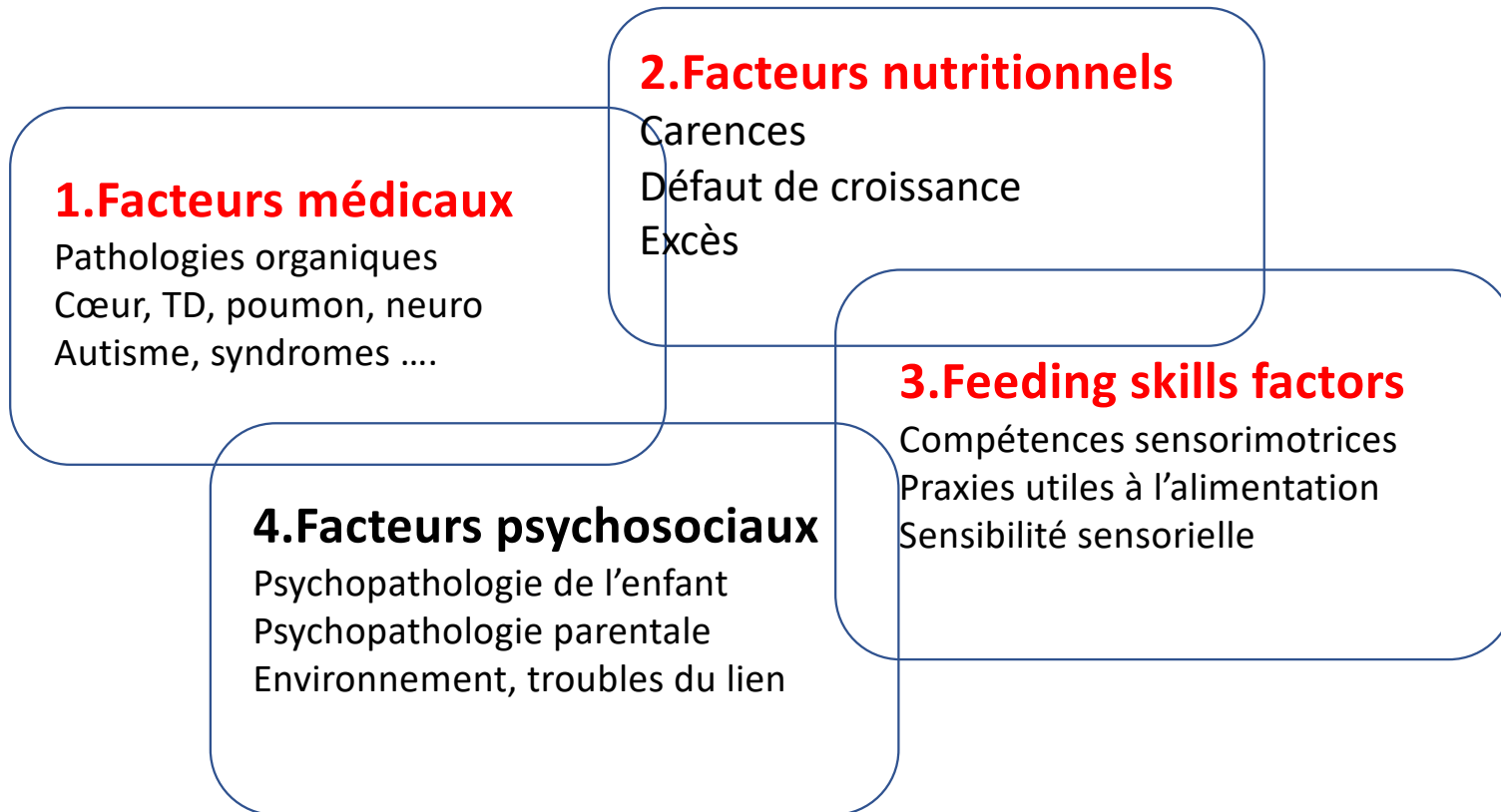


Les difficultés alimentaires démarrent dès les premiers jours de vie, donc sont pris en charge

1. La majorité des bébés diagnostiqués avec un syndrome CHARGE ont besoin d'un soutien nutritionnel
2. Des bébés sont transférés à la naissance de maternité pour troubles de succion déglutition , symptômes évocateurs qui font poser le diagnostic de syndrome CHARGE
3. Des bébés qui arrivent pour cardiopathie ou difficultés respiratoires ou atrésie de l'œsophage sont pris en charge sur le plan nutritionnel avant le diagnostic de syndrome CHARGE

2. Peu de conséquences nutritionnelles des TAP des enfants CHARGE
sauf paradoxalement chez les moins graves
Attention aux déficits vitaminiques chez les hypersélectifs

Les TAP dans le CHARGE



3. Compétences fonctionnelles pour s'alimenter

Feeding skills sont souvent altérées chez les enfants CHARGE

- Tonus insuffisant pour être bien assis droit sur la chaise haute
- Motricité fine décalée

- Appétit coupé si alimentation sur sonde ou gastrostomie
- Reflux gastro-oesophagien
- Dysmotricité du tube digestif
- Constipation

- Encombrement respiratoire, infections ORL fréquentes
- Anosmie
- Hypersensibilité sensorielle, traits autistiques

Les TAP dans le CHARGE

1. Facteurs médicaux

Pathologies organiques
Cœur, TD, poumon, neuro
Autisme, syndromes

2. Facteurs nutritionnels

Carences
Défaut de croissance
Excès

3. Feeding skills factors

Compétences sensorimotrices
Praxies utiles à l'alimentation
Sensibilité sensorielle

4. Facteurs psychosociaux

Psychopathologie de l'enfant
Psychopathologie parentale
Environnement, troubles du lien

4. Facteurs psychosociaux

Fort Impact du diagnostic sur la famille

- Séparation mère-bébé si problèmes dès la naissance
- Anxiété parentale ++++ souvent dès la période prénatale
- Vie bouleversée

Ça passe avec l'âge



Peu de troubles chez les enfants après 5 ans

sauf quelques uns qui gardent un carrefour très hypotonique, les « vieux » trachéotomisés

la majorité aime manger parfois même sont un peu boulimique

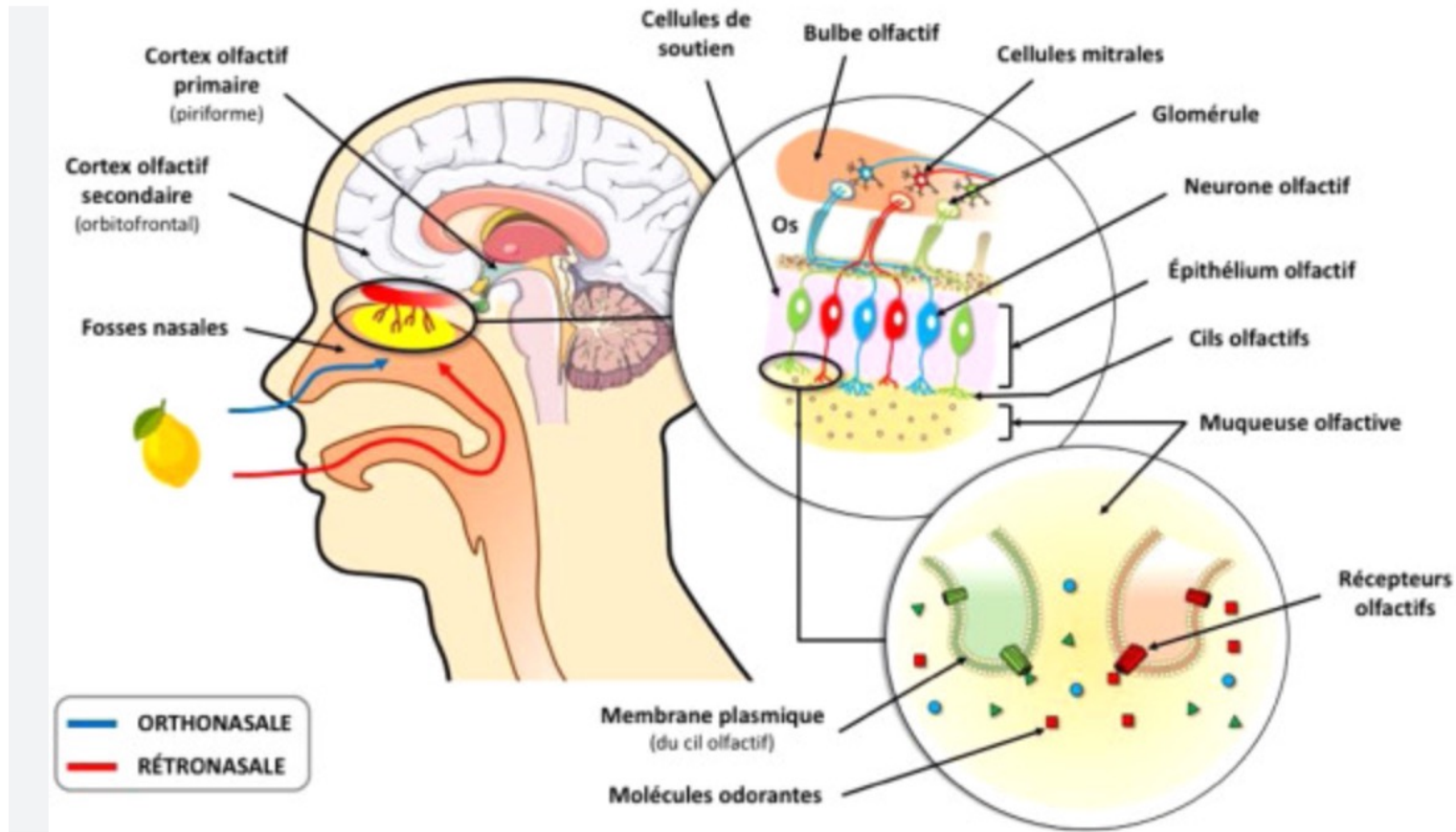
Chez les plus grands, en particulier ceux qui n'ont pas de langage oral, attention aux dents :

- Articulé dentaire anarchique
- Caries

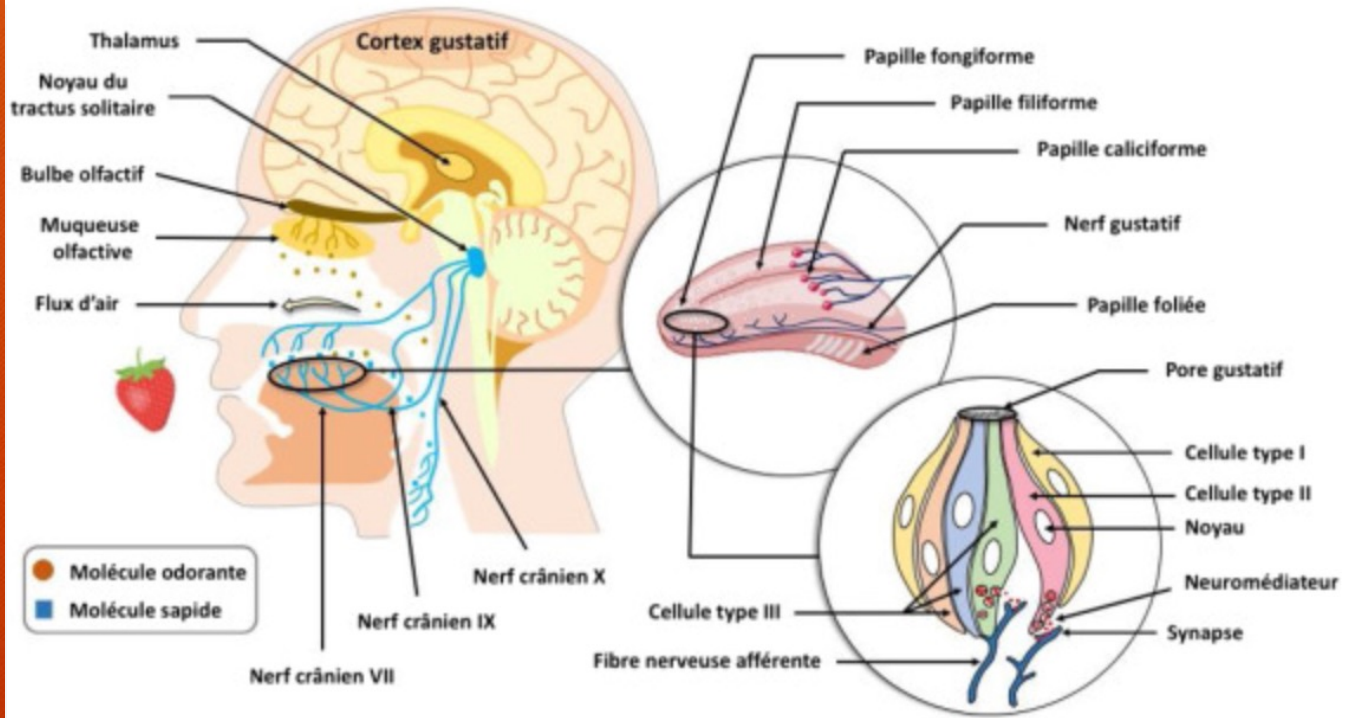
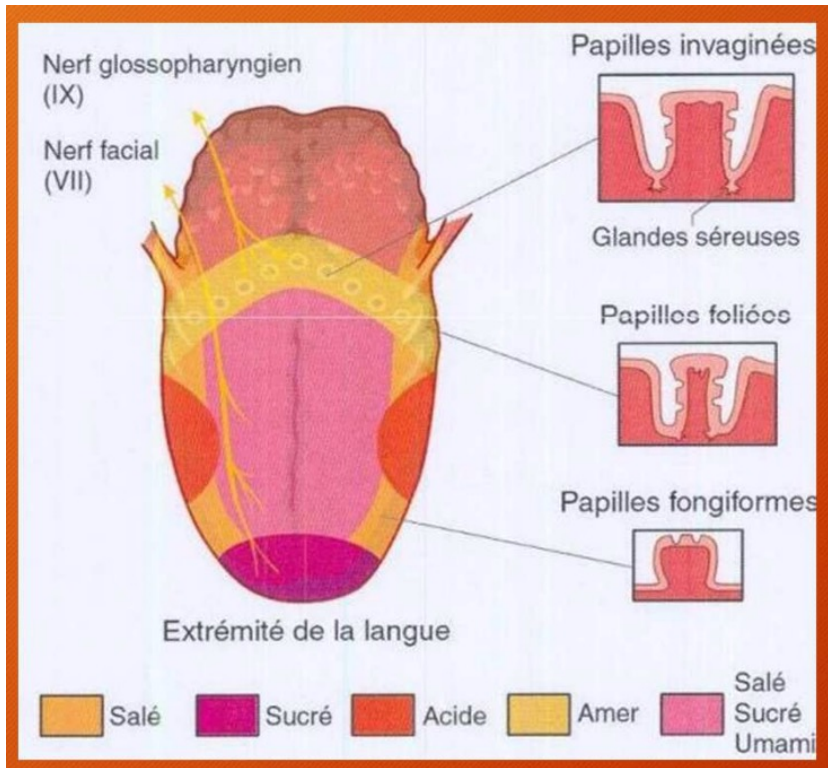
L'olfaction



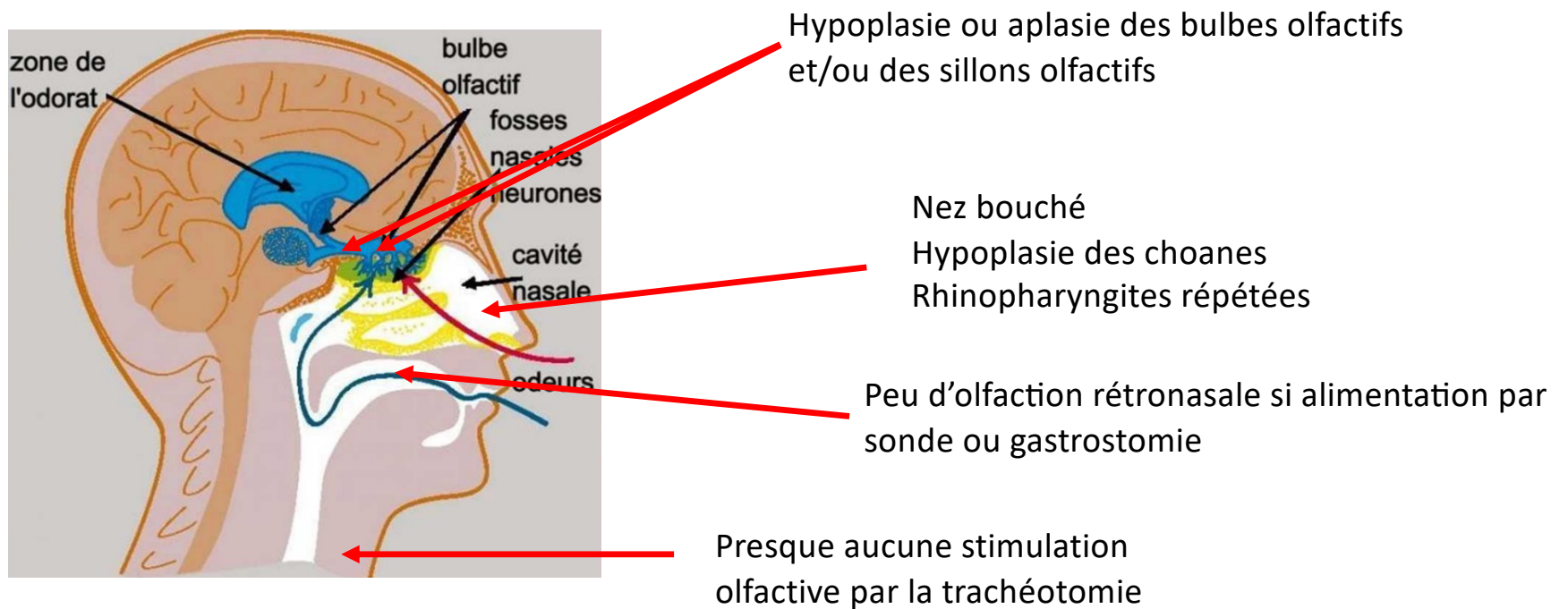
Comment ça marche ?



Le goût en cuisine c'est 80% d'olfaction et 20% de gustation

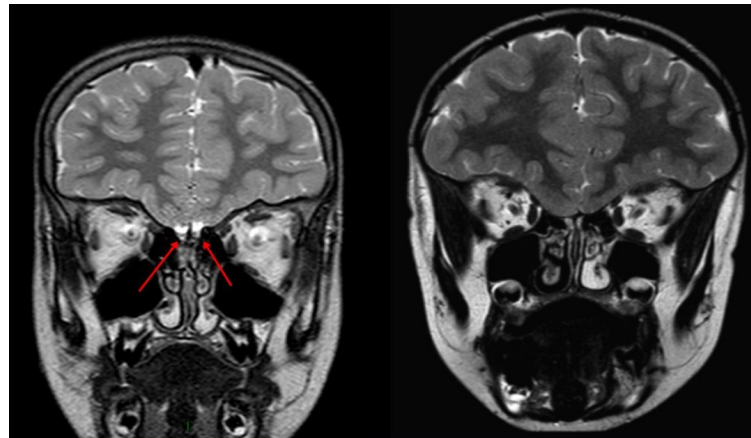


Déficit olfactif dans le syndrome CHARGE



Peu cherché mais constamment altéré

L'idée est venue des radiologues : IRM pathologiques dans la région des bulbes olfactifs



L'idée est venue des endocrinologues pédiatres qui ont diagnostiqué des déficits en GnRH, hormone sécrétée par l'hypothalamus dans une région qui a la même origine embryologique que les bulbes olfactifs

Les pédiatres l'ont montré

Travail de Christel Chalouhi et Véronique Abadie + les ORL adulte Dr Bonfils et Faulcon

Adaptation à l'enfant d'une technique d'olfactométrie BioIfa ° validée chez l'adulte français

- **Test semi-quantitatif**
 - Détermination du seuil olfactif
 - 3 odeurs à des concentrations croissantes (9 niveaux) et un flacon «neutre»
- **Test semi-qualitatif**
 - Exploration de l'acuité olfactive
 - 6 odeurs testées parmi les 10 du test: vanille, menthe, gazon, champignon, citronnelle et crottin de cheval
 - Aide visuelle avec 10 images

25 Enfants sains

Normosmiques a priori pas enrhumés, pas asthmatique, pas allergique

14 filles et 11 garçons de 7 à 13 ans

- Les compétences olfactive de l'enfant ordinaire sont comparables à celle de l'adulte
- L'adaptation du test aux enfants était fiable
- les performances sont même meilleures chez l'enfant en particulier pour la reconnaissance de la vanille et de la menthe.
- Nous n'avons pas trouvé de différence selon l'âge ni entre les filles et les garçons



Groupe CHARGE (n = 14)
8 filles : 7,5-18 ans
6 garçons : 6-10 ans

- Syndrome CHARGE typique
- Niveau cognitif et de langage équivalent au minimum à un CP
- En présence des parents
- 3 atrésies de choanes unilatérales
- 2 fentes palatines
- 3 trachéotomies

- Questionnaire et analyse des histoires
 - Comportement alimentaire
 - Vécu olfactif subjectif
 - Développement psychomoteur et cognitif
- Imagerie cérébrale
 - Analyse des IRM

L'atteinte de l'olfaction est constante dans cette série
la moitié sont anosmiques c'est-à-dire sans odorat du tout

- Hyposmie légère	1
- Hyposmie modérée	3
- Hyposmie sévère	3
- Anosmie	7

Résultats et corrélation

1. Bonne corrélation avec le « sentiment » parental préalable
2. Pas de corrélation entre l'aspect IRM et le degré de l'hyposmie mais tous avaient des anomalies à l'IRM
3. Corrélation avec le niveau cognitif : dans le groupe des enfants les plus déficitaires, tous anosmiques, mais un enfant du groupe peu déficitaire était anosmique
4. Pas de lien avec la durée de la nutrition entérale

A quoi ça sert l'olfaction?

1. Mémorisation des goûts alimentaires dès la période prénatale
2. Reconnaissance du sein via l'odeur du lait maternel à la naissance
3. Appréhension, approche de l'environnement
4. Réassurance : odeur du doudou
5. Alimentation, mémoire et plaisir à manger
6. Perception du danger
7. Emotion
8. Relations interhumaines, goût des autres, la sexualité
9. Plaisir dans la nature

Effets de l'anosmie ?

1. Anosmie acquise : Covid, autre virus des VAS et traumatismes crâniofaciaux

- Les aliments ont un goût de carton
- Réduction de l'appétit
- Dépression, anxiété

2. Anosmie congénitale – Exemple du syndrome de Kallmann de Morsier

Beaucoup moins d'effets, diagnostic tardif, pas de plainte des anosmiques congénitaux

50 adultes avec anosmie congénitale - questionnaires sur leur comportement alimentaire, d'hygiène corporelle, accidents domestiques, vie intime, qualité de vie comparés à 50 témoins appariés - Pas de différence dans le comportement alimentaire, l'hygiène, les liens d'attachement familiaux (mère et conjoint),

Plus d'accidents domestiques

Plus de dépression (Croy, et al., 2012).

Le déficit olfactif chez les sujets CHARGE

Hypothèses et constats :

1. Effets sur l'alimentation : d'abord désintérêt puis particularités : appétence pour les **goûts** marqués pour certaines textures, certaines températures puis mise en bouche de bcp d'aliments
2. Effets sur l'attachement maternel précoce ?
- 3 Effets sur la relation aux autres ?
4. Un sens de plus dans une modulation multisensorielle fragilisée

Quoi faire ?

Utiliser avec vigueur un sens affaibli mais pas nul chez tous



Odeur de maman

Jeux des odeurs



Donner du goût aux aliments

Respecter les goûts pour les textures les températures particulières

Utiliser les voies trigéminales pour apprendre

- à apprécier les odeurs acides
- à reconnaître le danger

Des propositions, des témoignages, des idées ?

