

DIP & ORALITÉ

*Troubles de l'oralité chez les enfants atteints
de Déficits Immunitaires Primitifs.*

GUIDE PRATIQUE
À DESTINATION
DES FAMILLES



ASSOCIATION DE PATIENTS
DÉFICITS IMMUNITAIRES PRIMITIFS

SOMMAIRE

INTRODUCTION

Pourquoi sensibiliser aux troubles de l'oralité ?

Martine PERGENT pg 3

GUIDE

La greffe : ses effets sur l'oralité

Pr. Bénédicte NEVEN pg 4/5

Manger peut être difficile...

Véronique LEBLANC pg 6/7

Retrouver le plaisir de manger

Véronique MILLET pg 8/10

Des solutions pour bien choisir et enrichir le repas

Amélie PRABONNE pg 11/12

FICHE PRATIQUE

Trucs & astuces : retour d'expérience des familles

Familles de patients pg 13

ASSOCIATION IRIS

A propos des DIP / Nos missions pg 14

Contacts pg 15

Repas difficiles ? Ne restez pas seul avec ce souci !

POURQUOI SENSIBILISER AUX TROUBLES DE L'ORALITÉ ?

Trouble de l'alimentation chez un enfant atteint de DIP : ne restez pas seuls, faites-vous accompagner, il existe des prises en charge pour ces problèmes !

Quand, à l'heure de manger, l'ambiance à la maison s'épaissit pour laisser place à un enfant hurlant et des parents désespérés ... C'est que quelque chose ne va pas ! Toutes les scènes ne sont pas aussi caricaturales, toutefois, le repas peut devenir un moment de tension, sur fond d'incompréhension, d'exaspération, de colère, de peur, ...

Qu'est-ce qui ne va pas ?

Le caractère de l'enfant ? Son comportement ? L'éducation donnée ? Là n'est pas la question, il faut d'abord comprendre et se faire accompagner, en parler à son médecin, ne pas rester ainsi, avec une situation qui n'est pas normale ... Que faire ?

Voici des éléments pour mieux appréhender la situation :

Même si chaque enfant, chaque famille est un cas particulier, ce support

- propose la réflexion de professionnels dont l'oralité est le métier et qui savent à quel point les troubles de l'alimentation peuvent empoisonner la vie.
- offre des repères de praticiens, mais aussi des astuces parfois toutes simples, pour enrayer une situation qui s'installe, voire empire en dépit des efforts de chacun. Car il s'agit bien de troubles, dont il faut trouver les ressorts, afin de mettre en place les stratégies adaptées qui, petit à petit, amélioreront la situation. Des parents avertis, des médecins et des professionnels de santé sensibilisés à ces problèmes, finalement peu abordés, permettront de trouver le chemin d'une situation apaisée.

A table !



Martine PERGENT

Membre fondateur et administratrice de l'Association IRIS

LA GREFFE : SES EFFETS SUR L'ORALITÉ



Pr. Bénédicte NEVEN

PU-PH, service d'immuno-hématologie et rhumatologie pédiatrique, Hôpital Necker-enfants malades, Paris

Les troubles d'oralité ne sont pas rares au sein des patients atteints de DIP. Une atteinte digestive chronique (inflammatoire ou infectieuse) dans le contexte du DIP peut entraîner une anorexie, une perte d'appétit, les traitements peuvent être difficiles à prendre, les consignes d'hygiène (port du masque de l'entourage, mesures d'hygiène, peur des infections manuportées...) peuvent entraver l'oralité.

Les hospitalisations prolongées, et en particulier l'allogreffe de moelle, sont des facteurs de risque supplémentaires.

Dans le cas particulier de l'allogreffe de moelle osseuse, les facteurs qui expliquent ces troubles d'oralité sont multiples. La sphère orale des enfants est agressée tout d'abord par des prises médicamenteuses dont le goût et la texture sont désagréables. La chimiothérapie du conditionnement de greffe a pour effet secondaire d'abîmer transitoirement pendant quelques jours les muqueuses digestives ce qui entraîne des douleurs oropharyngées (ce qu'on appelle la mucite), des douleurs abdominales et parfois de la diarrhée.

Même si la douleur est prise en charge par des anti-douleurs, ces symptômes sont responsables d'une incapacité de manger pendant quelques jours, les enfants sont alors nourris artificiellement via le cathéter veineux ou par une sonde naso-gastrique.

La chimiothérapie a aussi pour effet, dans les semaines qui suivent la greffe, de modifier les goûts des aliments, c'est ce qu'on appelle la dysgueusie. La durée de ces symptômes est variable, mais peut s'étaler sur plusieurs semaines. Cela constitue un frein à la réalimentation des enfants. Par ailleurs, l'enfant connaît des restrictions alimentaires pendant plusieurs mois en post allogreffe et l'alimentation à l'hôpital n'a pas beaucoup de goût et est peu diversifiée.

Tout cela participe au manque d'appétit, au dégoût de la nourriture qui font le lit des troubles de l'oralité.

L'âge de l'enfant au moment de l'allogreffe est également un facteur à prendre en compte en particulier chez les nourrissons qui investissent

de façon importante la sphère péribuccale qui est à la fois un organe d'alimentation, de relation, d'exploration, de plaisir et de langage. Les impacts sur l'oralité des médicaments, de la mucite et des douleurs sont d'autant plus importants.

Les meilleurs alliés pour améliorer ces troubles de l'oralité sont une prise en charge adéquate en psychomotricité, la patience et le temps.



© Photo Andrea de Pixabay.

L'alimentation entérale peut aider.

On évalue la durée prévisible de l'apport entérale en fonction du contexte global de l'enfant.

La sonde naso-gastrique : si le besoin est de court terme, on pose une sonde naso-gastrique qui permet d'apporter des calories de façon transitoire. Il y a l'inconfort de la sonde qui s'enlève et qu'il faut remettre...

La gastrostomie : si l'on voit que les besoins d'une alimentation entérale vont s'installer dans la durée, la pose d'une gastrostomie peut se discuter, pour plus de confort. La pose de la gastrostomie nécessite une anesthésie générale. On met en place un bouton visible au niveau de l'abdomen qui est en communication direct avec la cavité gastrique. Cela permet d'administrer l'alimentation entérale, mais aussi les médicaments. C'est plus confortable pour l'enfant qui peut alors progressivement réinvestir la sphère orale. Cela lui permet de vivre une vie normale : il peut par exemple se doucher, aller à la piscine... Ce bouton de gastrostomie est non douloureux.



Les meilleurs alliés pour améliorer ces troubles de l'oralité sont une prise en charge adéquate en psychomotricité, la patience et le temps.

MANGER PEUT-ÊTRE DIFFICILE... LE TOUT EST DE COMPRENDRE POURQUOI



Véronique LEBLANC

Psychologue clinicienne à l'hôpital Robert Debré, Paris
Présidente de l'association "Groupe MIAM MIAM"

Quand on explique aux parents et à l'enfant que ce n'est pas qu'il ne veut pas, qu'il ne fait pas de caprice, ni qu'il a mauvais caractère, mais que ces difficultés sont liées à la maladie ou au traitement, leur soulagement est palpable. Quelqu'un les comprend, quelqu'un met des mots sur leurs difficultés.

On ne peut pas donner de recettes car chaque situation varie en fonction de l'histoire médicale ou nutritionnelle de l'enfant : les difficultés alimentaires recouvrent un très large spectre de situations. Les enfants qui ne mangent pas de morceaux, qui ne veulent que du lisse, ceux qui sont très sélectifs, qui sont mono aliments ou mono couleurs, ceux qui mangent des choses différentes, mais en très faible quantité, avec un repas compliqué qui peut durer une heure ou plus, contre la demi-heure généralement admise ...

Il faut comprendre, évaluer pourquoi c'est compliqué de manger. Et arrêter de dire aux parents que ça viendra un jour "le fameux déclic" : il faut consulter pour savoir ce qui ne pas.

Les troubles alimentaires persistants ont des causes variées :

Ils peuvent survenir chez le nourrisson comme chez le jeune enfant. Dans le cas des enfants atteints d'un DIP, ils peuvent être notamment liés à :

- l'hygiène des DIP qui empêche parfois de mettre les mains à la bouche et de **développer les explorations au niveau de la sphère orale**, alors qu'elle est essentielle pour le développement de l'enfant,
- aux traitements (chimiothérapie, antibiotiques, ... qui modifient les goûts) et leurs répercussions, aux hospitalisations longues, aux traitements invasifs,
- l'enjeu de prise de poids qui conduit parfois à un chantage entre parents et enfants : l'alimentation parentérale peut désamorcer les conflits parents enfants et permettre une récupération plus rapide de l'oralité.

Comment avancer ?

Il faut commencer par éliminer les causes organiques, en cela l'avis du médecin est primordial, car il ne faut pas passer à côté de quelque chose de cette nature.

Puis, il est indispensable de réaliser une évaluation complète de la situation de l'enfant en termes d'alimentation : sait-il téter, croquer, mâcher ? (compétences oro-motrices). Est-ce qu'il peut regarder, sentir, toucher avec ses mains avec sa bouche les aliments (compétences sensorielles). **Manger : c'est avoir tous ses sens en éveil.**

Enfin comment se passe le repas, en termes de durée, de comportement (souvent la conséquence du praxique et du sensoriel), de relation, est-on dans le conflit, l'indifférence, la distraction ?

Tout ceci permet de savoir comment accompagner l'enfant.

Enfin, au quotidien, « on ne force pas un enfant », si on est obligé à chaque repas d'être dans le conflit, on renforce la difficulté.

EN BREF...

- Dans un premier temps on va privilégier le **plaisir alimentaire** et pas forcément l'équilibre alimentaire on va donc plutôt favoriser les aliments que l'enfant privilégie, tout en observant les textures qui peuvent poser problème (franches et sèches, collantes, mouillées, ...).
- En parallèle on l'accompagne sur la **découverte** de nouveaux aliments de manière très progressive.
- En dehors des repas ces nouveaux aliments ou nouvelles textures feront l'objet d'**activités sensorielles**. Des jeux de bouche peuvent aussi aider à la mise en place des praxies orales.
- Il est nécessaire de prendre soin de ce trouble en se faisant **accompagner** par différents professionnels (psychomotricien, kinésithérapeute, orthophoniste, ergothérapeute, diététicien, psychologue...) formés ou sensibilisés à l'approche des troubles de l'oralité alimentaire.



Chaque enfant, chaque histoire étant unique, c'est du cas par cas !

RETRouver le plaisir de manger...



Véronique MILLET

Consultante en soins infirmiers pour l'Association IRIS



Un trouble de l'oralité, hormis un problème physiologique, c'est un problème de comportement alimentaire, lié à un vécu douloureux et parfois associé à un traitement difficile. Chaque enfant a son histoire...

Les parents sont souvent en détresse face à un enfant qui ne mange pas : ils ne doivent pas hésiter à demander de l'aide. Ce qui entretient les troubles de l'oralité chez ces patients, c'est le manque d'appétit, le fait d'être écoeuré, d'avoir facilement des reflux, la fatigue parfois et la présence d'une douleur abdominale. Si à chaque fois que l'enfant mange, il vomit, a une douleur abdominale, cela conforte et installe sa volonté de ne pas manger.

Une chimiothérapie, même légère, peut perturber le goût, et un enfant qui mangeait "avant", peut ne plus manger "après". Les parents comprennent les enjeux de l'alimentation sur la croissance et, pensant faire bien, peuvent forcer leur enfant à manger, mais cela peut entraîner un blocage face à l'alimentation.

En tant qu'infirmière, selon les difficultés rapportées par les parents, j'essaie de les diriger vers un professionnel qui a une expérience dans les troubles de l'oralité : psychomotricienne, orthophoniste, ou diététicienne, selon les situations.

La nutrition artificielle peut être d'une grande aide

La mise en place d'une nutrition entérale, c'est à dire une nutrition qui passe directement par les voies digestives (cf. encadré page 10), peut être envisagée avec les parents par l'équipe médicale.

Quand l'enfant est trop dénutri, que rien ne passe, que le réflexe nauséux est vraiment présent ou que simplement, il ne mange pas et ne grossit pas, **le pédiatre peut proposer aux parents de la mise en place de la nutrition entérale.** On ne peut pas laisser l'enfant durablement avec une courbe de poids trop basse. Le médecin doit déculpabiliser les parents face aux troubles du comportement que peut présenter leur enfant.

Pour les parents, il est difficile de comprendre qu'alimenter leur enfant avec "un tube" va vraiment lui redonner l'envie de manger. C'est pourtant une étape qui peut être très aidante et pour laquelle on tarde trop parfois. C'est paradoxal, mais j'insiste beaucoup sur le bénéfice apporté à l'enfant par la nutrition entérale. Quand on commence la nutrition entérale, les parents se trouvent démunis et peuvent le vivre comme un échec, même s'ils en ont compris la nécessité.

Pourtant, la nutrition entérale va aider l'enfant à retrouver de l'appétit et réenclencher le cercle vertueux : je me nourris, je suis moins fatigué et je retrouve l'envie de manger.

NUTRITION ARTIFICIELLE : DE QUOI PARLE-T-ON ?

La nutrition dite entérale, consiste à apporter une alimentation directement dans le tube digestif par l'intermédiaire d'une sonde.

Cette solution apporte à l'organisme les nutriments dont il a besoin et maintient les fonctions du tube digestif et des organes associés (foie, pancréas, vésicule biliaire).

Il existe deux types d'alimentation entérale, selon la durée du traitement :

- **La sonde naso-gastrique** : c'est un tuyau très fin introduit dans le nez, qui descend jusqu'à l'estomac. Ce n'est pas douloureux, mais désagréable.



- **La gastrostomie** : la sonde est directement introduite dans l'estomac par l'intermédiaire d'un orifice (stomie) réalisé à travers la paroi abdominale. Cette méthode est généralement proposée lorsque la nutrition entérale dure au moins un mois, car elle est plus confortable que la sonde naso-gastrique.



Il faut vraiment voir la nutrition entérale par sonde comme une aide le temps que l'enfant arrive à prendre oralement les calories nécessaires à sa croissance. La sonde nasogastrique n'est pas un obstacle à la prise alimentaire. Si au bout de 6 mois l'enfant reste dépendant d'une nutrition par sonde nasogastrique, il faudra envisager une gastrostomie avec pose d'un bouton afin de rendre plus confortable cette nutrition entérale et faciliter le travail de la psychomotricienne ou orthophoniste sur l'oralité.

De son côté, la diététicienne peut aider les parents en leur donnant une liste des aliments caloriques disponibles en supermarché, en les conseillant sur l'enrichissement calorique en gras et sucre. Le médecin peut également prescrire des compléments oraux hypercaloriques sous formes de boissons lactées, crèmes ou potages.

Quoiqu'il en soit, il n'y a pas de solution miracle, cela peut être long, durer des années et s'arrêter subitement sans que l'on sache pourquoi. Dans tous les cas, ne restez pas seul(e)s, faites-vous aider !



S'il faut retenir une chose, c'est de ne pas forcer l'enfant à manger et lui laisser le temps de retrouver le plaisir de manger. Savoir être patient et rester à l'écoute de son enfant, même si ces goûts paraissent curieux et les repas atypiques.

DES SOLUTIONS POUR CHOISIR LES BONS ALIMENTS ET ENRICHIR LES PLATS



Amélie PRABONNE

Diététicienne au service d'hématologie-oncologie de l'Hôpital d'enfants du CHU de Toulouse.

Comment faire face à des difficultés alimentaires qui empoisonnent littéralement la vie des parents ? Ces enfants ont un petit appétit, pas d'attractivité significative sur l'alimentation, ils pourraient même se passer de manger. Alors ?

La croissance de l'enfant est certes une priorité, mais il faut trouver la juste mesure dans le suivi du poids et de la taille pour ne pas être dans le forcing, et du coup générer ces troubles de l'oralité. Ceci vaut tant pour les parents que pour les soignants qui, inconsciemment, peuvent mettre une pression sur cela. D'autant que le fait de donner à manger à son enfant revêt aussi une dimension culturelle, ou le parent peut craindre de faillir parce que son enfant ne mange pas. Et cette pression est transmise à l'enfant.

Voici quelques conseils pour vous aider à gérer ces situations tout en ... lâchant prise !

- Essayez de **favoriser les 3 repas par jour et le goûter**, car contrairement à ce que l'on pense, le fait de fractionner l'alimentation fait que l'enfant se rassasie très vite et souvent avec des aliments qui ont un faible intérêt nutritionnel (éléments sucrés notamment).
- **Proposez des petits volumes**, présentés dans de grands contenants pour que visuellement les quantités à manger apparaissent plus petites, cela les rassure : de gros volumes peuvent écœurer les enfants.
- **Enrichissez** vos soupes, purées ou gratins **avec des matières grasses**, (huiles, beurre), préférez le lait entier. Ce qui fait que même si le volume est faible, le contenu est riche.
- **Favorisez les sucres lents**, évitez les boissons sucrées qui ne présentent pas d'intérêt au plan nutritionnel.
- **Faites du repas un moment agréable** (discutez, chantez, ...) : il vaut mieux être dans la stimulation, limiter la durée du repas à une

demi-heure. Faire durer le repas, forcer, s'acharner, parce que l'on s'inquiète du poids de l'enfant, du fait qu'il ne mange pas ne résout rien. Au contraire, cela peut accentuer le problème.

• **Ne jugez pas l'enfant** et invitez vos proches (grands-parents, frères et sœurs ...) à faire de même, sinon, c'est un cercle vicieux qui se met en place : les enfants sentent, et pour les plus grands comprennent, l'anxiété des parents. Cela leur met une pression supplémentaire : ils veulent faire plaisir, mais n'y parviennent pas.

La mise en place d'une nutrition entérale chez un patient peut faire peur, mais aussi soulager.

Sur ce point, la vision des parents peut être différente de celle de l'enfant. Une de mes petites patientes, à 7 ans exprimait qu'avec cela, elle était tranquille, ce qui n'était pas le sentiment de ses parents.



Chaque situation diffère, et il faut voir ce qui est le mieux pour chaque enfant, chaque famille.



TRUCS ET ASTUCES : RETOUR D'EXPERIENCE DES FAMILLES

1 FAITES-LUI CONFIANCE

- S'il en a les capacités motrices, laissez votre enfant manger seul et porter lui-même la nourriture à sa bouche avec des couverts adaptés ou même avec les doigts, afin qu'il découvre les textures des aliments.
- Ecoutez son ressenti et aidez-le à comprendre ses sensations (faim, dégoût, peur, satiété...)

2 AMUSEZ-VOUS

- Présentez les aliments autrement : avec un emporte-pièce ou en agençant les aliments pour former un visage, un animal...
- Faites du repas un moment ludique, en donnant par exemple pour mission de découvrir le décor de l'assiette caché sous une purée.

3 SOYEZ INDULGENT

- Faites preuve de patience et sachez lâcher prise.
- Ne vous focalisez pas sur un poids ou un IMC (indice de masse corporelle) mais sur le bien-être et l'énergie de votre enfant.

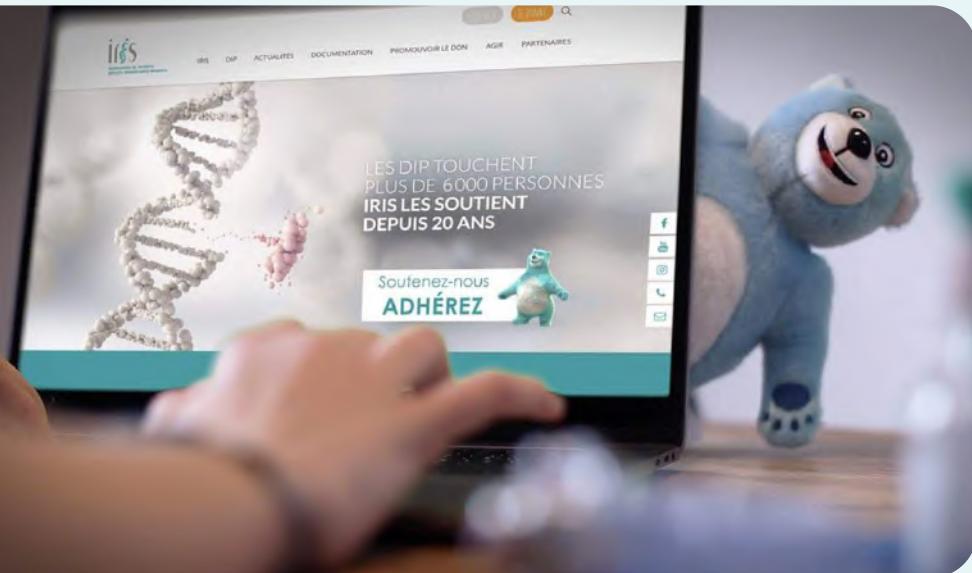
4 FAITES-LE PARTICIPER

- Prenez plaisir à cuisiner par vous-même afin que votre enfant comprenne que la préparation du repas est aussi une manière de se mettre en appétit.
- Permettez à votre enfant de participer à la préparation pour le rendre acteur de son alimentation et lui faire découvrir les aliments autrement qu'au moment du repas.

5 NE RESTEZ PAS SEUL

- Faites-vous accompagner par des associations où des professionnels (nutritionniste, diététicien, psychologue...) et n'hésitez pas à en changer si besoin.
- Avec les conseils d'un spécialiste, testez des compléments alimentaires pour aider votre enfant le temps que son alimentation se normalise.

L'ASSOCIATION IRIS



A propos des Déficits Immunitaires Primitifs...

Les DIP sont des maladies génétiques rares qui engendrent des dysfonctionnements voire une absence de plusieurs éléments du système immunitaire. L'organisme des patients DIP est incapable de se défendre contre les agents pathogènes comme les virus, microbes ou bactéries. Il en résulte des infections répétées et/ou sévères qui peuvent parfois mettre en jeu le pronostic vital ou endommager certains organes.

Certaines formes graves de DIP peuvent s'exprimer dès les premiers jours ou mois de vie. Les médecins ont recours à la greffe de moelle osseuse ou à la thérapie génique pour sauver les patients.

Les formes moins sévères de DIP apparaissent plus tardivement au cours de l'enfance, de l'adolescence ou à l'âge adulte. Dans ce cas, les patients sont le plus souvent substitués toute leur vie par des injections d'immunoglobulines, un médicament dérivé du plasma.

L'Association IRIS

Créée en 1998 et reconnue d'utilité publique depuis 2007, l'Association IRIS a pour mission de soutenir et de représenter les patients atteints de Déficits

Immunitaires Primitifs (DIP). Environ **6600 enfants et adultes sont concernés** en France par cet ensemble de **485 maladies génétiques rares, affectant le système immunitaire**.

Voici quelques exemples de notre engagement...



Améliorer le diagnostic et la prise en charge :

- Limiter l'errance médicale des patients et améliorer le diagnostic par la sensibilisation des professionnels de santé aux DIP.
- Promouvoir le don de soi (don de moelle osseuse et don de plasma) pour pérenniser et assurer la sécurité des traitements qui en sont issus.
- Militer pour inclure les Déficits Immunitaires Combinés Sévères (DICS) dans le programme national de dépistage néonatal.



Soutenir les malades et leurs familles :

- Fond de solidarité pour les patients et les familles les plus impactés financièrement par la maladie.
- Mise à disposition de deux appartements de répit à proximité de l'Hôpital Necker (Paris) pour les familles DIP de province dont l'enfant est en greffe de moelle osseuse, afin de maintenir l'unité familiale durant cette période difficile.
- Soutien, écoute et accompagnement des patients.



Représenter les patients :

- Porter la voix des malades et développer des actions parlementaires pour pérenniser l'accès aux médicaments dérivés du plasma ou encore, améliorer l'impact du deuil.
- Représenter les intérêts des patients au sein des différentes instances et comités de pilotages de la DGS, de l'EFS ou bien de l'ANSM.



Association IRIS

247 avenue du Colonel Péchot
54200 TOUL
Tél : 03 83 64 09 80
Mail : info@associationiris.org

www.associationiris.org



L'Association IRIS remercie les familles, bénévoles et professionnels de santé qui ont contribué à la réalisation de ce livret guide :

Pr. Bénédicte NEVEN, Véronique LEBLANC,
Véronique MILLET, Amélie PRABONNE
et Martine PERGENT.

Groupe MIAM MIAM



www.groupe-miam-miam.fr

Un projet porté par :



ASSOCIATION DE PATIENTS

DÉFICITS IMMUNITAIRES PRIMITIFS

www.associationiris.org

Réalisé avec le soutien institutionnel de



www.bastide-groupe.fr

Association IRIS • CEREDIH • UTET Necker • Groupe MIAM-MIAM • Bastide
© Crédit images et photos : Rawpixel.com sur Freepik, Andrea de Pixabay,
Cédric VIGNAL [au fil de la prod], et Freepix.com