

VADE-MECUM

DE PRISE EN CHARGE DE L'ENFANT POLYHANDICAPÉ

Dr Mathilde PALA

*Département de pédiatrie et médecine de l'adolescent,
CHU de Rouen*

Coordonné par la Commission Handicap
de la Société Française de Neuropédiatrie



SOMMAIRE

- 4 **Lexique**
- 5 **Introduction**
(M. Pala, relecture D. Juzeau)
- 9 **Score de sévérité du polyhandicap**
(T. Bilette de Villemeur)
- 12 **Prise en charge aux urgences**
(M. Pala, relecture S. Joriot)
- 15 **Doubleur**
(A. Petit Ledo, P. Delmon, relecture J. Avez Couturier)
- Neurologie :**
- 31 Troubles du tonus *(relecture M. Hully)*
- 36 Epilepsie *(M. Hully)*
- 40 Troubles de la conscience
- 40 Troubles du comportement *(C. Vanhulle)*
- 42 Fiche pratique Crise convulsive
- 43 **Gastroentérologie/Nutrition**
(C. Dumant, M. Terrier, relecture A. Brosseau Beauvir)
- 56 **Pneumologie**
(M. Lubrano, relecture B. MBiele)
- 66 **Orthopédie/rééducation**
(J. Leroux)
- 72 **Fragilité osseuse**
(A. Rothenbuhler, A. Linglart)
- 75 **Appareillage et installation**
(C. Vanhulle)
- 79 **Gynécologie de l'enfant/adolescente polyhandicapée**
(C. Clémenceau, S. Da Costa, M. Falampin, S. Bouée)
- 89 **Troubles urinaires**
(D. Comte, A. Liard, M. Renaux - Petel, A. Auble)
- 97 **Soins Palliatifs**
(L. Mélet, C. Ampiti, relecture S. Joriot)
- 104 **Sommeil**
(C. Vanhulle)
- 108 **Pathologies bucco-dentaires**
(J. Croze)
- 112 **Vision**
- 113 **Audition**
(A. Marcolla)
- 115 **Prise en charge Sociale**
(S. Tuncq, relecture D. Juzeau)
- 121 **Posologies des traitements les plus utilisés**
- 127 **Liens utiles**
- 128 **Remerciements**

LEXIQUE

AEEH	Allocation d'éducation de l'enfant handicapé	HAD	Hospitalisation à domicile
AESH	Accompagnant des élèves en situation de handicap	HTAP	Hypertension artérielle pulmonaire
AJPP	Allocation journalière de présence parentale	IAH	Index d'apnée/hypopnée par heure
ALD	Affection longue durée	IASP	International association for the study of pain
AMM	Autorisation de mise sur le marché	IEM	Institut d'éducation motrice
AP-HP	Assistance publique des hôpitaux de Paris	IES	Institut d'éducation sensorielle
ATU	Autorisation temporaire d'utilisation	IMC	Indice de masse corporelle
AVS	Auxiliaire de vie scolaire	IME	Institut médico-éducatif
ASSR	Auditory steady state responses	IMG	Interruption volontaire de grossesse
CAF	Caisse d'allocations familiales	IPP	Inhibiteurs de la pompe à protons
CAMPS	Centre d'action médico-sociale précoce	IR	Intra rectal
CDAPH	Commissions des droits et de l'autonomie des personnes handicapées	IRC	Insuffisance respiratoire chronique
CIF	Classification internationale du fonctionnement	IRM	Imagerie par résonance magnétique
CLIS	Classe d'inclusion scolaire	LATA	Limitation et arrêt des thérapeutiques actives
CMD	Concertation multidisciplinaire	LI	Libération immédiate
CMP	Centre médico-psychologique	LP	Libération prolongée
CMPP	Centre médico-psycho-pédagogique	MEOPA	Mélange équimolaire oxygène et protoxyde d'azote
CMV	Cytomégalovirus	MDPH	Maison départementale des personnes handicapées
CNAM	Caisse nationale d'assurance maladie	NCA	Analgesie contrôlée par le soignant
DESS	Douleur enfant San Salvador	OEAP	Oto émissions acoustiques provoquées
ECP	Évaluation cognitive du polyhandicap	OMS	Organisation mondiale de la santé
EEG	Électro-encéphalogramme	P2CJP	Profil de compétences cognitives du jeune polyhandicapé
EFR	Explorations fonctionnelles respiratoires	PEA	Potentiels évoqués auditifs
EME	Établissement médico-éducatif	PEAA	Potentiels évoqués auditifs automatisés
EREA	Établissement régional d'enseignement adapté	PCA	Analgesie contrôlée par le patient
ERRSPP	Équipes régionales ressources en soins palliatifs pédiatriques	PCH	Prestation de compensation du handicap
ESPGHAN	European Society for Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition	PPC	Pression positive continue
EVA	Échelle visuelle analogique	QI	Quotient intellectuel
FLACC	Face legs activity cry consolability	RGO	Reflux gastro-œsophagien
GEA	Gastro-entérite aigue	SEGPA	Section d'enseignement général et professionnel adapté
GEVA	Guide d'évaluation des besoins de compensation des personnes handicapées	SESSAD	Service d'éducation spécialisée et de soins à domicile
GPE	Gastrostomie percutanée endoscopique	SNG	Sonde nasogastrique
		SSR	Soins de suite et rééducation
		TCL	Triglycérides à chaîne longue
		TCM	Triglycérides à chaîne moyenne
		ULIS	Unité localisée d'inclusion scolaire
		VNI	Ventilation non invasive
		VVP	Voie veineuse périphérique

INTRODUCTION

« Toute personne est un sujet qui communique. Il n'existe pas d'enfants sans compétences. Si nous n'en percevons pas chez un enfant, ce n'est pas que ce dernier n'a pas de compétence, c'est que notre grille de lecture n'est pas adaptée à l'enfant. »

B. Dorche dans La personne polyhandicapée : la connaître, l'accompagner, la soigner

La notion de polyhandicap est apparue dans les années 1960 sous l'égide du Dr Elisabeth Zucman pour caractériser une population qui ne trouvait pas sa place dans les structures habituelles prévues pour les personnes souffrant d'un handicap moteur. Jusqu'en 1965 en France, les enfants porteurs de lésions neuro-motrices et mentales étaient alors dénommés « **encéphalopathes** » et définis comme « **ceux pour lesquels il n'y avait rien à faire** ». La Caisse d'Allocation familiale (CAF) allouait le droit aux parents d'enfants polyhandicapés à une allocation de 25 euros mensuels, et la Caisse Nationale d'Assurance Maladie (CNAM) refusait de prendre en charge les soins spécifiques, notamment la kinésithérapie, ce qui entraînait une aggravation rapide du pronostic vital de ces enfants. C'est la direction générale de l'assistance publique des hôpitaux de Paris (AP-HP), qui, après avoir été informée de cette situation inacceptable en 1965, décide de mettre en place une association loi 1901 : le Cesap. La dénomination « encéphalopathe » est remplacée par « **arriérés profonds** ». En 1968 le terme « **polyhandicap** » est adopté, exprimant la convergence de plusieurs déficiences intriquées chez une personne, sans entamer son appartenance à l'humanité dont elle partage les besoins, et le droit à l'accès aux soins. Concomitamment des structures de soin et d'accompagnement commencent à se développer et on découvre les multiples possibilités de prise en charge pour améliorer la qualité et l'espérance de vie de ces enfants. En 1989 le polyhandicap est défini dans un arrêté (Annexe XXIV ter au décret du 9 mars 1956) comme « les enfants ou adolescents présentant un handicap grave à expression multiple associant déficience motrice et déficience mentale sévère ou profonde, et entraînant une restriction extrême de l'autonomie et des possibilités de perception, d'expression et de relation ».

La définition actuelle du polyhandicap (Décret du 9 mai 2017) est celle d'une situation de vulnérabilité physique chronique, définie par l'association d'une déficience mentale profonde (= pas de langage) et d'un déficit moteur grave (= pas de mobilisation) entraînant une réduction extrême de l'autonomie.

Les handicaps ne s'additionnent pas, ils se multiplient.

LE POLYHANDICAP SE CARACTÉRISE PAR :

- **Une grande dépendance** : l'intrication des déficiences motrices et cognitives rend plus difficiles les compensations et entraîne une dépendance majeure avec limitation de l'indépendance physique (nécessité d'une assistance souvent totale pour tous les actes de la vie quotidienne, la mobilité et les déplacements) et un déficit d'autonomie des décisions (prise de décisions par un tiers, avec les importants problèmes éthiques que cela génère)
- **Une déficience intellectuelle sévère à profonde** : difficile à évaluer puisque les tests psychométriques ou de quotient intellectuel (QI) standardisés ne sont pas utilisables chez les enfants polyhandicapés. Il est plus intéressant d'observer leur comportement adaptatif et les interactions avec leurs proches. Depuis peu des outils comme le Profil de Compétences Cognitives du Jeune Polyhandicapé (P2CJP), devenu l'Évaluation Cognition Polyhandicapé (CP) permettent d'évaluer les compétences dans les domaines moteurs, cognitifs et de communication
- **Des troubles de la communication** : la communication non verbale est souvent nécessaire pour échanger avec l'enfant polyhandicapé. Trouver des moyens de communication adaptés est primordial pour permettre à l'enfant polyhandicapé d'exprimer ses choix, et pour faciliter sa participation dans les gestes de la vie quotidienne
- **Des troubles du comportement** : troubles psychopathologiques et troubles du spectre autistique sont souvent intriqués, avec une prévalence estimée de 40% chez l'enfant polyhandicapé, surtout pendant les périodes de croissance.
- **Des difficultés motrices** : qui nécessitent des adaptations multiples dans la vie quotidienne, pour maintenir un confort et permettre une amélioration des capacités fonctionnelles de l'enfant polyhandicapé
- **Des déficits sensoriels** : des troubles auditifs et visuels sont très souvent associés, aggravant et complexifiant la situation de dépendance
- **Une fragilité médicale et une vulnérabilité importante** : conduisant à évaluer l'indication des soins, pour ne pas entraîner une décompensation de la situation. Les soins doivent avoir pour objectif de préserver la santé (en particulier les complications broncho-pulmonaires), améliorer le confort, favoriser l'expression des potentialités cognitives ou de communication, et ainsi améliorer la qualité de vie de l'enfant et de sa famille

L'**origine du polyhandicap** est une lésion cérébrale, qui peut être de causes différentes. On retrouve le polyhandicap **congénital**, qui peut être fixé (syndrome génétique, malformation, facteur infectieux, vasculaire) représentant la grande majorité des situations (80-90%) ou évolutif (maladie métabolique ou hérédo-dégénérative) (5%) ; et le polyhandicap **acquis** (infectieux, accidentel, vasculaire) (10%).

En France, **la prévalence du polyhandicap** est de **0,7-1,28%, soit une incidence de 880 nouveaux cas/an**. L'espérance de vie est réduite à 40-50 ans, ce qui représente actuellement 20 000 – 22 000 adultes polyhandicapés vivants. Cette espérance de vie est différente suivant **le niveau moteur** de l'enfant polyhandicapé (debout rarement, assis seul, pas de station assise), **les comorbidités** (épilepsie réfractaire, insuffisance respiratoire, troubles de la déglutition, scoliose...) et **la pathologie** (neurodégénérative ou fixée - le terme de « fixé » signifie que la pathologie elle-même n'évolue pas, ce qui n'empêche pas les conséquences de s'aggraver).

Certaines conditions prénatales (développement de l'imagerie lors de la grossesse, diagnostic anténatal...), périnatales et néonatales (prise en charge en néonatalogie) sont liées à des situations de polyhandicap, leur évolution pourrait donc modifier la prévalence globale du polyhandicap. Par ailleurs, certains facteurs environnementaux permettant une meilleure espérance de vie pourraient augmenter la prévalence des situations de polyhandicap. Les personnes polyhandicapées seraient donc exposées non seulement aux complications de leur handicap, mais aussi à celles liées à l'âge.

Le nombre d'enfants polyhandicapés devrait donc diminuer dans les prochaines décennies, tandis que celui des adultes polyhandicapés pourrait augmenter.

Définir **les besoins de l'enfant et les objectifs de son accompagnement** permet une prise en charge personnalisée et au plus proche des capacités de l'enfant et des nécessités de sa famille. Cependant, comment évaluer les capacités et besoins d'un enfant non communiquant ?

La **Classification Internationale du Fonctionnement, du handicap et de la santé** (CIF), élaborée en 2011 par l'organisation mondiale de la santé (OMS), a pour objectif de classer le fonctionnement des individus par un langage scientifique commun permettant une évaluation objective et reproductible. Elle se présente en deux parties : le fonctionnement de la personne (fonctions organiques, structures anatomiques, participation et activités) et son contexte de vie/environnement. Elle est la base de l'évaluation des capacités en MDPH, mais sa manipulation reste longue et difficile.

Le **Guide d'Évaluation des besoins de compensation des personnes handicapées** (GEVA) est un outil qui s'inspire en partie de la CIF mais qui s'intéresse plus à

l'aspect personnel et social, quand la CIF est basée sur des données médicales. Il est constitué de dix volets descriptifs : identification de la personne et projet de vie, volet familial social et budgétaire, habitat et cadre de vie, parcours de formation, parcours professionnel, volet médical, volet psychologique, activités et capacités fonctionnelles, aides mises en œuvre, synthèse de l'évaluation.

Le **GEVA-Sco** est dédié à la scolarisation.

Les prises en charge hospitalières transitoires des enfants polyhandicapés sont liées à la survenue d'une pathologie intercurrente, lourde du fait du terrain particulier ; à l'aggravation du polyhandicap ou à la décompensation d'une vulnérabilité ; ou parfois simplement à un séjour de rupture. Quelle que soit la raison de l'hospitalisation de l'enfant polyhandicapé, il est toujours utile et recommandé de raisonner sur l'enfant **dans sa globalité**, et de tenir compte de la pluralité des prises en charges qui peuvent conduire à une amélioration de son quotidien.

Ces hospitalisations commencent la plupart du temps par un passage par le service des urgences pédiatriques, souvent source de stress pour les internes de pédiatrie et de médecine générale qui ne savent pas comment appréhender la multitude d'antécédents et de traitements associés au polyhandicap. L'événement aigu est imbriqué aux pathologies chroniques, et il est difficile de faire la part des choses pour évaluer la décompensation dans un contexte de poly-pathologie. S'en suivent parfois des modifications dans les prises en charge en place dans le quotidien de l'enfant, menant à un inconfort qui pourrait être évité, et qui est autant délétère pour l'enfant que pour la relation parents/soignants.

Ce travail a donc pour but d'aider les différents professionnels de santé, internes de pédiatrie, de médecine générale, pédiatres de villes et tous ceux amenés à suivre des enfants polyhandicapés, à prendre en charge toutes leurs facettes, pour que chacun puisse participer à l'amélioration de la qualité de vie de ces enfants et de leurs aidants. Il a été pensé comme un vade-mecum pour pouvoir être consulté facilement dans les situations d'urgence. Les informations sont organisées sous formes de chapitres détaillant chacun une surspécialité pédiatrique, médicale ou sociale, et peuvent tous être consultés indépendamment les uns des autres.

SCORE DE SÉVÉRITÉ DU POLYHANDICAP

ASSISTANCE  HÔPITAUX DE PARIS

ECHELLE DE SÉVÉRITÉ DU POLYHANDICAP

Pr Thierry Billette de Villemeur (thierry.billette@aphp.fr) - APHP, France

Dr Marie-Christine Rousseau (marie-christine.rousseau@aphp.fr) - APHP, France

Dr Karine Baumstarck (karine.baumstarck@univ-amu.fr) - Aix-Marseille Université, France

M.C. Rousseau, K. Baumstarck, I. Hamouda, M. Valkov, A. Felce, S. Khaldi-Cherif, C. Brisse, A. Loundou, P. Auquier, T. Billette de Villemeur and the French Polyhandicap Group. Development and initial validation of the polyhandicap severity scale. La revue Neurologique. 2020 ;

Cette échelle propose une évaluation quantitative de la sévérité du polyhandicap. L'évaluation de la sévérité du polyhandicap repose sur l'évaluation du retard neurodéveloppemental et la cumulation des handicaps associés. L'échelle est divisée en deux parties indépendantes : neurodéveloppement et handicaps associés, chacune des deux parties comprend plusieurs domaines : 10 pour le neurodéveloppement et 17 pour les handicaps associés. Plus le score est élevé plus le polyhandicap est sévère. Les deux scores peuvent être additionnés pour obtenir un score total ou utilisés indépendamment. Entourer le ou les items correspondant pour chacun des domaines des 2 parties, noter les sous-scores correspondant et faire la somme pour obtenir le score correspondant à chacune des deux parties.

Un PNDS a été publié en 2021 : https://www.has-sante.fr/jcms/p_3187079/fr/generique-polyhandicap-pnds

La personne polyhandicapée : La connaître, l'accompagner, la soigner.

Coordination éditoriale : Ph. Camberlein et Pr G. Ponsot

2^{ème} édition, 2021 - Edition DUNOD

Au sein de la filière **Defiscience**, ont été créés des **Centres de Référence des Déficiences Intellectuelles de cause rare et du Polyhandicap**

POSTURE (1 seul choix possible) .../6	MOBILITÉ COUCHÉ (1 seul choix possible) .../6	MOBILITÉ ASSIS (1 seul choix possible) .../6
Pas de tenue de tête	Aucune mobilité	Ne redresse pas la tête
Pas de tenue de tête partielle	6	Redresse la tête
Tient sa tête	5	Redresse le dos
Tient assis sans appui	4	S'assoit seul
Tient debout sans appui	3	Se hisse debout seul
Tient debout seul	2	Tient debout
Tient debout seul	1	A de meilleures capacités que ci-dessus
MARCHE & DÉPLACEMENT (1 seul choix possible) .../6	CONTACT VISUEL (1 seul choix possible) .../6	LANGAGE (1 seul choix possible) .../6
Pas de déplacement autonome	Pas de contact visuel	Aucun son
Se déplace assis (sans appui et se met en danger)	Accrochage du regard / fatigue	Émet un son inarticulé
Se déplace assis (en rampant sans se mettre en danger)	Fixe du regard	Émet un son articulé
Se déplace seul en fauteuil	Suit du regard / fatigue	Dit un ou plusieurs mot(s) isolé(s)
Marche avec aide	Suit du regard soutenu	Associe deux mots
Marche autonome	Reconnait son environnement	Phrases simples
A de meilleures capacités que ci-dessus	A de meilleures capacités que ci-dessus	A de meilleures capacités que ci-dessus
COMMUNICATION (1 seul choix possible) .../6	ALIMENTATION (1 seul choix possible) .../6	CONTINENCE (1 seul choix possible) .../6
État végétatif ou pauciréactionnel	Entière (toute / seule)	Incontinence totale (sans incontinence exprimée)
Geint ou crié (seulement)	Entière en complément	Incontinence urinaire (sans incontinence exprimée)
Expressif (murmure, son), comprend ce qu'on lui dit	Mange mixte ou biberon	Incontinence urinaire ou totale avec incontinence exprimée
Ponctue ou montre ce qu'il veut	Mâche des morceaux	Incontinence nocturne
Utilise pictogramme ou gestes	S'alimente partiellement seul	Autonomie partielle pour l'élimination
Langage articulé	Mange seul	Propre jour et nuit
A de meilleures capacités que ci-dessus	A de meilleures capacités que ci-dessus	A de meilleures capacités que ci-dessus
PRÉHENSION VOLONTAIRE (1 seul choix possible) .../6	SCORE NEURODÉVELOPPEMENTAL	
Pas de saisie	.../60	
Prend au contact		
Tend la main vers l'objet		
Attrape l'objet		
Porte l'objet à la bouche et grille		
Passé d'une main à l'autre ; manipule		
A de meilleures capacités que ci-dessus		

MOBILITÉ COUCHÉ (1 seul choix possible) .../6	MOBILITÉ ASSIS (1 seul choix possible) .../6	MOBILITÉ ASSIS (1 seul choix possible) .../6
Aucune mobilité	6	Ne redresse pas la tête
Tourne la tête	5	Redresse la tête
Repositionne membre inf	4	Redresse le dos
Repositionne membre sup	3	S'assoit seul
Se met sur le côté	2	Se hisse debout seul
Se retourne	1	Tient debout
A de meilleures capacités que ci-dessus	A de meilleures capacités que ci-dessus	A de meilleures capacités que ci-dessus
CONTACT VISUEL (1 seul choix possible) .../6	CONTACT VISUEL (1 seul choix possible) .../6	LANGAGE (1 seul choix possible) .../6
Pas de contact visuel	6	Aucun son
Accrochage du regard / fatigue	5	Émet un son inarticulé
Fixe du regard	4	Émet un son articulé
Suit du regard / fatigue	3	Dit un ou plusieurs mot(s) isolé(s)
Suit du regard soutenu	2	Associe deux mots
Reconnait son environnement	1	Phrases simples
A de meilleures capacités que ci-dessus	A de meilleures capacités que ci-dessus	A de meilleures capacités que ci-dessus
ALIMENTATION (1 seul choix possible) .../6	ALIMENTATION (1 seul choix possible) .../6	CONTINENCE (1 seul choix possible) .../6
Entière (toute / seule)	6	Incontinence totale (sans incontinence exprimée)
Entière en complément	5	Incontinence urinaire (sans incontinence exprimée)
Mange mixte ou biberon	4	Incontinence urinaire ou totale avec incontinence exprimée
Mâche des morceaux	3	Incontinence nocturne
S'alimente partiellement seul	2	Autonomie partielle pour l'élimination
Mange seul	1	Propre jour et nuit
A de meilleures capacités que ci-dessus	A de meilleures capacités que ci-dessus	A de meilleures capacités que ci-dessus

POSTURE (1 seul choix possible) .../6	MOBILITÉ COUCHÉ (1 seul choix possible) .../6	MOBILITÉ ASSIS (1 seul choix possible) .../6
Pas de tenue de tête	6	Ne redresse pas la tête
Pas de tenue de tête partielle	5	Redresse la tête
Tient sa tête	4	Redresse le dos
Tient assis sans appui	3	S'assoit seul
Tient debout sans appui	2	Se hisse debout seul
Tient debout seul	1	Tient debout
Tient debout seul	0	A de meilleures capacités que ci-dessus
MARCHE & DÉPLACEMENT (1 seul choix possible) .../6	CONTACT VISUEL (1 seul choix possible) .../6	LANGAGE (1 seul choix possible) .../6
Pas de déplacement autonome	Pas de contact visuel	Aucun son
Se déplace assis (sans appui et se met en danger)	Accrochage du regard / fatigue	Émet un son inarticulé
Se déplace assis (en rampant sans se mettre en danger)	Fixe du regard	Émet un son articulé
Se déplace seul en fauteuil	Suit du regard / fatigue	Dit un ou plusieurs mot(s) isolé(s)
Marche avec aide	Suit du regard soutenu	Associe deux mots
Marche autonome	Reconnait son environnement	Phrases simples
A de meilleures capacités que ci-dessus	A de meilleures capacités que ci-dessus	A de meilleures capacités que ci-dessus
COMMUNICATION (1 seul choix possible) .../6	ALIMENTATION (1 seul choix possible) .../6	CONTINENCE (1 seul choix possible) .../6
État végétatif ou pauciréactionnel	Entière (toute / seule)	Incontinence totale (sans incontinence exprimée)
Geint ou crié (seulement)	Entière en complément	Incontinence urinaire (sans incontinence exprimée)
Expressif (murmure, son), comprend ce qu'on lui dit	Mange mixte ou biberon	Incontinence urinaire ou totale avec incontinence exprimée
Ponctue ou montre ce qu'il veut	Mâche des morceaux	Incontinence nocturne
Utilise pictogramme ou gestes	S'alimente partiellement seul	Autonomie partielle pour l'élimination
Langage articulé	Mange seul	Propre jour et nuit
A de meilleures capacités que ci-dessus	A de meilleures capacités que ci-dessus	A de meilleures capacités que ci-dessus

HANDICAP MOTEUR (1 seul choix possible) .../5	AUTRES HANDICAPS MOTUS (plusieurs choix possibles) .../5	AUTRES HANDICAPS MOTUS (plusieurs choix possibles) .../5	ÉPILEPSIE RÉSIDANTE (1 seul choix possible) .../2	ORTHOPEDE RACHIS (1 seul choix possible) .../2
Tétrapégie (brachiale ou fessée)	Ataxie cérébelleuse	Plus d'une crise / jour	2	Scoliose athroïdée étendue
Paralégie (brachiale ou fessée)	Neuropathie périphérique	Entre une crise/jour et 1 crise/mois	1	Scoliose athroïdée
Hémipégie	Accès de dystonie sévère	Moins d'une crise/mois	1	Scoliose + déformation thorax, sans indication d'arthroïdée
Hypotonie globale sévère	Mouvements anormaux sévères	Pas d'épilepsie	0	Scoliose peu sévère ou pas de scoliose
Aucun des items précédents	Régile extrémité amputée	Aucun des items précédents	0	Aucun des items précédents
DIGESTIF (plusieurs choix possible) .../5	Aucun des items précédents	TROUBLES DU COMPORTEMENT (plusieurs choix possibles) .../3	OUTAINE (plusieurs choix possible) .../6	
Boavage	1	Repli autistique	1	Excarcé (5, dans les 6 mois précédents
Troubles de la déglutition	2	Reactions de défilés/refus aux tentatives de contact	1	Mélasie anti-escarre
Reflux gastro-œsophagien	1	Cris	1	Erosion du siège
Fécalomes, évènements répétés	1	Pleurs paroxystiques	1	Fragilité cutanée
Aucun des items précédents	0	Agitation	1	Ichtyose
HANDICAPS SENSORES (1 seul choix possible) .../5	ORTHOPEDE MEMBRES (plusieurs choix possible) .../6	Autos-agressivité	1	Aucun des items précédents
Sensibilité à la douleur	1	Hétéroagressivité	1	AUTRES DISPOSITIFS MEDICAUX (1 seul choix possible) .../4
Sensible à la douleur	2	Stéréotypés	1	1 Sondre naso-gastro-œsogastrostomie
Surdité profonde ou totale	1	Mécatryme	0	1 Sondre urinaire à demeure
Déficience auditive	2	Aucun des items précédents	0	1 Cathéter vésical central
Malentendant	1	RESPIRATOIRE (plusieurs choix possible) .../5	1	1 Déviation du LCR
Pas de déficit auditif	0	Toux inefficace	1	Aucun des items précédents
Cécité complète	2	Encombrement bronchique chronique	0	VENTILATION-DISPOSITIFS (1 seul choix possible) .../2
Déficience visuelle	1	Toux aux tentatives d'alimentation	1	1 Ventilation invasive effective ou récupérée
Malvoyant	1	Aucun des items précédents	0	1 Trachéotomie effective ou récupérée
Pas de déficit visuel	0	DOULEUR / ANTALGIE (plusieurs choix possible) .../2	1	1 Aucun des items précédents
TROUBLES DU SOMMEIL (plusieurs choix possible) .../4	DOULEUR / ANTALGIE (plusieurs choix possible) .../2	Douleur aux sons et/ou T1 antalgique pour les sons	1	1 Aucun des items précédents
Inversion rythme veille/sommeil	1	Douleurs chroniques et/ou T1 antalgique prolongé	1	SCORES HANDICAPS ASSOCIÉS
Reveils nocturnes multiples ou prolongés	1	Aucun des items précédents	0	1 Infections urinaires récurrentes
Troubles endormissement	1	UROLOGIQUE (plusieurs choix possible) .../3	1	1 Retention urinaire, globe
Sommeil court < 2h	1	Infections urinaires récurrentes	1	1 Sondage urinaire
Aucun des items précédents	0	Aucun des items précédents	0	1 Aucun des items précédents
AUTRES HANDICAPS ASSOCIÉS (1 seul choix possible) .../1	AUTRES HANDICAPS ASSOCIÉS	1	0	1 Aucun des items précédents
Où	1	1	0	1 Aucun des items précédents
Nbn	0	0	0	1 Aucun des items précédents

PRISE EN CHARGE AUX URGENCES

POURQUOI LES ENFANTS POLYHANDICAPÉS CONSULTENT-ILS AUX URGENCES ?

Pour des symptômes fréquents chez les enfants polyhandicapés :

- État de mal convulsif (*cf. chapitre Neurologie*)
- Status dystonicus (*cf. chapitre Neurologie*)
- Défaillance respiratoire (*cf. chapitre Pneumologie*)
- Complications liées à l'utilisation de la gastrostomie (*cf. chapitre Gastroentérologie-nutrition*)
- Exacerbation de troubles du comportement (*cf. chapitre Neurologie*)
- Fractures avec ou sans choc
- Syndrome douloureux aigü
- Constipation

Pour des motifs non liés au polyhandicap :

- Infection urinaire, otite, virose, constipation...

Dans ce cas la prise en charge sera semblable à celle d'un enfant non handicapé, mais en tenant compte des spécificités de l'enfant polyhandicapé ; par exemple en veillant aux potentielles interactions médicamenteuses avec son traitement de fond.

QUELLES SONT LES DIFFICULTÉS DANS LA PRISE EN CHARGE D'UN ENFANT POLYHANDICAPÉ AUX URGENCES ?

L'évaluation de son état de base : comment est-il en temps normal (position, tonus, communication, vigilance, saturation...)?

- L'évaluation des parents est sans doute la meilleure
- Il est important d'identifier les accompagnateurs habituels de l'enfant (éducateurs, soignants, professeurs...)
- Y-a-t-il une fiche d'informations réalisée par l'établissement social qui le suit, ou la dernière synthèse médicale ?
- On peut utiliser les échelles de Face-Legs-Activity-Cry-Consolability (FLACC) ou San Salvador (*cf. chapitre Douleur*)

ATTENTION ! la plupart des enfants polyhandicapés n'ont pas une saturation de base >94% et le tolèrent très bien à domicile. Si le motif de consultation n'est pas une décompensation respiratoire, le scope et l'oxygène ne sont pas nécessaires, même pour une saturation basse (*cf. chapitre Pneumologie*)

Est-il à risque de décompensation aigue ?

Si oui, y-a-t-il un risque vital ?

Si oui :

- Qui est le médecin référent ?
- Les parents sont-ils informés ?
- Y-a-t-il des directives anticipées ? Des recommandations spécifiques ? Des limitations ou arrêt des thérapeutiques actives (LATA) prévues ?
- Toujours rechercher s'il y a une Fiche Patient Remarquable, qui doit habituellement être transmise au SAMU et au service de réanimation

QUE FAIRE POUR PREPARER L'HOSPITALISATION ?

Se renseigner sur :

- Histoire médicale
- Correspondants médicaux et paramédicaux
- Fiche de recommandation/Fiche Patient Remarquable
- Fiche de transfert de l'établissement d'accueil/Synthèse médicale
- Mode de communication de l'enfant et San Salvador de base si existante
- Traitements habituels
- Alimentation habituelle et type de pompes, indications sur le produit, le rythme, le débit et les horaires d'alimentation
Si les traitements/produits ne sont pas habituels et non disponibles à la pharmacie de l'hôpital en urgence, il est mieux d'utiliser ce que les parents fournissent
- Positionnement habituel de l'enfant au lit et assis, matériel utilisé au quotidien : corset siège, coussins de positionnement couché (marqués à son nom).

DOULEUR

S'il ne les a pas, transmettre au service le positionnement pour que l'équipe essaie de faire avec ce qu'elle a à disposition

Signaler la présence de l'enfant dans le service pour que le kinésithérapeute vérifie son positionnement et fasse de la mobilisation

Prescrire :

- Les traitements de fond habituels
- L'alimentation ou au moins l'hydratation
- Les désencombrements rhino-pharyngés à l'aspirateur si besoin et la station assise si possible
- La kinésithérapie respiratoire et motrice
- Penser au matelas anti-escarres ou à air

DANS QUELLE UNITÉ HOSPITALISER UN ENFANT POLYHANDICAPÉ ?

Lorsqu'il existe dans la structure hospitalière un service de neuropédiatrie, l'hospitalisation doit en premier lieu être recherchée dans cette unité.

De nombreux hôpitaux, CHG mais aussi CHU, ne disposent pas de ce type d'unité : Alors l'enfant doit être hospitalisé dans la structure qui correspond à sa tranche d'âge ou à la pathologie pour laquelle il vient aux urgences. Si plusieurs possibilités existent, on privilégiera l'unité qui le connaît déjà.

DÉFINITIONS

La douleur est l'expression d'une expérience sensorielle et émotionnelle désagréable, associée à une lésion tissulaire existante ou potentielle ou décrite dans ces termes (*International Association for the Study of Pain (IASP)*). La douleur est une expérience subjective dont l'expression peut être compliquée quand il existe des difficultés de communication.

4 composantes de la douleur :

- Composante sensori-discriminative
- Composante émotionnelle
- Composante cognitive
- Composante comportementale

2 temporalités de douleur :

- Douleur aigue si < 3 mois : composante sensori-discriminative prépondérante
- Douleur chronique si > 3 mois : composantes affectivo-émotionnelle et cognitive plus importantes

Loi du 4 mars 2002 : le soulagement de la douleur est un **droit fondamental** (loi Kouchner).

La douleur est significativement liée à une diminution de la qualité de vie de l'enfant polyhandicapé.

POURQUOI UTILISER DES ECHELLES D'ÉVALUATION ?

- Parce qu'on ne peut pas se fier à une évaluation subjective, d'autant plus dans une situation chronique
 - Parce que les soignants et les équipes changent et qu'on doit pouvoir transmettre une évaluation reproductible
- Les échelles permettent une évaluation **objective et reproductible**

COMMENT ÉVALUER LA DOULEUR DES ENFANTS POLYHANDICAPÉS ?

Modification du comportement et de la relation habituelle avec l'entourage : exacerbation du tonus, protestation ou résignation au cours des soins habituels, modification des attitudes antalgiques, pleurs, grognements, signes végétatifs (sueurs, respiration, coloration cutanée), protection de la zone douloureuse, auto mutilation/morsures, recrudescence des manifestations autistiques

Échelles d'auto-évaluation : à privilégier ++ quand c'est possible, mais exceptionnellement réalisable chez l'enfant polyhandicapé car dépend du niveau de compréhension de l'enfant

- Échelle visuelle analogique (EVA) ou échelle numérique dès 8 ans
- Échelle des visages dès 4 ans
- Gestes, pictogrammes, oui/non, un peu / moyen / beaucoup

Échelles d'hétéro-évaluation de la douleur :

- Échelle FLACC modifiée ++ (5 items) : à partir de 3/10 il faut mettre en place un traitement médicamenteux ou non. Modalités de prescription plus loin dans le chapitre Douleur. (*Annexe 1*)
- Echelle de San Salvador : très utilisée dans le secteur médico-social. Elle comporte une évaluation de base et une échelle de douleur qui cote les modifications par rapport à l'état de base. Elle est difficilement utilisable en contexte hospitalier.
- Echelle NCCPC (GED-DI) : développée pour évaluer la douleur aiguë (post-opératoire ou non), voir site Pédiadol.
- Echelle PPP (Pediatric Pain Profile) : établissement par les parents d'un profil douleur de base et évaluation à partir de ce profil, coopération parents et soignants importante, voir site Pédiadol.

ATTENTION ! Faire confiance aux parents et aux soignants qui connaissent bien l'enfant ++

QUELLES SONT LES CAUSES DE DOULEURS FRÉQUENTES CHEZ LES ENFANTS POLYHANDICAPÉS ?

Douleurs par excès de nociception :

- Douleurs orthopédiques : fractures, luxation de hanche, ostéoporose, postures anormales, tendinopathies, scoliose
- Douleurs post-opératoires
- Spasticité, contractures musculaires, opisthotonos
- Douleurs abdominopelviques : reflux gastro-œsophagien (RGO), œsophagite, constipation
- Douleurs urinaires : pyélonéphrite, rétention aiguë d'urines ; lithiases rénales
- Douleurs dentaires : carie, abcès dentaire, gingivite
- Escarres
- Maladies infectieuses ORL/respiratoires

Douleurs neuropathiques (dysesthésies, brûlures, allodynie, fulgurances liées à une lésion nerveuse, localisées sur le trajet d'un nerf, sauf si atteinte centrale) :

- Douleurs d'origine centrale
- Douleur postopératoire si lésions nerveuses
- Neuropathies périphériques

Douleurs liées aux soins

- Appareillage, orthèses, rééducation
- Soins de la vie quotidienne : toilette, repas, installation, change, soins de bouche ...
- Soins médicaux : bilans sanguins, ponctions veineuses ou sur chambre implantable, injection de toxine botulique

COMMENT PRENDRE EN CHARGE LA DOULEUR D'UN ENFANT POLYHANDICAPÉ ?

1. **Traitement de fond habituel** de l'enfant
2. **Renforcement du traitement** en fonction des exacerbations
 - **Traitements préventifs** des douleurs liées aux soins : anesthésiques locaux (EMLA / LIDOCAÏNE), MEOPA (*le polyhandicap n'est pas une contre-indication à l'utilisation du MEOPA*). Anticiper ++. Écrire un plan d'action de prise en charge de la douleur si on sait que l'enfant va subir des gestes invasifs ou douloureux
 - Installation adéquate, kinésithérapie, rééducation
 - Comprendre et **traiter la cause** de la douleur/gêne, si elle est connue. Si inconnue, un traitement d'épreuve est démarré, et rapidement réévalué
 - Traitement par un **antalgique** qui couvre le cycle nyctéméral. Modification des doses très progressives.
3. +/- Traitement visant à diminuer **l'anxiété/les troubles du comportement**

TRAITEMENT DES DOULEURS NOCICEPTIVES

Ex Palier I : NON OPIOÏDES

- AINS souvent utiles à court terme, plus difficiles d'utilisation au long cours
- PARACETAMOL synergique avec les autres traitements

Ex Palier II : OPIOÏDES FAIBLES

- TRAMADOL (abaissement du seuil épileptogène, surveiller la tolérance). En pratique peu utilisé, les morphiniques sont plus maniables.

Ex Palier III : OPIOÏDES FORTS → MORPHINE (cf. Fiche pratique : prescription de MORPHINE)

10 mg morphine PO = 5 mg morphine SC = 3,33 mg morphine IV

Morphine PO :

- ORAMORPH (libération immédiate, solution buvable) : 0,2 mg/kg/4h
< 1 an : 0,1 mg/kg/4h
Dose de charge bolus de 0,4-0,5 mg/kg (max 20mg)
Puis augmentation de la dose de fond par paliers de 30 à 50%
1 goutte = 1,25 mg dans les flacons de 20mg/mL ou uni doses de 10 ou 30 ou 100mg/ml
- ACTISKENAN : (Libération immédiate, cp orodispersible, dispersibles dans une petite quantité d'eau avant administration si besoin). Cp à 1 mg, 2,5 mg, 5 mg, 10 mg. Mêmes posologies que l'oramorph.
- SKENAN (libération prolongée) : gélules qui s'ouvrent, peuvent être administrées par la sonde de gastrostomie ou nasogastrique. Une fois la posologie quotidienne de morphine stabilisée si le traitement doit être maintenu on répartit la posologie en deux prises matin et soir de morphine LP en maintenant des interdoses de morphine LI correspondant à 1/10 à 1/6 de la dose journalière.

Morphine SC : Équivalence PO → SC : diviser la dose par deux.

Attention aux volumes, débit max 0,5-1 ml/heure sur un même site, donc faire des dilutions minimales.

Morphine IV : Équivalence PO → IV : diviser la dose par trois

Rares indications de PCA (analgésie contrôlée par le patient) by proxy ou NCA (analgésie contrôlée par le soignant).

Fentanyl transdermique :

+ DUROGESIC : patch transdermique de fentanyl, efficace 72 heures. Posologie la plus faible de 12,5 µg/h.

NB : Consulter les tables d'équianalgésie pour trouver les doses correspondantes de morphine, fentanyl ou autre opioïde. https://www.sfap.org/system/files/table_pratique_dequiantalgie_octobre_2016.pdf

Surveillance d'un patient sous OPIOÏDES :

- A l'introduction, surveillance de la survenue de nausées et vomissements
- Surveillance de la constipation → prescription systématique de laxatifs
- Surveillance des signes de surdosage
 - Diminution de la vigilance
 - Diminution de la fréquence respiratoire, encombrement bronchique

ATTENTION !

- Chez un enfant polyhandicapé privilégier des petites doses de MORPHINE aux paliers 2 car elle est souvent mieux tolérée et plus facile à manier
- Prescription de MORPHINE = prescription de FORLAX systématique
- Kinésithérapie respiratoire au moindre signe d'encombrement
- Tant que l'enfant le supporte, l'utilisation de la voie sublinguale est préférable à celle par la gastrostomie (agit plus vite, moins de perte)

TRAITEMENT DES DOULEURS NEUROPATHIQUES

Aucune AMM n'est disponible en pédiatrie pour les douleurs neuropathiques. Ces médicaments ont un effet sur la vigilance.

- **Antidépresseurs tricycliques** - AMITRIPTYLINE/LAROXYL : existe en solution buvable, 1mg/goutte. Contre-indiqué si trouble du rythme.
- **Antiépileptiques** - GABAPENTINE/NEURONTIN : gélules à ouvrir ou obtention en pharmacie hospitalière d'une solution buvable avec autorisation temporaire d'utilisation (ATU).
- **Anesthésiques locaux** - VERSATIS : emplâtre de LIDOCAÏNE (12h/24h), douleur neuropathique localisée, hors AMM si pas une douleur post-zostérienne.

TRAITEMENTS ADJUVANTS**Douleurs orthopédiques/musculaires :**

- Installation +++ : proscrire l'hyper-extension du cou
- Antispastiques (douleur associée à la spasticité et aux mouvements involontaires) : BACLOFENE, (LIORESAL), benzodiazépines (VALIUM ; RIVOTRIL)

- VERSATIS : emplâtre de LIDOCAÏNE (12h/24h), douleur neuropathique localisée, hors AMM si pas une douleur post-zostérienne
- Biphosphonates à discuter en cas de douleurs liées à une fragilité osseuse.
- Injections de toxine botulique
- MEOPA, patch EMLA pour les douleurs liées aux soins

Douleurs viscérales :

- Antispasmodiques : peu efficaces

Techniques non médicamenteuses :

- Hypno analgésie, sophrologie, relaxation
- Distraction, musique
- Balnéothérapie, massages, physiothérapie

Fiche pratique : prescription de MORPHINE (attention ne tient pas compte des nouvelles formes disponibles d'ACTISKENAN orodispersibles).

MORPHINE PO

Délais d'action : 45 minutes.

Poids de l'enfant	Médicament	En situation urgente		Hors urgence ou un fois l'amélioration obtenue
		Dose de charge 0,5 mg/kg	Puis 0,2 mg/kg toutes les 30 min jusqu'à l'analgésie satisfaisante	0,2 mg/kg/4h
5 kg	Oramorph® solution (20 mg/mL)	2 gttes	1 goutte	1 goutte
8 kg	Oramorph® solution (20 mg/mL)	3 gttes	1 goutte	1 à 2 gttes
10 kg	Oramorph® solution (20 mg/mL)	4 gttes	2 gttes	2 gttes
	Actiskenan®	5 mg = 1 gélule		
12 kg	Oramorph® solution (20 mg/mL)	4 gttes	2 gttes	2 gttes
18 kg	Oramorph® solution (20 mg/mL)	7 gttes	3 gttes	3 gttes
20 kg	Oramorph® solution (20 mg/mL)	8 gttes	3 gttes	3 gttes
	Actiskenan®	10 mg = 1 gélule	5 mg = 1 gélule	5 mg = 1 gélule
25 kg	Oramorph® solution (20 mg/mL)	10 gttes	4 gttes	4 gttes
	Actiskenan®	10 mg = 1 gélule	5 mg = 1 gélule	5 mg = 1 gélule
30 kg	Oramorph® solution (20 mg/mL)	12 gttes	4 à 5 gttes	4 à 5 gttes
	Actiskenan®	10 mg = 1 gélule	5 mg = 1 gélule	5 mg = 1 gélule

(Source : Pédiadol)

MORPHINE IV en continu (plutôt pour douleurs aiguës)

Les enfants polyhandicapés sont souvent difficiles à perfuser donc la MORPHINE IV n'est pas utilisée à domicile, ni en fin de vie.

Délais d'action : 3 minutes.

La première prescription de morphine doit obligatoirement débiter par une titration pour permettre une analgésie rapide.

Titration :

- Injection initiale (dose de charge) de 0,05 mg/kg en bolus IVD (maximum 6 mg)
- Puis injections répétées toutes les 5 à 10 minutes de 0,025 mg/kg jusqu'à obtention d'une analgésie satisfaisante
- Puis perfusion soit avec infuseur classique, soit avec une PCA selon l'âge de l'enfant ou NCA chez l'enfant polyhandicapé

Enfant de moins de 3 mois

- Débit continu 0,01 mg/kg/h en posologie de départ
- L'augmentation se fait ensuite par paliers de 30 à 50%

Enfant de 3 mois à 5 ans

- Débit continu 0,02 mg/kg/h en posologie de départ (sauf en cas de relais de la NALBUPHINE où la posologie de départ doit être augmentée à 0,04 mg/kg/h)
- L'augmentation se fait ensuite par paliers de 30 à 50%

SURVEILLANCE DE LA DOULEUR A DOMICILE ?

Implication des parents et des aidants du domicile +++

Utilisation d'outils spécifiquement développés (DOGS et SFETD) comme l'application smartphone APO (version douleur de l'enfant non communicant) permettant de surveiller et évaluer la douleur au domicile par les aidants et les parents, avec des outils validés.

La commission pédiatrique de la SFETD vous présente :



Apo,
l'application médicale
pour vous aider à mieux repérer et
suivre l'évolution de la douleur des
enfants avec difficultés de
communication,
faite par et pour parents et
soignants.

Simple, efficace et personnalisée.

Télécharger dans l'App Store

Disponible sur Google play

Téléchargez Apo
en scannant
le QR code ci-dessous 📲



Avant la consultation, merci
d'envoyer le rapport médecin issu de
l'application Apo à l'adresse mail
suivante :

.....@.....



Annexe 1 : Échelle FLACC - Face Legs Activity Cry Consolability

Elaborée pour mesurer la douleur de la personne handicapée de 0 à 18 ans
(Items modifiés écrits en italique)

Chaque item est coté de 0 à 2
Score de 0 à 10

		DATE					
		HEURE					
VISAGE	0	Pas d'expression particulière ou sourire					
	1	Grimace ou froncement occasionnel des sourcils, retrait, désintéressé (<i>semble triste ou inquiet</i>)					
	2	Froncements fréquents à permanents des sourcils, mâchoires serrées, tremblement du menton (<i>visage affligé, expression d'effroi ou de panique</i>)					
JAMBES	0	Position habituelle ou détendue					
	1	Gêné, agité, tendu (<i>trémulations occasionnelles</i>)					
	2	Coups de pieds ou jambes recroquevillées (<i>augmentation marquée de la spasticité, trémulations ou sursauts permanents</i>)					
ACTIVITÉ	0	Allongé calmement, en position habituelle, bouge facilement					
	1	Se tortille, se balance d'avant en arrière, est tendu (<i>moyennement agité (ex. : bouge sa tête d'avant en arrière, agressif), respiration superficielle, saccadée, soupirs intermittents</i>)					
	2	Arc-bouté, figé ou sursaute (<i>agitation sévère, se cogne la tête, tremblement (non rigide), retient sa respiration, halète ou inspire profondément, respiration saccadée importante</i>)					

		DATE					
		HEURE					
CRIS	0	Pas de cris (éveillé ou endormi)					
	1	Gémissements ou pleurs, plainte occasionnelle (<i>explosion verbale ou grognement occasionnel</i>)					
CONSOLABILITÉ	0	Content, détendu					
	1	Rassuré occasionnellement par le toucher, l'étreinte ou la parole. Peut être distrait					
OBSERVATIONS	2	Difficile à consoler ou à reconforter (<i>repousse le soignant, s'oppose aux soins ou aux gestes de confort</i>)					
	SCORE TOTAL						

(Source : Pédiaadol)

Comment l'utiliser ?

- Âge d'utilisation : de la naissance à 18 ans, validée de 2 mois à 7 ans
- Il n'est pas nécessaire de connaître l'enfant pour utiliser la FLACC
- Cotation : pour chaque item, 3 cotations possibles : 0 ou 1 ou 2.
Score : de 0 à 10.
 - 0 = détendu et confortable
 - 1-3 = léger inconfort
 - 4-6 = douleur modérée
 - 7-10 = douleur sévère ou inconfort majeur
- **Seuil de prescription** : à partir de 3/10
- Patients éveillés : observer pendant au moins 2 à 5 minutes les jambes et le corps découverts. Repositionner le patient ou observer sa motricité, évaluer la rigidité et le tonus. Consoler le patient si nécessaire
- Patients endormis : observer pendant au moins 5 minutes les jambes et le corps découverts. Si possible repositionner le patient. Toucher le corps et évaluer sa rigidité et son tonus.
- En hospitalisation il faut la faire une fois/6h, et noter les conditions de réalisation : après ou avant les soins, pendant une alimentation...
- Si on la fait avant un soin/une toilette, cela peut permettre d'anticiper l'éventuelle nécessité d'un antalgique avant une mobilisation
- On peut éduquer les parents pour la faire à domicile et rechercher les actions qui peuvent être douloureuses

Annexe 2 : Échelle San Salvador de base (Source : Pédiadol)

Nom de l'enfant : _____ Date : _____
 Prénom : _____ Remplie par : _____
 Avec : _____

INFORMATIONS DE BASE

- Item 1 : L'enfant crie-t-il de façon habituelle ?
 Si oui, dans quelles circonstances ?
 Pleure-t-il parfois ?
 Si oui, pour quelles raisons ?
- Item 2 : Existe-t-il des réactions motrices habituelles lorsqu'on le touche ou le manipule ?
 Si oui, lesquelles (sursauts, accès toniques, trémulations, agitation, évitement) ?
- Item 3 : L'enfant est-il habituellement souriant ?
 Son visage est-il expressif ?
- Item 4 : Est-il capable de se protéger avec les mains ?
 Si oui, a-t-il tendance à le faire lorsqu'on le touche ?
- Item 5 : S'exprime-t-il par des gémissements ?
 Si oui, dans quelles circonstances ?
- Item 6 : S'intéresse-t-il à l'environnement ?
 Si oui, le fait-il spontanément ou doit-il être sollicité ?
- Item 7 : Ses raideurs sont-elles gênantes dans la vie quotidienne ?
 Si oui, dans quelles circonstances ? (donner des exemples)
- Item 8 : Est-ce qu'il communique avec l'adulte ?
 Si oui, recherche-t-il le contact ou faut-il le solliciter ?
- Item 9 : A-t-il une motricité spontanée ?
 Si oui, s'agit-il de mouvements volontaires, de mouvements incoordonnés, d'un syndrome choréothétosique ou de mouvements réflexes ?
- Item 10 : Quelle est sa position de confort habituelle ?
 Est-ce qu'il tolère bien la posture assise ?

La cotation est établie de façon rétrospective sur 8 heures et selon le modèle suivant :

- 0 : manifestations habituelles
 1 : modification douteuse
 2 : modification présente
 3 : modification importante
 4 : modification extrême : en cas de variation durant cette période, tenir compte de l'intensité maximum des signes

Annexe 3 : Échelle San Salvador de base (Source : Pédiadol)

Pour évaluer la douleur de l'enfant polyhandicapé de 0 à 18 ans
Score de 0 à 40, seuil de traitement 6

	DATE						
	HEURE						
Item 1 : Pleurs et/ou cris (bruits de pleurs avec ou sans accès de larmes)							
0	Se manifeste comme d'habitude						
1	Semble se manifester plus que d'habitude						
2	Pleurs et/ou cris lors des manipulations ou des gestes potentiellement douloureux						
3	Pleurs et/ou cris spontanés et tout à fait inhabituels						
4	Même signe que 1, 2 ou 3 accompagné de manifestations neurovégétatives (tachycardie, bradycardie, sueurs, rash cutané ou accès de pâleur)						
Item 2 : Réaction de défense coordonnée ou non à l'examen d'une zone présumée douloureuse (l'effleurement, la palpation ou la mobilisation déclenchent une réaction motrice, coordonnée ou non, que l'on peut interpréter comme une réaction de défense)							
0	Réaction habituelle						
1	Semble réagir de façon inhabituelle						
2	Mouvement de retrait indiscutable et inhabituel						
3	Même signe que 1 et 2 avec grimace et/ou gémissement						
4	Même signe que 1 et 2 avec agitation, cris et pleurs						
Item 3 : Mimique douloureuse (expression du visage traduisant la douleur, un rictus paradoxal peut correspondre à un rictus douloureux)							
0	Se manifeste comme d'habitude						
1	Facès inquiet inhabituel						
2	Mimique douloureuse lors des manipulations ou gestes potentiellement douloureux						
3	Mimique douloureuse spontanée						
4	Même signe que 1, 2 ou 3 accompagné de manifestations neurovégétatives (tachycardie, bradycardie, sueurs, rash cutané ou accès de pâleur)						

DATE							
HEURE							

Item 4 : Protection des zones douloureuses (protège de sa main la zone présumée douloureuse pour éviter tout contact)

0	Réaction habituelle						
1	Semble redouter le contact d'une zone particulière						
2	Protège une région précise de son corps						
3	Même signe que 1 ou 2 avec grimace et/ou gémissement						
4	Même signe que 1, 2 ou 3 avec agitation, cris et pleurs. Cet item est non pertinent lorsqu'il n'existe aucun contrôle moteur des membres supérieurs.						

Item 5 : Gémissements ou pleurs silencieux (gémît au moment des manipulations ou spontanément de façon intermittente ou permanente)

0	Se manifeste comme d'habitude						
1	Semble plus geignard que d'habitude						
2	Geint de façon inhabituelle						
3	Gémissements avec mimique douloureuse						
4	Gémissements entrecoupés de cris et de pleurs						

Item 6 : Intérêt pour l'environnement (s'intéresse spontanément à l'animation ou aux objets qui l'environnent)

0	Se manifeste comme d'habitude						
1	Semble moins intéressé que d'habitude						
2	Baisse de l'intérêt, doit être sollicité						
3	Désintérêt total, ne réagit pas aux sollicitations						
4	État de prostration tout à fait inhabituel. Cet item est non pertinent lorsqu'il n'existe aucun intérêt pour l'environnement.						

Item 7 : Accentuation des troubles du tonus (augmentation des raideurs, des trémulations, spasmes en hyper extension)

0	Manifestations habituelles						
1	Semble plus raide que d'habitude						
2	Accentuation des raideurs lors des manipulations ou des gestes potentiellement douloureux						
3	Même signe que 1 et 2 avec mimique douloureuse						
4	Même signe que 1, 2 ou 3 avec cris et pleurs.						

DATE									
HEURE									

Item 8 : Capacité à interagir avec l'adulte (communiqué par le regard, la mimique ou les vocalises à son initiative ou lorsqu'il est sollicité)

0	Se manifeste comme d'habitude								
1	Semble moins impliqué dans la relation								
2	Difficultés inhabituelles pour établir un contact								
3	Refus inhabituel de tout contact								
4	Retrait inhabituel dans une indifférence totale. Cet item est non pertinent lorsqu'il n'existe aucune possibilité de communication.								

Item 9 : Accentuation des mouvements spontanés (motricité volontaire ou non, coordonnée ou non, mouvements choréiques, athétosiques, au niveau des membres ou de l'étage céphalique...)

0	Manifestations habituelles								
1	Recrudescence possible des mouvements spontanés								
2	État d'agitation inhabituel								
3	Même signe que 1 et 2 avec mimique douloureuse								
4	Même signe que 1, 2 ou 3 avec cris et pleurs.								

Item 10 : Attitude antalgique spontanée (recherche active d'une posture inhabituelle qui semble soulager) ou repérée par le soignant

0	Position de confort habituelle								
1	Semble moins à l'aise dans cette posture								
2	Certaines postures ne sont plus tolérées								
3	Soulagé par une posture inhabituelle								
4	Aucune posture ne semble soulager. Cet item est non pertinent chez le sujet incapable de contrôler sa posture.								
TOTAL									

NEUROLOGIE

TROUBLES DU TONUS

Tous les enfants polyhandicapés ont des troubles moteurs, mais il s'agit de troubles très différents, pour lesquels la prise en charge n'est pas la même :

- Il peut s'agir d'une **déficience cognitive majeure avec une motricité peu coordonnée** mais sans mouvements anormaux à proprement parler. Ces patients sont en règle générale très hypotoniques, avec peu ou pas de mouvements volontaires et le plus souvent ceux-ci sont mal coordonnés
- Certains enfants vont au contraire présenter une hypertonie, c'est-à-dire une augmentation du tonus de base. Au sein des hypertonies on va distinguer :
 - **La spasticité** qui est définie comme une exagération du réflexe tonique d'étirement, c'est à dire une contraction musculaire réflexe déclenchée par l'étirement vif. Dans la spasticité l'hypertonie est vitesse-dépendante et va ainsi être augmentée par des mouvements passifs rapides et à partir d'un certain angle articulaire correspondant à un certain étirement musculaire. La spasticité de chaque groupe musculaire peut être cotée à l'aide d'échelles (Tardieu, Ashworth modifiée). La spasticité est en rapport avec une atteinte du système pyramidal
 - **La rigidité**, rarement observée chez l'enfant, qui fait partie du syndrome parkinsonien, classiquement décrite « en tuyau de plomb » c'est-à-dire que la résistance à l'étirement passif est indépendante de la vitesse et de l'angle d'étirement, et elle ne s'accompagne pas non plus d'une posture anormale
 - **La dystonie** qui est due à des co-contractions des muscles agonistes et antagonistes involontaires, qui entraînent une prise de posture et/ou des mouvements soutenus et répétitifs à type de torsion. Ces mouvements volontaires sont classiquement majorés par l'action et peuvent être totalement absents au repos (résolution habituelle par le sommeil). La dystonie est en rapport avec un dysfonctionnement du système extrapyramidal, et souvent des lésions des noyaux gris centraux. L'évolution de la dystonie peut être influencée par la maturation et la plasticité du cerveau.
- **L'hypertonie** liée aux rétractions musculo-tendineuses aboutissant à des déformations articulaires
- Enfin il existe des mouvements anormaux qui peuvent survenir sur un tonus normal ou diminué et sont le plus souvent en lien avec une atteinte anatomique ou fonctionnelle des noyaux gris centraux ou du cervelet (tremblement, myoclonies non épileptiques, hémiballismes, chorée, athétose) qui correspondent à un trouble de la programmation et/ou de l'exécution du mouvement.
- Les troubles moteurs mixtes sont fréquents (chorée, athétose, signes cérébelleux, spasticité).

COMMENT PRENDRE EN CHARGE LA DYSTONIE ?

PRISE EN CHARGE RÉÉDUCATIVE :

- Installation assise/couchée adaptée pour limiter l'inconfort
- Rééducation motrice pour éviter les complications orthopédiques
- Physiothérapie et techniques de relâchement musculaire
- Ergothérapie et aides techniques pour les activités de la vie quotidienne
- Orthophonie
- Soutien psychosocial

PRISE EN CHARGE MÉDICAMENTEUSE :

- Dans le cadre d'une dystonie focale ou prédominant nettement sur un groupe musculaire un traitement par injections focales de toxine botulique sera souvent proposé. Les injections doivent être répétées toutes les 14 à 25 semaines et peuvent être administrées aux enfants sous sédation consciente
- L-DOPA en première intention. Dose à augmenter une fois par semaine jusqu'à obtention de la dose minimale efficace, généralement après 5-6 semaines. On commence par de faibles doses 0,5 à 1 mg/kg/j en 2 à 3 prises et on augmente chaque semaine jusqu'à 5 à 10 mg/kg/j en 3 prises en fonction de l'efficacité et de la tolérance. Doit être associée à un inhibiteur de la décarboxylation périphérique. Nausées et vomissements peuvent survenir et conduire à l'arrêt du traitement
- Anticholinergiques si la L-DOPA échoue : TRIHEXIPHENIDYLE. Dose augmentée toutes les semaines en démarrant à 0,03mg/kg/j. Efficacité à juger après trois mois à une dose d'environ 0,3 mg/kg/j. Les effets indésirables les plus fréquents sont la constipation, une sécheresse buccale, éventuellement des troubles amnésiques ou une irritabilité.

Si ces traitements échouent :

- **TETRABENAZINE** (anti dopaminergique) pour la dystonie mobile, mais beaucoup d'effets secondaires (dont l'hyperthermie maligne) et un risque d'allongement du Qt pour lequel il est conseillé de réaliser un ECG avant toute prescription. Une augmentation très progressive des doses en démarrant à 0,3-0,5mg/kg/j avec des paliers hebdomadaires, est souvent nécessaire afin d'obtenir un profil de tolérance correct et un maintien du traitement sur le long terme. Il est désormais recommandé que la prescription se fasse après une validation en RCP
- **BENZODIAZEPINES** et notamment le clonazepam, ont une certaine efficacité de part leur effet myorelaxant Attention ! : risque accru de difficultés de déglutition chez les enfants traités par benzodiazépines.

- **BACLOFENE** pour les patients présentant une spasticité associée. Plutôt efficace dans le traitement de la spasticité. Peut aggraver l'hypotonie axiale et induire une somnolence
- **CATAPRESSAN PO** : Hors AMM ; après avis spécialisé, une administration pluriquotidienne en démarrant à des doses de 1µg/kg/prise qui peut parfois être envisagée. Ce traitement peut engendrer une somnolence et un ralentissement de la fréquence cardiaque en cas d'imprégnation
- **AMITRIPTYLIN PO ou IV** pour les patients présentant des exacerbations aiguës et/ou des spasmes dystoniques douloureux

PRISE EN CHARGE CHIRURGICALE : RARE, APRÈS AVIS SPÉCIALISÉ MULTIDISCIPLINAIRE

- **Stimulation cérébrale profonde** du globus pallidus interne le plus fréquemment. Les indications sont bien validées dans les dystonies génétiques primaires (DYT1 surtout) avec une bonne efficacité, bien plus limitées dans les dystonies secondaires ou non caractérisées du point de vue génétique.
- Les **pompes à baclofène** permettant l'administration continue de baclofène en intrathécal ont été peu étudiées dans les dystonies et semblent pouvoir être indiquées notamment dans les formes où la dystonie est associée à la spasticité

QU'EST-CE QUE LE STATUS DYSTONICUS ?

Status dystonicus : URGENCE ! c'est une aggravation aiguë de mouvements anormaux dystoniques, accompagnés d'une contraction musculaire sévère avec élévation des CPK, généralisée et continue. Peut entraîner des complications potentiellement mortelles telles qu'une hyperthermie, une déshydratation, une insuffisance respiratoire et une insuffisance rénale aiguë avec troubles ioniques associés consécutives à une rhabdomyolyse. Les principaux déclencheurs sont l'infection (gastroentérite (GEA) ++), l'adaptation des médicaments, les gestes chirurgicaux. Toute forme de dystonie généralisée peut conduire à un status dystonique et certains patients peuvent en présenter plusieurs successifs.

Diagnostic différentiel : syndrome malin des neuroleptiques, hyperthermie maligne.

Prise en charge

- Mise en condition afin d'assurer les fonctions vitales : en USC/réanimation, assurer les fonctions respiratoires, hémodynamique, rénale, maintenir une hydratation suffisante
- Identifier et traiter le trigger éventuel

- Aider l'enfant à obtenir un peu de sommeil sans compromettre sa respiration :
 - Antipyrétiques
 - Antalgiques adaptés (MORPHINIQUES +++) y compris mesures non médicamenteuses
 - BENZODIAZEPINES : MIDAZOLAM ou CLONAZEPAM
 - CLONIDINE PO/SNG/IV
- Assurer une médication antidystonique adaptée après avis spécialisé
- Discuter une éventuelle indication chirurgicale au traitement de ce status dystonique (stimulation cérébrale profonde, baclofène intrathécal)

Cette prise en charge est donc nécessairement multidisciplinaire associant réanimateurs, neuropédiatres, MPR et rééducateurs, éventuellement neurochirurgiens.

COMMENT PRENDRE EN CHARGE LA SPASTICITÉ ?

La prise en charge est évaluée en fonction du bilan clinique et si besoin paraclinique de cette hypertonie :

- Examen clinique articulaire et musculaire évaluant
- Les **amplitudes articulaires** (à l'aide d'un goniomètre) et les déformations orthopédiques éventuellement constatées avec radiographies des articulations concernées si besoin
- La **force musculaire** de chaque groupe musculaire (échelle MRC cotant de 0 à 5)
- La **sélectivité de la commande motrice** aux membres inférieurs (il existe des échelles spécifiques : CMS, Boyd)
- **Évaluation fonctionnelle** du patient en vue de déterminer les objectifs thérapeutiques : on utilise le plus fréquemment l'échelle GMFCS (Gross Motor Function Classification System) qui évalue le tonus postural et la locomotion, et classe l'enfant en 5 catégories de marchant à complètement dépendant pour les déplacements (les enfants polyhandicapés appartiennent au groupe 4 ou 5). Il existe également des échelles de fonction pour le membre supérieur (MACS, AHA)
- On va ainsi déterminer des **objectifs thérapeutiques** qui peuvent varier d'un sujet à l'autre : fonctionnel (faciliter certains gestes ou activités), préventif (limiter ou retarder l'apparition de rétractions et déformations articulaires), de confort (faciliter les soins du quotidien, chaussage, installation, douleurs)
- A l'issue de ce bilan il arrive que le choix thérapeutique se fasse sur une abstention de traitement spécifique.

Parmi les moyens thérapeutiques à disposition on retient :

- Injections ciblées de **toxine botulique** (spasticité prédominant sur quelques groupes musculaires) ; à proposer précocement, sous MEOPA + EMLA ; les muscles injectés sont repérés sous échographie (à préférer car non douloureuse) ou électromyographie. Le traitement associera au décours de la kinésithérapie, de l'ergothérapie et/ou des appareillages adaptés. L'intervalle entre 2 séries d'injections est de 6 à 12 mois. Les effets secondaires le plus souvent rapportés sont les douleurs au point d'injection, la fatigue, parfois des fuites urinaires lors d'injections des adducteurs.
- **Kinésithérapie, ergothérapie**
- **Installation et appareillages**, avec parfois recours à des plâtres pour accompagner une thérapeutique médicale ou chirurgicale, réalisés par des personnes habituées à leur réalisation.
- Les **antispastiques oraux** sont peu prescrits du fait de leur effet sur la vigilance et éventuellement la fonction respiratoire (benzodiazépines, dantrolène (hépatotoxicité++, somnolence), baclofène oral (troubles de vigilance, hypotonie))
- Dans les formes plus généralisées de spasticité il peut être discuté la mise en place d'une **pompe à baclofène**. Il peut également être discuté la réalisation d'une **rhizotomie dorsale sélective**. Ces interventions nécessitent une évaluation par une équipe pluridisciplinaire spécialisée (MPR, neurochirurgien, neuropédiatre, orthopédiste)

L'ÉPILEPSIE

Épilepsie = survenue d'au moins 2 crises non provoquées espacées de plus de 24 heures ; ou diagnostic d'un syndrome épileptique.

POURQUOI S'INTERESSER À L'ÉPILEPSIE DES ENFANTS POLYHANDICAPÉS ?

- Prévalence de l'épilepsie plus élevée chez les enfants polyhandicapés (60%)
- Autisme plus sévère si épilepsie associée
- Le devenir/développement d'un enfant atteint d'épilepsie sera moins bon que celui d'un enfant non atteint. L'épilepsie aggrave le pronostic si elle n'est pas équilibrée.
- Il y a un risque de blessure, d'état de mal, d'encombrement et d'inhalation avec décompensation respiratoire secondaire
- L'épilepsie est très angoissante pour l'entourage

COMMENT EN FAIRE LE DIAGNOSTIC ?

- **Signes cliniques** : absences, anomalies du comportement, mouvements anormaux, modification du tonus
- **Électroencéphalogramme (EEG)** pour avoir un standard après une première crise ou si manifestations douteuses : doit comporter un tracé de veille et un tracé de sommeil, voire parfois une stimulation lumineuse intermittente et un enregistrement vidéo concomitant
- **L'IRM cérébrale** n'est pas indispensable si atteinte génétique identifiée connue pour être associée à une épilepsie, ou si on a une imagerie récente qui met en évidence une lésion épileptogène compatible avec les signes présentés. Sinon IRM cérébrale sous sédation à la recherche d'une lésion focale.

COMMENT LA PRENDRE EN CHARGE ?

ATTENTION ! Parmi les enfants cérébrólésés, 70-80% ont un EEG anormal sans manifestation clinique, qui ne doit pas amener à mettre un traitement préventif.

QUELS SONT LES TRAITEMENTS ?

Conduite pratique en cas d'oubli du traitement antiépileptique :

- Oubli < 2h = donner le traitement à la dose habituelle
- Oubli > 2h = ne pas donner la dose oubliée, attendre l'heure de la prise suivante et donner la dose habituelle

PREMIÈRE CRISE SIMPLE CHEZ UN ENFANT NON ÉPILEPTIQUE :**TRAITEMENT DE LA CRISE :**

- Benzodiazépines après 5 à 10 minutes de crises : MIDAZOLAM/BUCCOLAM, (dose en fonction de la tranche d'âge) ; CLONAZEPAM/RIVOTRIL (0,02 à 0,05 mg/kg en IVL ou IM, dose max 1 mg), DIAZEPAM/VALIUM (0,5 mg/kg IR, dose max 10 mg, actif en 2 minutes, ou intramusculaire (IM) actif en 15 minutes). Il est possible d'utiliser la gastrostomie, lorsqu'elle existe , pour les traitements d'urgence (ex : Rivotril). Attention, l'efficacité est plus tardive que par voie buccale ou intra rectale.
- La deuxième dose peut être administrée sous surveillance médicale, puis passage à une autre molécule en IV en milieu médical
- État de mal épileptique si la crise dure > 15 minutes ou si inefficacité de 2 prises de VALIUM intra rectal (IR) ou autre traitement d'urgence de première ligne ; ou si crises répétées à intervalles brefs sans reprise de conscience intercritique

TRAITEMENT DE FOND :

- En dehors de l'état de mal, il n'y a pas d'urgence majeure à mettre en route un traitement antiépileptique ; une analyse diagnostique spécifique doit être réalisée afin de faire le meilleur choix de traitement

Quelques règles :

- Monothérapie, dose à réadapter fréquemment. Bithérapie après échec de deux molécules (nécessite un avis spécialisé)
- Si pas d'avis d'expert possible dans un délai raisonnable : MICROPAKINE ou KEPPRA en première intention pour une crise généralisée tonico-clonique standard

- **ATTENTION**, la MICROPAKINE a tendance à boucher la GPE, elle est LP. Elle est différente de la DEPAKINE qui n'est pas LP
- **ATTENTION**, la DEPAKINE sirop apporte beaucoup de sucre donc attention si régime cétogène ou diabète
- Pas de DEPAKINE/MICROPAKINE en première intention chez la fille pubère en raison du risque tératogène, sinon déclaration à faire à l'ANSM

- EEG sans urgence
- IRM à discuter si pas d'imagerie de référence

Selon expertise :

Le type de molécule antiépileptique, le type d'association, la gradation des antiépileptiques doit se penser comme chez tout enfant épileptique, en fonction du type de crise, du nombre et de leur chronologie, des anomalies de l'EEG. Un enfant polyhandicapé peut être porteur d'un syndrome épileptique sans lien avec la cause de son polyhandicap.

- Dans un certain nombre de cas l'épilepsie sera pharmaco-résistante et il faudra alors cibler les crises que nous voulons juguler avec les traitements et savoir en tolérer certaines autres afin de ne pas démultiplier les traitements AE.
- Corticothérapie à forte dose dans les syndromes de West (+ SABRIL)
- Régimes cétogènes : pas en première intention

Traitement chirurgical : exceptionnel ! A proposer précocement pour limiter les conséquences cognitives et le risque d'apparition de foyers épileptogènes multiples, mais jamais en première intention. Deux types de chirurgie :

- Chirurgie du foyer ou des voies de communication :
 - Déconnection d'un hémisphère
 - Inter-hémisphérique pour empêcher la crise locale de se généraliser
- Stimulation du nerf vague (créé un pacemaker cérébral)

ATTENTION !

- Les **supplémentations en vitamine D et calcium** doivent être systématiques car les antiépileptiques augmentent le risque d'ostéoporose
- Les traitements antiépileptiques entraînent des répercussions sur le développement cognitif et les apprentissages et ont de nombreux **effets secondaires** (hypo-salivation, fausses routes, troubles du sommeil...). Il existe également un risque de pancréatite au VALPROATE (surtout dans les trois premiers mois)
- Il existe un risque accru de **lithiases rénales et de calculs biliaires** (associé à une hydratation insuffisante et une nutrition parentérale, risque ++)

CRISE CHEZ UN ENFANT ÉPILEPTIQUE CONNU :

- Rechercher des **facteurs irritants** (troubles du sommeil, douleur, fièvre...) qui favorisent la survenue des crises
- Vérifier les **dose-poids** des traitements et ajuster s'il y a eu une prise de poids, voire augmenter modérément puis prendre un avis spécialisé
- **Dosage des médicaments** si : VALPROATE, GARDENAL, TEGRETOL, DIHYDAN (habituellement pas de dosage des traitements si monothérapie, penser à les doser si polythérapie ; risque d'interférences médicamenteuses)
- Attention aux autres médicaments comme les anti-spastiques, antalgiques neuropathiques voire sédatifs (benzodiazépines de tous types, GABAPENTINE, LEVETIRACETAM) →risque de surdosage et d'interactions médicamenteuses
- Modification de traitement (avis d'expert) :
 - Ex : BENZODIAZEPINE (RIVOTRIL) en adjuvant, à petite dose < 0,5 gouttes/kg/j

ÉTAT DE MAL ÉPILEPTIQUE :

Même traitement chez un enfant polyhandicapé ou non.

Cf. Fiche pratique prise en charge d'un état de mal épileptique.

QUELLES SONT LES COMPLICATIONS DE L'ÉPILEPSIE ?

- Chutes : risque de 1.2% de blessure après une crise convulsive
- Chute des acquisitions, régression des acquisitions et atteinte de la mémoire à court et moyen terme, même en l'absence de traitement
- Modifications du comportement en fonction de la localisation (toute modification inexpliquée du comportement doit faire rechercher des crises infra cliniques)
- Décès, mort subite : décompensation respiratoire secondaire à des crises répétées

COMMENT SURVEILLER UN PATIENT ÉPILEPTIQUE ?

- État clinique/communication
- Carnet de crises
- EEG et dosage des médicaments réservés aux situations de recrudescence des crises non expliquées

En conclusion : L'épilepsie est fréquente chez l'enfant polyhandicapé. Son diagnostic et sa prise en charge méritent réflexion et prudence...

Ne pas oublier le dogme de tout médecin : **PRIMUM NON NOCERE !**

TROUBLES DE LA CONSCIENCE

Penser au surdosage médicamenteux ++

LES TROUBLES DU COMPORTEMENT

Les troubles psychopathologiques et ceux du spectre autistique sont intriqués avec une prévalence de 40% chez l'enfant polyhandicapé. A ces atteintes psychologiques s'ajoutent des troubles du comportement de type agitation, agressivité, anxiété, pour lesquels il faut déterminer s'ils sont secondaires aux difficultés de communication, à des situations douloureuses chroniques, à des inconforts non maîtrisés... ou s'ils font partie du profil psychopathologique de la personne polyhandicapée.

QUELLES PEUVENT-ÊTRE LES CAUSES DES TROUBLES DU COMPORTEMENT ?

L'agitation/les troubles du sommeil/les cris/l'auto et l'hétéro agressivité sont très souvent des causes d'hospitalisation. Ils peuvent être en lien avec :

- **Des douleurs** : à toujours rechercher en premier !
 - Sans lien avec la maladie (cf. causes les plus fréquentes de douleurs chez les enfants polyhandicapés, chapitre Douleur)
 - En lien direct avec la maladie (ex : canal carpien chez les mucopolysaccharidoses de type 1 et 2)
 - Provoquées : positionnement inadapté, soins douloureux...
- Une **origine psychologique/psychiatrique** : dépression, anxiété
- Les **effets secondaires** des médicaments : agitation sous KEPPRA
- La **pathologie** en elle-même (ex : maladie de Lesch Nyhan avec auto-agressivité majeure)

COMMENT PREVENIR LES TROUBLES DU COMPORTEMENT ?

- **Stabilité** dans l'accompagnement : stabilité des équipes, limitation des déplacements, mise en place d'une fiche de synthèse facilement accessible décrivant les habitudes de l'enfant
- **Amélioration de la communication** : entourage capable de reconnaître et d'interpréter ses besoins fondamentaux, efforts constants pour permettre la communication même non verbale
- **Lutte contre la douleur et accès aux soins somatiques** : traitement de la douleur, prise en charge des différentes pathologies, mais aussi amélioration des postures habituelles et des conditions d'installation
- **Séjours de répit**
- **Prévention de la maltraitance**

QUELLE EST LA PRISE EN CHARGE DES TROUBLES DU COMPORTEMENT ?

1. **Prendre en charge la douleur** : penser en premier au RGO (IPP) et à la constipation (FORLAX). Toujours rechercher de potentielles fractures chez des enfants ostéoporotiques et qui ne se mobilisent pas spontanément.

ATTENTION aux douleurs dentaires, ORL, aux escarres ... etc

2. **Prescrire un traitement d'épreuve antalgique** :
 - Douleur nociceptive : Palier 1 voire MORPHINE
 - Douleur neuropathique : NEURONTIN
3. **Avis d'expert**
 - Antidépresseur (ZOLOFT) ou neuroleptique (ABILIFY)
 - LAROXYL
 - CATAPRESSAN : Hors AMM

ATTENTION ! Toujours examiner l'enfant sous toutes ses coutures avant de dire que c'est comportemental

Fiche pratique : Prise en charge d'un état de mal épileptique (EME)

CRISE CONVULSIVE >5MIN
→ PLS, fonctions vitales, scope, dextro

MIDAZOLAM/**BUCCOLAM** PO seringues pré-remplies en fonction de l'âge
ou DIAZEPAM/**VALIUM** 0,5mg/kg IR (max 5mg si <5 ans, sinon 10mg)

Si persistance des convulsions à 5 minutes (10 min)

MIDAZOLAM/**BUCCOLAM** PO seringues pré-remplies en fonction de l'âge
ou DIAZEPAM/**VALIUM** 0,5mg/kg IR (max 5mg si <5 ans, sinon 10mg)

Si persistance des convulsions à 5 minutes (15 min)

CLONAZEPAM/**RIVOTRIL** 0,03 mg/kg IV 3 min (max 1mg)

Si persistance des convulsions à 5 minutes (20 min)

ÉTAT DE MAL
→ pose de 2 VVP + sérum physiologique + bilan étiologique

PHENYTOINE/DILANTIN

- Dose de charge 20mg/kg dans 10ml de sérum phy sur 15min (max 50mg/min)
- Entretien 10mg/kg/jour en 2 injections
- Doit être perfusé seul, rincer tubulure avant et après perf

ou

PHENOBARBITAL/GARDENAL

- Dose de charge nourrisson 20mg/kg dilué dans sérum physiologique
- Dose de charge enfant 15 mg/kg IVL 20 min (max 600mg)
- Entretien 3-5mg/kg/jour

ou

LEVETIRACETAM/KEPPRA

- 40 à 60 mg/kg en 10/15 mn IV

Si persistance des convulsions à 30 minutes (50 min)

PRÉVENIR LA RÉANIMATION PUIS :

- Si a reçu GARDENAL → **KEPPRA** ou **DILANTIN**
- Si a reçu DILANTIN → **KEPPRA** ou **GARDENAL**
- Chez l'adolescent utilisation possible de **LACOSAMIDE /VIMPAT**
- Penser à la mise en route d'un **régime cétogène**

GASTROENTÉROLOGIE/ NUTRITION

POURQUOI S'INTÉRESSER À L'ÉTAT NUTRITIONNEL DES ENFANTS POLYHANDICAPÉS ?

- Ils n'ont pas une masse musculaire comparable avec celle des enfants valides donc ils ne suivent pas les mêmes courbes de croissance
- Ils n'ont pas tous les mêmes dépenses énergétiques (enfant spastique ≠ enfant hypotonique)
- Ils sont souvent incapables d'exprimer leurs besoins (faire ET soif)
- Ils ont des difficultés musculaires qui entraînent des troubles de la mastication et de la déglutition
- Ils sont plus à risque de pneumopathie d'inhalation en raison de ces troubles de déglutition

COMMENT L'ÉVALUER ?

Quels sont les signes d'inquiétude ? Perte ou stagnation pondérale, corset devenu trop grand, fatigue inhabituelle, changement de comportement, cicatrisation ralentie, apparition d'escarres, aménorrhée secondaire.

A noter : il existe des courbes spécifiques pour les enfants atteints de trisomie 21, de dystrophie de Duchenne de Boulogne, et de paralysie cérébrale, cependant le European Society for Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition (ESPGHAN) ne recommande pas leur utilisation dans ses recommandations sur la prise en charge de l'enfant en situation de polyhandicap.

→ **Choisir une mesure et s'y tenir chez chaque enfant, pour une auto-comparaison.** Mesurer 2 fois/an avant 7 ans puis 1 fois/an.

Mesurer taille + poids + pli cutané + rapport P/T

- **Taille :**
 - Debout ou couché si pas de scoliose, exprimé en DS par rapport à la norme
 - Mesure talon-genou si scoliose/mobilité réduite chez enfants de 6-18 ans → formule de CHUMLEA = taille théorique attendue
 - Taille fille (cm) = $43,21 + 2,15 \times$ hauteur talon-genou (cm)
 - Taille garçon (cm) = $40,54 + 2,22 \times$ hauteur talon-genou (cm)
- **Poids :** déshabillé, sans couche
- **Rapport P/T :** norme entre 90 et 110%

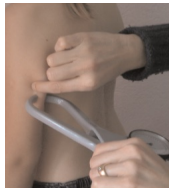
Rapport entre le poids actuel et le poids moyen attendu pour la taille actuelle de l'enfant selon les courbes, en %. Exemple : garçon de 4 ans, poids 10 kg, taille 90 cm. La taille correspond à un enfant de 2 ans et 6 mois, âge pour lequel le poids moyen est de 13,5 kg. Donc $P/T = (10/13,5) \times 100 = 74\%$.

- Dénutrition modérée 80-89%
- Dénutrition moyenne 70-79%
- Dénutrition sévère si $< 70\%$

- **Pli cutané tricipital** : norme entre le 5^{ème} et le 95^{ème} percentile (Annexe 1)

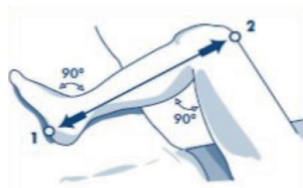
Position assise ou debout, enfant déshabillé, laisser pendre la partie proximale du bras le long du corps, faire le zéro sur l'appareil de mesure. Repérer la mi-hauteur entre l'acromion et l'olécrane, prendre le pli cutané (exclure le tissu musculaire) de la partie postérieure entre l'index et le pouce, mesurer.

Mesure du pli cutané :



(R4P)

Mesure talon-genou :

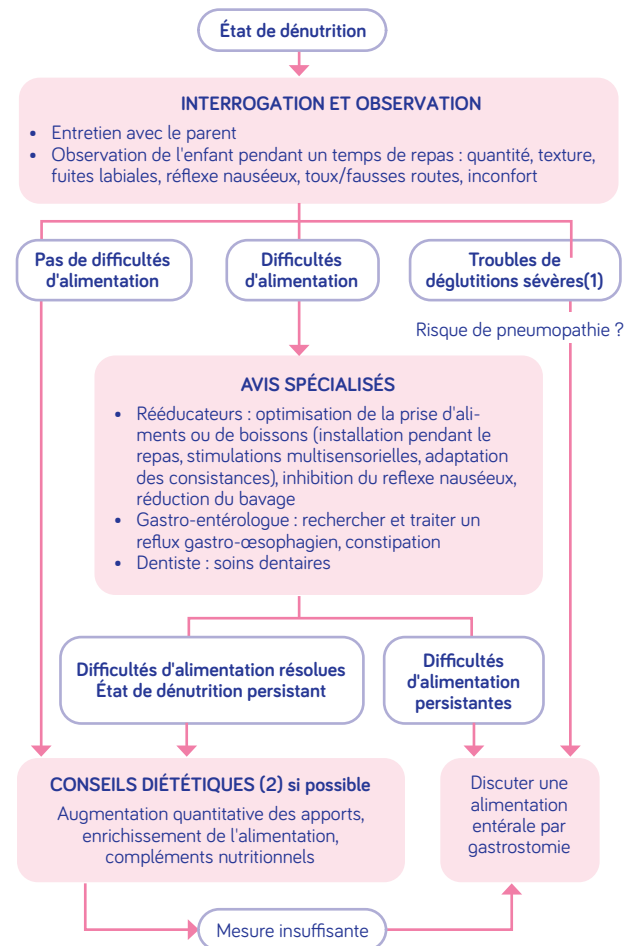


(Nestlé)

COMMENT PRENDRE EN CHARGE UNE DÉNUTRITION ?

- Évaluation et réévaluation nutritionnelles fréquentes
- Définition d'un objectif de poids/taille
- Recherche de facteurs favorisants : mauvais état bucco-dentaire (cf. chapitre *Bucco-dentaire*), médicaments qui modifient l'appétit ou le goût, problèmes d'absorption digestive, fatigue et tristesse de l'humeur, régime restrictif
- Adaptation des apports :
 1. Consultation diététicien.ne et enrichissement des plats (Annexe 2) +/- Modifier texture (Annexe 3) +/- Proposer une alimentation fractionnée
 2. Compléments nutritionnels oraux à prendre à la place des collations (Annexe 4)
 3. Nutrition entérale en complément de la nutrition orale, ou en exclusif +/- gastrostomie (Annexe 5)

Prise en charge de la dénutrition chez l'enfant polyhandicapé (R4P)



QUELLE ALIMENTATION CHOISIR ?

L'alimentation orale :

- Installation adéquate, au calme, avec des repères, lumière douce, après annonce du repas
- Aides à l'autonomie : couverts adaptés (manches coudés, bracelet métacarpien), verres adaptés (à échancre, à paille, anti dérapant), supports anti dérapants.

ATTENTION ! le verre à bec verseur (« verre canard ») est contre indiqué car il entraîne une extension de la tête propice aux fausses routes.

La nutrition entérale :

Bannir le terme de gavage. Entretien du plaisir oral. Maintenir le lien social. Veiller aux soins de bouche.

- Les produits existent pour tous les âges, iso calorique/hypercalorique, avec/ sans fibre, type et volume à choisir selon l'objectif nutritionnel, débit selon le confort digestif. Si l'enfant a une fonction digestive normale : produit polymérique. S'il a une malabsorption : mélange semi-élémentaire
- Surveiller carence en Zn, Se, Fe, vitamines C, D, E si nutrition entérale exclusive >1 an
- Si renutrition, supplémentation en phosphore et potassium en prévention du syndrome de renutrition inappropriée

Quels produits ? (Annexe 5)

Quelle quantité prescrire ?

- Calculer les apports recommandés pour le poids attendu
 - Nourrisson 0-1 an : 90-120 kcal/kg/j
 - 1-8 ans : 75-90 kcal/kg/j et 0,85 g/kg/j de protéines
 - 8-15 ans : 75 kcal/kg/j et 0,85 g/kg/j de protéines
- Ajuster en fonction des caractéristiques neuromusculaires de l'enfant (si hypertonique augmenter, si flasque diminuer)
- Réévaluer régulièrement +++ et adapter en fonction de la prise de poids + suivi de la courbe + état général

Comment hydrater l'enfant ? avec de l'eau passée directement dans la sonde nasogastrique (SNG)/gastrostomie (GPE)

- 0-4 mois : 150 ml/kg/j
- 4-8 mois : 125 ml/kg/j
- 1 an : 100 ml/kg/j
- Adulte : 35-50 ml/kg/j

Comment vérifier l'hydratation ? Poids des couches et couleur des urines (elles doivent rester claires)

Exemple de prescription :

- Nature du mélange : liquide/homogénéisé/épaissi
- Polymérique/semi élémentaire/élémentaire
- Type de protéines (caséine/lactosérum) et de lipides (triglycérides à chaîne moyenne ou longue (TCM/TCL))
- Charge calorique
- Continu/cyclique/bolus
- Quantité d'eau à passer entre les alimentations

PAR QUELLE VOIE L'ADMINISTRER ?

La SNG :

- Si nutrition de courte durée < 1 mois
- Calibre sondes : 6Fr chez le nouveau-né et le nourrisson, 8Fr si > 4-6 mois
- Sonde naso-jéjunale : indications exceptionnelles (vomissements abondants, malformation gastrique, troubles majeurs de la vidange gastrique)

La gastrostomie :

- Nécessaire si on projette que la nutrition entérale durera > 2-3 mois
- A discuter si les repas durent > 30 minutes ou > 3h/jour et/ou sont sources de conflit/angoisse familiale ; si fausse-route fréquente ; si troubles de la déglutition ; si mauvaise prise pondérale...
- La pose se fait par voie **endoscopique** (ou chirurgicale si l'anatomie ne le permet pas), sous anesthésie générale, au bloc opératoire. Hospitalisation par la suite de 4-5 jours
- Technique pull : on fait une première intervention où on pose une sonde de gastrostomie puis une seconde où on change par un bouton, au bout d'environ 6 mois. Il y a donc deux AG, il ne faut qu'un seul opérateur gastro-pédiatre au bloc.
- **Technique push +++** : bouton de gastrostomie posé d'emblée donc une seule AG, mais il faut deux opérateurs gastro-pédiatre au bloc
- Une fois que le bouton est en place, changement de bouton tous les 6 mois en consultation ou à domicile (les parents peuvent apprendre à le faire eux même), en 2 minutes, sans anesthésie

- **Pour changer un bouton** : connaître taille (cm) et diamètre (Fr). Dégonfler le ballonnet avec une seringue, tirer sur le bouton. Tester le ballonnet du nouveau bouton en le remplissant d'eau (pas de NaCl), puis le vider, insérer le bouton avec un gel lubrifiant à base d'eau (KY ++) (VASELINE contre-indiquée), regonfler le ballonnet avec une seringue remplie d'eau. Une fois le bouton en place, vérifier que le ballonnet est bien gonflé en tirant doucement sur le bouton de gastrostomie qui ne doit pas ressortir. Geste non stérile.

Faut-il interdire à l'enfant de manger ?

- Si gastrostomie de soutien, pour dénutrition : non
- Si gastrostomie de remplacement, pour fausses routes et pneumopathies : oui

Quels sont les avantages de la gastrostomie par rapport à la SNG ?

Pas de risque de déplacement, moins de risque d'obstruction, pas d'agression de la sphère orale, changement de matériel moins fréquent, invisible sous les vêtements.

Comment s'occuper d'une gastrostomie ?

- Toilette (bain et douche), eau + savon doux, rinçage, séchage quotidien
- Pas de bain 3 semaines après la pose, puis autorisation des bains, piscine, mer, sport...
- Tourner l'appareillage d'1/4 de tour tous les jours
- Pas de pansement occlusif, pas d'antiseptique
- Si perte de l'appareillage : **URGENCE < 6 heures** ! Repositionner le bouton dans l'orifice, si impossible mettre une sonde urinaire avec ballonnet gonflé. Les parents doivent toujours avoir une ordonnance pour un bouton de rechange.
- Si fuite : vérifier que le ballonnet est bien gonflé, vérifier que la longueur du bouton est correcte (on peut être amenés à mettre quelques semaines un bouton de diamètre inférieur jusqu'à ce que l'orifice se referme, puis remettre un bouton avec le diamètre initial)

NB : oui, on peut mettre les médicaments par la sonde ou la gastrostomie s'ils sont solubles ou pilés, instillés à la seringue avant le repas avec beaucoup d'eau et en évitant de les mélanger.

Rincer la sonde après les médicaments et après l'alimentation. Privilégier la prise à la fin du repas.

ATTENTION ! pas de formules en micro granules non solubles de type MICROPAKINE.

En cas d'obstruction mettre de l'eau gazeuse ou du coca dans le raccord, et le laisser clamber quelques minutes.

POURQUOI LES ENFANTS POLYHANDICAPÉS ONT-ILS PLUS DE TROUBLES DE DÉGLUTITION ?

- Mauvaise coordination volontaire des muscles de la déglutition
- Hypotonie qui ne permet pas une mastication/déglutition optimale
- Hyper sensibilité orale et du réflexe nauséux, ou hypo sensibilité
- Réflexe de déglutition qui ne se déclenche pas assez vite
- Plus de malformations bucco-dentaires

COMMENT LES DÉPISTER ?

Signes d'alerte : pneumopathies d'inhalation à répétition, toux lors des repas, durée des repas > 30min, refus alimentaire, sélectivité excessive des textures, insuffisance des quantités ingérées.

Diagnostic → Bilan de déglutition à demander à l'orthophoniste (essais alimentaires, tests avec différentes textures, examen anatomique et sensoriel, examen de la motricité bucco-faciale, état respiratoire), radio-cinéma de déglutition, électromyogramme.

COMMENT LES PRENDRE EN CHARGE ?

1. **Par l'installation** : il faut que le cou soit en flexion, relever le menton, positionner la nourriture en dessous du plan de vision, éviter l'extension du cou pendant la déglutition et la main sur le front. Endroit calme, temps de repas suffisant. Utiliser du matériel adapté pour faciliter l'autonomie (*Annexe 4*).
2. **Par modification de la texture** : à voir avec le/a diététicien.ne et l'orthophoniste (*Annexe 3*). Utilisation d'eau gazeuse ou très froide pour diminuer les fausses routes. Éviter les doubles textures.
3. **Par rééducation** : massages de désensibilisation, rééducation de la motricité labiale et linguale
4. Ne pas verser l'eau directement dans la bouche, ne pas racler la cuillère dans la bouche, ne pas allonger l'enfant quand il bave/recrache
5. Encourager une bonne hygiène dentaire

LES AUTRES TROUBLES DIGESTIFS

RGO

Manifestations de douleurs, troubles alimentaires, régurgitations ou vomissements, nausées, toux, mâchonnements, troubles du sommeil et encombrement respiratoire, bruxisme...

- Modifier la texture des aliments (épaissir ++)
- Limiter la pression intra abdominale (contraction musculature abdominale, vêtements trop serrés, déformation rachis lombaire, constipation, toux)
- GAVISCON : rarement utile
- **INEXIUM** : peut être prescrit au long cours et sans fibroscopie initiale chez l'enfant en situation de polyhandicap (*ESPGHAN*)
- Prise en charge chirurgicale : valve anti-reflux (Nissen). Uniquement après bilan médico-chirurgical recherchant des troubles moteurs œsophagiens qui contre-indiqueraient le geste

CONSTIPATION

Douleurs abdominales, perte d'appétit, rectorragies, fécalome, occlusion, infections urinaires... Vérifier les traitements médicamenteux et les adapter si possible, la constipation est un effet secondaire potentiel

- Hydratation ++, apport de fibres dans l'alimentation (orale ou entérale)
- Encourager le mouvement, aide à la marche, verticalisation
- **FORLAX** : *ad libitum*, il n'y a pas de surdosage donc pas de maximum de sachets, le nombre étant à augmenter jusqu'à ce qu'il y ait une selle molle/ jour. Traiter au long cours
- X-PREP : en cas de constipation opiniâtre ou de fécalome, un sachet à diluer dans un verre d'eau, à prescrire ponctuellement puis hydrater PO en grande abondance (1 à 2 litres)
- NORMACOL : en cas de fécalome, un lavement ponctuel (à éviter si possible)

Annexe 1 : Les normes du pli cutané (RC4P)

PLI CUTANÉ TRICIPITAL EN MILLIMÈTRES - Distribution en percentiles

GARÇONS							
Âge en années	5 ^{ème}	10 ^{ème}	25 ^{ème}	50 ^{ème}	75 ^{ème}	90 ^{ème}	95 ^{ème}
1 - 1,9	6	7	8	10	12	14	16
2 - 2,9	6	7	8	10	12	14	15
3 - 3,9	6	7	8	10	11	14	15
4 - 4,9	6	6	8	9	11	12	14
5 - 5,9	6	6	8	9	11	14	15
6 - 6,9	5	6	7	8	10	13	16
7 - 7,9	5	6	7	9	12	15	17
8 - 8,9	5	6	7	8	10	13	16
9 - 9,9	6	6	7	10	13	17	18
10 - 10,9	6	6	8	10	14	18	21
11 - 11,9	6	6	8	11	16	20	24
12 - 12,9	6	6	8	11	14	22	28
13 - 13,9	5	5	7	10	14	22	26
14 - 14,9	4	5	7	9	14	21	24
15 - 15,9	4	5	6	8	11	18	24
16 - 16,9	4	5	6	8	12	16	22
17 - 17,9	5	5	6	8	12	16	19
18 - 18,9	4	5	6	9	13	20	24
19 - 24,9	4	5	7	10	15	20	22
25 - 34,9	5	6	8	12	16	20	24
35 - 44,9	5	6	8	12	16	20	23
45 - 54,9	6	6	8	12	15	20	25
55 - 64,9	5	6	8	11	14	19	22
65 - 70,9	4	6	8	11	15	19	22

FILLES

Âge en années	5 ^{ème}	10 ^{ème}	25 ^{ème}	50 ^{ème}	75 ^{ème}	90 ^{ème}	95 ^{ème}
1 - 1,9	6	7	8	10	12	14	16
2 - 2,9	6	7	8	10	12	15	16
3 - 3,9	7	8	9	11	12	14	15
4 - 4,9	7	8	8	10	12	14	16
5 - 5,9	6	7	8	10	12	15	18
6 - 6,9	6	6	8	10	12	14	16
7 - 7,9	6	7	9	11	13	16	18
8 - 8,9	6	8	9	12	15	18	24
9 - 9,9	8	8	10	13	16	20	22
10 - 10,9	7	8	10	12	17	23	27
11 - 11,9	7	8	10	13	18	24	28
12 - 12,9	8	9	11	14	18	23	27
13 - 13,9	8	8	12	15	21	26	30
14 - 14,9	9	10	13	16	21	26	28
15 - 15,9	8	10	12	17	21	25	32
16 - 16,9	10	12	15	18	22	26	31
17 - 17,9	10	12	13	19	24	30	37
18 - 18,9	10	12	15	18	22	26	30
19 - 24,9	10	11	14	18	24	30	34
25 - 34,9	10	12	16	21	27	37	37
35 - 44,9	12	14	18	23	29	35	38
45 - 54,9	12	16	20	25	30	36	40
55 - 64,9	12	16	20	25	31	36	38
65 - 70,9	12	14	18	24	29	34	36

Annexe 2 : L'enrichissement

- Si amaigrissement isolé : beurre/huile 10g/repas
- Si troubles trophiques ou infections : lait en poudre demi écrémé 15 g/repas
- Si toujours insuffisant : augmenter le nombre de repas en ajoutant 2 collations (1 produit laitier + 1 féculent)

De manière générale : poudre de lait, œuf, jambon ou viande mixée, crème fraîche, sauce béchamel, fromage fondu, sucre, confiture, miel...

Annexe 3 : Les différentes textures d'alimentation

- Texture coupée
- Texture hachée
- Texture moulinée : bien cuire les aliments qui peuvent s'écraser dans une assiette avec la fourchette, mixer le reste
- Texture mixée (lisse) : faire du mixé épais, varier les couleurs, ne pas mélanger tous les ingrédients du plat, assaisonner ++ car les aliments perdent leur goût
- Texture semi-liquide : à consommer à la paille

Épaissir les boissons avec amidon (indiqué si dénutrition), ou gélifier avec gélatine (indiqué si surcharge pondérale)

→ objectif de texture = pâte à crêpe.

Si uniquement du lait : épaissir avec MagicMix ou Gumilk.

Annexe 4 : Les produits de nutrition orale pédiatrie

Caractéristiques	FRESENIUS KABI	LACTALIS	NESTLÉ	NUTRICIA
	Pour une bouteille	Pour une bouteille	Pour une bouteille	Pour une bouteille
Polymérique				
Protéines partiellement hydrolysées			Infasource® 200 5,2 g kcales protéines	Infatrin® 200 5,2 g kcales protéines
Semi-élémentaire				Infatrin® Peptisorb® 200 5,2 g kcales protéines
Normoprotidique Hypercalorique Avec fibres				Nutrimin® 306 6,6 g kcales protéines Nutrimin® MultiFibre 200 mL Nutrimin® Compact MultiFibre 300 7,1 g kcales protéines / 125 mL
3-10 ans				Nutrimin® Smoothies 300 6,8 g kcales protéines / 200 mL
1-3 ans				
Adulte	Fresubin®	Delical®	Clinutren®	Fortimel®
Jus 300 kcales > 7,5 g de protéines Normoprotidique Hypercalorique >300 kcales 9 et 14 g de protéines	Certains CNO Adulte Normoprotidiques (les moins riches en protéines), Hypercaloriques sont parfois prescrits aux enfants. Dans ce cas, le choix du produit et sa posologie doivent être adaptés aux besoins nutritionnels spécifiques de l'enfant (LPPR à partir de 3 ans).			

■ Prise en charge LPPR.

Annexe 5 : Les produits de nutrition entérale

Caractéristiques	FRESENIUS KABI	LACTALIS	NESTLÉ	NUTRICIA
	Pour 500 mL	Pour 500 mL	Pour 500 mL	Pour 500 mL
Hypercalorique Hyperprotidique	Avec fibres			Infatrin® 505 13 g protéines
Hypocalorique Normoprotidique	Sans fibres			Nutrin® Low Energy MF 380 10 g kcales protéines
Isocalorique Normoprotidique	Sans fibres Fresin® Original 500 12,5 g kcales protéines Fresin® Original fibres Avec fibres		Sondalis® Standard Junior Standard Fibres 500 10,0 g kcales protéines Sondalis® Junior Standard Fibres	Nutrin® 500 12,5 g kcales protéines Nutrin® MF 505 kcales
Hypercalorique Normoprotidique	Sans fibres Fresin® Energy 750 19 g kcales protéines Fresin® Energy fibres		Sondalis® Junior Energy 750 19 g kcales protéines Sondalis® Junior Energy Fibres	Nutrin® Energy 750 20 g kcales protéines Nutrin® Energy MF
Normocalorique Normoprotidique	Sans fibres Avec fibres			NutrinMax® 500 16,5 g kcales protéines NutrinMax® MF 510 kcales
Hypercalorique Normoprotidique	Sans fibres Avec fibres			NutrinMax® Energy 750 24 g kcales protéines NutrinMax® Energy MF
Hypercalorique Hyperprotidique	Sans fibres	Pepti-Junior® 3,40 g protéines *reconstitué à 13,2%		Infatrin® Peptisorb® 500 13,0 g kcales protéines / Bouteille de 200 mL
Normocalorique/ Normoprotidique	Sans fibres		Peptamen® Junior 505 15,0 g kcales protéines	Nutrin® Peptisorb® 500 14,0 g kcales protéines
Hypercalorique/ Normoprotidique	Sans fibres		Peptamen® Junior Advance 750 22,5 g kcales protéines	
Hypercalorique Hyperprotidique	Sans fibres		Infasource® Bouteille de 200 mL 500 13,0 g kcales protéines	

■ Pris en charge LPPR

1. Protéines Partiellement Hydrolysées.

L'INSUFFISANCE RESPIRATOIRE CHRONIQUE (IRC)

POURQUOI LES ENFANTS POLYHANDICAPÉS SONT-ILS PLUS À RISQUE D'INSUFFISANCE RESPIRATOIRE ?

Principale cause de morbi-mortalité de la personne polyhandicapée (50-80% des décès)

- Faiblesse de la toux liée à l'hypotonie ou à l'atteinte des muscles respiratoires, entraînant une clairance insuffisante des sécrétions bronchiques et une désensibilisation des récepteurs suite aux inhalations chroniques
- Déformation thoracique et rachidienne entraînant un syndrome restrictif
- Malaciel des voies aériennes plus fréquente
- Insuffisance respiratoire aggravée par les problèmes digestifs : RGO, inhalations salivaires, fausses routes (risque multiplié par 3-4)
- L'évaluation est difficile car : interrogatoire limité, manœuvres sur commandes impossibles à obtenir, plusieurs pathologies associées, explorations fonctionnelles respiratoires (EFR) le plus souvent non réalisables.

COMMENT DIAGNOSTIQUER L'IRC ?

Examen clinique : fréquence respiratoire, auscultation, saturation...

- **Signes d'inhalation chronique :** toux chronique non spécifique, wheezing récurrent, pneumopathies à répétition, retard de croissance staturo-pondéral
- **Signes de gravité :** signes de lutte inhabituels, somnolence... ne pas se fier à la saturation, qui n'est pas forcément > 94% de base
- **Hypoxémie :** PaO₂ < 80mmHg en gazométrie artérielle (*Annexe 1*)
 - **Aigue :** tirage intercostal et signes de lutte, polypnée
 - **Chronique :** inflexion de la croissance staturo-pondérale, anorexie, majoration des troubles cognitifs, hippocratisme digital
 - Polyglobulie, hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) et hypertrophie du ventricule droit
- **Hypercapnie :** PaCO₂ > 45mmHg
 - **Aigue :** sueurs, céphalées, somnolence
 - **Chronique :** augmentation de la réserve alcaline
- **Oxymétrie (SpO₂) :** hors période néonatale, la valeur moyenne normale de la SpO₂ à l'éveil est > 95% et > 92% durant le sommeil. Hypoxémie nocturne si plus de 10% du temps de sommeil passé à une valeur < 91% jusqu'à 1 an ; < 92% de 1 à 10 ans ; < 93% de 10 à 20 ans

COMMENT PRENDRE EN CHARGE L'IRC ?

1. **Prévenir/préserver la pompe respiratoire :** prise en charge précoce des déformations thoraciques et rachidiennes, **traiter** les problèmes digestifs pouvant entraîner/aggraver l'insuffisance respiratoire, mobilisation thoracique, hyper-insufflation, **ventilation** mécanique (Eventuellement à discuter dans le projet de vie de l'enfant)
2. **Agir/désencroûter l'appareil respiratoire :** drainage bronchique et toux assistée
 - **Drainage bronchique proximal :** L'in-exsufflation mécanique combinée ou non à des compressions manuelles est la technique la plus recommandée.
Les techniques de compressions manuelles thoraco-abdominales associées ou non à une hyper-insufflation préalable peuvent être utilisées si l'in-exsufflation mécanique ne peut être utilisée.
 - **Drainage bronchique périphérique :** différents appareils sont disponibles, il doit être initié par un kiné en hospitalier, et former la famille ou l'aidant avant un retour à domicile
 - **Relaxateurs de pression :** hyper-insufflation qui augmente le volume pré-tussif, favorise la croissance thoraco-pulmonaire, évite les micro-atélectasies
 - **Percussionnaire :** drainage broncho-pulmonaire, recrutement des territoires pulmonaires, amélioration des échanges gazeux, prévention des infections, amélioration de la compliance thoraco-pulmonaire, favorise la circulation pulmonaire. Indiqué en cas d'encombrement périphérique et de troubles de la ventilation, ne nécessite pas de coopération du patient
 - **Cough assist :** indiqué pour tout patient présentant un déficit de la toux (débit expiratoire de pointe inférieur à 270 l/min)
3. **Assister/aider à respirer :** ventilation mécanique assistée (ventilation non invasive, ventilation invasive +/- par trachéotomie). Les appareils de ventilation et les interfaces sont de plus en plus performants, permettant une ventilation de plus en plus aisée de certaines personnes polyhandicapées.
Le traitement postural, en décubitus ventral, ou latéral plus facile contribue grandement à l'amélioration de la prise en charge respiratoire.

COMMENT PRENDRE EN CHARGE UN SYNDROME RESTRICTIF ?

- Prise en charge orthopédique (*cf. chapitre Orthopédie*) : corset, arthrodistèse pour limiter la déformation thoracique et lutter contre la cyphoscoliose
- Relaxateurs de pression
- Percussionnaire : pression forte et fréquence lente
- Ventilation par ventilation non invasive (VNI)

COMMENT PRENDRE EN CHARGE UN SYNDROME OBSTRUCTIF ?

- Kinésithérapie pour drainage bronchique (pluriquotidien, technique d'augmentation du flux expiratoire, aspirations)
- Percussionnaire : pression faible et fréquence élevée
- Bronchodilatateurs de courte et de longue durée d'action/bêta-2-mimétiques (SALBUTAMOL, SULFATE DE TERBUTALINE)
- Corticothérapie inhalée (FUTICASONE, BUDESONIDE, BECLOMETASONE). **ATTENTION aux candidoses** → rinçage de bouche après chaque inhalation
- Prévention du RGO. La fréquence des fausses routes est évaluable par un Salivogramme (ou scintigraphie salivaire)

QUELLE ASSISTANCE VENTILATOIRE PROPOSER ? (*Annexe 2*)

- **Oxygénothérapie** si désaturations intenses et fréquentes

L'indication d'oxygénothérapie de longue durée doit être évaluée et posée par un médecin spécialiste ayant une compétence dans l'IRC de l'enfant. Tout enfant sous oxygénothérapie au long cours doit être réévalué régulièrement. Objectifs de saturation :

→ Chez un enfant normocapnique : > 94% éveillé, > 91% pendant le sommeil (*Aubertin et al.*)

→ Chez un enfant hypercapnique : la valeur cible est la SpO₂ habituelle du patient ou par défaut un maximum de 92% à l'éveil (*Aubertin et al.*)

- **Ventilation en pression positive continue (PPC)** si pauses obstructives
- **VNI** en CPAP ou BIPAP : indiquée si hypercapnie diurne (PaCO₂ > 45 mmHg), apnées centrales, acidose respiratoire (pH < 7,35), polypnée (FR > 35-40/min), symptômes d'hypoventilation alvéolaire nocturne, désaturations nocturnes < 88% pendant 5 minutes ou < 90% plus de 5% du temps, hypercapnie nocturne ou capacité vitale < 50% de la valeur

normale. Permet d'augmenter la ventilation alvéolaire et de recruter des territoires pulmonaires non ventilés, d'améliorer l'oxygénation et de diminuer l'hypercapnie sans intuber le malade. Il faut prendre en compte l'inconfort lié à la VNI (point d'appui du masque, distension gastrique, fuite oculaire, assèchement des muqueuses...) et l'impact sur la qualité de vie de l'enfant, lorsque la VNI est discutée hors contexte d'urgence.

- **Ventilation sur trachéotomie** exceptionnelle. La canule à ballonnet va aggraver les troubles de déglutition. La balance bénéfique/risque est à évaluer ++

ATTENTION !

L'oxygénothérapie à haut débit peut aggraver l'hypercapnie et créer une hypoventilation avec des pauses respiratoires.

LES INFECTIONS BRONCHO-PULMONAIRES / L'ENCOMBREMENT BRONCHIQUE CHRONIQUE

QUELLES SONT LES MESURES DE BASE POUR LES ÉVITER ?

- **Hygiène standard** : utilisation de produits hydro-alcooliques, masque
- **Vaccinations** : de l'enfant et de l'entourage
 - Pneumocoque (PREVENAR 13 à 2, 4 et 11 mois, puis un PNEUMOVAX 23 une dose avant 5 ans et une dose 5 ans après)
 - Rougeole (PRIORIX à 12 mois puis à 16-18 mois)
 - Coqueluche (HEXYON à 2, 4, 11 mois puis 6 ans, 11-13 ans, 25 ans)
 - Grippe une fois/ans (trivalent INFLUVAC, tétravalent INFLUVAX TETRA, tétravalent FLUARIX TETRA, tétravalent VAXIGRIP TETRA)
- **Installation** : privilégier les postures de détente, lutter contre l'extension du rachis cervical qui majore les troubles de déglutition, posture en décubitus latéral ++
- **Lutte contre l'encombrement haut** :
 - Toilette rhinopharyngée au sérum physiologique, douche nasale
 - Kiné = pompage valléculaire (évacuer le contenu stagnant en provoquant des efforts de déglutition). Toux provoquée et toilette respiratoire
 - Aspiration des voies aériennes (nasotrachéale) → risque de bronchospasme
 - Ventilation à percussions intra-pulmonaires

- **Lutte contre le risque d'inhalation bronchique** : RGO, donner les repas en position assise, limiter l'alimentation orale si trop de risque
- **Surveillance de l'état nutritionnel**

QUEL BILAN RÉALISER EN CAS D'INFECTIONS BRONCHO-PULMONAIRES À RÉPÉTITION ?

- **Clinique** : fièvre, expectorations purulentes, désaturations, polypnée, asthénie, modification du comportement
- **Radio de thorax face** : foyer chronique ? Trouble de ventilation ? Dilatation des bronches (clartés ou opacités tubulaires, impactions mucoïdes) ?
- **Scanner thoracique** : examen de référence pour recherche des bronchectasies
- **Fibroscopie bronchique** : se méfier d'un corps étranger inhalé si les infections sont toujours dans le même territoire

COMMENT PRENDRE EN CHARGE UNE SURINFECTION BRONCHIQUE ?

- **Réhydratation IV Arrêt de l'alimentation orale**
- **Antibiothérapie**
 - Cibles du traitement : S. Pneumonia, anaérobies (Fusobacterium, Pepto-streptococcus, Bacteroides)
 - Antibiothérapie adaptée - quand cela est possible - aux résultats des prélèvements bactériologiques (examen cytotactériologique des crachats réguliers pour analyser la flore des voies aériennes supérieures, rechercher une colonisation à Pseudomonas)
 - AMOXICILLINE-ACIDE CLAVULANIQUE 80 mg/kg PO, 100 mg/kg IVL, en 3 prises, pendant 10 jours
 - Si allergie : CEFTRIAXONE 50mg/kg/j en 1 injection IVL + METRONIDAZOLE 30mg/kg/j en 3 injections IVL pendant 5 jours
 - Réserver la voie IV aux infections sévères
- **Kiné de drainage manuel +/- Cough-assist**
- Discuter la mise en route d'une **antibiothérapie alternée continue/séquentielle**
 - **Objectifs** : réduction du nombre d'exacerbations, réduction du nombre de recours à une antibiothérapie, réduction de l'expectoration quotidienne, réduction du score de toux et/ou du score symptomatique global,

augmentation du nombre de patients ayant une éradication des germes pathogènes des voies aériennes, réduction de l'apparition de nouvelles colonisations bactériennes

- **Germes ciblés** : Haemophilus influenzae, Moraxella catarrhalis, Streptococcus pneumoniae
- **Risques** : émergence de résistances bactériennes multiples, et altération de la flore microbienne digestive
- **Principe** : alterner tous les 10-15 jours 2 ou 3 antibiotiques à large spectre, à dose standard
- AMOXICILLINE, C3G, MACROLIDE ou COTRIMOXAZOLE
- Alternative possible : AZITHROMYCINE 1 jour sur 2, à visée immunomodulatrice

COMMENT PRENDRE EN CHARGE UNE ATÉLECTASIE ?

- **Antibiothérapie**
- **Corticoides PO**
- **Kinésithérapie** de drainage bronchique +/- percussion intra pulmonaire avec masque bucco nasal
- Nébulisations de sérum salé hypertonique
- Broncho-aspiration
- Posture en décubitus latéral en plaçant le côté atélectasié en haut

QUELLES SONT LES MESURES ASSOCIÉES AUXQUELLES PENSER ?

- Le traitement du RGO : antiacides, chirurgie du reflux
- L'adaptation voire l'arrêt de l'alimentation orale (pose de gastrostomie)
- Le traitement orthopédique de la scoliose
- L'évaluation du risque iatrogène des médicaments (sédatifs, antiépileptiques...)
- La diminution de l'encombrement salivaire
 - Patches de SCOPOLAMINE ou SIALANAR
→ A associer avec un collyre oculaire (CELLUVISC) et des soins de bouche au bicarbonate 1.4‰
 - Injection de toxine botulique dans les glandes salivaires
 - Aspirateur de mucosités
 - Temps de décubitus ventral

LES TROUBLES RESPIRATOIRES DU SOMMEIL

POURQUOI TOUCHENT-ILS LES ENFANTS POLYHANDICAPÉS ?

- Obstruction des voies aériennes supérieures : glossoptose, hypotonie pharyngée, hypertrophie adéno-amygdalienne, laryngo ou trachéomalacie.
- Dysfonctionnement du tronc cérébral entraînant une augmentation de la fréquence des pauses centrales
- Étroitesse des voies aériennes supérieures par dysmorphie cranio-faciale, rétrognatisme, palais ogival quand atteinte syndromique
- Facteurs iatrogènes : corset, têtiera, médicaments (ex : certains anticonvulsivants altèrent l'architecture du sommeil)

COMMENT LES DIAGNOSTIQUER ?

- **Cliniquement :**
 - Nocturne → ronflements, pauses respiratoires, sommeil agité, cauchemars, énurésie ou nycturie, sueurs
 - Diurne → somnolence, endormissements inopinés, troubles de l'humeur, céphalées matinales, altération de la croissance pondérale, hypertension artérielle
- **Polygraphie ou polysomnographie.** L'index d'apnée/hypopnée par heure (IAH) chez l'enfant est pathologique à partir d'1,5 événement par heure
 - L'apnée obstructive est définie par l'absence ou la chute >90% du signal du flux respiratoire par rapport au niveau de base, de > 2 cycles respiratoires
 - L'hypopnée obstructive est définie par une diminution du débit respiratoire > 50% par rapport au niveau de base, de > 2 cycles respiratoires, accompagné d'un micro-réveil, d'un éveil ou d'une chute de la saturation de 3%
- L'hypoventilation alvéolaire sera confirmée par une **capnographie transcutanée nocturne** ou une gazométrie artérielle. La capnie est normale si elle est non oscillante et inférieure à 45 mmHg durant tout l'enregistrement (*G. De la Gastine*)
- **Avis ORL/stomato**

COMMENT LES PRENDRE EN CHARGE ?

1. **Prise en charge ORL/stomato :**
 - Traitement d'une rhinite obstructive chronique : corticoïdes par voie nasale
 - Antagoniste des récepteurs aux leucotriènes (MONTELUKAST) per os +/- anti inflammatoires (BUDESONIDE) intra-nasal

- Adénoïdectomie/amygdalectomie si hypertrophie et pas de contre-indication à la chirurgie
 - Orthodontie : expansion maxillaire rapide si palais ogival (à partir de 4 ans)
2. Traitement de référence : **PPC**. Délivre une pression d'air constante pendant toute la durée du cycle respiratoire.
 3. En cas de non-correction ou même d'aggravation de la PtcCO₂ nocturne → **VNI**. La VNI est proposée en 1^{ère} intention, avant d'envisager une trachéotomie.

LA TRACHÉOTOMIE

La trachéotomie est exceptionnelle. La combinaison actuelle de la ventilation non invasive et les stratégies d'augmentation de la toux, sont des alternatives qui se développent de plus en plus, tendant à rendre obsolète la trachéotomie chez les personnes polyhandicapées, et permettent une réévaluation en équipe pluridisciplinaire en associant la famille et les aidants.

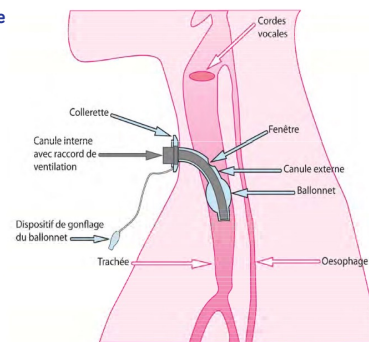
Si l'enfant hospitalisé est porteur d'une trachéotomie, il faut garder à disposition dans la chambre :

- Une canule de rechange avec un guide
- Une aspiration
- Un humidificateur

Pas de soin d'hygiène particulier, il faut changer la canule tous les 10 jours environ (soin infirmier ou fait par les parents). Les canules sont livrées à domicile par le prestataire. Il faut prévoir un suivi ORL tous les 6 mois.

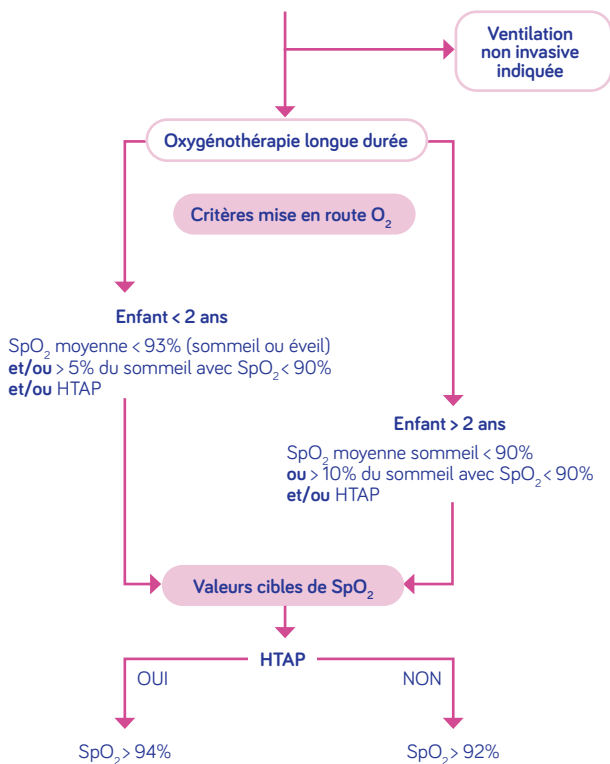
Penser au vaccin antigrippal.

Anatomie d'une canule de trachéotomie

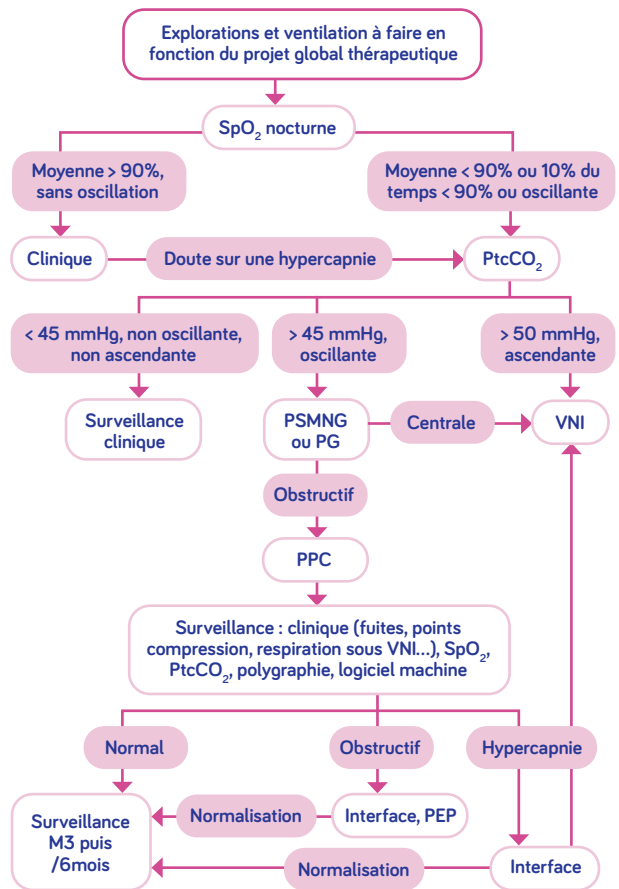


Annexe 1 : Conduite à tenir devant une hypoxémie chronique (Aubertin et al.)

- Avis médical spécialisé obligatoire
- Mesure prolongée de la SpO₂ (sommeil, éveil, alimentation, activités)
- Mesure de la capnie (au moins ponctuelle, au mieux prolongée et la nuit)
- Recherche des complications éventuelles (polyglobulie, HTAP, altération de la croissance)



Annexe 2 : Arbre décisionnel pour le diagnostic et le traitement des troubles respiratoires des personnes en situation de polyhandicap. Prise en charge ventilatoire. (<http://dx.doi.org/10.1016/j.motcer.2015.03.007>)



ORTHOPÉDIE/RÉÉDUCATION

POURQUOI S'INTÉRESSER À LA PRISE EN CHARGE ORTHOPÉDIQUE DES ENFANTS POLYHANDICAPÉS ?

- Association d'un déséquilibre musculaire + insuffisance anti gravitaire + motricité volontaire pauvre + asymétrie
- Manque de mise en charge et immobilisation, difficultés d'installation
- Carence en facteurs phosphocalciques et vitamine D
- Maintenir la station assise est une priorité, l'espérance de vie diminue beaucoup lorsque l'enfant la perd

COMMENT ÉVALUER LES TROUBLES ORTHOPÉDIQUES ?

- Évaluer la situation globale du patient : lieu de vie (domicile, centre, hôpital), l'installation (fauteuil roulant avec assise moulée/siège moulé/corset-siège/siège adapté au corset, fauteuil électrique, verticalisation...)
- GMFCS (I à V) (Annexe 1)
- Examen au repos : contractions basales et leur répartition, postures anormales (en X, batracien, coup de vent)
- Motricité active spontanée, dirigée, provoquée
- Commande musculaire et mouvements involontaires
- Examen de la mobilité articulaire après décontraction
- Spasticité (80% des cas) : échelle Asworth, Tardieu (Annexes 2 et 3)

QUELLE PRISE EN CHARGE PEUT-ON RÉALISER ?

DE MANIÈRE GÉNÉRALE

- **Prévention** : position dorsale en légère abduction, ou ventrale en soulevant les fesses du plan du lit, fléchissement de la tête, ramener les membres supérieurs le long du thorax. Encourager la motricité, prise en charge kiné, psychomotricité +++

• Entretien :

- Éviter la position en W (frog sitting), alternance des positions ++
- Appareillage : moulage grâce au vidéo scanner (corset siège, orthèse de verticalisation, de décubitus, orthèses de posture, plâtres d'étirement successifs)
- Activités favorisant initiative et motricité : aquatiques, jeux moteurs au tapis
- Mouvements involontaires → Evaluation du type de mouvements anormaux par neuropédiatre ou MPR

PRISE EN CHARGE DES DOULEURS OSSEUSES

Voir chapitre Fragilité osseuse

PRISE EN CHARGE DU RACHIS (SCOLIOSE)

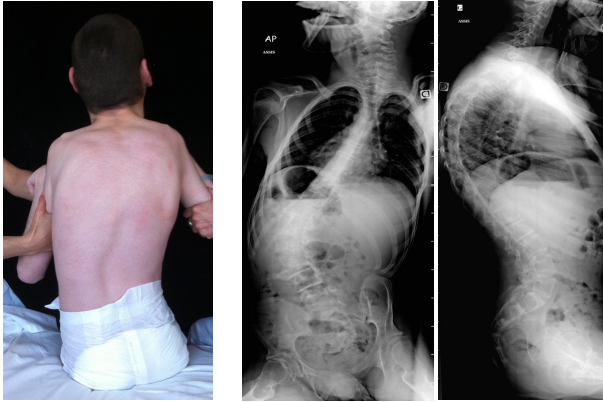
Retentissement :

- Troubles du transit
- Difficultés respiratoires
- Douleurs par conflit entre les côtes et les ailes iliaques
- Escarres ischiatiques dues à l'obliquité du bassin

Traitement :

- Orthopédique → pendant la croissance
 - Corset-siège si faible amplitude ; en pratique inférieure à 20°
 - Corset avec siège adapté si grande amplitude
- Chirurgical : Avis chirurgical systématique lorsque la scoliose est de plus de 40° ou d'évolution rapide.
 - Croissance non terminée : Tiges d'instrumentation mini invasive sans greffe (« Tiges de croissance »)
 - → en fin de croissance : Arthrodèse vertébrale (indice de masse corporelle (IMC) minimum nécessaire)

Photo et radios d'une scoliose neuromusculaire (Dr Leroux):



PRISE EN CHARGE DES HANCHES

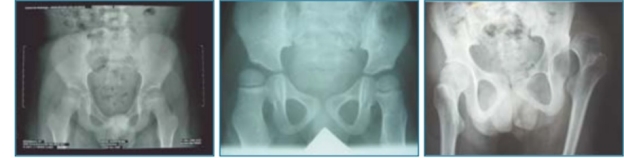
Retentissement :

- Flexum → macération au niveau des plis inguinaux et difficultés d'installation
- Limitation d'abduction → difficultés pour la toilette, luxation neurologique des hanches
- L'excentration de hanche est indolore, mais elle conduit à la luxation neurologique de hanche qui elle est douloureuse et entraîne une limitation à la station assise → perturbation de la position assise et de la marche, difficultés de positionnement, de nursing, d'hygiène

Traitement :

- Flexum → rééducation, puis ténotomie rectus fémoris et/ou psoas
- Limitation d'abduction → installation et rééducation, toxine botulique, puis ténotomie des adducteurs
- Luxation neurologique progressive de hanche → ostéotomie de varisation fémorale/ostéotomie supra-acétabulaire de Dega/ténotomie des adducteurs

Radios de hanche en place, puis excentrée, puis luxée (R4P):



Hanches en place

Hanches droite et gauche excentrées

Hanche gauche luxée

PRISE EN CHARGE DES GENOUX

Retentissement :

- Flexum → empêche la verticalisation, difficultés d'installation, douleurs fémoro-patellaires

Prise en charge :

- Flexum → rééducation, attelles, toxine botulique, puis ténotomie des ischio-jambiers +/- capsulotomie postérieure

PRISE EN CHARGE DES CHEVILLES/PIEDS

Retentissement :

- Pieds en équin et déformation
- Difficultés de chaussage
- Douleurs

Prise en charge :

- Evaluation chirurgicale en fonction du retentissement fonctionnel et des douleurs.

PRISE EN CHARGE DES MEMBRES SUPÉRIEURS

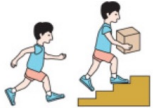
Retentissement :

- Rétractions musculuo-tendineuses → fonctionnel, douleurs, difficultés d'habillage

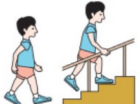
Prise en charge :

- Attelles, rééducation, toxine botulique, puis ténotomies +/- arthrolyse de poignet

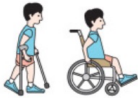
Annexe 1: Échelle GMFCS

**GMFCS Level 1**

Children walk indoors and outdoors and climb stairs without limitation. Children perform gross motor skills including running and jumping, but speed, balance and coordination are impaired

**GMFCS Level 2**

Children walk indoors and outdoors and climb stairs holding onto a railing, but experience limitations walking on uneven surfaces and inclines and walking in crowds and confined spaces

**GMFCS Level 3**

Children walk indoors and outdoors on a level surface with an assistive mobility device. Children may climb stairs holding onto a railing. Children may propel a wheelchair manually or are transported when traveling for long distances or outdoors on uneven terrain

**GMFCS Level 4**

Children may continue to walk for short distances on a walker or rely more on wheeled mobility at home and school and in the community

**GMFCS Level 5**

Physical impairment restricts voluntary control of movement and the ability to maintain antigravity head and trunk postures. All areas of motor function are limited. Children have no means of independent mobility and are transported.

Annexe 2: Échelle Asworth

0	Pas d'augmentation du tonus
1	Légère augmentation du tonus musculaire avec sensation d'accrochage en fin de course
1+	Légère augmentation du tonus musculaire avec sensation d'accrochage en début de course
2	Augmentation importante du tonus durant toute la course mais le segment reste facilement mobilisable
3	Augmentation importante du tonus avec segment difficilement mobilisable
4	Rigidité segmentaire avec mouvement passif impossible

Annexe 3: Échelle Tardieu

0	Tonus musculaire normal
1	Augmentation discrète du tonus musculaire se manifestant par un ressaut suivi d'un relâchement ou par une résistance minime en fin de mouvement
1+	Augmentation discrète du tonus musculaire se manifestant par un ressaut suivi d'une résistance minime perçue sur moins de la moitié de l'amplitude articulaire
2	Augmentation plus marquée du tonus musculaire touchant la majeure partie de l'amplitude articulaire, l'articulation pouvant être mobilisée facilement
3	Augmentation importante du tonus musculaire rendant la mobilisation passive difficile
4	L'articulation concernée est fixée en flexion ou extension, abduction ou adduction

FRAGILITÉ OSSEUSE

DÉFINITIONS

Les enfants atteints de handicaps moteurs sévères ont une ostéoporose profonde de cause multifactorielle dont la fréquence est mal évaluée. Selon les critères de l'ISCD (International Society for Clinical Densitometry) publiés en 2008 et 2013, le diagnostic d'ostéoporose chez l'enfant et l'adolescent nécessite la présence d'un antécédent de fracture significatif (fracture d'un os long de membre inférieur, au moins 2 fractures d'os longs de membres supérieurs avec 2 fractures au moins si < 10 ans et 3 fractures au moins si < 19 ans) et d'une DMO inférieur ou égale à - 2 Z-score (ajusté selon l'âge, le sexe et la taille) DS ou une fracture ou un tassement vertébral sans critère de DMO.

CONSÉQUENCES CLINIQUES DE L'OSTÉOPOROSE

- Douleurs fracturaires ou chroniques
 - Fractures pour des traumatismes minimes ou absents
 - Difficultés opératoires orthopédiques
- Impact négatif sur la qualité de vie des enfants et coût non négligeable

FACTEURS FAVORISANTS

- Mécaniques : immobilité
- Facteurs nutritionnels : état nutritionnel global et apports en calcium et vitamine D
- Facteurs médicamenteux : antiépileptiques
- Facteurs hormonaux : retard pubertaire
- Facteurs génétiques : mutation MecP2

PRÉSENTATION CLINIQUE

- Douleurs : à la pression osseuse ou à la mobilisation, mauvais sommeil
- Fractures

ÉLÉMENTS DU DIAGNOSTIC

- Mesure de la densité osseuse
 - Sur la radiographie standard
 - Densitométrie osseuse en DEXA (normes pédiatriques, le matériel d'ostéosynthèse gêne l'interprétation)
 - Densito-scanner (normes pédiatriques)
- Les marqueurs osseux
 - La calciurie, les D-pyridinolines urinaires
 - Dépistage des carences calciques et vitaminiques : évaluation des apports calciques journaliers, calciurie, taux de vitamine D et PTH
- Quelles investigations pour quel enfant ?
 - Enfant douloureux ou ayant présenté une fracture
 - En pré-opératoire d'une chirurgie orthopédique

TRAITEMENT/PRÉVENTION

- **Correction des facteurs favorisants**
 - **Apports protéiques et calorico-calciques** optimaux (apports calciques recommandés en fonction de l'âge : 500mg/j entre 1-3 ans, 700 mg/j entre 4-6 ans, 900 mg/j entre 7-9 ans et 1500mg/j entre 10-19 ans)
 - Supplémentation systématique en **vitamine D** : Uvédose 80000 UI/3 mois (cibler un taux de 15 à 40 ng/ml (75-120 nmol/l))
 - Mise en charge quotidienne : favoriser au maximum la marche avec aide, les séances de verticalisation
- **Bisphosphonates** (prescription hors AMM)
 - Indications : 1) enfants qui ont fait une fracture. 2) enfants présentant un syndrome douloureux inexplicable (test thérapeutique) 3) en préopératoire d'une chirurgie orthopédique lourde (scoliose)
 - Modalités pratiques : en hospitalisation et perfusions en IV. Sont utilisés essentiellement le pamidronate (Aredia) à la dose moyenne de 9 mg/kg/an (cures de 0.75 mg/kg J1 et J2 soit au total 1.5 mg/kg tous les 3-4 mois ou l'acide zolédronique (Zometa) à la dose 0,050 mg/kg 2 fois par an).

APPAREILLAGE ET INSTALLATION

La première cure se fait à demi-dose afin de limiter les effets secondaires. La posologie des cures suivantes se fait en fonction de la tolérance initiale. Un traitement par paracétamol à doses habituelles est associé systématiquement pendant 48 heures pour limiter les effets secondaires. Une supplémentation vitamino-calcique intensifiée 7 jours avant et après chaque cure est également systématique afin de limiter l'hypocalcémie secondaire.

- Surveillance : ECG (mesure du QTc), bilan phospho-calcique avant et à H24 et H48 de la cure, clinique (tolérance, fièvre, crises d'épilepsie, état respiratoire)
- Effets secondaires : syndrome grippal (fièvre, douleurs musculo-squelettiques, céphalées, fatigue, nausées, vomissements), hypocalcémie et allongement du segment QT. Ces effets secondaires peuvent faire décompenser l'état neurologique (majoration des crises d'épilepsie) ou respiratoire (décompensation respiratoire aiguë). Les effets secondaires sont le plus important lors de la première perfusion et s'estompent avec les perfusions successives.
- Contre-indications : hypersensibilité, hypocalcémie, QTc allongé, infection intercurrente et état neurologique ou respiratoire instable (il faut que l'enfant se trouve dans son état de base habituel pour faire la cure)

Le traitement par bisphosphonates doit être clairement expliqué aux parents

- Bénéfices : réduction de la fréquence des fractures, amélioration d'un syndrome douloureux, amélioration des conditions opératoires d'une chirurgie orthopédique.
- Risques : effets secondaires potentiels.

Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS) :

Fragilités osseuses secondaires de l'enfant.

Centre de référence des Maladies Rares du Calcium et du Phosphate.

Octobre 2019

QU'EST CE QUE L'APPAREILLAGE ?

Petit appareillage : regroupe les semelles et coques, les chaussures thérapeutiques, bas et chaussettes de contention ... mais aussi fauteuils roulants manuels. La prescription est faite sur un ordonnancier bi zone.

Grand appareillage : regroupe les orthèses (dont les corsets), chaussures orthopédiques, coques de maintien en position assise (appelées corset siège), en position verticale (« verticalisateur »), couchée (« matelas moulé »)... Il se prescrit sur un formulaire spécifique et la prescription de certains appareillages est réservée à certaines spécialités médicales.

QUELLE FONCTION POUR L'APPAREILLAGE ?

On distingue appareillage de posture et de fonction

Appareillage de posture : Il a pour but de limiter l'aggravation orthopédique en maintenant les muscles en position allongée ou les articulations en position neutre. Il est souvent porté la nuit (ex : attelles anti équin, corset hypercorrecteur de lutte contre la scoliose, attelles anti capotage de poignet)

Appareillage de fonction : Il a pour but de permettre ou d'améliorer une fonction : station assise, debout, déplacements ... Il est porté la journée (ex : Corset siège qui permet la station assise, corset de scoliose, attelles releveurs, verticalisateur sur moulage)

Ces matériels sont pris en charge intégralement par la sécurité Sociale, selon une nomenclature d'actes précis. Cette nomenclature ne couvre pas tous les matériels existants et ceux ne rentrant pas dans ce cadre administratif ne sont pas ou peu pris en charge. Il est nécessaire de trouver des financements complémentaires (mutuelles, MDPH, aides exceptionnelles département...voire sponsors ou associatifs pour les matériels les plus onéreux).

Les aides techniques :

Aide à la déambulation type Motilo, déambulateurs, cadre de marche, cannes. Fauteuils roulants manuels, électriques, poussettes spécialisées, tricycle adapté ...

Mais aussi une partie du matériel d'adaptation du domicile : soulève personne, lit médicalisé, siège garde robe, lits baignoires ...

Une partie de ce matériel appartient au petit appareillage et est prescrit sur ordonnance bizonne. Le prix du matériel est possiblement très excédentaire au remboursement de la Sécurité Sociale et une part importante peut être à la charge de la famille.

Une autre partie n'a pas de possibilité de prise en charge Sécurité Sociale même partielle.

EN HOSPITALISATION, QUELLE PLACE POUR L'APPAREILLAGE ET LES POSITIONNEMENTS ?

L'enfant polyhandicapé bouge peu, ou bouge de façon non homogène. Ses muscles sont souvent trop actifs, ou à l'inverse trop faibles. Ils sont siège de spasticité, de raccourcissement ; les mouvements sont souvent désorganisés. Les conséquences orthopédiques (pied équin, luxation de hanche, scoliose...), s'installent précocement et peuvent s'aggraver rapidement à l'occasion d'une hospitalisation.

La prévention, tant que possible, par l'installation au lit la plus adéquate possible, est très importante.

Quelques règles sont à respecter au mieux :

La hanche conditionne l'équilibre du bassin, socle de la station assise et de la marche. Les attitudes asymétriques des membres inférieurs en X et en coup de vent sont source de luxation de la tête fémorale. On proposera des changements de côté et de position réguliers pour l'enfant alité, en veillant en décubitus dorsal à garder les genoux au-dessus du plan du bassin et à limiter la position « en batracien ».

Au niveau cervical, on limitera la position « en cervidé », tête en arrière, en enroulant l'axe et en enroulant modérément les épaules vers l'avant.

Aux extrémités, on veillera s'il n'y pas ou peu de mobilité, à limiter l'équin du pied et la fermeture de la main.

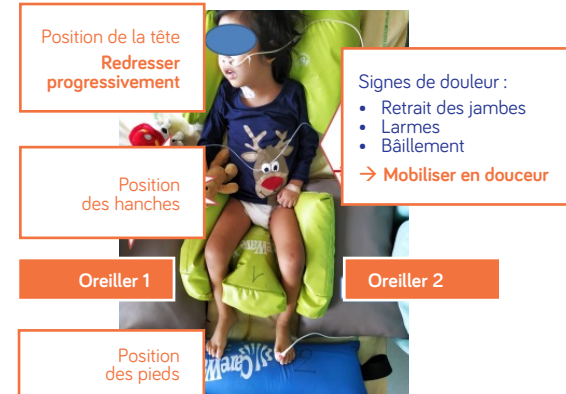
Des coussins micro-billes, des couvertures roulées, des oreillers ... sont utiles pour positionner les enfants qui bougent peu. Les ergothérapeutes et kinésithérapeutes peuvent aider en proposant des positions au lit qu'on alternera dans la journée. L'installation adéquate peut être photographiée et affichée au lit afin de servir de rappel ; on peut aussi utiliser une photo de l'installation habituelle de l'enfant au domicile ou à l'établissement médico-social pour servir de modèle.

Les parents peuvent amener le matériel de l'enfant (corset siège, attelles), qu'on utilisera dès que l'état clinique de l'enfant le permettra.

Exemple d'installation au lit :

Installation en décubitus dorsal

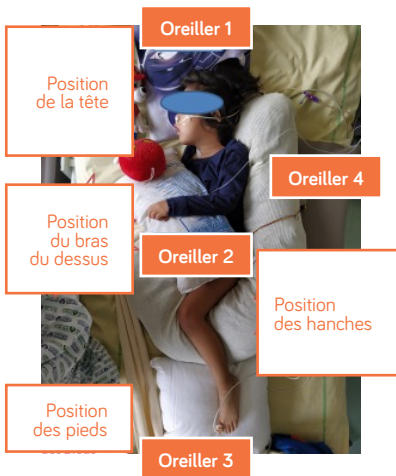
- 3 coussins + 2 oreillers
- Tête de lit relevée



Exemple d'installation au lit :

Installation en décubitus latéral D/G

- 1 grand coussin + 4 oreillers
- Tête de lit abaissée



GYNÉCOLOGIE DE L'ENFANT / ADOLESCENTE POLYHANDICAPÉE

La santé gynécologique de la petite fille et de l'adolescente polyhandicapée peut parfois sembler secondaire dans cette population souvent très médicalisée. Le dépistage des symptômes gynécologiques ou des besoins spécifiques en lien avec la gynécologie est pourtant très important chez les enfants et jeunes filles polyhandicapées.

LA PUBERTÉ

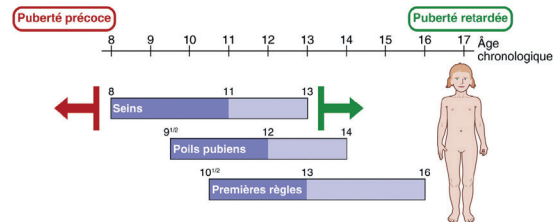
La puberté correspond à l'activation de la fonction hypothalamo-hypophyséogonadique aboutissant au développement des caractères sexuels, à l'acquisition de la taille définitive, et à la fonction de reproduction et de la fertilité. De par tous ces aspects, c'est une période de bouleversement chez l'adolescent, y compris chez l'adolescent handicapé. Ces modifications hormonales sont nécessaires au bon fonctionnement cérébral, cardiovasculaire et à l'obtention d'un pic de masse osseuse satisfaisant. Dans la majorité des cas, la présence d'un handicap ne modifie pas l'apparition du phénomène pubertaire, qui se fait au même âge que chez les autres enfants.

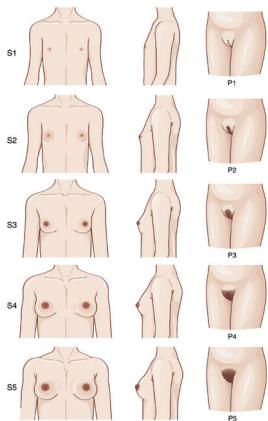
Par ailleurs, chez la fille, l'arrivée des règles et son retentissement peut nécessiter une attention particulière.

Cette évaluation pubertaire et/ou gynécologique doit donc s'intégrer dans la prise en charge globale pluridisciplinaire de l'enfant polyhandicapé. Dans les CHU, il existe généralement des centres PGR (pathologies gynécologiques rares), ainsi que des gynécopédiatres ou gynécologues auxquels s'adresser.

Rappels concernant l'évolution pubertaire physiologique :

Moniez S. et al., *Puberté normale et pathologique, Journal de pédiatrie et de puériculture* 36 (2023) 94-106.





ÉVALUER LE STADE PUBERTAIRE

La puberté est un processus physiologique qui se déroule sur plusieurs années. Elle débute généralement, chez la fille, par l'apparition des bourgeons mammaires, puis se poursuit par l'apparition de la pilosité pubienne, du pic de croissance, et par l'arrivée des règles.

L'évaluation clinique de l'évolution pubertaire se fait grâce aux stades de Tanner avec un classement en cinq stades de développement mammaire (S), de la pilosité pubienne (P) et de la pilosité axillaire (A).

Stades de Tanner

Moniez S. et al., *Puberté normale et pathologique*, *Journal de pédiatrie et de puériculture* 36 (2023) 94-106.

LES TROUBLES PUBERTAIRES JUSTIFIANT UN ADRESSAGE EN CONSULTATION D'ENDOCRINOLOGIE OU GYNÉCOLOGIE PÉDIATRIQUE

Puberté précoce : Correspond à un démarrage pubertaire (stade Tanner \geq S2) avant l'âge de 8 ans.

Puberté avancée : Physiologique mais à dépister en cas de polyhandicap, correspond à un démarrage pubertaire (stade Tanner \geq S2) entre l'âge de 8 à 9 ans.

Pour aller plus loin : Puberté précoce | Pas à Pas en Pédiatrie (pap-pediatrie.fr).

Conséquences :

- En cas de déficience intellectuelle : profond décalage entre la maturité affective de la jeune fille et les modifications corporelles en lien avec le développement des caractères sexuels.
- Apparition des règles précoces avec toutes les difficultés dans la gestion de celles-ci en lien avec le polyhandicap.
- Petite taille finale (pic de croissance précoce et arrêt précoce de la croissance).

Possibilité(s) thérapeutique(s) : AVIS D'EXPERT

- Traitement freinateur de la puberté par agonistes de la GnRh (classiquement par injections trimestrielles d'ENANTONE) jusqu'à l'âge physiologique de la puberté. Traitement pouvant être poursuivi jusqu'à l'âge normal du démarrage pubertaire.

Retard pubertaire : Correspond à l'absence de développement mammaire après l'âge de 13 ans.

Ou Aménorrhée primaire (absence de règles) à l'âge de 16 ans.

Ou Absence de règles après 3 ans de développement mammaire.

→ **Les retards pubertaires sont fréquents chez les jeunes filles polyhandicapées.**

Conséquences :

- En absence de puberté \Rightarrow Absence de pic d'acquisition de masse osseuse \Rightarrow Risque de déminéralisation osseuse et d'ostéoporose.
- Or la santé osseuse est primordiale dans cette population déjà plus à risque.
- L'absence d'hormones sexuelles féminines est responsable d'une augmentation du risque cardiovasculaire.

Possibilité(s) thérapeutique(s) : AVIS D'EXPERT

- Possibilité d'un traitement hormonal substitutif temporaire en cas de retard pubertaire simple ou au long cours en cas d'hypogonadisme hypo ou hyper gonadotrope.
- Induction lente par patch d'oestrogènes à faible dose (1/4 de patch 25 μ g posé la nuit). Augmentation progressive des doses jusqu'à 25-100 μ g/jour d'oestrogène transdermique. Ajout d'un progestatif après 2 ans d'oestrogénothérapie, ou aux premiers saignements.
Pour aller plus loin : https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2021-11/pnds_turner_29_10.pdf

Adrénarche précoce : Correspond à une activation précoce de la sécrétion des androgènes surrénaliens avant l'âge de 8 ans. Elle peut se manifester par l'apparition d'une pilosité pubienne et/ou axillaire et /ou des odeurs de transpiration et/ou une acné.

→ **Les adrénarches précoces sont fréquentes chez les jeunes filles polyhandicapées.**

Conséquences :

- Augmentation du risque de démarrer une puberté précoce

Possibilité(s) thérapeutique(s) :

- Le plus souvent, une surveillance simple est préconisée sans traitement médical.

L'ARRIVÉE DES RÈGLES

La puberté et l'arrivée des règles sont potentiellement anxiogènes pour les familles et les jeunes filles polyhandicapées. Les craintes concernent principalement l'autonomie dans la gestion des changes, l'hygiène et les troubles du comportement.

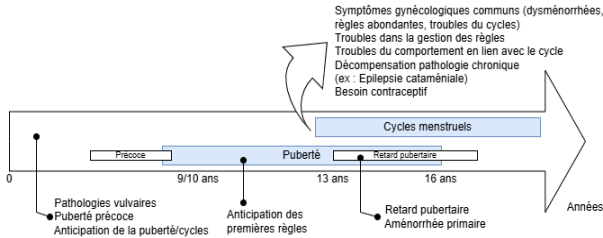
Ces craintes peuvent justifier une consultation spécialisée pour information et prise de contact.

Messages clés :

- En cas d'autonomie partielle au quotidien favoriser l'utilisation de culottes menstruelles.
- Se renseigner sur les sessions de préparation adaptées dans les institutions.
- En cas de troubles du comportement, difficultés de gestion pour les jeunes filles et/ou leurs familles, symptômes gynécologiques, mauvaise tolérance des règles => Une prise en charge symptomatique sera proposée et il est toujours possible d'introduire un traitement hormonal pour essayer d'obtenir une aménorrhée.

PRINCIPAUX MOTIFS DE CONSULTATION EN FONCTION DE L'ÂGE

POINTS CLEFS D'UNE CONSULTATION DE GYNÉCOLOGIE DE L'ADOLESCENTE



EXAMEN GYNÉCOLOGIQUE

Il n'est pas nécessaire à la première consultation, sauf en cas de demande spécifique. Il s'agit dans la majorité des cas d'un interrogatoire et d'une simple inspection des organes génitaux externes, sans spéculum. En décubitus dorsal, avec un drap posé sur le ventre, avec un examen physique général avec taille, poids et prise des constantes.

LES PATHOLOGIES VULVAIRES :

Facteurs de risques et difficultés de prise en charge chez les adolescentes polyhandicapées : surpoids, immobilité. Port de protections quotidiennes avec macération. Changes moins fréquent lors des règles. Difficultés des soins d'hygiène. Pas toujours de plaintes spontanées.

ATTENTION !

- Toujours penser à rechercher et à traiter une infection urinaire !!

ENFANT PRÉ PUBÈRE

Vulvite : Fréquentes chez l'enfant, favorisées dans les situations de macération donc fréquentes en cas de port de protections quotidiennes.

Diagnostic clinique : érythème vulvaire +/- lésions de grattage.

Il n'y a **aucune indication** à un prélèvement vaginal ou vulvaire chez l'enfant pré pubère. La mycose vaginale n'existe pas chez la petite fille impubère (mycose des plis possible à de pas méconnaître).

Conséquences :

- Inconfort local (prurit, douleurs...)
- Troubles du comportement.

Possibilité(s) thérapeutique(s) :

- Limiter au maximum le frottement et la macération : changements fréquents des couches, utilisation de cotocouches... etc
- Utilisation de crèmes barrières en couche épaisse pendant les phases aiguës ou en prévention en cas d'épisodes fréquents.
- Bains de siège en période aiguë.

ADOLESCENTE PUBÈRE

Vulvite : Toujours possibles d'autant plus en cas de port de couches (moins fréquentes qu'en pré pubertaire).

Mycose : érythème +/- œdème vulvaire, prurit/douleurs vulvo-vaginales, leucorrhées blanches épaisses possibles.

Vaginose : érythème +/- œdème vulvaire, prurit/douleurs vulvo-vaginales, leucorrhées nauséabondes.

Les mycoses et les vaginoses ne sont pas des maladies sexuellement transmissibles mais les conséquences d'un déséquilibre de la flore vaginale

Diagnostic clinique à privilégier, réserver la réalisation des prélèvements vaginal en cas d'échec des traitements probabilistes. Si un prélèvement vaginal est indiqué, le faire réaliser dans la mesure du possible par un praticien habitué.

Possibilité(s) thérapeutique(s) :

Hygiène intime adaptée : gel intime, savon assainissant ponctuellement en cas d'irritation importante. Pas de toilette trop agressive

Culottes menstruelles à proposer.

NE PAS PRESCRIRE D'OVULE VAGINALE

- **Traitement des mycoses** : ECONAZOLE poudre ou crème pour les atteintes vulvaires et/ou des plis.
→ En cas d'échec du traitement local, atteinte diffuse, mycose vaginale : Proposer traitement per os : Ex : Fluconazole 150 mg prise unique (vérifier absence d'interaction médicamenteuse)
- **Traitement des vaginoses** : SECNIDAZOL, METRONIDAZOLE 2g en dose unique

ÉVALUER FACILEMENT L'ABONDANCE DES RÈGLES

La règle 7-2-1 permet de facilement dépister des règles abondantes

- Saignements qui durent plus de **7 jours**
- Le besoin de changer de serviette ou de tampon toutes les **2 heures** ou moins
- Présence de caillots plus gros qu'une pièce de **1€**



Source image : Livret femmes Association Française Hémophiles

En cas d'utilisation de culottes menstruelles, le besoin de changer de culottes les plus protectrices (flux abondant) avant 12 heures indique qu'il s'agit de règles plus abondantes que la normale.

En cas de port de couches, l'abondance est plus difficile à évaluer en dehors de la présence de caillots.

Retentissement : anémie, inconfort, douleurs, diarrhées cataméniales, majoration des crises d'épilepsie, des troubles du comportement ?

POSSIBILITÉS THÉRAPEUTIQUES POUR LA GESTION DES RÈGLES

TRAITEMENTS ANTALGIQUES UTILISÉS EN CAS DE DYSMÉNORRÉE

Mode d'administration à adapter en fonction du contexte :

- Antispasmodiques (existe sous forme lyoc ou comprimés)
- Paracétamol (existe sous forme lyoc, gélules, comprimés ou sirop)
- Anti Inflammatoires Non Stéroïdiens (existe sous forme lyoc, comprimés, sirop, suspension buvable en sachet)

CONTRACEPTIONS HORMONALES

En cas de retentissement trop important, avec un **impact notable sur la qualité de vie**, un traitement hormonal peut tout à fait être proposé chez l'adolescente polyhandicapée afin d'obtenir une aménorrhée thérapeutique.

ATTENTION !

Aux contre-indications des traitement oestro-progestatifs, qui sont les même que dans la population générale.

LES CONTRACEPTIONS ŒSTROGESTATIVES

- Traitement pendant 21 jours et pauses de 7 jours (pendant lesquels surviennent des « fausses règles »)
→ Possibilité de prendre le traitement sans pause pour induire aménorrhée
- Nombreuses indications : Epilepsie cataméniale (prise continue) - Dysménorrhées non soulagées par les antalgiques - Règles abondantes - Indication à induire une aménorrhée
- Disponibles sous forme de petits comprimés (également patch mais non remboursé)
- Comprimés écrasables dans les dispositifs d'alimentation entérale si besoin.

INFO PRATIQUE

Privilégier en première intention COP 2^{ème} génération en respectant les contre-indications

Ex : Minidril 1 cp par jour 21 jours par 28

Minidril 1 cp par jour en continu (pour induire aménorrhée)

Profil de tolérance et surveillance :

- Traitement bien toléré et efficace dans la majorité des cas
- Surveillance tensionnelle avant l'introduction du traitement, 3 à 6 mois après son initiation puis annuelle
- Bilan glucido-lipidique à prélever 3 à 6 mois avant le début du traitement puis tous les 5 ans.

CONTRE-INDICATIONS À LA PRESCRIPTION D'UNE COP	
Absolues	Relatives (absolues si ≥ 2)
Antécédents personnels ou familiaux (< 50 ans) de thrombose veineuse	Migraine sans aura
Thrombophilie	Surpoids, obésité
Antécédents familiaux de thrombose artérielle	Dyslipidémie contrôlée
Cardiopathie	Diabète équilibré
HTA	Tabagisme actif
Dyslipidémie non contrôlée	-
Diabète évoluant > 20 ans ou avec microangiopathie	-
Migraine avec aura	-
Atteintes hépatiques sévères	-
Tumeurs hormonodépendantes	-

CONTRACEPTIONS PROGESTATIVES

- Indiquées en cas d'échec, de contre-indication ou de mauvaise tolérance des COP
- Traitement qui induit une aménorrhée en théorie
- Existente sous forme de petit comprimé, implant ou stérilet
- Traitement en continu
- **Contre-indications** : Accidents thrombo-emboliques veineux évolutifs, atteintes hépatiques sévères tant que les paramètres de fonction hépatique ne sont pas normalisés, tumeur hormonodépendante, hémorragie génitale inexpliquée, hypersensibilité à la substance active ou ses excipients.

INFO PRATIQUE PRESCRIPTION

Optimizette 1 cp par jour en continu

Profil de tolérance et surveillance :

- Traitement parfois préféré en première intention dans cette population car pas de surveillance clinique ou paraclinique
- Principal effet indésirable responsable d'arrêts précoces du traitement : spotting et saignements erratiques plutôt les premiers mois avec tendance à l'amélioration.

LES INTERACTIONS MÉDICAMENTEUSES ENTRE LES CONTRACTIONS HORMONALES ET LES ANTIÉPILEPTIQUES

Ces interactions concernent les contraceptions hormonales œstroprogestatives (quelle que soit la voie d'administration) et les contraceptions progestatives.

Par ailleurs, certains traitements sont tératogènes.

Pas d'interaction médicamenteuse

Levetiracetam (Keppra) / Zonisamide (Zonegran) / Gabapentine (Neurontin) / Topiramate < 200 mg jour (Epitox) / Lacosamide (Vimpat) / Clonazepam (Rivotril) / Pregabaline (Lyrica) / Tiagabine (Gabitril) / Vigabatrine (Sabril) / Ethosuximide (Zarontin) / Perampanel < 12 mg daily (Fycopma) / Piracetam (Nootropyl) / Everolimus (Votubia)

Anti épileptiques inducteurs enzymatiques : Interaction avec les contraceptions hormonales ayant pour conséquence la diminution de son effet contraceptif*

Carbamazépine (Tegretol) / Perampanel ≥ 12 mg daily (fycopma) / Phénobarbital (gardena) / Phénytoïne (Dilantin/Dihydan) / Primidone (Mysoline) / Felbamate (Talo-xa) / Oxcarbazépine (Trileptal) / Topiramate ≥ 200 mg jour (epitox) / Rufinamide (Inovelon) / Clobazam (Urbanyl)

Interaction entre contraceptions hormonales et anti épileptique ayant pour conséquence la diminution de la concentration des anti-épileptiques **

Lamotrigine (Lamictal) / Acide valproïque (Dépakine)

Possible interaction

Sulthiame (Ospolot) / Cannabidiol (Epidyolex) / Stiripentol (Diacomit) / Fenfuramine (Fentepla)

Pas de risque tératogène identifié - Risque tératogène - Absence de données ou données insuffisantes sur le risque tératogène.

* La diminution de l'effet contraceptif d'un traitement n'empêche pas sa prescription pour d'autres motifs que le besoin contraceptif (ex : dysménorrhées).

** Un accord préalable du neurologue pédiatre sera donc nécessaire avant d'introduire une contraception hormonale.

Risque de réduction de l'activité antiépileptique du LAMICTAL pouvant nécessiter une adaptation du dosage du traitement sous œstroprogestatif. Cette interaction n'est pas retrouvée lors de la prise d'un progestatif seul, qui doit donc être préféré.

(La pilule d'urgence : NORLEVO (efficace jusqu'à 72 h après un rapport sexuel à risque) ou ELLAONE (efficace jusqu'à 120 h). Elle est délivrée gratuitement et anonymement en pharmacie aux personnes mineures.)

VACCINATIONS

La consultation est l'occasion de refaire le point sur les vaccinations, notamment sur celles prévenant des maladies sexuellement transmissibles

- Vaccination contre les **Papillomavirus humain**, responsables de cancers causés par les virus HPV. A proposer dès l'âge de 11 ans, pour les filles ET les garçons.
Vaccin disponible : **GARDASIL 9**.
 - **11-14 ans** : 2 doses espacées d'au moins 6 mois.
 - **>15 ans** : 3 doses. 2 premières doses à 2 mois d'intervalle, puis à 6 mois.
 - Vaccination contre l'**Hépatite B**. Obligatoire depuis 2018.
De nombreux adolescents ne sont donc pas vaccinés.
Vaccins : **ENGERIX, HBVAXPRO**.
 - **11-15 ans** : **ENGERIX B20** : 2 doses espacées d'au moins 6 mois
 - **>16 ans** : **ENGERIX B20** : 3 doses. 2 premières doses à 1 mois d'intervalle, puis à 6 mois.

TROUBLES URINAIRES

QUELS SONT LES PROBLÈMES URINAIRES DE L'ENFANT POLYHANDICAPÉ ET POURQUOI LES PRENDRE EN CHARGE ?

Les problématiques cliniques liées à l'appareil vésico-rénal sont fréquentes chez l'enfant polyhandicapé ; parfois très apparentes (incontinence, infection urinaire, ...) parfois moins au premier plan mais importantes à dépister et à prendre en charge (reflux vesico-urétéral, lithiases ...).

DÉFAUT D'ACQUISITION DE LA CONTINENCE VÉSICALE ET VESSIE NEUROLOGIQUE

L'incontinence persistante est une plainte fréquente, pour laquelle une consultation urologique peut être demandée.

Pour certaines personnes polyhandicapées, l'apprentissage d'un certain degré de continence, au moins passive, est possible :

Le dépistage attentif des signes exprimant un besoin, la mise en œuvre de conditions de mictions satisfaisantes (avec installation adaptée en terme de maintien postural notamment), voire une programmation des mictions à heure régulière peuvent permettre à certaines personnes polyhandicapées de ne pas être contraintes de porter une protection permanente. Néanmoins, le comportement mictionnel est souvent perturbé par des causes diverses.

Il existe presque toujours une anomalie de fonctionnement vésico-sphinctérien chez les personnes polyhandicapées. 2 sur 3 présentent une vessie instable du fait du défaut de l'inhibition exercée habituellement par les centres corticaux sur le centre mictionnel du tronc cérébral et de la moelle épinière. Cliniquement, on observe une pollakiurie diurne et nocturne et des urgences mictionnelles avec ou sans fuites. Cette hyperactivité vésicale est souvent associée à une dyssynergie vésico-sphinctérienne (défaut de relaxation du sphincter urinaire lors de la miction), provoquant une dysurie avec vidange vésicale de mauvaise qualité (résidu post-mictionnel supérieur à 100 ml chez l'adulte, qui a tendance à augmenter naturellement avec l'âge) et potentiellement des infections urinaires à répétition, voire la constitution peu à peu d'une vessie de lutte avec risque à terme de reflux vésico-urétéral.

L'incontinence peut aussi être en lien avec un défaut d'identification par la personne du besoin d'uriner ou des troubles sensitifs vésicaux retardant la sensation de besoin et provoquant des mictions par regorgement sur rétention.

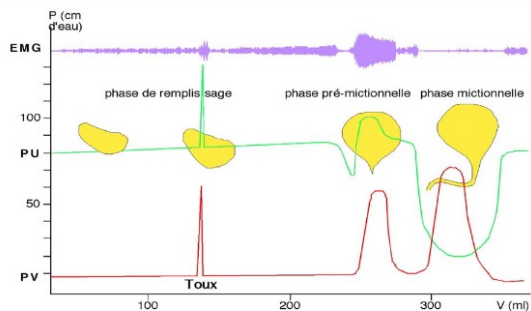
L'objectif premier de la prise en charge urologique ne sera pas d'obtenir la continence (mictions contrôlées). Elle consistera surtout à dépister tout fonctionnement à haute pression de la vessie qui peut entraîner une dégradation du haut appareil urinaire.

Le deuxième objectif est d'améliorer le confort et la qualité de vie de l'enfant et de son entourage.

FONCTIONNEMENT DE LA VESSIE NORMALE

Pour comprendre les problèmes posés par la vessie neurologique, il est intéressant d'avoir quelques notions sur le fonctionnement vésical physiologique.

Modifications morphologiques et évolution des paramètres urodynamiques du sphincter strié urétral, pression urétrale maximale (PU) et pression vésicale (PV) pendant les phases de remplissage, prémictionnelle et mictionnelle EMG : électromyogramme (d'après Buzelin J.-M., *Urodynamique. Bas appareil urinaire. Paris : Masson, 1984.*) :



Phase de stockage

Remplissage vésical initial passif, la paroi vésicale se relâche et le tonus sphinctérien augmente (arcs réflexes locaux sacrés et thoracolombaires).

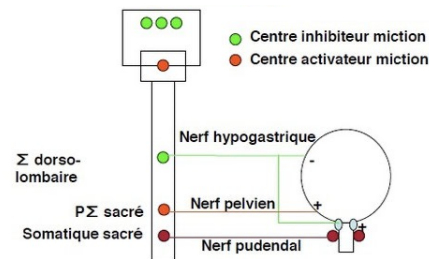
Phase mictionnelle

La distension vésicale atteint un seuil, une contraction du détrusor est initiée (contrôlée par voie parasympathique). Ce mécanisme entraîne une relaxation réflexe du sphincter et ouverture du col vésical avec miction.

Avant l'acquisition de la propreté, ce mécanisme met en jeu uniquement l'arc réflexe spinal (ganglions parasympathiques de S2 à S4).

Au fil des années, les voies ascendantes et descendantes en provenance des centres pontiques et suprapontiques deviennent fonctionnelles et permettent l'inhibition du réflexe mictionnel et les contractions réflexes du détrusor puis facilitent le relâchement synergique des résistances sphinctériennes.

Centres de contrôle neurologiques vésico sphinctériens médullaires et encéphaliques



En situation de polyhandicap, y compris sans anomalie morphologique médullaire ou cérébrale, la maturation du contrôle vesico sphinctérien peut être impossible et l'organisation des contrôles mictionnels perturbée, aboutissant à un tableau de vessie neurologique.

Situation à risque

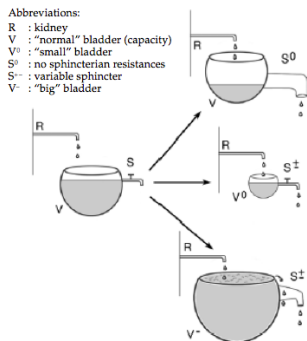
La perte de l'inhibition du détrusor par les centres pontiques et suprapontiques est souvent responsable de l'hyperactivité du détrusor (vessie de petite capacité ou hypercontractile), entraînant une pression vésicale élevée. Le fonctionnement de la vessie à une pression supérieure à 40 cm H₂O met en jeu le haut appareil urinaire. Cette complication va conduire à des lésions de néphrite tubulo-interstitielle pouvant aboutir à une insuffisance rénale chronique.

Le sphincter strié urétral peut également présenter une spasticité plus importante, ce qui augmente encore la pression vésicale.

Autres situations

L'incontinence urinaire de ces enfants peut également être due à différents facteurs (cf. schéma) :

- Sphincter urinaire acontractile avec une vessie normale (exceptionnel).
- Vessie de grande capacité hypocontractile se vidant par débordement.



Neurogenic bladder in children: basic principles, new therapeutic trends

J. M. guys, g. hery, M. haddad, C. borrienne
Scandinavian Journal of Surgery
 100 : 256-263, 2011

Selon la localisation de l'atteinte neurologique, le dysfonctionnement vésico sphinctérien ne sera pas le même et les tableaux cliniques seront donc différents.

Pour mieux appréhender les troubles mictionnels de l'enfant polyhandicapé, il faut savoir que la « vessie neurologique » peut se présenter sous plusieurs formes en fonction de l'atteinte

Par exemple :

Médullaire (tétraparésie) = régime à haute pression vésicale + hypertonie du sphincter strié = très à risque néphrologique

Encéphalopathie = encéphalique = régime à haute pression vésicale sans hypertonie du sphincter = risque néphrologique moindre et risque d'incontinence plus important (car sphincter normotonique)

SYMPTOMATOLOGIE URINAIRE DE L'ENFANT POLYHANDICAPÉ (EN DEHORS DE L'INCONTINENCE)

L'infection urinaire

1 - Recueil des urines

Le cathétérisme urétral unique dans le but de prélever les urines ne doit pas être confondu avec le cathétérisme intermittent des urines.

Dans le premier cas, il s'agit de la méthode de référence pour le prélèvement des urines (avec la ponction sus-pubienne) dans le cadre d'une suspicion d'infection urinaire.

La leucocyturie sera donc interprétable au même titre que pour l'analyse en milieu de jet.

Dans le deuxième cas, il s'agit d'un traitement mis en place pour diminuer le résidu post-mictionnel responsable d'infections urinaires à répétition. La leucocyturie n'aura donc pas la même valeur diagnostique, l'émergence d'une population isolée de bactéries sera en revanche analysable.

Comment réaliser un sondage urinaire :

- Lorsqu'il y a toujours une sensibilité urétrale, du gel anesthésique peut être utilisé.
- Enfant de moins de 4 kg : ne pas utiliser de gel à la lidocaïne, mais lubrifier la sonde.
- Enfant de plus de 4 kg : gel contenant de la lidocaïne (entre 4 et 10 kg 1 mL maximum, plus de 10 kg, 1 à 2 mL/10 kg).
- Idéalement attendre 5 min entre la pose du gel et le sondage.
- Le gel doit être mis au niveau de l'urètre et non sur la sonde.
- Choisir la taille de sonde en fonction du poids ou de l'âge de l'enfant.
- Sondes à extrémité droite.

Diamètre (CH) sonde à demeure		Diamètre (CH) sonde unique	
< 2 kg	4 CH avec ballonnet	< 2 kg	4 à 6 CH
2-8 kg	6 CH avec ballonnet	2-4 kg	6 CH
8-15 kg	8 CH avec ballonnet	1 mois - 1 an	6 à 8 CH
15-25 kg	10 CH avec ballonnet	1 an - 2 ans	8 CH
		2 à 6 ans	8 à 10 CH
25-50 kg	12-14 CH avec ballonnet	7 à 12 ans	10 à 12 CH
> 50 kg	14-18 CH avec ballonnet	Adolescent	14 à 16 CH

Chez le garçon, quel que soit l'âge, décalotter uniquement si possible, ne jamais forcer et désinfecter 3 fois en descendant du gland vers les bourses.

Chez la fille, laisser une compresse stérile entre le méat et l'anus.

Le spasme du sphincter au moment du sondage peut empêcher le passage du col vésical. Ne pas forcer, attendre avec la sonde urinaire en place jusqu'à ce que l'enfant se relaxe et que la sonde passe sans difficulté.

Dans les cas d'un sondage pour globe vésical, clamper la sonde en cours d'évacuation pour vidanger la vessie progressivement (risque d'hématurie a vacuo).

Clampage par paliers progressifs pour une durée de 15 minutes.

2 - Analyse de l'ECBU

Éléments diagnostiques de l'infection urinaire (en l'absence de cathétérisme intermittent) :

- Leucocyturie supérieure à 10000/ mL ou 10/mm³
- Hématurie supérieure à 10000 /mL ou 10/mm³
- Bactériurie unique le plus souvent Escherichia Coli (80-90%) supérieure à 1000 UFC/mL (Mais aussi Proteus Mirabilis, Klebsiella sp, Enterobacter ou Staphylocoque saprophyticus. Taux supérieur à 10000 UFC /mL.)

Dans la situation de cathétérisme intermittent ou de sondage à demeure :

La détermination de la leucocyturie n'a pas de valeur.

La bactériurie garde les mêmes critères.

3 - Examens complémentaires à envisager en cas d'infection urinaire prouvée :

- Si fièvre : suspicion de pyélonéphrite aiguë, bilan sanguin (NFS, urémie, créatininémie) et échographie rénovesicale (dans les 48 heures, sauf critère de gravité).
- Si aspyrétique : dès la première infection urinaire, une échographie rénovesicale doit être demandée.

Il n'y a plus de recommandation à faire un ECBU de contrôle lorsque la bactérie a été identifiée et le traitement réalisé en fonction de l'antibiogramme.

L'hématurie macroscopique

Elle peut être le symptôme d'un calcul, d'une infection urinaire ou d'une tumeur (surtout en cas de vessie agrandie)

ECBU, ionogramme sanguin, urémie, créatininémie, bilan d'hémostase.

A compléter par une échographie rénale et vésicale.

L'insuffisance rénale

Rechercher une infection urinaire et réaliser une échographie rénale et vésicale. Le bilan devra systématiquement être complété après avis d'un urologue pédiatre.

Les anomalies de l'échographie rénale et des voies urinaires

L'échographie doit rechercher une dilatation des voies urinaires, un résidu, un épaississement des parois vésicales, des diverticules, une lithiase.

Réalisée dans le cadre d'une infection urinaire ou de manière systématique surtout chez les enfants très spastiques.

Le calcul des voies urinaires

Chez l'enfant polyhandicapé, on n'observe pas de crise de colique néphrétique classique. Les signes qui doivent alerter sur un éventuel calcul sont l'infection urinaire (et a fortiori la répétition des infections), l'hématurie ou une modification des habitudes mictionnelles. Attention, les manifestations sont potentiellement totalement atypiques, comme une majoration de la dystonie ...

Il se recherche par échographie rénale et des voies urinaires et par ASP (calcul vésical plus fréquent dans le cadre d'une vessie neurologique, peu visible sur l'échographie).

La rétention urinaire

Fréquente et parfois source de douleurs.

Favorisée par la constipation, certains traitements médicamenteux (voir plus bas).

A rechercher par le bladder scan (en post mictionnel, un volume de moins de 50 ml est la norme)

ÉLÉMENTS DE PRISE EN CHARGE CHEZ L'ENFANT POLYHANDICAPÉ

1) Rechercher les effets indésirables des traitements chez ces patients souvent polymédicamenteux :

- Favorisant la rétention urinaire : atropiniques (Scopoderm...), myorelaxants (Baclofène), neuroleptiques (Ablify, Tercian ...), antidépresseurs imipraminiques (Laroxyl), antiépileptiques (Rivotril, Topiramate, Zonegran, Tegretol), antidépresseurs inhibiteurs sélectifs de la recapture de la sérotonine (Zoloft ...)
- Favorisant lithiases et/ou néphrocalcinose :
 - Par cristallisation du médicament : Topiramate, Amoxicilline, Rocéphine
 - Par effet métabolique induit :
 - Vitamine D, corticoïdes : Hypercalciurie
 - Régime cétoène, vitamine C : hyperoxalurie
- Favorisant les tubulopathies proximales : carbamazépine, phénytoïne

2) Rechercher et traiter une constipation chronique

3) Rechercher une infection urinaire

- Antibiothérapie probabiliste puis secondairement adaptée à l'antibiogramme.
- Hydratation
- Prise en charge en parallèle du transit.
- Même chez l'enfant en sondage intermittent, la mise en place d'une sonde urinaire à demeure n'est pas recommandée en première intention.
- En cas d'ECBU positif sur sonde à demeure sans fièvre, pas de traitement antibiotique, changer la sonde.
- Infections urinaires à répétition : avis urologique nécessaire.

La **bactériurie asymptomatique est très fréquente**, et ne doit pas être traitée.

Les dépôts de mucus importants dans les vessies agrandies, surtout dans les premières années, ne signent pas une infection urinaire.

4) Dilatation des voies urinaires

C'est un facteur de risque de dégradation du haut appareil : avis urologique nécessaire. Les explorations reposent sur le bilan urodynamique, la cystographie.

5) Traitements possibles en cas d'infections urinaires / de pyélonéphrites à répétition ; haut risque de dégradation de la fonction rénale par pression vésicale élevée (Avis d'expert) :

1- Médicamenteux

ANTICHOLINERGIQUES : oxybutinine (Ditropan®), Chlorure de trospium (Ceris®).

- Effets relaxant sur le détrusor.
- Effets secondaires des anticholinergiques : sécheresse buccale, constipation, mydriase, troubles de l'accommodation, élévation de la pression intraoculaire, diminution de la sécrétion lacrymale, tachycardie sinusale.
- Risque de rétention urinaire.

TOXINE BOTULIQUE

- Injectée au cours d'une endoscopie, dans le muscle détrusor. Effet myorelaxant.
- Associée aux sondages intermittents.
- Les effets positifs s'installent rapidement mais ont parfois une durée limitée dans le temps et peuvent nécessiter des procédures régulières.

2- Sondage intermittent

- 4 à 5 fois par jour. Par les voies naturelles ou à travers un conduit (appendicostomie, tube de Monti).
- Permet de vidanger la vessie, retire les résidus.
- Il s'agit d'un sondage propre et non stérile.
- Sondes lubrifiées, adaptées pour chaque patient.

3- Agrandissement de vessie

- Indiqué dans les situations où le cathétérisme intermittent ne permet pas de diminuer suffisamment la pression vésicale (persistance d'une dilatation des voies urinaires à l'échographie) ou lorsqu'il persiste des pyélonéphrites.
- Peut être réalisé avec de l'intestin grêle ou du colon.
- Complications : syndrome occlusif, calcul vésical, hématurie, cancer de d'urothélium vésical, rupture de vessie.

4- Vésicostomie

- Dans les mêmes indications que pour l'agrandissement de vessie.
- Ne nécessite pas de cathétérisme intermittent, vidange en permanence de la vessie. Ne concerne que quelques patients ciblés.
- Complications : taux de révision de la vésicostomie entre 4 et 20% (prolapsus, sténose).

5-Dérivation non continente des urines (Bricker)

- Indications exceptionnelles, évacuation des urines par un segment intestinal abouté à la peau dans les situations de pression intravésicale élevée.
- Nécessite la présence d'une poche.



SOINS PALLIATIFS

QU'EST-CE QUE LES SOINS PALLIATIFS ?

DÉFINITION

Les soins palliatifs sont destinés aux enfants et adolescents ayant des conditions de vie pour lesquelles il est licite de penser qu'il n'y a pas d'espoir raisonnable de guérison et qui vont conduire au décès. Ces conditions vont être responsables d'une détérioration progressive rendant l'enfant de plus en plus dépendant de ses parents et des soignants (*Royal College of Pediatrics and Child health*).

Les soins palliatifs pédiatriques sont des soins **actifs et complets**, englobant les dimensions physiques, psychologiques, sociales et spirituelles autour de l'enfant et de sa famille.

QUI SONT LES ENFANTS CONCERNÉS ?

Cinq groupes de pathologies définis par Baum et al. :

- **Groupe 1** : enfants atteints de maladies pour lesquelles un traitement curatif existe mais où l'échec est possible (maladie cancéreuse, insuffisance cardiaque/rénale/hépatique...)
- **Groupe 2** : enfants ayant des maladies où une mort prématurée est inévitable mais peut être anticipée et où un traitement intensif permet de prolonger une vie de bonne qualité (insuffisance intestinale totale, mucoviscidose...)
- **Groupe 3** : enfants atteints de maladies progressives pour lesquelles il n'y a pas d'espoir de guérison (maladies neuro-dégénératives, mucopolysaccharidose, leucodystrophie)
- **Groupe 4** : enfants présentant des problèmes neurologiques graves irréversibles, accentuant leur vulnérabilité et accroissant les risques de complications pouvant amener une détérioration non prévisible, voire une mort prématurée (polyhandicaps, maladies mitochondriales, autres maladies métaboliques...)
- **Groupe 5** : nouveau-nés dont l'espérance de vie est très limitée

Les enfants polyhandicapés sont dans les **groupes 3 et 4**. L'évolution du polyhandicap est rarement linéaire et se fait plutôt par annonces diagnostiques successives et par étapes de progression, difficilement prévisibles. Le cheminement se fait avec la famille, étape par étape, sur une période qui peut être longue. Parmi ces enfants, certains sont plus fragiles et nécessitent un recours à l'équipe de soins palliatifs plus rapidement :

- Pas de station assise
- Insuffisance respiratoire
- Épilepsie réfractaire
- Troubles de la déglutition
- Scoliose...

Les enfants polyhandicapés sont suivis lors de **réunions de Concertation Multi Disciplinaires (CMD)**, où sont pris en compte leur vulnérabilité et leur qualité de vie dans la famille et/ou le lieu de prise en charge. Cette approche permet de réfléchir aux traitements qui pourraient être considérés comme déraisonnables, source d'inconfort et d'anticiper la prise en charge de décompensation d'organe à venir. Des Fiches de Recommandations Pédiatriques ou Fiche Patient Remarquable peuvent être rédigées et transmises au service de réanimation et au SAMU.

ATTENTION !

- « Soins palliatifs » ne veut pas dire que l'enfant va mourir dans les jours à venir
- « Soins palliatifs » **n'exclue pas une démarche curative associée**
- On peut parler de « soins palliatifs » pour un enfant ayant une espérance de vie de plusieurs années
- Il faut savoir introduire l'équipe de soins palliatifs le plus précocement possible, quitte à ce qu'elle nous oriente ensuite plutôt vers une consultation douleur

QUAND METTRE EN PLACE UNE DÉMARCHE PALLIATIVE ?

→ Dès l'annonce du diagnostic d'une pathologie menaçant la vie, qu'il y ait ou non un traitement curatif débuté

L'objectif de la démarche de soins palliatifs est d'améliorer la qualité de vie des patients et de leur famille confrontés à une maladie chronique, grave, sans perspective de guérison, par des mesures de prévention et d'anticipation des douleurs. Le polyhandicap est une maladie grave et incurable qui entre dans la définition de l'accompagnement proposé dans la démarche palliative. Elle aborde les situations de fin de vie de façon anticipée en accordant une place aux questions éthiques, à l'accompagnement psychologique, aux soins de confort, au juste soin, en repérant précocement les besoins en termes de soins palliatifs des « personnes approchant de leur fin de vie ». Elle facilite, lorsque le traitement spécifique de la maladie atteint ses limites, le passage progressif à des soins palliatifs. La démarche palliative fait partie de la prise en charge globale du patient.

Cette forme d'accompagnement doit se faire tôt dans le parcours de soins des enfants et leur famille. Ceci limite les risques de dépression chez l'enfant ou dans la famille, diminue le nombre d'hospitalisations non programmées et permet de discuter de façon pluridisciplinaire les traitements disproportionnés. Elle valorise l'implication des soignants en apportant du sens aux soins proposés à l'enfant et sa famille.

QUEL EST LE CADRE LÉGAL ?

Loi Léonetti 2005 :

- **Éviter l'obstination déraisonnable**, c'est à dire l'inutilité médicale (l'absence d'effet positif en ce qui concerne la santé ou la vie), la disproportion (rapport défavorable au patient entre les préjudices ou les contraintes liés au traitement et les bénéfices que l'on peut raisonnablement en attendre), l'absence d'effet autre que le seul maintien artificiel de la vie
- **Procédure collégiale**
- **Principe du double effet** : soulagement des souffrances, même si cela entraîne un risque vital potentiel

Loi Claeys Léonetti 2016 : ouvre le droit à la sédation profonde maintenue jusqu'au décès en cas de « souffrance réfractaire aux traitements » ou de limitation des soins qui engage le pronostic vital à court terme.

QUELLES SONT LES RESSOURCES ?

Équipes régionales ressources en soins palliatifs pédiatriques (ERRSPP), en collaboration avec l'équipe médicale référente de l'enfant :

- Composées d'IDE, médecins et psychologues
- Missions :
 - Soutenir et conseiller les équipes
 - Aider au maintien à domicile
 - Aider à la prise de décision, à l'anticipation (prescriptions anticipées)
 - Diffusion et structuration des soins palliatifs pédiatriques, mise en place de filières de soin
 - Lien entre les services hospitaliers, institutions, réseaux, hospitalisation à domicile (HAD), médecins libéraux...

NUTRITION ET HYDRATATION EN SITUATION PALLIATIVE

QUELLE SONT LES INDICATIONS DE NUTRITION ARTIFICIELLE ?

- Éviter les situations de « forcing alimentaire » de la part des parents
- Permettre une bonne croissance staturo-pondérale
- Diminuer les temps de repas

QUEL TYPE DE NUTRITION CHOISIR ?

LA NUTRITION ENTÉRALE

Avantages :

- Risque infectieux moins important que dans la nutrition parentérale

Inconvénients :

- La pose d'une SNG est le plus souvent difficile à accepter aussi bien pour l'enfant que pour ses parents
- Arrachements fréquents si SNG, nécessité de poses répétées
- Gêne esthétique si SNG
- Nécessité d'une anesthésie générale si gastrostomie

LA NUTRITION PARENTÉRALE

Indication à discuter idéalement collégalement en CMD

Avantages :

- Pas besoin d'une anesthésie générale s'il existe déjà une voie centrale

Inconvénients :

- Risque infectieux important, nécessite une voie centrale
- Organisation plus compliquée (presque impossible) à domicile

ADAPTATION DES SOINS EN SITUATION PALLIATIVE

En situation palliative on doit réfléchir à la balance bénéfique/inconfort de chaque traitement et de chaque soin. Il faut évaluer chaque traitement ou soin en cours et ne maintenir que ceux participant au confort. La prise en charge s'applique avec des parents informés, se sentant libres de participer ou non aux décisions.

- Est-il utile ou douloureux de poursuivre la kinésithérapie, peut-on privilégier le positionnement ?
- Est-il utile ou douloureux de prévoir un bilan sanguin/un examen d'imagerie ?
- Si le point de ponction sous cutané est propre, est-il indispensable de changer l'aiguille épicroténienne tous les 3 jours ?
- Est-il indispensable de laver le patient tous les jours ? De le coiffer, l'habiller ?
- L'alimentation est-elle indispensable ou fait-elle vomir/entraîne-t-elle des nausées ?
- Le scope est-il utile ou anxiogène ?

LES SOINS PALLIATIFS TERMINAUX/LA FIN DE VIE

Cette prise en charge doit être décidée à l'issue d'une procédure collégiale de LAT, anticipée, programmée, avec des parents informés, tracée dans le dossier médical de l'enfant.

QUELLE ANTALGIE PROPOSER ?

OPIOÏDES en sous cutané ou dans la GPE/SNG → cf. *chapitre Douleur*

FAUT-IL POURSUIVRE L'HYDRATATION/L'ALIMENTATION ?

- L'hydratation et l'alimentation sont considérées comme des traitements, on peut donc ne pas les entreprendre ou les suspendre dans une situation de fin de vie
- Ils peuvent être considérés comme une obstination déraisonnable
- L'hydratation seule peut prolonger la vie de plusieurs jours voire semaines
- Si on décide d'arrêter l'alimentation et que la sensation de faim est douloureuse, il est licite de faire une sédation

COMMENT AMÉLIORER LA DYSPNÉE ?

- OPIOÏDES (diminution de la sensibilité des récepteurs aux variations de PaCO₂ et PaO₂) : de préférence PO ou sublinguale
- Benzodiazépines de type MIDAZOLAM (anxiolytique, sédatif, myorelaxant)
- Limiter les apports hydriques toutes voies confondues (**attention aux apports pirates !**)
- Diurétiques de type LASILIX pour diminuer l'encombrement
- Si râles agoniques : SCOPOLAMINE SC
- Soins de bouche, humidification de l'air, ambiance calme

COMMENT PRENDRE EN CHARGE LES GASPS ?

= respiration irrégulière et bruyante

- Rassurer les parents et les accompagner
- Expliquer que ça n'est ni douloureux ni inconfortable
- Cela n'est pas une indication à augmenter les sédations
- Il n'existe pas de traitement spécifique

Dans certains cas exceptionnels, on peut être amenés à prescrire une sédation (AVEC UN SENIOR ++++)

COMMENT PRESCRIRE UNE SÉDATION ?

Dans quels cas faut-il penser à mettre en place une sédation à visée palliative ?

Chez un patient qui ne peut pas exprimer sa volonté → en cas d'arrêt des traitements de maintien en vie à l'issue d'une **procédure collégiale** pour éviter l'obstination déraisonnable. Les personnes de confiance doivent être **consultées et averties**.

Sédation = recherche par des moyens médicamenteux, d'une diminution de la vigilance pouvant aller jusqu'à la perte de conscience, dans le but de diminuer ou de faire disparaître la perception d'une situation vécue comme insupportable par le patient, alors que tous les moyens disponibles et adaptés à cette situation ont pu lui être proposés et/ou mis en œuvre sans permettre d'obtenir le soulagement escompté par le patient.

→ MIDAZOLAM en première intention

→ Neuroleptiques type TERCIAN, NOZINAN en deuxième intention

→ Si échec : réévaluation de l'indication, barbituriques, gamma-OH

→ Évaluation régulière de la profondeur de la sédation (échelle de Richmond avec pour objectif un score à -4)

Echelle de Richmond

4	Combatif	Combatif, danger immédiat envers l'équipe
3	Très agité	Tire, arrache tuyaux ou cathéters et/ou agressif envers l'équipe
2	Agité	Mouvements fréquents sans but précis et/ou désadaptation au respirateur
1	Ne tient pas en place	Anxieux ou craintif, mais mouvements orientés, peu fréquents, non vigoureux, non agressifs
0	Eveillé et calme	
-1	Somnolent	Pas complètement éveillé, mais reste éveillé avec contact visuel à l'appel (>10s)
-2	Diminution légère de la vigilance	Reste éveillé brièvement avec contact visuel à l'appel (<10s)
-3	Diminution modérée de la vigilance	N'importe quel mouvement à l'appel (ex : ouverture des yeux) mais pas de contact visuel
-4	Diminution profonde de la vigilance	Aucun mouvement à l'appel, n'importe quel mouvement à la stimulation physique (friction non nociceptive de l'épaule ou de sternum)
-5	Non réveillable	Aucun mouvement, ni à l'appel, ni à la stimulation physique (friction non nociceptive de l'épaule ou de sternum)

POURQUOI LES ENFANTS POLYHANDICAPÉS ONT-ILS PLUS DE TROUBLES DU SOMMEIL ?

- **Causes environnementales** : surprotection des parents, alarmes nocturnes, hospitalisations fréquentes
- **Troubles du rythme circadien** : malformations anatomiques, déficits sensoriels qui isolent le patient des indicateurs temporels, perturbation par l'alimentation entérale nocturne
- **Causes psychologiques** : 30-80% des déficiences cognitives sont associées à des troubles du sommeil, comorbidités psychiatriques (dépression et anxiété), troubles du comportement
- **Causes médicamenteuses** : les antihistaminiques et les benzodiazépines entraînent une sédation, les AINS diminuent l'efficacité du sommeil, les opioïdes ont un effet sédatif diurne et déprimeur respiratoire
- **Causes organiques** : comitialité (crises frontales et temporales ++), douleurs (escarres, musculo squelettiques, RGO), syndrome des jambes sans repos/mouvements périodiques du sommeil
- **Troubles respiratoires du sommeil** : l'atteinte neurologique affecte le contrôle respiratoire lors du sommeil, l'atteinte musculaire affecte la ventilation, inhalations répétées, RGO, faiblesse des muscles respiratoires, cyphoscoliose, apnée du sommeil

COMMENT DÉPISTER LES TROUBLES DU SOMMEIL ?

QUELS SONT LES DIFFÉRENTS TYPES DE TROUBLE DU SOMMEIL ?

Troubles du sommeil classés en subdivisions par la classification internationale des troubles du sommeil (ICSD3) :

- Trouble insomnie
- Trouble hypersomnie
- Troubles respiratoires du sommeil
- Troubles du rythme circadien
- Troubles moteurs du sommeil (rythmiques, bruxisme, syndrome des jambes sans repos)
- Parasomnies (somniaambulisme, terreurs nocturnes)

COMMENT EN FAIRE LE DIAGNOSTIC ?

- Agenda du sommeil
- Questionnaire sur les troubles du sommeil (*Annexe 1*)
- Polysomnographie
- EEG de 24 heures si suspicion de comitialité
- Oxymétrie nocturne, capnométrie transcutanée : à domicile

COMMENT PRENDRE EN CHARGE CES TROUBLES ?

- **Prévention** : bonne hygiène du sommeil. Environnement adapté (température, bruit, lumière), rythme régulier, rituel positif du coucher, facteurs physiologiques (heures des repas, activités physiques), matelas anti-escarres, couvertures lestées, turbulettes pour milieu contenant
- **Thérapies comportementales** : contrôle du stimulus (associer le lit au sommeil), relaxation, extinction graduelle, limitation des interventions nocturnes
- **Traitement étiologique** si insomnies organiques (RGO, douleurs, infections respiratoires, toux)
- **Prise en charge des troubles respiratoires/apnées obstructives du sommeil** : adéno-amygdalectomie ou chirurgie maxillo faciale voire par PPC, sinon VNI, ou oxygénothérapie nocturne
- **Traitement médicamenteux** : éviter les hypnotiques (ou alors en ponctuel, demi-vies courtes, posologies les plus faibles, attention aux interactions).
 - MELATONINE (chronobiotique, chronohypnotique, soporifique) à donner 30-60 minutes avant le coucher : En préparation magistrale / Circadin (remboursement sous RTU, s'avale sans croquer)/ Slenyto (AMM restreinte)
 - THERALENE/ALIMENAZINE (sédatif) à utiliser 8 jours
- **Luminothérapie**
- **Séjours de répit**

Annexe 1 : Questionnaire sur les troubles du sommeil adapté à l'enfant polyhandicapé (Réseau Luciole)

		0	1	2	3	4
1	Combien d'heures votre enfant dort-il la nuit ?	9 à 11h	8 à 9h	7 à 8h	5 à 7h	Moins de 5h
2	Combien de temps se passe-t-il entre sa mise au lit et son endormissement ou combien de temps votre enfant met-il pour trouver le sommeil ?	Moins de 15min	15-30min	30-45min	45-60min	Plus de 1h
		Jamais	Rarement (1 à 3 fois/mois)	Parfois (1 à 2 fois/sem.)	Souvent (3 à 5 fois/sem.)	Toujours (tous les jours)
3	Votre enfant a des réticences à aller au lit pour dormir	0	1	2	3	4
4	Il a des difficultés à s'endormir	0	1	2	3	4
5	Il a des mouvements brusques, des sursauts lors de son endormissement	0	1	2	3	4
6	Il a des mouvements répétitifs lors de son endormissement (balancements)	0	1	2	3	4
7	Il transpire beaucoup à l'endormissement	0	1	2	3	4
8	Il se réveille plus de 2 fois pendant la nuit	0	1	2	3	4
9	Il a des difficultés à se rendormir après un éveil nocturne	0	1	2	3	4
10	Il a un sommeil agité : il bouge constamment dans son sommeil	0	1	2	3	4
11	Il ne respire pas bien pendant son sommeil	0	1	2	3	4
12	Il fait des pauses respiratoires ou cherche sa respiration lors du sommeil	0	1	2	3	4
13	Il ronfle en dormant	0	1	2	3	4
14	Il transpire beaucoup durant son sommeil	0	1	2	3	4
15	Il se lève ou déambule dans la maison pendant son sommeil (sommambulisme)	0	1	2	3	4
16	Il grince des dents pendant son sommeil	0	1	2	3	4
17	Il crie pendant son sommeil, sans se réveiller	0	1	2	3	4
18	Il est difficile à réveiller le matin	0	1	2	3	4
19	Il se réveille fatigué le matin	0	1	2	3	4
20	Il est somnolent durant la journée	0	1	2	3	4
21	Il s'endort brutalement, de façon inattendue, à l'école ou lors de ses activités	0	1	2	3	4
22	Lorsqu'il rit, il a une perte de tonus musculaire qui peut entraîner un affaissement du corps ou une chute	0	1	2	3	4
23	Il fait encore la sieste	0	1	2	3	4

Interprétation des réponses :

1. Questions 1, 2, 3, 4, 9 et 10

Si leur total est supérieur ou égal à 17, votre enfant pourrait souffrir d'insomnies avec des troubles d'endormissement ou de maintien du sommeil.

2. Questions 10, 11, 12, 13 et 14

Si leur total est supérieur ou égal à 15, votre enfant pourrait présenter des troubles respiratoires du sommeil.

3. Questions 15 et 17

Si leur total est supérieur ou égal à 2, votre enfant pourrait souffrir de parasomnies en sommeil lent.

4. Questions 5, 6 et 16

Si leur total est supérieur ou égal à 3, votre enfant pourrait présenter d'autres parasomnies.

5. Questions 18, 19, 20 et 21

Si leur total est supérieur ou égal à 9, votre enfant pourrait souffrir de somnolence diurne excessive.

6. Concernant la sieste (question 23)

Il est anormal de faire la sieste tous les jours à partir de l'âge de 7 ans. Si votre enfant a plus de 8 ans et si votre réponse à la question 23 est supérieure ou égale à 1, ajoutez-le au total du score obtenu au point 5 (somnolence diurne excessive).

7. Si vous obtenez un score supérieur ou égal à 1 à la question 22

Votre enfant pourrait présenter des cataplexies.

ATTENTION : d'une façon générale, si vous avez coché pour une question une case qui porte un nombre en caractère gras (par exemple case 3 pour la question n°21), il s'agit déjà d'un symptôme anormal

PATHOLOGIES BUCCO-DENTAIRES

Dentition = processus de pousse

Denture = quand les dents sont en place

Halitose = mauvaise haleine

Parodonte = tissus de soutien de la dent (ligaments, os, gencive)

POURQUOI S'INTÉRESSER À L'ÉTAT BUCCO-DENTAIRE DES ENFANTS POLYHANDICAPÉS ?

- 80% des besoins de soins dentaires sont méconnus
- Nombre des troubles du comportement sont liés à des douleurs somatiques
- L'enfant polyhandicapé a 4 fois plus de risques de présenter des problèmes bucco-dentaires, et 2 fois moins de chances d'accéder aux soins
- La carence en vitamine C peut favoriser la chute des dents

LES PATHOLOGIES FONCTIONNELLES

Prise en charge :

- Mise en place dès le plus jeune âge des gestes qui éliminent la plaque dentaire : **brossage de dents** avec un dentifrice au fluor et une brosse à dents souple
- Aide au brossage et brossage après chaque prise alimentaire
- Parfois l'utilisation d'une **brosse à dent électrique** est plus acceptable pour l'enfant au niveau de la sensation et également plus efficace au niveau du brossage
- Application de **verniss fluorés**
- Si impossibilité de brossage : application d'une compresse trempée dans une solution antiseptique diluée, enroulée autour du doigt
- Nettoyage de langue
- **Rinçage** de bouche et verre d'eau à la fin du repas



Adobe Acrobat Document Pdf
"Hygiène bucco-dentaire"

LES PATHOLOGIES INFECTIEUSES

LA CARIE

Le risque carieux est augmenté car :

- Processus de dentition plus long
- Utilisation de compléments alimentaires et d'épaississants qui contiennent des sucres extrinsèques
- Altération de la fonction masticatoire qui limite les mouvements d'auto-nettoyage
- Diminution du flux salivaire entraîné par certains traitements
- Hyperplasie gingivale induite par les médicaments (antiépileptiques ++)

Prise en charge :

- Si le patient est coopérant : soins conservateurs. On peut aussi utiliser une sédation orale, le mélange équimolaire oxygène/protoxyde d'azote (MEOPA), voire faire les soins sous anesthésie générale
- Les critères de conservabilité dépendent du processus carieux et de l'état parodontal. Si l'état bucco-dentaire ne permet pas d'être conservateur : extraction. Par manque de coopération, les édentations ne feront pas l'objet de réhabilitation prothétique. Elles aggravent l'état parodontal, occasionnent des difficultés de mastication et peuvent engendrer des troubles alimentaires (fausses routes, dénutrition)

ATTENTION ! Il faut réaliser des contrôles de l'état bucco-dentaire même en l'absence de symptômes douloureux, hémorragiques ou inflammatoires.

LES PATHOLOGIES PARODONTALES

Elles concernent 80% des enfants polyhandicapés (absence d'hygiène adaptée + faiblesse des stimulations (mastication inefficace)).

Diagnostic : douleurs, chute prématurée des dents, hyper salivation, halitose.

- L'accumulation de plaque dentaire et de tartre entraîne gingivites et parodontites.
- Les gingivites provoquent des saignements et des douleurs.
- Les parodontopathies entraînent des mobilités dentaires et des pertes dentaires prématurées.

- La ventilation buccale entraîne une présence accrue de flore anaérobie pathogène prédisposant aux parodontites et augmentant le risque carieux, en plus d'assécher la bouche.
- L'hyper salivation, au contraire, a des vertus protectrices en protégeant la muqueuse et en diminuant le risque carieux.

Conséquences des affections parodontales :

- Augmentation du déséquilibre de diabète
- Augmentation des pathologies infectieuses pulmonaires
- Augmentation du risque d'endocardite (encore plus augmenté par les caries), et des infections à distance

LES PATHOLOGIES TRAUMATIQUES

- Chutes et chocs lors d'accidents quotidiens et automutilation → visage non protégé → luxations (totales ou partielles) et fractures des dents antérieures
- Automutilation (morsure, abrasion, frottement) → atteinte du parodonte, des muqueuses et des lèvres
- Dents antérieures fréquemment touchées → perte de la vitalité pulpaire → développement d'un foyer infectieux → fistule, œdème-cellulite

LE BRUXISME

Prise en charge : relaxation, traitements anxiolytiques, massage des muscles par orthophoniste, pose d'une gouttière occlusale (si l'enfant est coopérant), traitement par inhibiteurs de la pompe à protons (IPP), injections de toxine botulique.

LE BAVAGE

Bavage = altération du contrôle de la coordination de la musculature orofaciale à l'origine d'une accumulation excessive de salive dans la partie antérieure de la bouche entraînant une perte non contrôlée de salive hors de la bouche (hypotonie, paralysie, dystonie, dyspraxie, anomalie de la déglutition...).

Échelle d'évaluation : Blasco Index to measure drooling

0	Pas de bavage
1	Bavage léger : seules les lèvres sont mouillées par la salive qui ne dépasse pas le bord vermillon
2	Bavage moyen : la salive atteint les lèvres et le menton
3	Bavage important : le bavage est sévère et les vêtements sont mouillés

COMMENT PRENDRE EN CHARGE LE BAVAGE ?

- **Définition d'objectifs :** réduction du flux salivaire, amélioration des interactions sociales, amélioration de l'hygiène, diminution du nombre d'infections pulmonaires en cas de fausses routes associées
- **Installation :** la tête doit être redressée, si besoin avec un appui-nuque enveloppant
- **Rééducation orthophonique**
- **Patches de SCOPOLAMINE :** permet la réduction des pertes salivaires et de l'encombrement bronchique et pharyngé. Les effets du patch apparaissent 6 à 12 heures après l'application et durent 3 jours. On place le patch derrière l'oreille. Effets indésirables : constipation, globe vésical, épaissement des sécrétions bronchiques, désorientation. A associer à un collyre oculaire (CELLUVISC) et des soins de bouche au bicarbonate (à réaliser avec un coto-bouche, bicarbonate 1.4‰). Attention : les patches ne sont pas remboursés par la sécurité sociale !
- **Injections de toxine botulique dans les glandes salivaires :** sous repérage per-échographique et aseptie. L'injection peut être répétée tous les 3 à 6 mois, attention à la dose totale de toxine reçue par l'enfant.
- Parfois utilisation en complément d'atropine gouttes (Collyre atropine à 0.3 ou 0.5 %, 1 à 2 gouttes) en intrabuccal. Permet de diminuer temporairement la sécrétion salivaire (2 à 3 h d'efficacité).
- Le bromide de glycopyrronium, est en cours d'obtention d'AMM (12/2022).

VISION

POURQUOI S'INTÉRESSER À LA VISION DE L'ENFANT POLYHANDICAPÉ ?

- Difficultés d'évaluation des troubles visuels chez un enfant non communicant
- Aggravation des difficultés de communication en cas de malvoyance/cécité
- Signes d'appel : absence de contact visuel, pas d'appétence visuelle à certains stimuli, pas de contrôle visuel du geste, mouvements oculaires anormaux, chutes, absence d'évitement des obstacles, retard psycho-moteur

QUELLES SONT LES ATTEINTES VISUELLES DE L'ENFANT POLYHANDICAPÉ ?

- **Voies optiques** : déficience visuelle uni/bilatérale, pâleur papillaire
- **Aires occipitales** : atteintes unilatérales → atteintes partielles du champ de vision
- **Voie occipito pariétale dorsale** : troubles de l'attention spatiale, de la perception visuo-spatiale, coordination visuo-motrice, localisation, stratégie visuelle, construction, désorientation spatiale, dyspraxie visuo spatiale
- **Voie occipito temporale ventrale** : agnosie des objets/visages, alexies et dyslexies visuelles, simultagnosie ventrale, achromatopsie centrale, troubles de la fixation...
- **Pathologies liées au handicap** : automutilations, traumatismes à répétition, stéréotypies, chutes → plaies du globe, décollement de rétine, cataractes, eczéma de paupière, kératocônes, xérosis

QUELLE EST LA PRISE EN CHARGE ?

- Lentilles ou lunettes : difficile à mettre en place
- Injections de toxine botulique
- Rééducation orthoptique (difficultés de coopération)
- Chirurgie

AUDITION

POURQUOI S'INTÉRESSER À L'AUDITION DES ENFANTS POLYHANDICAPÉS ?

- Parce qu'elle est souvent altérée par l'atteinte cérébrale
- ... mais que la surdité n'est pas le silence ! Même s'il y a une surdité profonde, la perception des vibrations reste très importante
- Et qu'une mauvaise audition est très souvent associée à un trouble autistique

QU'EST-CE QU'UN TROUBLE DE L'AUDITION ?

QUELLES SONT LES DIFFÉRENTS TYPES D'ATTEINTE AUDITIVE ?

- **Surdités de perception ++** : atteinte endo-cochléaire au niveau de l'oreille interne, atteinte rétro-cochléaire du nerf auditif ou lésions cérébrales corticales ou sous corticales
- **Surdités de transmission** : atteinte de l'oreille externe ou moyenne
- Plus rarement : **hyperacousie** avec diminution de la tolérance au bruit

QUELLES SONT SES ÉTIOLOGIES ?

Surdité de perception :

- Atteintes infectieuses anténatales virales (rubéole, cytomégalovirus (CMV)) et postnatales (méningite bactérienne, encéphalite herpétique)
- Séquelles de souffrance cérébrale périnatale (prématurité, anoxie, hémorragie) par lésion directe de la cochlée ou des régions auditives centrales
- Toxicité (ictère nucléaire)
- Syndrome poly malformatif (syndrome de CHARGE)
- Traumatismes par fracture de la base
- Pathologies évolutives (cytopathies mitochondriales, maladie de Hunter)

Surdité de transmission :

- Otites séreuses, otites moyennes aiguës et leurs complications (otites chroniques, cholestéatome), dysfonctionnement tubaire, malformation de l'oreille externe ou moyenne

COMMENT LES DIAGNOSTIQUER ?

Dépistage d'une surdité :

- Examen ORL (examen du tympan à l'otoscope) et recherche de malformations de l'oreille externe
- Potentiels évoqués auditifs automatisés (PEAA) avant 6 mois
- Oto émissions acoustiques provoquées (OEAP)
- Audiométrie comportementale : observation des réactions au bruit

Confirmation d'une surdité par des examens objectifs :

- Potentiels évoqués auditifs (PEA) du tronc cérébral : donne une moyenne de l'audition entre 2000 et 4000 Hz (fréquences aigues)
- Auditory Steady State Responses (ASSR) : donne le seuil d'audition à 500, 1000, 2000 et 4000Hz

L'enfant doit être calme, voire endormi. Les PEA et ASSR peuvent nécessiter une pré-médication voire une anesthésie générale.

COMMENT PRENDRE EN CHARGE UN TROUBLE DE L'AUDITION ?

LES MESURES GÉNÉRALES

- **Traitement des otites séreuses récurrentes** : pose d'aérateurs trans-tympaniques au bloc sous anesthésie générale (le plus souvent après l'âge d'un an), aérateurs de courte durée type Shépard (restent en place 6 mois - 1 an), ou aérateurs de longue durée type T-tube (laissés en place 1 an ½ à 2 ans)
- **Appareillage précoce ++** et port régulier de prothèses auditives (avec réévaluation périodique des audioprothèses). L'appareillage auditif est TOUJOURS indiqué chez l'enfant jeune, même tardivement. L'appareillage doit être porté toute la journée, et enlevé lors de la toilette et la nuit
- **Pose d'implants cochléaires** : au cas par cas mais souvent peu de bénéfice car pas de participation de l'enfant à la rééducation

QUELLES SONT LES PARTICULARITÉS DE LA PRISE EN CHARGE CHEZ LES ENFANTS POLYHANDICAPÉS ?

- Difficultés liées au port des audioprothèses en rapport avec les malformations cranio-faciales
- Impact de la déficience intellectuelle sur le succès des rééducations auditives classiques
- Les enfants polyhandicapés ne peuvent pas reproduire les signes, mais les signes leur parlent quand même. On peut associer des pictogrammes, photos, outils numériques...

→ Entrer en communication avec un enfant sourd polyhandicapé commence par la reconnaissance de sa surdité : l'interpeller en privilégiant le regard, le toucher, le solliciter en face à face, prendre en compte la posture corporelle, être attentif à son environnement/comportement.

PRISE EN CHARGE SOCIALE

ALD : LA PRISE EN CHARGE À 100%

À QUOI EST-CE-QUE CELA CORRESPOND ?

- Prise en charge à 100% des frais médicaux remboursés par la Sécurité Sociale liés à la pathologie, sauf forfait journalier hospitalier et participation forfaitaire de 1 euro
- Prise en charge des frais de transport sur prescription médicale

QUELLES SONT LES CONDITIONS D'ATTRIBUTION ?

Maladies de la liste affection longue durée (ALD), dont les maladies neurologiques graves, ce qui veut dire que l'exonération du ticket modérateur peut être obtenue pour tout enfant polyhandicapé par définition du polyhandicap

COMMENT LA DEMANDER ?

- Sur demande d'un médecin, qui précise les affections de longue durée, et le plan de soins prévus
- Accord d'un médecin conseil de la sécurité sociale. La durée de prise en charge à 100% est décidée par le médecin conseil, il faut ensuite renouveler le dossier
- A partir de 16 ans, la prise en charge à 100% doit être faite par le médecin traitant, ou par le médecin spécialiste

MAJPP : ALLOCATION JOURNALIÈRE DE PRÉSENCE PARENTALE

À QUOI EST-CE-QUE CELA CORRESPOND ?

- Allocation payée par la CAF
- Allocation de présence journalière auprès de l'enfant, pour compenser l'absence ou la diminution de salaire d'un parent qui reste auprès de son enfant malade
- Le droit est ouvert par périodes renouvelables dans la limite de 3 ans maximum ou 310 jours indemnisés. Si un nouveau diagnostic de maladie est posé, un nouveau droit peut être ouvert
- Le montant est calculé par rapport au nombre de jours d'absence, maximum 22/jour (jours ouvrés). En couple 43.01 €/jour, seul 51.11 €/jour

Cette aide est très pertinente pour un début rapide et une durée limitée et permet parfois de couvrir le délai nécessaire à l'établissement du dossier MDPH en vue d'une organisation et d'une allocation plus durable

QUELLES SONT LES CONDITIONS D'ATTRIBUTION ?

- Avoir un enfant malade ou en situation de handicap ou hospitalisé
- Pouvoir justifier médicalement de la présence indispensable d'un parent à ses côtés
- Être en situation d'emploi ou demandeur d'emploi indemnisé
- Les deux membres du couple peuvent percevoir l'AJPP (50%) chacun, à condition que les jours de présence soient différents

COMMENT LA DEMANDER ?

Dossier à constituer avec l'assistante sociale et à envoyer à la CAF, constitué de :

- Dossier médical, qui demande l'AJPP pour une certaine durée, et qui sera ensuite évalué par un médecin conseil
- Demande des parents

Dossier à envoyer à l'employeur :

- Lettre type des parents de demande de congé de présence parentale
- Certificat médical destiné à l'employeur

LE DOSSIER MAISON DÉPARTEMENTALE DES PERSONNES HANDICAPÉES (MDPH)

À QUOI EST-CE-QUE CELA CORRESPOND ?

- La MDPH instruit techniquement le dossier, la CAF paiera si une allocation est obtenue
- L'enfant est défini comme présentant un handicap, c'est-à-dire des déficiences avec un retentissement fonctionnel dans la vie quotidienne
- Permet la mise en place de différentes allocations, aides, droits, aménagements de la vie quotidienne et de la scolarisation

La MDPH (parfois appelée MDA) est un guichet unique, présent dans chaque département. Elle a un rôle d'accueil, d'information, de conseil, d'évaluation et d'accompagnement

QUELLES SONT LES CONDITIONS D'ATTRIBUTION ?

Avoir un enfant présentant une affection ou un handicap, entraînant un retentissement sur la vie quotidienne

COMMENT LE DEMANDER ?

- Le médecin référent remplit le certificat médical MDPH : le médecin décrit l'état clinique de l'enfant polyhandicapé, ses possibilités de déplacement, mobilité et communication, les complications cardiorespiratoires, orthopédiques ou autres liées à cet état. Il est essentiel que le médecin de la MDPH, en lisant le certificat, comprenne qu'il s'agit d'un enfant polyhandicapé, avec toutes les conséquences physiques, psychologiques et le retentissement social que cela comporte.
- Les parents remplissent le dossier administratif de demande MDPH, avec l'aide de l'assistante sociale si besoin, où ils décrivent les besoins de leur enfant au quotidien
- Le dossier ainsi constitué (dossier administratif + certificat médical) est adressé par les parents à la MDPH
- A faire dès le diagnostic fonctionnel de polyhandicap, en accord avec les parents et après les explications nécessaires sur l'état de leur enfant, et si possible en ayant préalablement commencé à évaluer les besoins de l'enfant et de sa famille.
- Le dossier est à renouveler régulièrement. Les prestations sont accordées pour des durées variables : 3 ans minimum puisque le taux de l'enfant est supérieur à 80%, puis possibilité de renouvellement pour des durées plus longues selon les prises en charge qui sont proposées par la MDPH.

ATTENTION ! Il faut compter 2 à 8 mois de traitement selon la nature des demandes, moins pour les renouvellements, sauf en cas d'évaluation à domicile nécessaire pour certaines prestations.

QUE PEUT-ON DEMANDER DANS UN DOSSIER MDPH ?

L'ALLOCATION D'ÉDUCATION DE L'ENFANT POLYHANDICAPÉ (AEEH)

- C'est la CAF qui paie l'allocation.
- Allocation forfaitaire pour tout enfant handicapé, elle permet de compenser les dépenses liées au handicap
- Le droit à l'AEEH exonère l'enfant du forfait journalier
- L'AEEH est allouée sans condition de ressources, est non imposable, et n'entre pas en compte pour le calcul des autres prestations familiales
- Le montant et la durée sont décidés par la CDAPH. Le montant de base est de 140,53 €/mois
- Il existe six niveaux de compléments faisant augmenter le montant jusqu'à 1287,22 €/mois (1703,00 €/mois si parent isolé), en fonction de la dépendance de l'enfant, de la réduction du temps d'activité du/des parent(s), de l'embauche d'une tierce personne, des autres allocations et des dépenses inhabituelles liées à la maladie de l'enfant
- Il est possible de cumuler AJPP et AEEH avec complément, dans la limite de 900 euros

LA PRESTATION DE COMPENSATION DU HANDICAP (PCH)

- Allouée si l'enfant rencontre une difficulté absolue dans la réalisation d'une activité ou à une difficulté grave pour au moins deux activités, le montant est variable selon les besoins qui seront évalués par une visite à domicile. Un enfant polyhandicapé pourrait toujours y avoir droit, mais parfois il est plus intéressant de demander l'AAEH avec compléments surtout quand l'enfant est petit.
- L'attribution est décidée par la CDAPH et **est soumise à condition de ressources**
- Son montant est déterminé par la nature des dépenses, et la MDPH doit proposer en alternative l'AAEH avec compléments selon les règles habituelles, et les parents choisissent quelle prestation ils veulent toucher.
- La PCH peut être versée directement aux organismes prenant en charge l'enfant, ou aux parents si ce sont eux qui prennent en charge leur enfant 24h/24
- La PCH n'est pas cumulable avec l'AJPP

LA CARTE MOBILITÉ INCLUSION

- Carte d'invalidité (puisque le taux est toujours supérieur à 80% dans le polyhandicap) et/ou carte de stationnement (impossibilité de marcher 200 mètres)
- Donne droit à la délivrance d'un macaron pour permettre l'accès en voiture aux stationnements réservés + une demi-part supplémentaire pour le calcul de l'impôt sur le revenu + priorité dans les files d'attente

L'ORIENTATION VERS UN ÉTABLISSEMENT OU UN SERVICE MÉDICO-SOCIAL

Cf. plus loin dans le chapitre

L'AFFILIATION GRATUITE À L'ASSURANCE VIEILLESSE DES PARENTS AU FOYER

Pour que les parents qui arrêtent leur activité professionnelle pour s'occuper de leur enfant puissent cotiser quand même pour la retraite.

L'HOSPITALISATION À DOMICILE (HAD)

À QUOI EST-CE-QUE CELA CORRESPOND ?

- Prise en charge médicale à domicile, soins de niveau hospitalier effectués au domicile du patient
- Prise en charge curative (soins de suite, pansements, complications infectieuses, nutrition entérale, antibiothérapie IV...) ou palliative, ponctuelle ou durant quelques semaines, disponible 24h/24

COMMENT LE DEMANDER ?

- Demande faite par le médecin référent, sur prescription médicale
- Le médecin doit décrire les soins nécessaires, l'autonomie du patient, ses incapacités
- Les structures HAD sont sectorisées et le nombre de place est limité (listes d'attente)
- L'HAD de secteur vient évaluer le patient à l'hôpital, il est nécessaire pour une bonne adéquation des soins de connaître le service d'HAD et d'être en lien avec lui.
- L'HAD peut refuser la prise en charge s'ils jugent les soins non adaptés à leur structure

LA SCOLARITÉ DE L'ENFANT POLYHANDICAPÉ

L'orientation est demandée dans le dossier MDPH, et/ou par le médecin. Si l'enfant est accueilli dans une école dite « ordinaire » mais avec une adaptation, un protocole est rédigé par l'enseignant, appelé GEVASCO, à joindre au dossier MDPH.

SI L'ENFANT PEUT ÊTRE SCOLARISÉ EN MILIEU DIT « ORDINAIRE »

- Assistant(e) d'Éducation d'enfants en Situation de Handicap (AESH) : S'occupe de l'accompagnement, de la scolarisation, de la socialisation et de la sécurité de l'enfant en scolarité ordinaire, pour un temps déterminé par la MDPH, qui peut aller jusqu'à 100% du temps de scolarisation.
- Pour une scolarisation en milieu ordinaire, il faut avoir la certitude que celle-ci permet à l'enfant de se développer au mieux et de faire des apprentissages tout en recevant les soins nécessaires à son état. L'accompagnement par un service peut compléter la scolarisation.

SI L'ENFANT NE PEUT PAS ÊTRE SCOLARISÉ EN MILIEU DIT ORDINAIRE SANS AIDE PLURIDISCIPLINAIRE

ACCOMPAGNEMENT PAR UN SERVICE D'ÉDUCATION ET DE SOINS : SESAD, SSAD, ou autre, les noms varient selon le type de service

- Ces services comportent une équipe pluridisciplinaire : médecin, psychologue, rééducateurs divers, éducateurs, assistante sociale...
- L'orientation vers ces services est notifiée par la MDPH après examen du dossier déposé par les parents, les charges sont payées entièrement par la Sécurité Sociale
- L'âge des enfants accueillis varie selon les services et leur agrément. Certains services peuvent accueillir des enfants présentant plusieurs types de handicap, la plupart sont spécialisés pour un type de handicap

- Les enfants continuent à bénéficier des modes de garde variés ou d'une scolarisation en milieu ordinaire ou en classe spécialisée (ULIS)
- Les professionnels du service interviennent à domicile ou sur les lieux de vie de l'enfant (crèche, école, collège, clubs sportifs ou centres de loisirs...)
- Aucune autre rééducation que celle fournie par le service ne peut être prise en charge par la Sécurité Sociale, sauf accord explicite ou conventionnement du professionnel avec le service qui le rémunère, ou pathologie intercurrente (kiné pour une bronchiolite par exemple)
- Une prise en soins en hôpital peut intervenir à n'importe quel moment et n'interrompt pas le droit au service et la notification MDPH.

SI L'ENFANT DOIT ÊTRE ACCOMPAGNÉ PAR UN ÉTABLISSEMENT EN SEMI-INTERNAT OU INTERNAT

Ces établissements sont des instituts médico-éducatifs (IME), ou des établissements pour enfants et adolescents polyhandicapés (EEAP) ou des instituts d'éducation Motrice (IEM).

Ils peuvent être reliés avec les services ci-dessus sous la forme d'un dispositif.

- Les établissements comportent une équipe de professionnels pluridisciplinaire, avec les mêmes professionnels que les services, mais avec un ratio de personnel plus important, car ils fonctionnent sous le régime du semi-internat ou de l'internat.
- Les parents n'ont pas de reste à charge pour l'accompagnement de leur enfant, parfois ils doivent participer financièrement à des sorties ou des séjours de vacances.
- L'orientation est prononcée par la MDPH, mais l'entrée de l'enfant dans l'établissement est la plupart du temps très retardée par rapport à la notification, par manque de places disponibles, surtout en matière d'enfants polyhandicapés (plusieurs années d'attente ne sont pas rares)
- L'accompagnement comprend des actions thérapeutiques, éducatives et pédagogiques adaptées aux capacités de l'enfant.
- Une hospitalisation n'interrompt pas la validité de l'orientation MDPH, mais le dossier devra être renouvelé si la notification arrive à échéance pendant l'hospitalisation
- L'enfant peut être inclus dans une scolarité en milieu ordinaire à temps partiel à partir de l'établissement
- Généralement les professionnels de ces établissements ne travaillent pas au domicile des parents ni en milieu scolaire, sauf groupe inclus dans un établissement scolaire (parfois appelée classe externalisée)
- Certaines structures proposent de l'accueil temporaire, des séjours de répit sous formes diverses (week-end, vacances, anticipé, en urgence...). Le nombre de jours annuels est limité à 90 jours et une notification de la MDPH est nécessaire (sauf exceptions des établissements sanitaires).
- Si l'enfant est accueilli en internat, les allocations (AEEH et complément) seront calculées annuellement sur le nombre de jours de retour au foyer, certifié par l'établissement.

POSOLOGIE DES TRAITEMENTS LES PLUS UTILISÉS

ARTANE <i>Anti mouvements anormaux</i>	0.03 à 0.06 mg/kg/j dose initiale 0.05 à 0.7 mg/kg/j en 2 à 3 prises par paliers de 0.03 à 0.05 mg/kg/ semaine	E II atropiniques : vision trouble, sécheresse buccale, rétention d'urine, constipation
BIPHOSPHONATES	<i>Voir chapitre orthopédie</i>	Usage hospitalier
BRIVIAC <i>Antiepileptique</i>	1 mg/kg/j dose initiale Dose entretien : 1 - 4 mg / kg / j	AMM : 2 ans
BUCCOLAM (MIDAZOLAM) <i>Benzodiazépine</i>	6 mois - 1 an : 2,5 mg 1 an - 5 ans : 5 mg 5 ans - 10 ans : 7,5 mg 10 ans - 18 ans : 10 mg	Prescription hospitalière Ordonnance sécurisée Boîte de 4 seringues pré remplies AMM : 3 mois/ 18 ans
CATAPRESSAN <i>Antidystonique</i>	PO : 1 à 5 µg/kg/8h IV : 0.25 à 3µg/kg/h	E II : hypoTA Hors AMM
CIRCADIN <i>Mélatonine à libération prolongée</i>	2 mg le soir	Cp doit être avalé et non pilé ou croqué RTU de l'ANSM : 6/18 ans porteurs de syndromes de Rett, Angelman, Smith Magenis Sclérose Tubéreuse de Bourneville ou TSA
DEPAKINE (VALPROATE DE SODIUM) SIROP/CP <i>Antiepileptique</i>	10mg/kg/j à augmenter jusqu'à 30 mg/kg/j par paliers de 10mg/kg par 3 jours si monothérapie, sinon paliers de 7 jours	CI en 1 ^{ère} intention si fille pubère Dose répartie en 2 à 3 prises Prescription hospitalière

DILANTIN (PHÉNITOÏNE) <i>Antiépileptique</i>	20 mg/kg IV en dose unique	Surdosage = asthénie, ataxie, vomissements, nystagmus
DUROGESIC <i>Antalgique opioïde transdermique</i>	Dispositif transdermique utilisé en relais d'antalgiques palier 3 oraux ou IV chez un patient stabilisé	AMM à 2 ans
EPIDIOLEX <i>Antiépileptique</i>	Dose initiale : 5 mg/kg/j en 2 prises Dose entretien : 10 à 20 mg/kg /j	ATU : Syndrome de Dravet et de Lennox Gastaut E II : Somnolence, anorexie, diarrhée, fièvre, asthénie, vomissements
FYCOMPA <i>Antiépileptique</i>	Dose initiale : 1 mg/j avant 30 kg ; 2 mg/j après 30 kg Dose entretien : 4 à 8 mg/j. Augmenter par paliers d'1 à 2 semaines	AMM : 4 ans E II : Idées suicidaires, agitation, réactions cutanées sévères : DRESS, Steven Johnson Inducteur enzymatique
FORLAX (MACROGOL) <i>Laxatif osmotique</i>	Sachets de 4 g/10 g	QSP une selle molle/jour Pas de dose max Pas absorbé par le corps donc pas de surdosage ni d'accoutumance
GAVISCON (ALGINATE DE SODIUM) <i>Antiacide</i>	1 ml x 6/jour à 5 ml x 4/jour	
GARDENAL (PHENOBARBITAL) <i>Antiépileptique</i>	15 mg/kg IV en dose unique si EME	Inducteur enzymatique donc attention aux interactions

IBUPROFENE <i>Anti inflammatoire</i>	10 mg/kg/8h ou 7,5 mg/kg/6h	Max 400 mg/prise A prendre avec alimentation et hydratation
INEXIUM (ESOMEPRAZOLE) <i>Anti sécrétoire</i>	1-2 mg/kg/j	On peut être amenés à augmenter à 2 x 10 mg/jour puis 20 à 40 mg/jour
KEPPRA (LEVETIRACETAM) <i>Antiépileptique</i>	Dose initiale : 10 mg/kg/j. Paliers de 15 j 10-30mg/kg/ x 2 /j	Arrêt progressif par palier (cf. Vidal)
MODOPAR (L-DOPA) <i>Antiparkinsonien</i>	1 gélule de 62,5 mg 1 à 2 fois/jour	
LAMICTAL (LAMOTRIGINE) <i>Antiépileptique</i>	5-9 mg/kg/j Si + VALPROATE, max 5 mg/kg/j	AMM 2 ans Max 400 mg/jour Dose répartie en 2 prises
LAROXYL (AMITRIPTYLINE) <i>Antidépresseur imipraminique</i>	10-20 mg/jour	1 mg/goutte
LIORESAL (BACLOFENE) <i>Myorelaxant</i>	0,25 mg/kg/j	Max 1 mg/kg/j Flacon 1 mg/ml (ATU) Dose répartie en 2-3 prises AMM : 6 ans
MELATONINE	1 mg le soir, jusqu'à 4 mg	30 min avant le coucher Non remboursé
MICROPAKINE (VALPROATE DE SODIUM) <i>Antiépileptique</i>	10 mg/kg/j à augmenter jusqu'à 30 mg/kg/j par paliers de 3 jours si monothérapie, sinon paliers de 7 jours	Microbilles CI en 1 ^{ère} intention si fille pubère Dose répartie en 2 prises (LP) Prescription initiale neurologue ou pédiatre

MIDAZOLAM (HYPNOVEL) <i>Benzodiazépine</i>	6m-5ans : 0,05-0,1 mg/kg IV 6-12ans : 0,025-0,05 mg/kg IV	Pour une sédation vigile Ordonnance sécurisée Usage hospitalier
MORPHINE <i>Antalgique</i>	<i>Voir chapitre douleur</i>	Ordonnance sécurisée 28 jours max
NEURONTIN (GABAPENTINE) <i>Antiépileptique</i>	10-15 mg/kg/j à augmenter jusqu'à 25-35 mg/kg/j	Dose répartie en 3 prises Pas avant 6 ans Solution buvable en ATU
NORMACOL <i>Laxatif de lest</i>	½ - 1 lavement	Si fécalome
NUBAIN (NALBUPHINE) <i>Antalgique opiacé</i>	0,2 mg/kg/4-6h ou en continu	Utilisé aussi pour dimi- nuer le prurit induit par la MORPHINE Non remboursé
ORAMORPH (MORPHINE) <i>Antalgique</i>	0,2 mg/kg/4h	1 goutte = 1,25 mg Unidose 10 mg/5ml Flacon 20 mg/ml Ordonnance sécurisée 28 jours max
PARACETAMOL (DOLIPRANE) <i>Antalgique, antipyrétique</i>	15 mg/kg/6h	Éviter les suppositoires, préférer la voie orale La voie IV n'est pas plus efficace
RIVOTRIL (CLONAZEPAM) <i>Antiépileptique</i>	PO : 0,05-0,1 mg/kg/j IV si EME : 0.05 mg/kg IV en dose de charge Puis SAP 0.1 mg/kg/ 6 heures jusqu'à cessation de l'EME Si arrêt des crises, dé- croissance de 50% de la dose/6h jusqu'à 0.1mg/ kg/j, dose continue à conserver 24h puis relai per os	1 goutte = 0,1 mg 1 mg = 1 ml PO : en 4 prises Ordonnance sécurisée Prescription initiale neu- rologue ou pédiatre Prescription 12 semaines

SCOPODERM	1 patch = 1 mg/72h	Non remboursé
SCOPOLAMINE <i>Parasympatholy- tique atropinique</i>	Ampoules de 1 ml	Injectable
SKENAN (MORPHINE) <i>Antalgique</i>	<i>Voir chapitre douleur</i>	Gélules peuvent être ouvertes et passées dans la SNG/GPE Ordonnance sécurisée 28 jours max
SLENYTO <i>Mélatonine à libération prolongée</i>	1 à 10 mg au coucher	AMM après 2 ans Réservée pour syndrome de Smith Magenis et Trouble du Spectre de l'Autisme
TEGRETOL (CARBAMAZEPINE) <i>Antiépileptique</i>	10-20 mg/kg/j	Dose répartie en plu- sieurs prises Associations interdites : macrolides, antiviraux, alcool
THERALENE (ALIMENAZINE) <i>Antihistaminiques H1</i>	0,25-0,5 mg/kg/j	40 mg/mL Contient de l'alcool Effets atropiniques A utiliser 8 jours
TRAMADOL <i>Antalgique opiacé</i>	50-100 mg/4-6h	Max 400 mg/j
UVEDOSE <i>Vitamine D</i>	1 dose tous les 3 mois	100 000 UI/ampoule
VALIUM (DIAZEPAM) <i>Benzodiazépines</i>	IR si EME : 0,5 mg/kg max 10mg IVL si EME : 0,5 mg/kg nourrisson / 0,3 mg/kg enfant	IVL peut être répétée 10 à 20 minutes après Existe en solution buvable

VIMPAT <i>Antiépileptique</i>	Dose initiale : 1 mg / kg x 2 / j Entretien : 4 à 6 mg / kg / j x 2 / j	AMM à 2 ans
X PREP <i>Laxatif stimulant</i>	½ - 1 sachet Environ 1mg/10kg (1 sachet = 5mg)	Si fécalome ou constipation sévère, en ponctuel Voie orale donc moins douloureux et invasif que les lavements Non remboursé
ZONEGRAN (ZONISAMIDE) <i>Antiépileptique</i>	5-8 mg/kg/j	

LIENS UTILES

PNDS POLYHANDICAP

- https://www.has-sante.fr/jcms/p_3187079/fr/generique-polyhandicap-pnds

ASSOCIATIONS

- **Réseau Luciole** : www.reseau-luciole.org
- **Groupe polyhandicap France** : www.gpf.asso.fr
- **Enfant différent** : www.enfant-different.org
- **Handy Rare et Poly, association normande** : www.handyrareetpoly.fr
- **Héro family, association normande** : www.herofamily.fr
- www.retsyndrome.eu

GASTROENTÉROLOGIE/NUTRITION

- **Oralité alimentaire** : www.oralité-alimentaire.fr
- **Réseau régional de rééducation et de réadaptation pédiatrique (R4P), fiches pratiques professionnelles** : www.r4p.fr
- Boite à idées pour oralité malmenée

DOULEUR

- **Pediadol** : www.pediadol.org
- **Sparadrap** : www.sparadrap.org
- **Société française d'étude et de traitement de la douleur** : www.sfetd.org
- **Application smartphone APO (téléchargeable sur les stores)**
www.apotechcare.com

SOINS PALLIATIFS

- **Centre national des soins palliatifs** : www.parlons-fin-de-vie.fr
- **Réseau francophone de soins palliatifs pédiatriques** : www.pediatriepalliative.org
- **Société française d'accompagnement palliatif** : www.sfap.org
- **ICPCN International Children's Palliative Care Network** : www.icpcn.org

REMERCIEMENTS

Ce Vade Mecum a été écrit dans le cadre de la thèse d'exercice de Médecine de Mathilde Pala, publiée en octobre 2019, grâce à l'aide précieuse de :

- Aurore MARCOLLA, Jocelyn CROZE, Alice PETIT-LEDO, Pascal DELMON, Clémentine DUMANT, Marie TERRIER, Catherine VANHULLE, Julien LEROUX, Laetitia MELET, Carole AMPIL, Marc LUBRANO, Sandrine TUNCO (CHU Rouen)

Il a bénéficié d'une relecture et mise à jour en 2022 sous l'égide de la Commission Handicap de la Société Française de Neuropédiatrie et grâce à :

- Marie HULLY, Isabelle DESGUERRES (CHU Necker)
- Anya ROTHENBUHLER, Agnès LINGLART (CHU Kremlin Bicêtre)
- Catherine VANHULLE (CHU Rouen)
- Sylvie JORIOT, Justine AVEZ COUTURIER (CHU Lille)
- Adelaïde BROSSEAU BEAUVIR (CHU Brest)
- Blaise M'BIELE (CHU Garches)
- Dominique JUZEAU (CREAI Nantes)
- C ROUJEOT-JUNG (CHU Lyon)

Merci à nos consoeurs urologues pédiatrique rouennaises Agnès LIARD, Diane COMTE, Mariette RENAUX PETEL et Annabelle AUBLE (CHU Rouen) pour le chapitre « troubles urinaires » ajouté à l'édition 2025.

Merci à nos consoeurs Claire CLEMENCEAU (CHU Rouen), Sabrina DA COSTA (CHU Necker) et Marie FALAMPIN et Sarah BOUEE (CHU Brest) pour le chapitre "gynécologie" ajouté à l'édition 2025.

Il a été conçu pour vous aider face à des prises en charge complexes, mais ne peut en aucun cas se substituer aux protocoles du service. Vous pouvez **toujours** demander de l'aide à vos collègues/cheffe.s/séniors, il y a toujours quelqu'un de disponible.

Pour toute remarque, vous pouvez nous contacter à :
mathilde.pala@chu-rouen.fr ou catherine.vanhulle@chu-rouen.fr

Avec le soutien institutionnel de



Document réservé exclusivement aux professionnels de santé.

241211 - Décembre 2024 - NUTRICIA Nutrition Clinique -
RCS NANTERRE 451 229 306

