



Nutrition et handicap neurologique

Evaluation de l'état nutritionnel

Besoins nutritionnels

Soutien nutritionnel oral ou entéral

Pratiques et questionnements éthiques

Dr Alain Dabadie

Hépatogastroentérologie et nutrition pédiatrique

ESPGHAN Guidelines for the evaluation and treatment of gastrointestinal and nutritional complications in children with **neurological impairment**

Romano C et al, JPGN 2017;65:242-264.

- **Objectives:**
- Feeding difficulties are frequent in children with neurological impairments and can be associated with undernutrition, growth failure, micronutrients deficiencies, osteopenia, and nutritional comorbidities.
- Gastrointestinal problems including gastroesophageal reflux disease, constipation, and dysphagia are also frequent in this population and affect quality of life and nutritional status.
- There is currently a lack of a systematic approach to the care of these patients.
- With this report, ESPGHAN aims to develop uniform guidelines for the management of the gastroenterological and nutritional problems in children with neurological impairment.
- **Methods:**
- **Thirty-one clinical questions** addressing the diagnosis, treatment, and prognosis of common gastrointestinal and nutritional problems in neurological impaired children were formulated.
- Questions aimed to assess the nutritional management including nutritional status, identifying undernutrition, monitoring nutritional status, and defining nutritional requirements; to classify gastrointestinal issues including oropharyngeal dysfunctions, motor and sensory function, gastroesophageal reflux disease, and constipation; to evaluate the indications for nutritional rehabilitation including enteral feeding and percutaneous gastrostomy/jejunostomy; to define indications for surgical interventions (eg, Nissen Fundoplication, esophagogastric disconnection); and finally to consider ethical issues related to digestive and nutritional problems in the severely neurologically impaired children.
- **A systematic literature search was performed from 1980 to October 2015 using MEDLINE.**
- The approach of the Grading of Recommendations Assessment, Development, and Evaluation was applied to evaluate the outcomes. During **2 consensus meetings, all recommendations were discussed and finalized.**
- **The group members (15) voted on each recommendation** using the nominal voting technique.
- Expert opinion was applied to support the recommendations where no randomized controlled trials were available.

1: How to approach nutritional management in children with NI ?

Réponse: **Equipe pluridisciplinaire** (médecin, diététicienne, infirmière, orthophoniste, kiné, psychologue, ergothérapeute...

Niveau de preuve: modéré, **Niveau de recommandation: fort**

2: What is the method for assessing nutritional status ?

Réponse 2a:

L'évaluation **ne peut** se baser uniquement sur **la mesure du poids et de la taille**

Niveau de preuve: modéré, **Niveau de recommandation: fort**

Commentaires:

Pas de courbes de références.

Restent utilisables pour la dynamique et le calcul du rapport P/T

Difficultés à se tenir debout – scoliose – rétractions, etc.

Evaluation de la masse maigre ? Amyotrophie

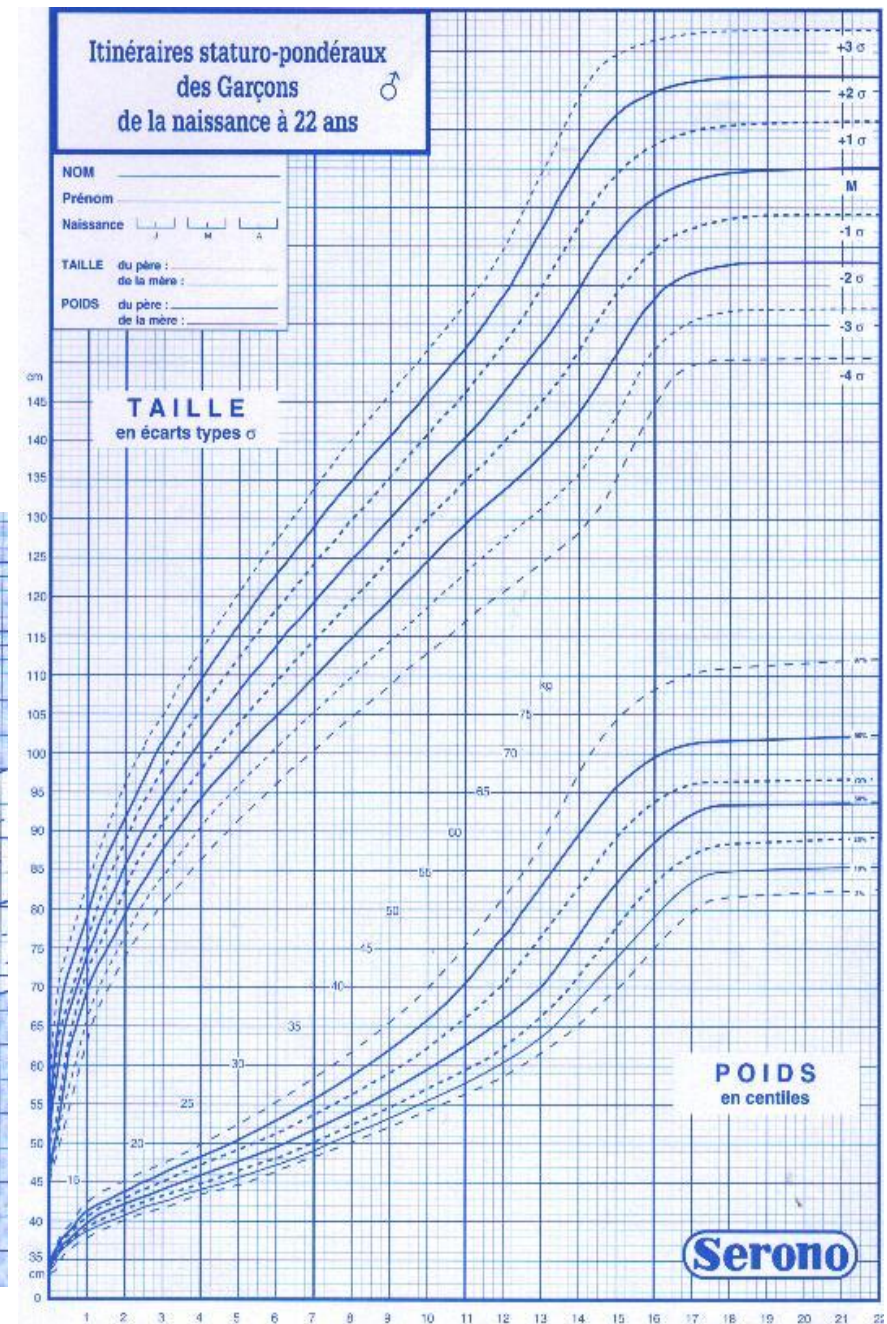
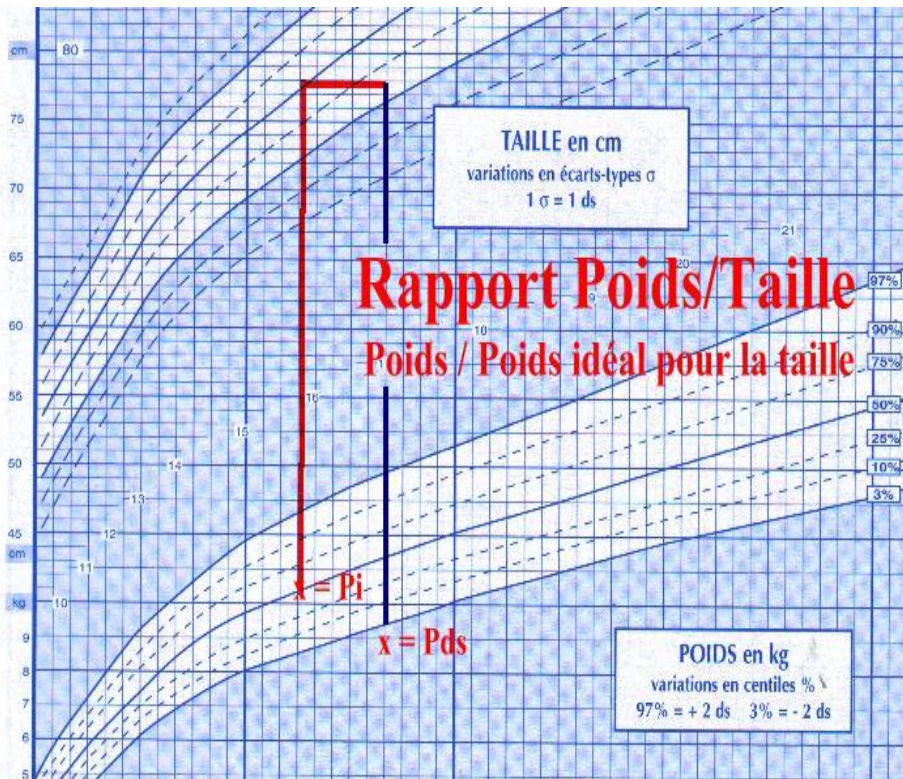
Evaluation de la masse grasse (BMI) ? Obésité et sarcopénie

Courbes de référence

Comparaison à la population de référence en bonne santé

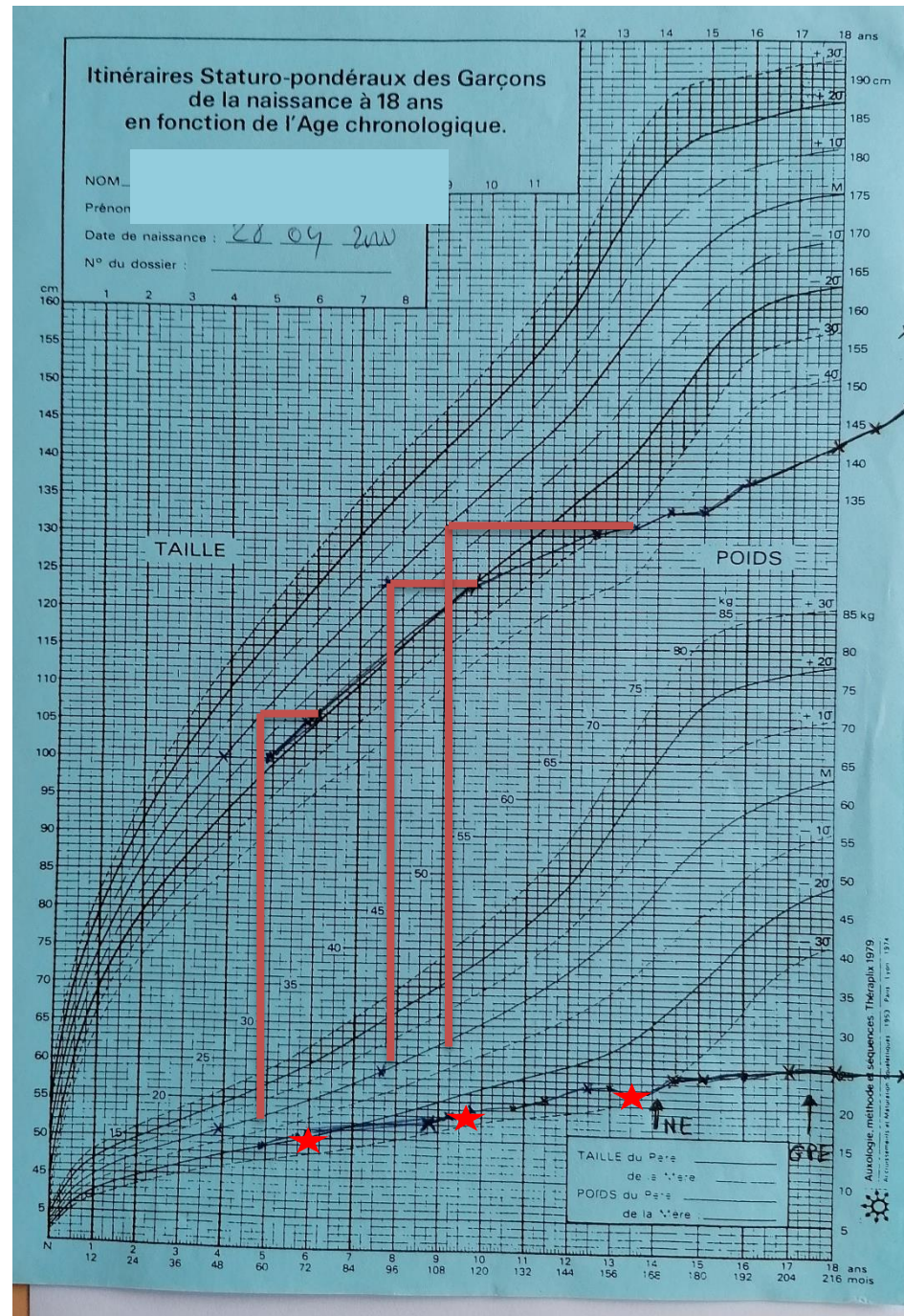
Adaptées pour:

- le suivi de la dynamique
- le calcul des rapport Pds/Taille



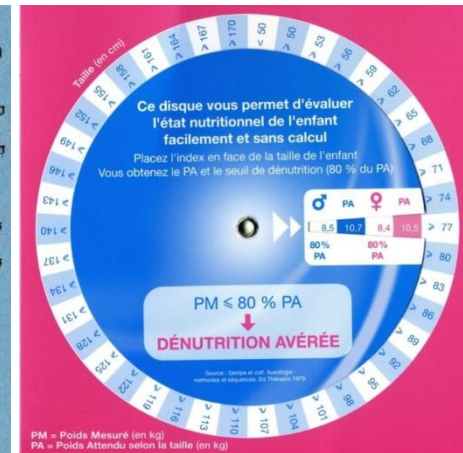
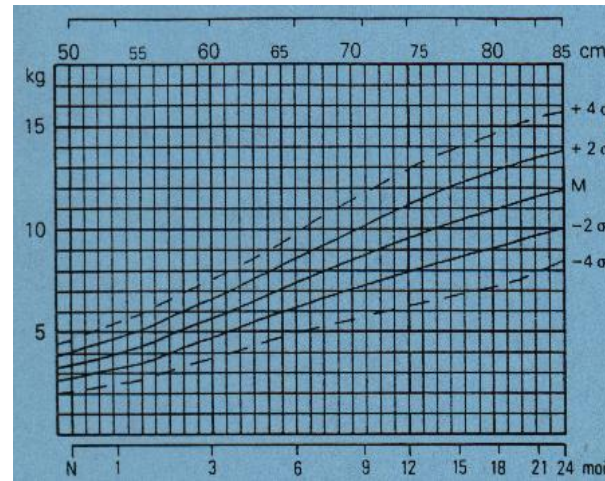
Ma HAM 28/04/2000

- Alpha thalassémie liée à l'X
 - Encéphalopathie sévère
 - Pauci-relationnel
 - Non ambulant
 - Aidant familial: Mère (isolée)
-
- 6 ans: P/T = 15/17 (88%)
 - 9 ans: P/T = 18/25 (72%)
 - 13,5 ans: P/T = 21/28 (75%)
mais ralentissement statural
franc



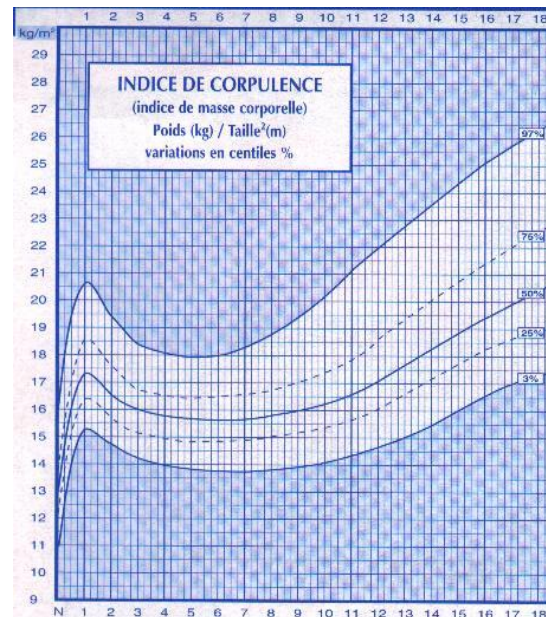
Indice Poids / Taille

Pds / Pds de référence pour sa taille
(en ET) et âge chronologique



Indice de corpulence

- ou Indice de Quetelet
- ou Indice de masse corporelle (Body Mass Index)
- $Pds (Kg) / T^2(m)$



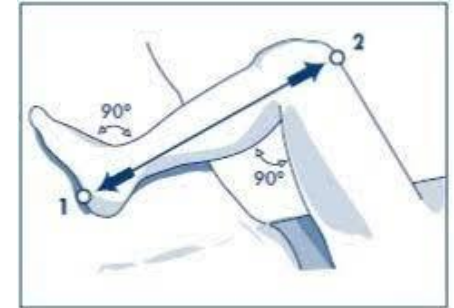
2: What is the method for assessing nutritional status ?

Réponse 2b:

Mesurer la **distance talon-genou**

Niveau de preuve: fort. Niveau de recommandation: fort

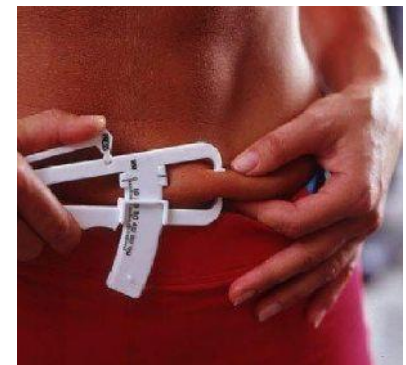
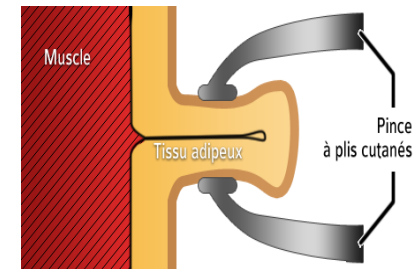
Chumlea et al J Am Diet Assoc 1994,
Stevenson Arch Pediatr Adolescent Med 1995,
Gauld et al Dev Med Child Neurol 2004



Réponse 2c:

Mesurer **les plis cutanés**

Niveau de preuve: modéré. Niveau de recommandation: faible



Height prediction from ulna length, Gauld L et al, Dev Med Child Neurol 2004;46:475-80.

	Equation	R ²	RMSE	95% reference range (cm)
Males (n=1144)				
Arm span	$H=0.829AS+0.721A+16.258$	0.97	3.214	6.30
Ulna	$H=4.605U+1.308A+28.003$	0.96	3.896	7.64
Forearm	$H=2.904F+1.193A+20.432$	0.97	3.556	7.00
Tibia	$H=2.758T+1.717A+36.509$	0.96	3.791	7.43
Lower leg	$H=2.423L+1.327A+21.818$	0.98	3.062	6.00
Females (n=1199)				
Arm span	$H=0.619AS+1.593A+36.976$	0.91	4.484	8.79
Ulna	$H=4.459U+1.315A+31.485$	0.94	3.785	7.42
Forearm	$H=2.908F+1.147A+21.167$	0.95	3.344	6.55
Tibia	$H=2.771T+1.457A+37.748$	0.95	3.383	6.63
Lower leg	$H=2.473L+1.187A+21.151$	0.97	2.717	5.33

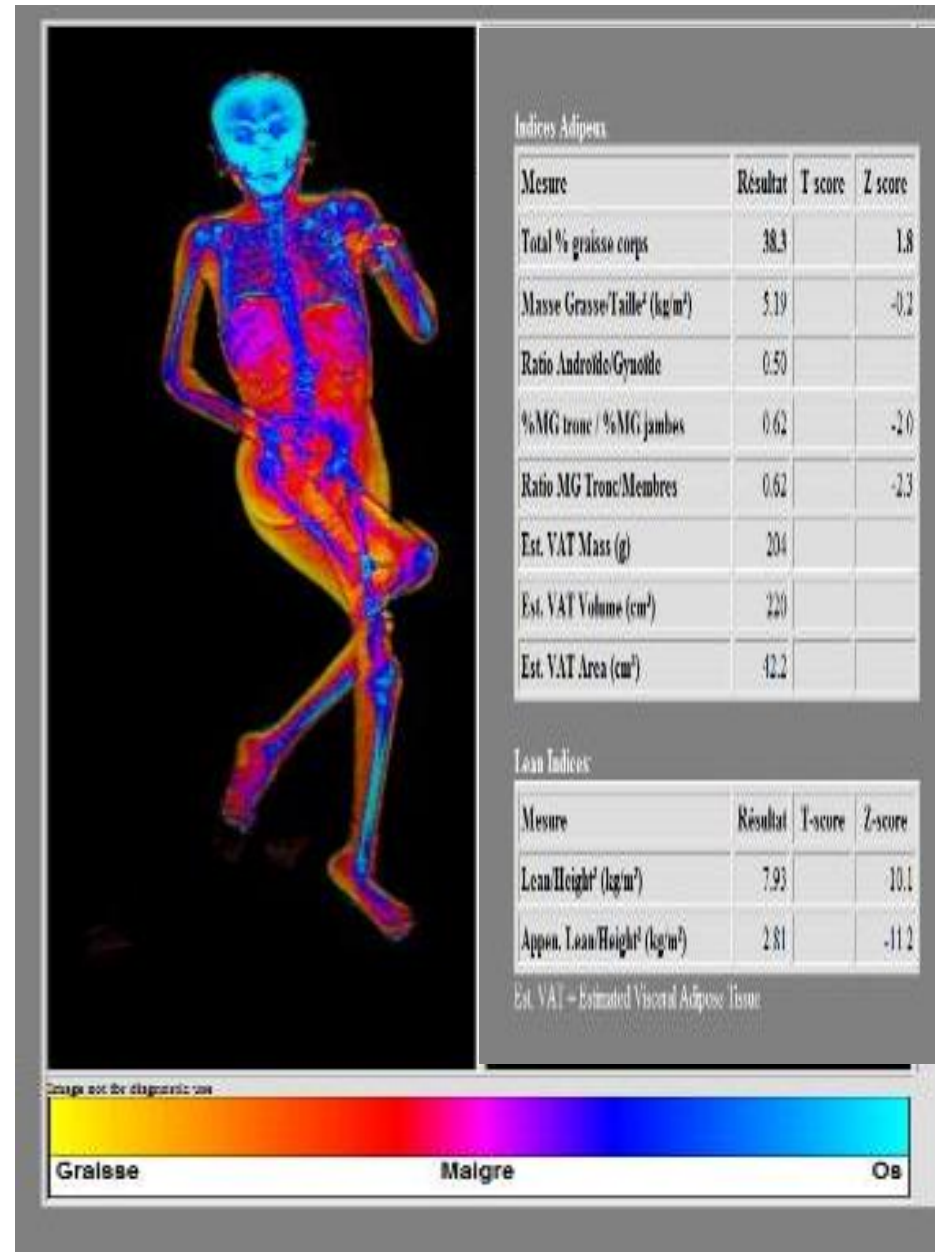
H: Height, A: Age

Réponse 2d:

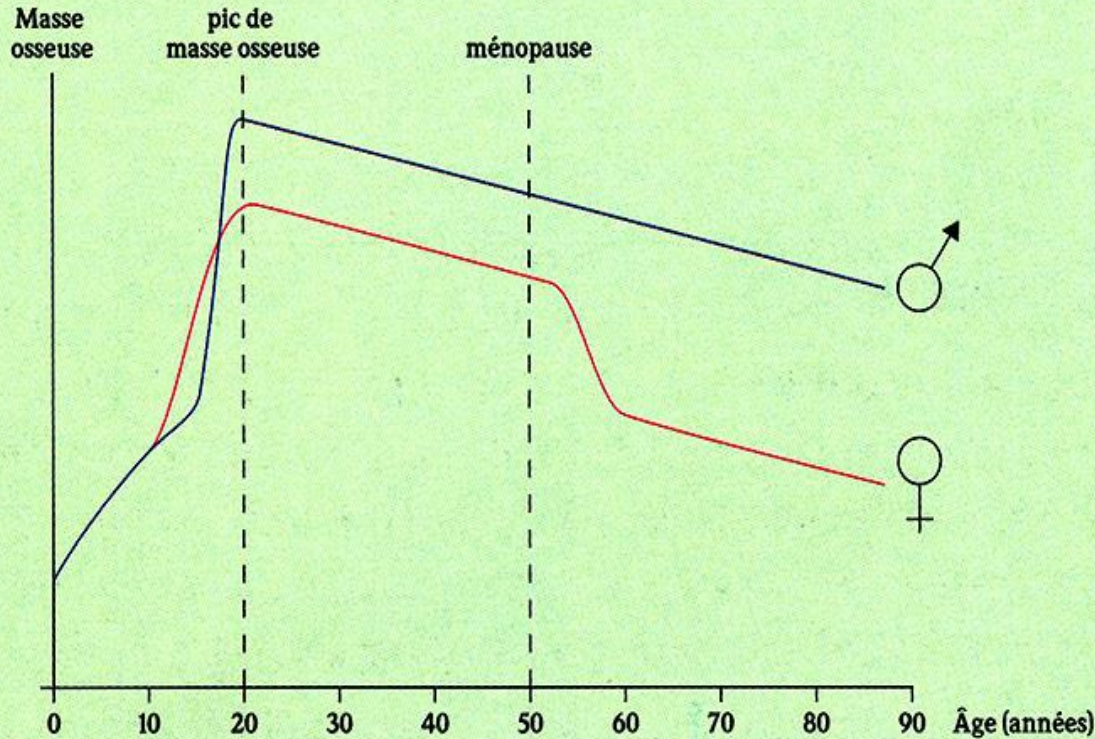
Réaliser une absorptiométrie (DXA scan) pour mesurer la densité minérale osseuse et l'état nutritionnel

Niveau de preuve: modéré.

Niveau de recommandation: faible



Evolution de la masse osseuse au cours de la vie

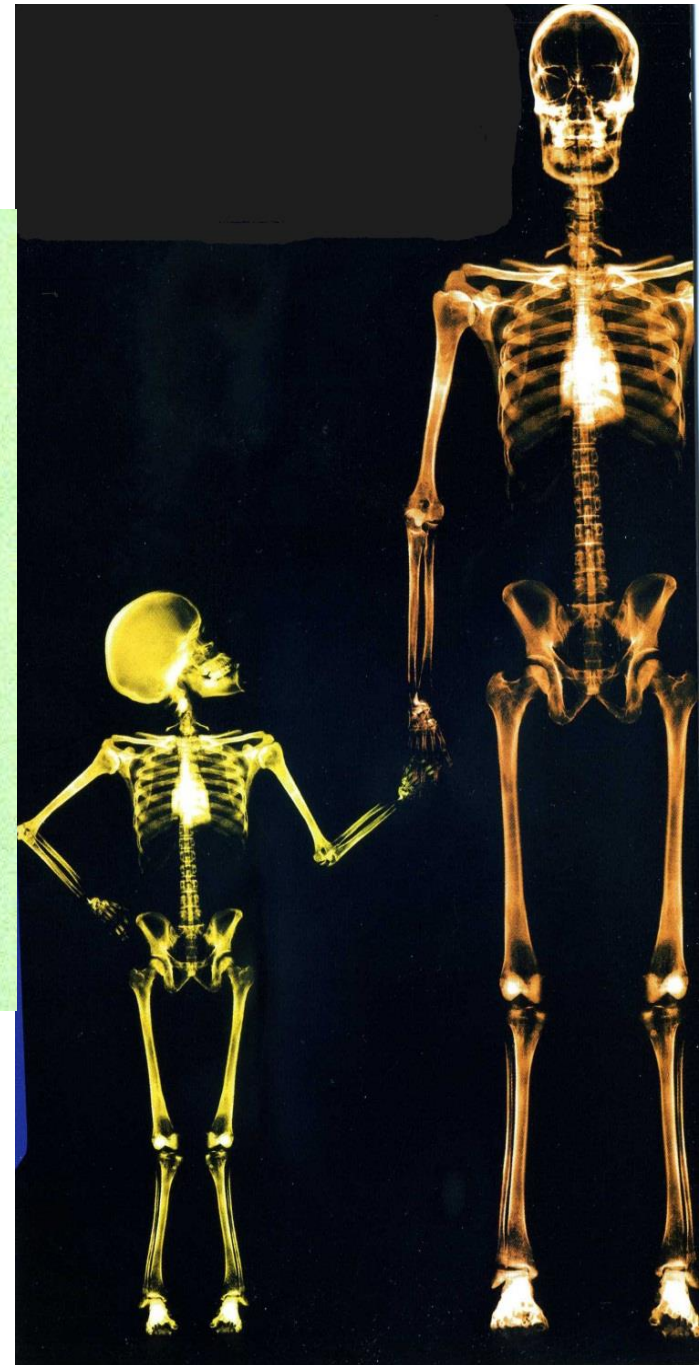


Facteurs influençant:

Génétiques

Nutritionnels (Ca et Vit D (K))

Activité physique (en appui)

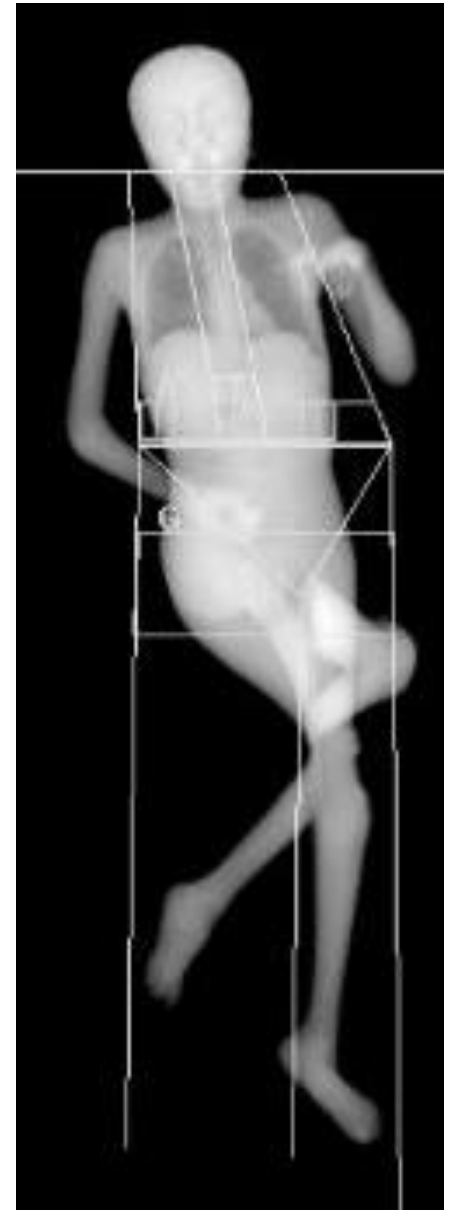
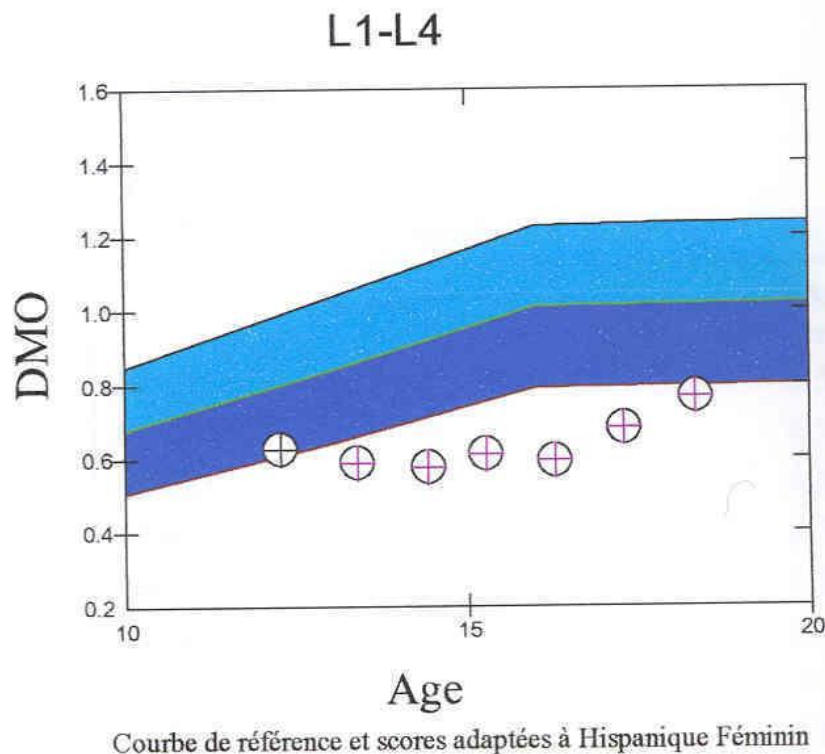


Réponse 2d:

Réaliser une **absorptiométrie (DXA scan)** pour mesurer la **densité minérale osseuse** et l'état nutritionnel

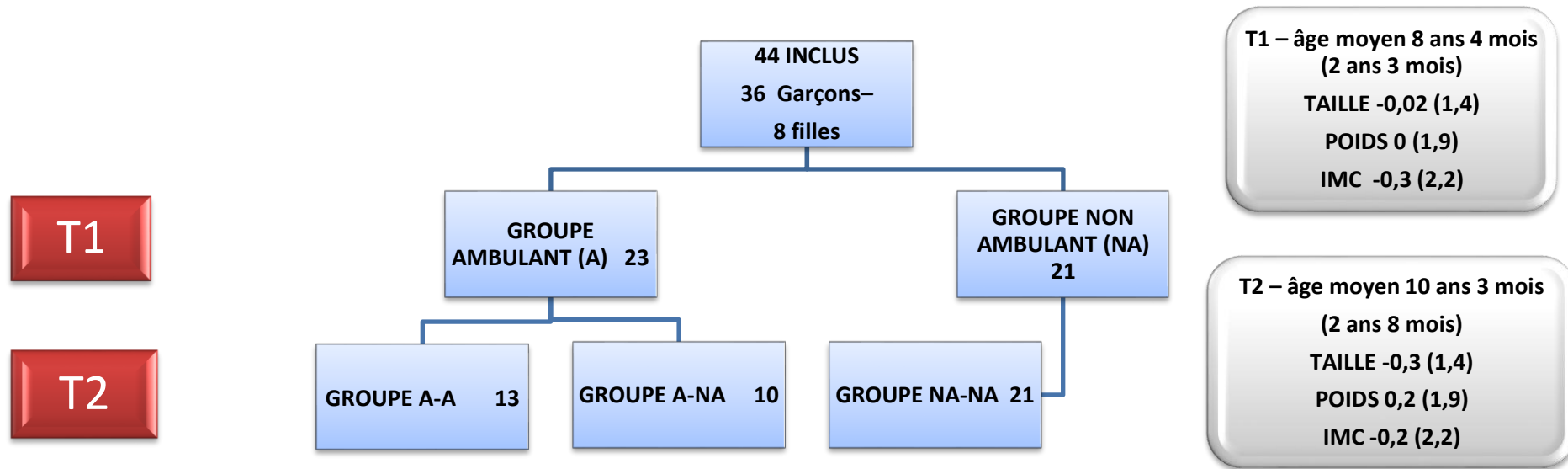
Niveau de preuve: modéré.

Niveau de recommandation: faible



Densité minérale osseuse et maladies neuromusculaires 2010-2015

Thèse C Parenthoine, Rennes 2015



A T1	Group A N=23	Group NA N=21	p
DMO lombaire Z-score (DS)	-1.6 (1.2)	-2.2 (1.1)	NS

A T2	Group A-A N=13	Group NA2 N=31	p
DMO lombaire Z-score (DS)	-1.6 (1.2)	-2.5 (1.2) N=28	0.03

	Group A-A N=13	A-NA N=9	NANA N=19	
	-1.6 (1.2)	-2.1 (0.8)	-2.7 (1.3)	0.02

2e: Réaliser des dosages de micronutriments comme partie intégrante de l'évaluation de l'état nutritionnel

Niveau de preuve: modéré, **Recommandation: forte**

Urée, électrolytes

Créatinine

Glucose

NFS pl

Fer, ferritine

Ca, Mg, P

Albumine ou protéides totaux

Enzymes hépatiques

Vitamine A, B12, D, E, acide folique

PTH

Zinc

4:How often should nutritional status be monitored ?

Réponse:

Surveillance anthropométrique / 6 mois

Bilan biologique / an

Niveau de preuve: bas. **Recommandation forte**

Hu. MO 01/02/2002

- Encéphalopathie épileptique sans cause identifiée
 - Nutrition entérale sur gastrostomie depuis 2003
 - Apports limités (vomissements) de solution polymérique « energy », 800 à 1000 Cal/j
 - Retard staturopondéral et pubertaire majeur (1,25m – 21 Kg)
 - ATCD de RGO et oeophagite. TT médical
-
- Début 2021: lésions buccales attribuées au RGO + mycose
 - IPP et TT antifongiques répétés
 - Consultation de suivi en avril 2021
 - Impression douloureuse « générale », en particulier à la mobilisation
 - Modification de son comportement général, moins d'échanges
 - Persistance de lésions buccales avec une langue un peu « rôtie ».
-
- Bilan biologique:
 - Prélèvement mycologique négatif.
 - NFS: 13,2 g/100 ml.
 - Vitamine B12: normale à 1071 ng/ml.
 - Le zinc: normal à 12,1 umol/l.
-
- Vitamine C: 10 micromol/l (normales: 26 à 85).
 - Supplémentation en vitamine C de 500 mg/jour, la situation s'est améliorée en quelques jours.
 - Disparition des lésions buccales. Amélioration du comportement général et de l'impression douloureuse
 - **Maladie de Barlow (Scorbut chez l'enfant)** avec les lésions muqueuses et douleurs des cartilages de croissance

3:How to identify undernutrition ?

3a: L'identification de la dénutrition devrait être basée sur l'interprétation des **données anthropométriques**

Niveau de preuve: élevé. Recommandation forte

3b: Pas de recommandation d'utiliser les courbes spécifiques (Epilepsie)

Niveau de preuve: bas. Niveau de recommandation: faible

3c: Utiliser 1 ou plus « **voyants rouges** » suivants

- Signes cliniques de dénutrition: lésions cutanées de décubitus, mauvaise circulation
- Pds/ âge < -2DS
- Pli cutané tricipital < 10^e p
- Masse grasse ou muscle bras < 10ep
- Perte de poids ou retard statural

Niveau de preuve: modéré. **Recommandation forte**

3d: Faire un **sui**vi anthropométrique (poids, vitesse de croissance, MG)

Niveau de preuve: modéré. **Recommandation: forte**

Besoins nutritionnels:
Calories, protéines, eau, micronutriments

5 What are the requirements for Energy Intake in Children with NI ?

- 5a Utiliser les références standards

Niveau de preuve modéré, Recommandation faible,

- 5b **Monitoring régulier** poids et masse grasse, indicateurs des besoins

*Niveau de preuve modéré, **Recommandation forte***

Commentaires:

Pas de références spécifiques.

Utilisation d'équations (ex: Schofield)

Besoins dépendants de la mobilité, activité, tonus, etc.

5 What are the requirements for Energy Intake in Children with NI ?

TABLE 5. Equations for estimating energy requirements in children with neurological impairment

Method	Equation
Dietary reference intake standard for BEE	Energy intake (kcal/day) = BEE $\times$ 1.1, where BEE is: Male: $66.5 + (13.75 \times \text{weight in kg}) + (5.003 \times \text{height in cm}) - (6.775 \times \text{age})$ Female: $65.1 + (9.56 \times \text{weight in kg}) + (1.850 \times \text{height in cm}) - (4.676 \times \text{age})$
Indirect calorimetry	Energy intake (kcal/day) = BMR $\times$ muscle tone $\times$ activity] + growth, where: Muscle tone = 0.9 if decreased, 1.0 if normal, and 1.1 if increased Activity = 1.1 if bedridden, 1.2 if wheelchair dependent or crawling, and 1.3 if ambulatory Growth = 5 kcal/g of desired weight gain (normal and catch-up growth)
Height	15 kcal/cm in children without motor dysfunction 14 kcal/cm in children with motor dysfunction who are ambulatory 11 kcal/cm in children who are not ambulatory

BEE = basal energy expenditure; BMR = basal metabolic rate.

From Andrew et al (67).

6 What are the requirements for Proteins ?

Réponse 6 a

Utiliser les **références de l'enfant sain**

Niveau de preuve: modéré. **Niveau de recommandation: fort**

Réponse 6 b

Apport supplémentaires de protéines en situations particulières

Escarres, bas niveau de besoins caloriques

Niveau de preuve: modéré. **Niveau de recommandation: fort**

7 What are the requirements for fluid ?

Recommandations:

- 7 Apporter une attention particulière sur **l'état d'hydratation**
- Risque élevé de déshydratation: impossibilité d'exprimer la soif, bavage, troubles de déglutition, etc

*Niveau de preuve modéré, **Recommandation forte***

8 What are the requirements for micronutriments ?

Recommandations:

- 8 Utiliser les **apports recommandés standards**

*Niveau de preuve modéré, **Recommandation forte***

Commentaires:

Surveillance particulière de la carence en fer

Troubles digestifs: dysphagie-troubles de l'oralité, constipation, RGO, dysmotricité

9 Dysphagia /Oral motor dysfunction: How to define it ?

Recommandations:

- 9 Des troubles de la déglutition doivent être **évoqués systématiquement**

*Niveau de preuve modéré, **Recommandation forte***

Commentaires:

Prévalence élevée. Gravité variable

Succion, déglutition, fausses routes, bavage, toux, étouffement, etc.

Temps de repas ++

Classifying complex pediatric feeding disorders

K A Burklow et al. JPGEN 1998, 27: 143-7

103 enfants de 4 mois à 17 ans, 67% < 3 ans

Classification en 5 groupes:

« Comportemental »: Opposition au repas, refus sélectif, rumination...

Neurologique: Epilepsie, myopathie, retard psycho-moteur...

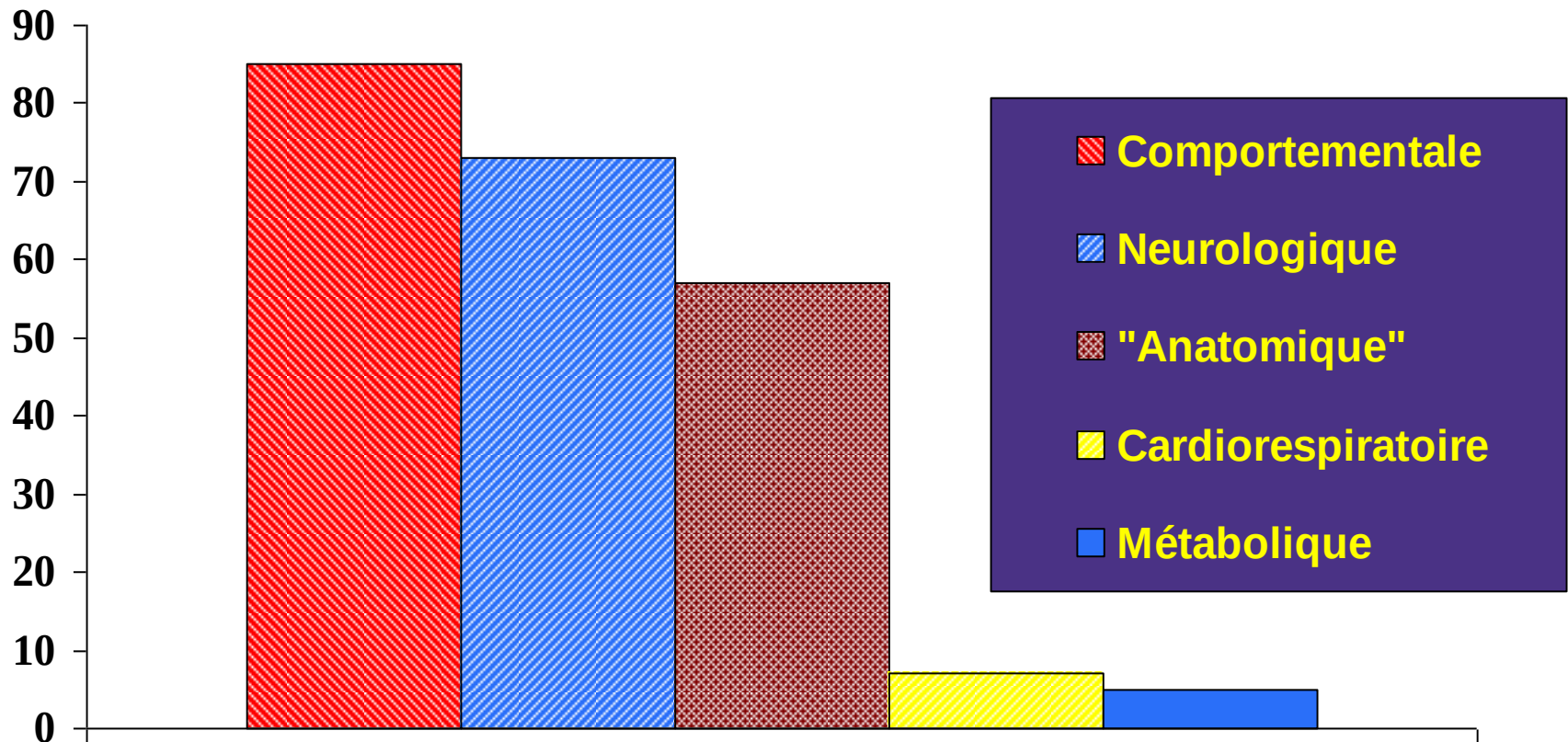
"Anatomique": Pierre Robin, atrésie oesophage, fente palatine...

Cardiorespiratoire: Cardiopathies, bronchodysplasie...

Métabolique: Intolérance au fructose...

Classifying complex pediatric feeding disorders

K A Burklow et al. JPGEN 1998, 27: 143-7



10 How to evaluate Oral motor and sensory function ?

- 10a **Recueil de l'historique** de l'alimentation et **observation directe par des professionnels** (orthophonistes et/ou kinés spécialisés en oralité)

Niveau de preuve modéré, Recommandation forte

- 10b Utiliser la videofluoroscopie en cas de suspicion de troubles
Manométrie si disponible

Niveau de preuve bas, Recommandation faible

11 What is the treatment of oropharyngeal dysfunction ?

- 11 Intervention des professionnels si trouble avéré ou nécessité de **modifier la consistance des aliments**

Niveau de preuve modéré, Recommandation forte

12 How to monitor Oropharyngeal dysfunction ?

- 12 Suivi régulier de la croissance et de l'état nutritionnel

Niveau de preuve modéré, Recommandation faible

Reflux gastro-oesophagien

13 How to diagnose GER ?

- 13 Utiliser les examens de référence
- **PHMétrie**, impédance métrie, **endoscopie**
- Test thérapeutique aux **IPP**

Niveau de preuve bas, Recommandation faible,

Commentaires:

RGO : Fréquent et sous-estimé.

Complicé: Pneumopathies.

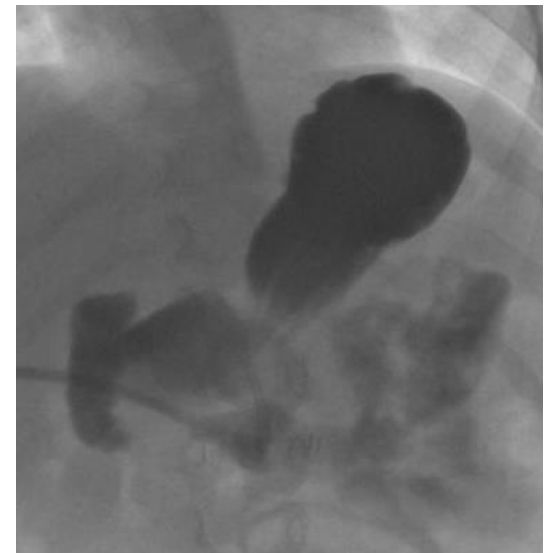
Oesophagite: saignement, douleur.

Dénutrition.

Faire la part de RGO et de Troubles de déglutition.

Pathogénie multifactorielle.

TOGD: obstacle, syndrome de la pince méésentérique



A diagnostic approach to vomiting in severely retarded patients

W.Byrne et al, Am J Dis Child 1983, 137: 259-62

	Avec RGO (21)	Sans RGO (10)
Non ambulatoire *	19 (90%)	5 (50%)
Quadriplégie spastique *	13 (62%)	2 (20%)
Scoliose sévère *	10 (48%)	1 (10%)
Epilepsie	16 (77%)	5 (50%)

* p< 0.05 X2 test

14 How to treat GER ?

Recommandations:

- 14a Modification de la nutrition entérale (**Epaississants**)

Niveau de preuve bas, Recommandation faible,

- 14b Utiliser **les IPP** en première intention

Niveau de preuve élevé, Recommandation forte

- 14c Ne pas utiliser en routine les prokinétiques

Niveau de preuve modéré, Recommandation faible,

Commentaires:

Pas d'études sur les prokinétiques

Une étude sur le Baclofen (8 enfants !)

Constipation

16 How to diagnose constipation ?

- 16 Diagnostic sur **histoire clinique, examen abdominal, ano périnéal**, éventuellement TR

*Niveau de preuve modéré, **Recommandation forte***

Commentaires:

Prévalence élevée. Ralentissement du transit colique (temps de transit)
Effets adverses des médicaments

17 What is the treatment of constipation ?

- 17a Utiliser les TT habituels (**PEG, paraffine**)

*Niveau de preuve modéré, **Recommandation forte***

- 17b Augmenter l'apport hydrique et en fibres

*Niveau de preuve bas, **Recommandation faible***

18 What other problems can contribute to feeding difficulties (ie, dental, drooling, pain, orthopedics, etc ?

Recommandations:

- 18 Apporter une attention particulière aux problèmes dentaires, la posture, les problèmes orthopédiques

*Niveau de preuve modéré, **Recommandation forte***

Commentaires:

Caries, bruxisme, malpositions, etc

Scoliose, lordose, etc

Inadaptation des corsets



Prise en charge diététique (en dehors de la NE)

19 Which type of Diet according to oral/gastric tolerance ?

- 19 **Utiliser l'alimentation orale** chez les enfants si l'apport est suffisant, « safe », sans stress, avec un temps d'alimentation non prolongé

*Niveau de preuve modéré, **Recommandation forte***

Commentaires:

Aide de diététicienne pour évaluation des ingestas, modification des textures, ajouts.

20 Does feeding times compete with rehabilitation ?

- 20 Envisager une nutrition entérale si le **temps d'alimentation dépasse 3H par Jour**

Niveau de preuve bas, Recommandation faible

Commentaires:

Temps d'alimentation surestimé par les soignants, minimisé par les parents.

Nutrition entérale – gastrostomie – jéjunostomie

21 Which sorts of enteral product to use ?

- 21a Utiliser des **formules standards polymériques** (avec ou sans fibres) adaptées à l'âge après 1 an

*Niveau de preuve modéré, **Recommandation forte***

- 21b Utiliser des **formules à haute valeur calorique** (1.5 Cal/ml) (avec ou sans fibres) en cas de mauvaise tolérance du volume de NE. Surveillance particulière de l'hydratation.

*Niveau de preuve modéré, **Recommandation forte***

Commentaires:

Gamme de produits prêts à l'emploi.

Sécurité sanitaire des produits prêts à l'emploi.

Préparations « faites maison » associées à un apport insuffisant

21 Which sorts of enteral product to use ?

- 21c Utiliser lait de femme, **formules infantiles** ou produits adaptés pour le nourrisson

*Niveau de preuve bas, **Recommandation forte***

- 21d Utiliser des **formules réduites en lipides, calories**, riches en fibres et micronutriments après renutrition chez les enfants sans mobilité.

*Niveau de preuve modéré, **Recommandation forte***

- 21e Utiliser des **formules épaissies** (amidon) chez les enfants avec RGO

*Niveau de preuve modéré, **Recommandation faible***

- 21f Attention aux **préparations d'aliments mixés** utilisés en NE. Risque d'apports nutritionnel insuffisant

*Niveau de preuve bas, **Recommandation forte***

22 Which modalities of EN to use (Bolus/Continuous) ?

- 22 Utiliser une **combinaison de nutrition continue nocturne et de bolus diurnes** en cas de besoins élevés et de mauvaise tolérance du volume

Niveau de preuve bas, Recommandation faible

Commentaires:

Tolérance de l'enfant

Poursuite ou non de l'alimentation orale

Disponibilité des aidants familiaux ou professionnels

Socialisation de l'enfant

23 Which type of tube (Nasogastric, PEG) to use ?

- 23 **Préférer la gastrostomie** pour une nutrition gastrique au long cours

*Niveau de preuve modéré, **Recommandation forte***

Commentaires:

Pas d'étude randomisée SNG vs Gastrostomie

25 When should tube feeding be started ?

- 25 Utiliser la nutrition entérale **en cas d'alimentation à risque ou insuffisante et avant l'apparition de dénutrition**

Niveau de preuve modéré, **Recommandation forte**

Commentaires: Décision de NE quasi-synonyme de décision de gastrostomie

- Evaluation «soignante»

Etat nutritionnel

Troubles de la déglutition – Troubles digestifs – RGO - pathologie respiratoire

Etiologie de la maladie neurologique (acquise, génétique. Stable, évolutive)

Pathologie « associée »: médicaments – anti-épileptiques

- Evaluation familiale

- Compréhension des risques (nutrition – digestif – respiratoire – etc.).

- Compréhension des bénéfices potentiels.

- Réalité de la demande:

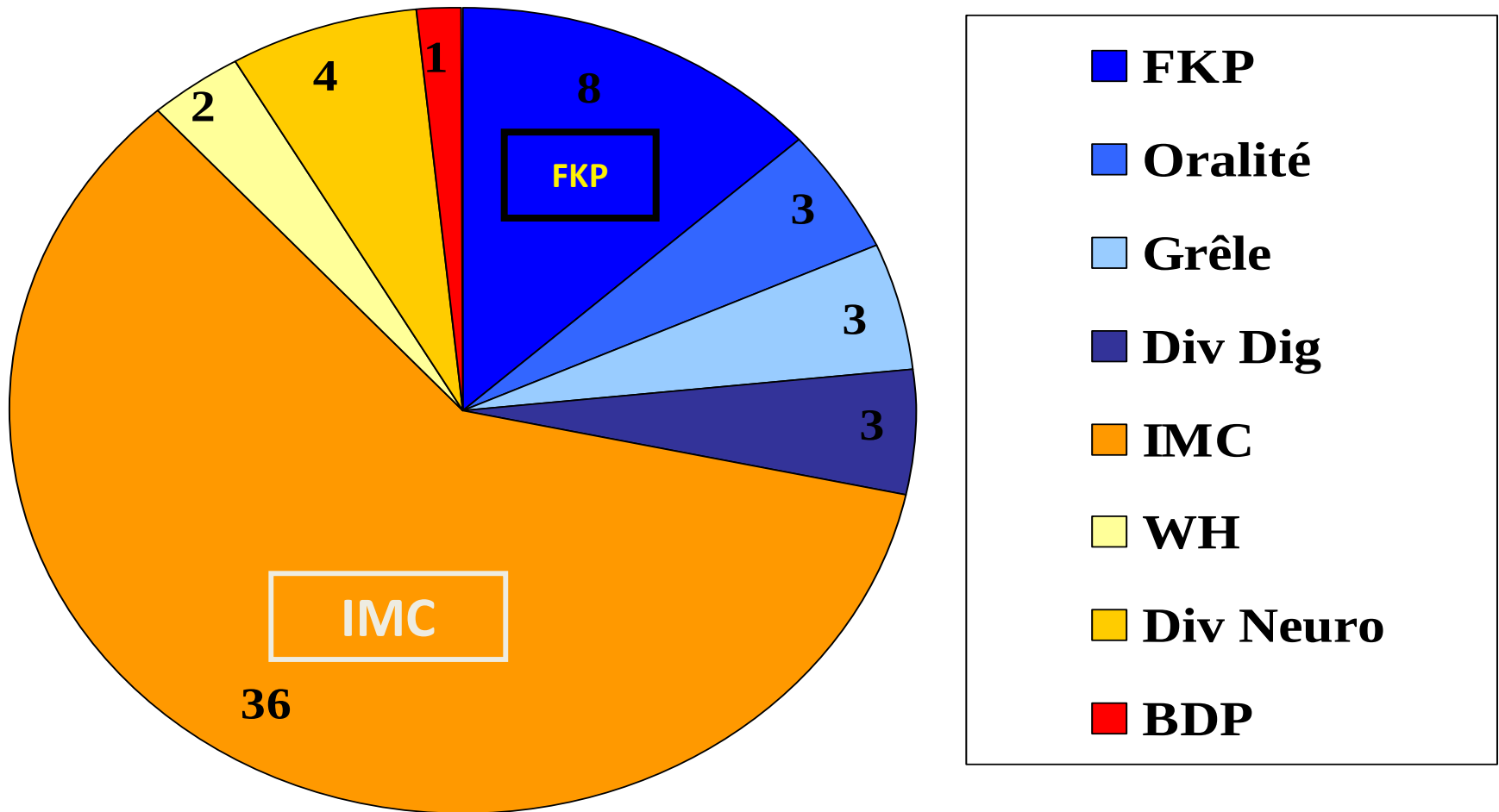
Tolérance des difficultés. Temps de repas.

Concordance d'avis au sein du couple.

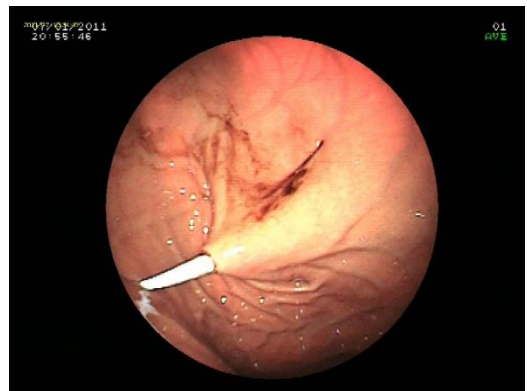
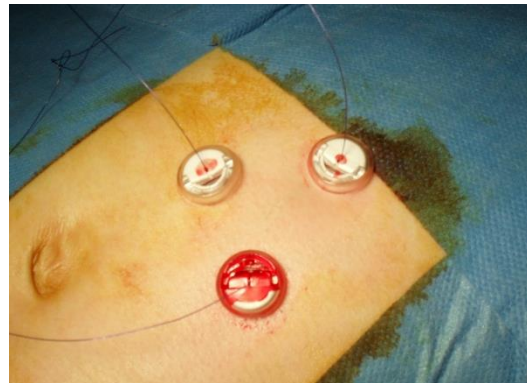
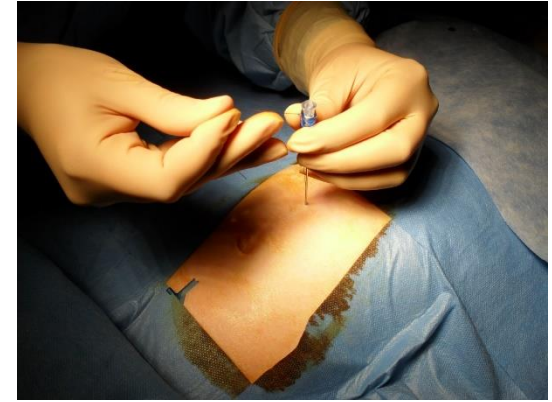
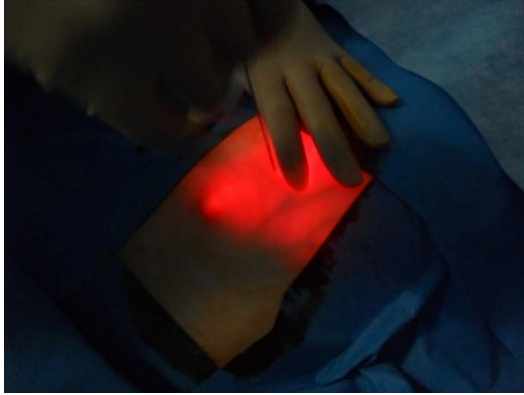
Fratrie.

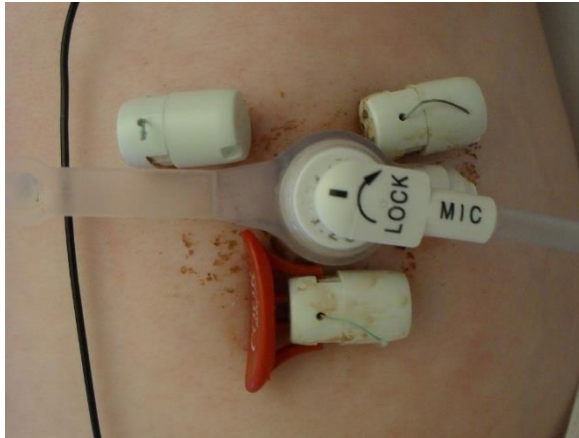
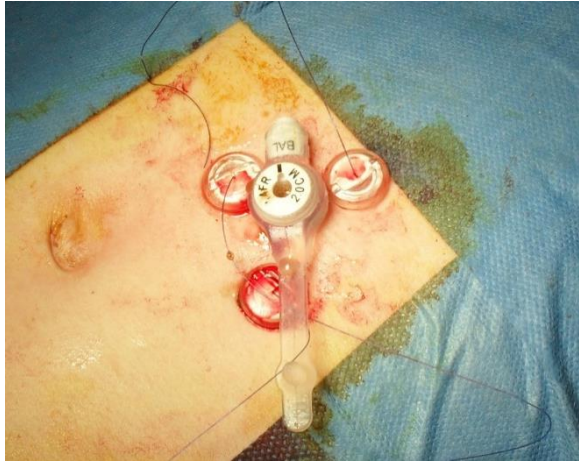
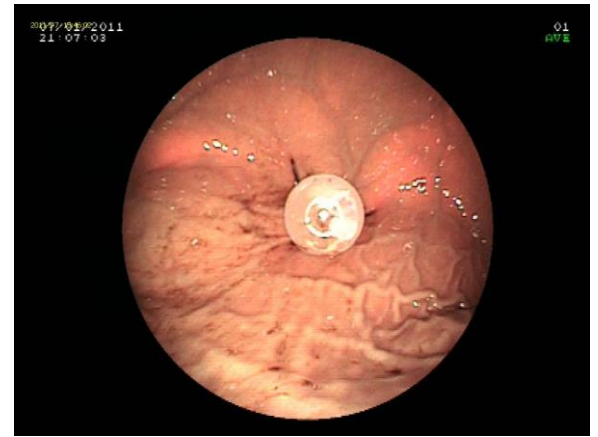
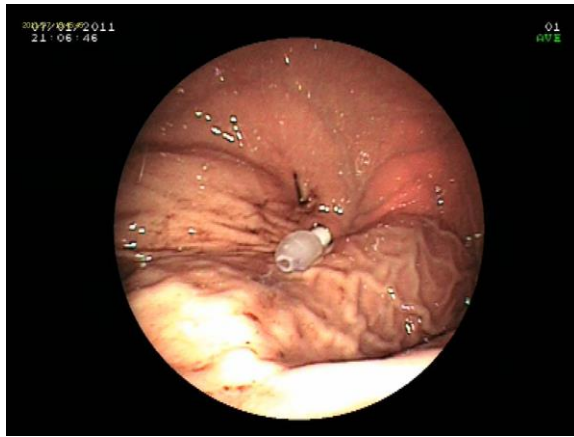
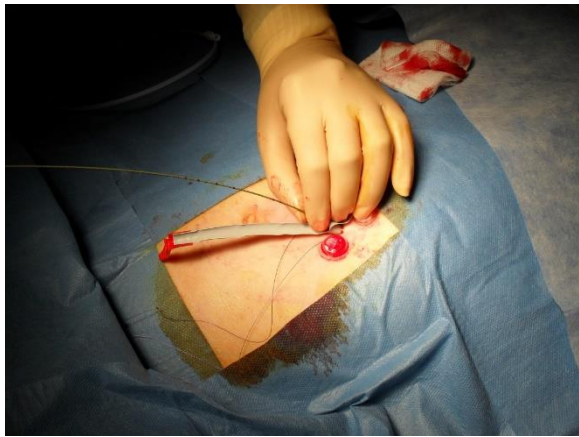
Information éclairée sur le geste

Indications de GPE (59 cas 1993-98)



Gastrostomie endoscopique + bouton en 1 temps





- Sonde d'origine ou autres sondes (Pezzer):

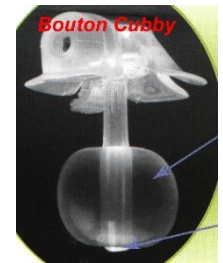
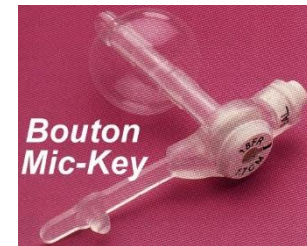
Avantages: longévité et peu de risques d'enfouissement.

Inconvénients: Reflux dans la sonde, gêne locale et « esthétique ».

- Bouton: Ballonnet gonflable.

Avantages: Facilité de pose

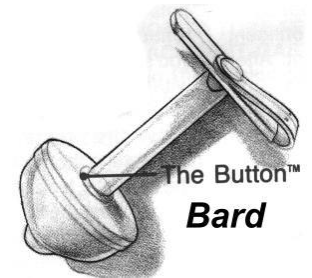
Inconvénients: Durée (3-6 mois). Coût.



- Bouton: Système « parapluie »

Avantages: Durée plus longue. Coût.

Inconvénients: Douloureux à mettre et à changer



- Sondes de Foley: solution provisoire

L'orifice gastrique se bouche en quelques heures.

Complications

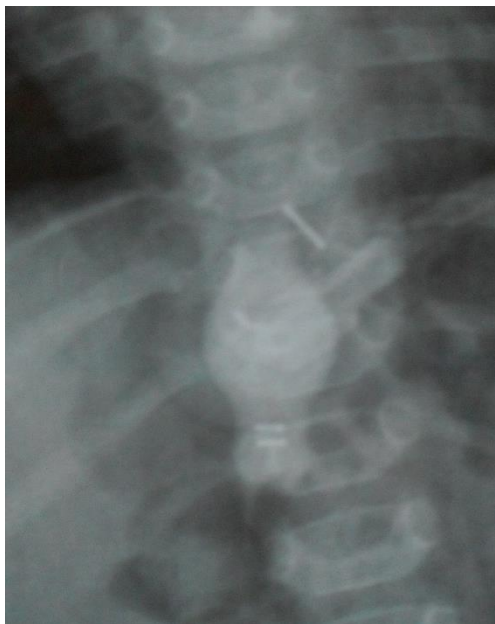
- **Locales: Pariétales**

- Infection cutanée
- Abscesses de paroi
- Nécrose cutanée
- Incarcération des barrettes métalliques
- **Bourgeonnement**

Arrachage du bouton
avant la cicatrisation (< 3-4s)
ATTENTION +++ avec nouvelle pose
Vérifier le positionnement intra-gastrique

- **Locales: Abdominales**

- **Pneumopéritoine**
- Péritonite généralisée
- Perforation intestinale grêle et/ou colique

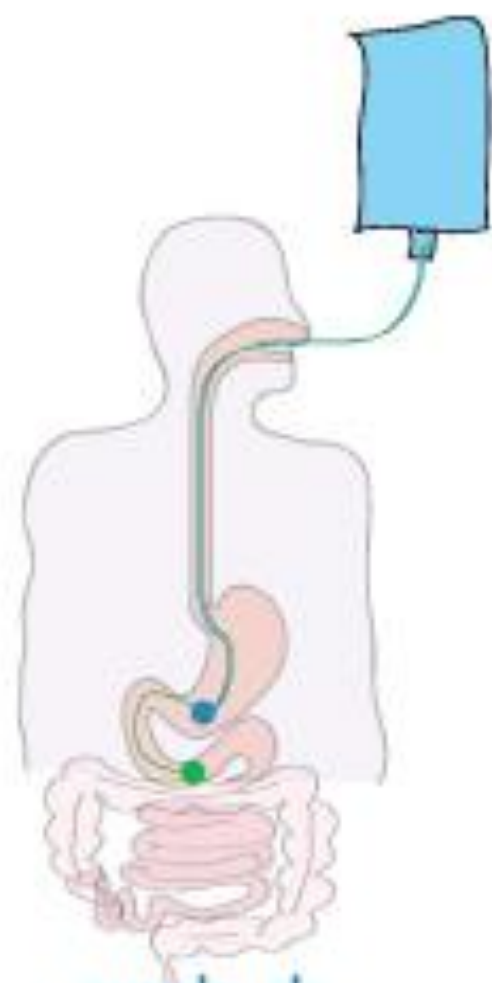


Bénéfices de la GPE

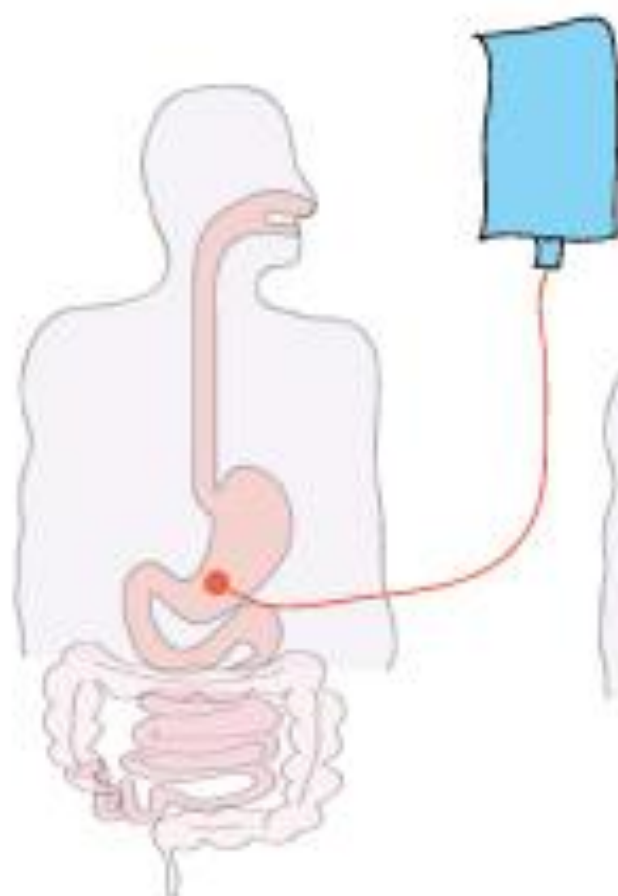
- Bénéfices nutritionnels:

Gain pondéral, statural, trophique.

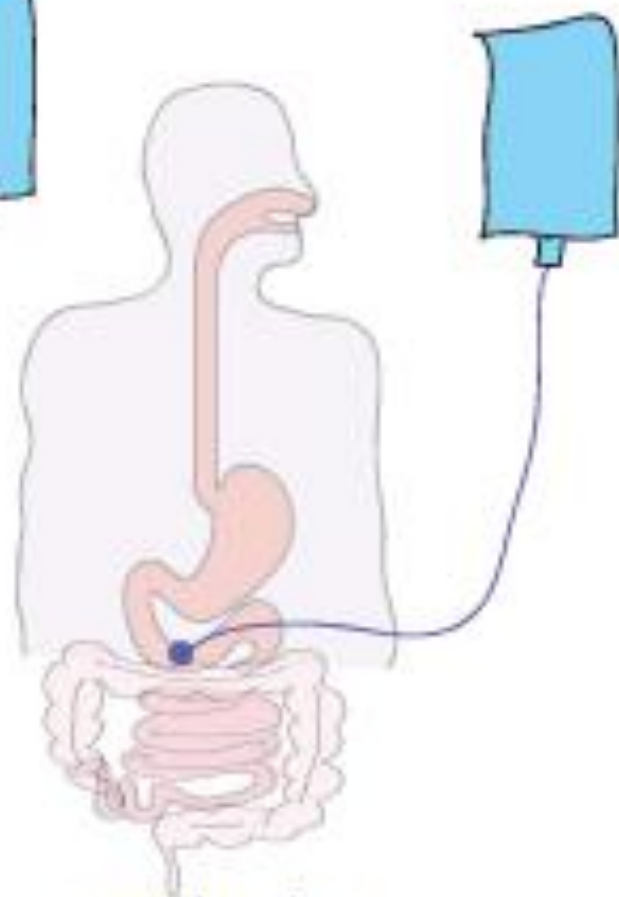
- Diminution des complications liées aux troubles de la déglutition.
- Meilleure compliance médicamenteuse.
- Pas « d'agression » répétée de la sphère orale.
- Grande variabilité d'utilisation.



sonde de
nasogastrique
ou nasojejunale



sonde de
gastromie



sonde de
jéjunostomie

24 What are the indications of jejunal feedings ?

- 24 Utiliser la nutrition jéjunale **en cas d'inhalation liée au RGO, de vomissements réfractaires, de nausées, de ballonnement**

Niveau de preuve modéré, Recommandation faible,



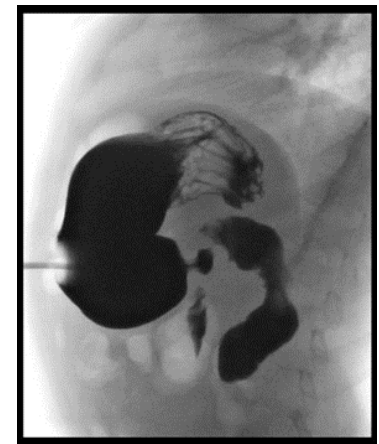
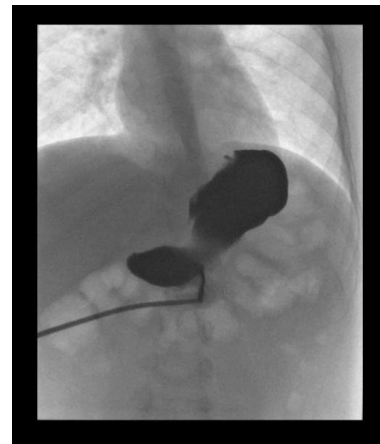
Commentaires:

La nutrition par sonde jéjunale peut être associée à une aspiration gastrique

Sondes à ballonnet avec doubles orifices: gastrique pour l'aspiration, jéjunale pour l'alimentation

Solution peu pérenne.

Phase transitoire avant intervention anti-reflux.



The Use of Jejunal Tube Feeding in Children: A Position Paper by the Gastroenterology and Nutrition Committees of the ESPGHAN 2019
Broekaert I et al JPGN 2019;69:239-258.

Interventions chirurgicales anti-reflux

26: What investigations should be carried out before consideration for surgery ?

- 26 **Réaliser une endoscopie avec biopsies avant fundoplicature.**
- Autres investigations (TOGD, PHMétrie peuvent être indiqués).

Niveau de preuve bas, **Recommandation forte**

27: Should a fundoplicature routinely be performed when a PEG indicated ?

- 27 **La réalisation systématique d'une chirurgie anti-reflux au moment de la GPE n'est pas indiquée** en raison du risque d'augmenter la morbidité.

Niveau de preuve élevé, Recommandation forte

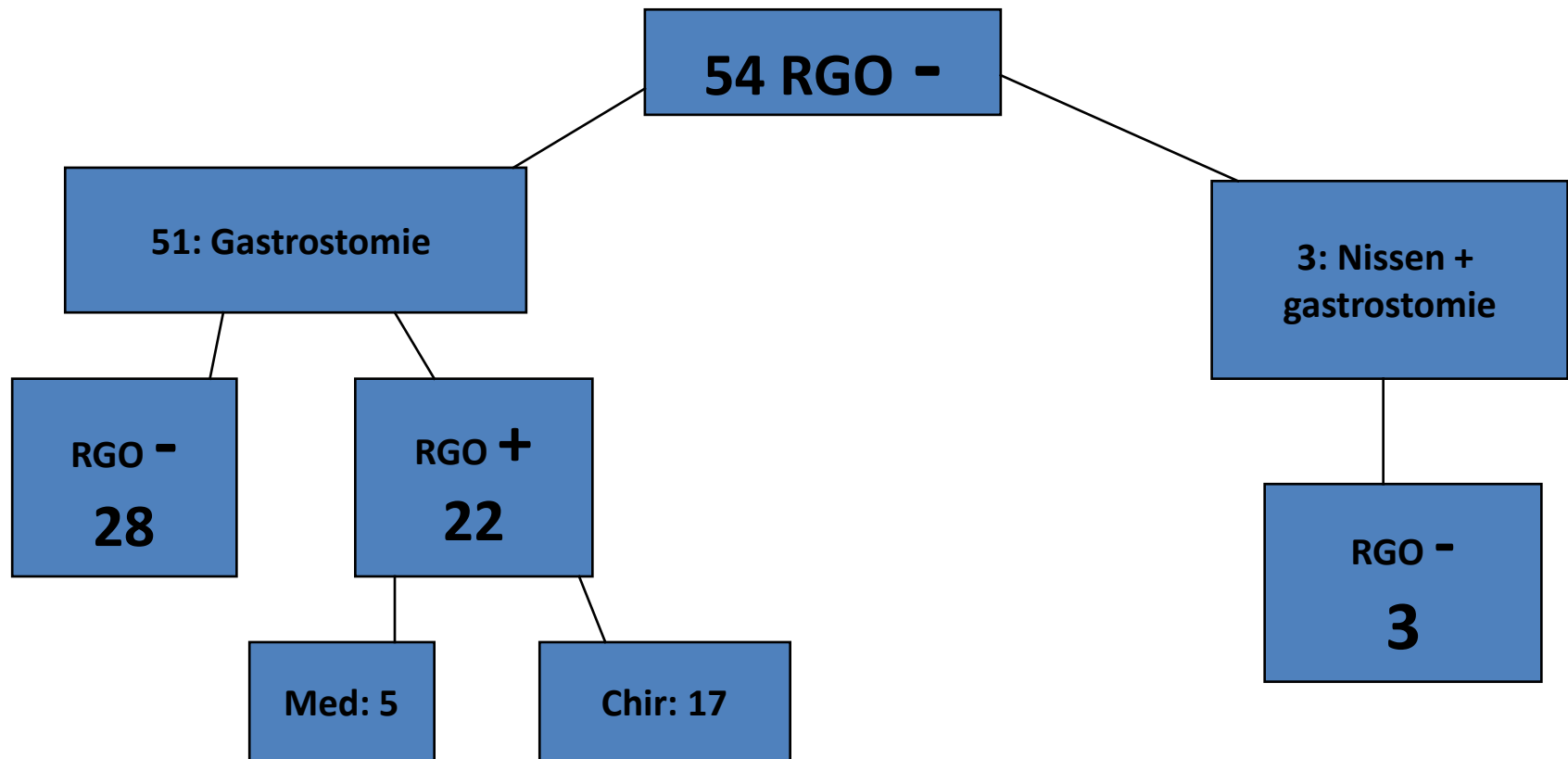
Commentaires:

La découverte d'une oesophagite ulcérée lors d'une endoscopie pour GPE peut faire renoncer à la GPE avec programmation d'une intervention anti-reflux.



Feeding gastrostomy in neurologically impaired children: Is an antireflux procedure necessary ?

J.Langer JPGEN 1988, 7: 837-41



28 What are the indications for fundoplication ?

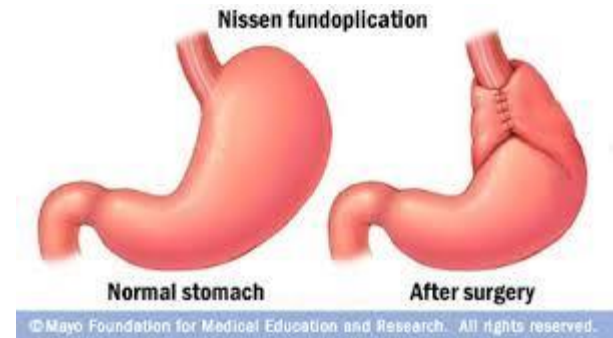
- 28 Une fundoplicature **est indiquée en cas d'échec d du TT médical**
Niveau de preuve élevé, Recommandation forte

Commentaires:

- La réalisation préalable d'une GPE n'empêche pas la réalisation d'un Nissen
- Un Nissen peut être justifié en cas d'impossibilité de NE gastrique
- Information sur les risques

Dysphagie

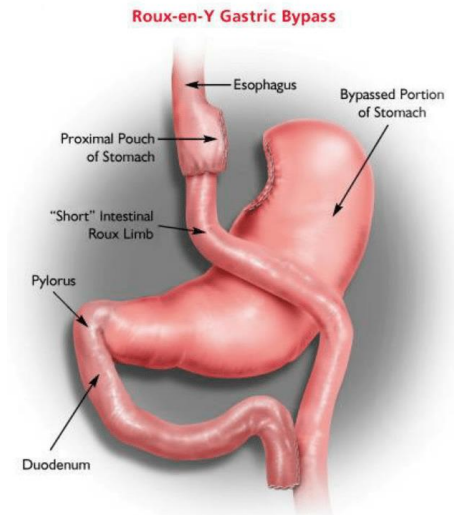
Troubles de la vidange gastrique post-Nissen

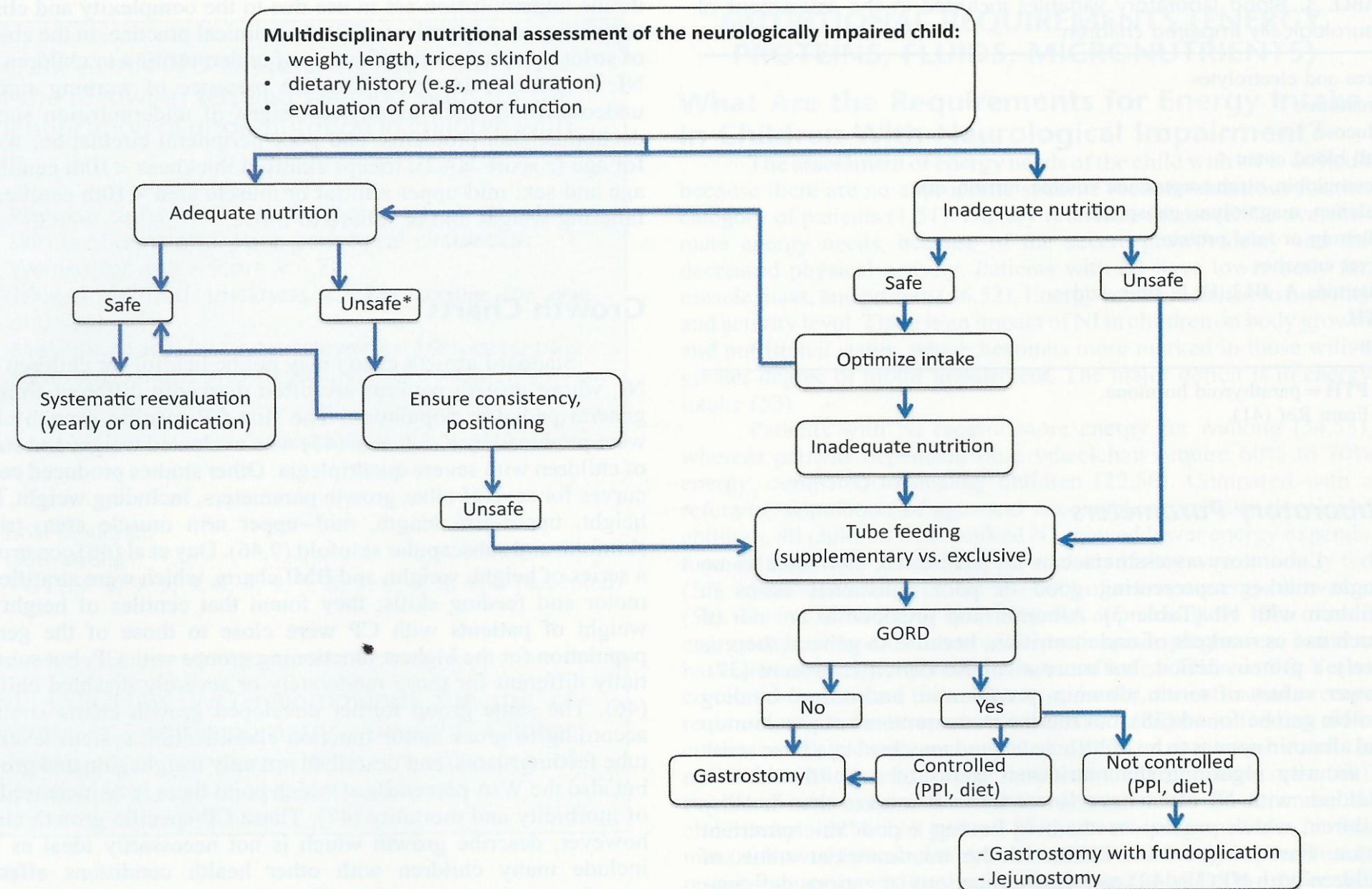


29 Are there surgical alternatives to fundoplication ?

- 29 **Restreindre** les indications de disconnection oeso-gastrique et d'anastomose oeso-jéjunale

Niveau de preuve élevé faible, Recommandation faible





Management of Gastrointestinal and Nutritional Problems in Children With Neurological Impairment: **A Survey of Practice**

Romano C et al, JPGN 2021,72, e97–e101

- Main aim: impact on clinical practice of the first ESPGHAN position paper on the diagnosis and management of nutritional and gastrointestinal problems in children with neurological impairment (NI).
- Methods:
- web-based questionnaire distributed (11-2019; 6-2020), ESPGHAN members, ESPGHAN newsletter.
- Fifteen questions covered the most relevant aspects on nutritional management and gastrointestinal issues of children with NI. A descriptive analysis of responses was performed.
- Results:
- A total of **150 health professionals from 23 countries responded to the survey.**
- A considerable variation in clinical practice concerning many aspects of nutritional and gastrointestinal management of children with NI was observed.
- The most frequently used method for **diagnosing oropharyngeal dysfunction was the direct observation of meals** with or without the use of standardised scores (n = 103).
- **Anthropometric measurements were the most commonly used tools for assessing nutritional status (n = 111).**
- The best treatment for **gastroesophageal reflux disease (GERD) was considered to be proton pump inhibitor** therapy by most (n = 116) participants.
- Regarding tube feeding, nearly all respondents (n = 114) agreed that **gastrostomy is the best enteral access** to be used for long-term enteral feeding.
- **Fundoplication was indicated at the time of gastrostomy placement especially in case of uncontrolled GERD.**

Considérations éthiques

30 What is the effect of nutritional support on quality of life of children and caregivers ?

- 30 Les parents et soignants doivent toujours être associés aux décisions et en particulier à la décision de Gastrostomie

Niveau de preuve élevé, Recommandation forte

Commentaires:

Amélioration de la qualité de vie en NE

Point de vue du patient ?

Point de vue des parents ?

Point de vue des soignants ?

Aide psychosociale des parents après mise en route d'une NE (et avant !)

Health-Related Quality of Life and Home Enteral Nutrition in Children with Neurological Impairment: Report from a Multicenter Survey

Dipasquale V et al, Nutrients 2019, 11, 2968; doi:10.3390/nu11122968

Measure the health-related quality of life (HRQoL) of children with neurological impairment (NI) on home enteral nutrition (HEN).

An original survey among the caregivers of NI children on HEN for 12 months followed in three Italian centers (Messina, Como and Varese), January 2013 - September 2018.

The questionnaire was made up of **12 issues** focused on the frequency with which certain situations associated with HEN are perceived, and grouped into **physical and psychological/social dimensions**.

The results were analyzed statistically according to the age of the children, underlying disease, and the HEN programs' duration.

In total, **80 caregivers were approached, and 75 surveys were completed (93.7%)**.

Nearly all the caregivers reported a satisfying HRQoL, ranging from:

acceptable (n = 6, 8%), to good (n = 22, 29.3%), to excellent (n = 47, 62.7%).

Correlation between **HRQoL and underlying NI-associated disease** ($p = 0.001$).

Our data showed that HEN positively affects the QoL of NI children and their caregivers.

This should encourage healthcare providers to consider this nutritional intervention early in the approach to this group of patients, in order to prevent or reduce QoL impairment.

65% (n = 48)
child's mother,
29.3% (n = 22) child's
mother and father,
5.3% (n = 4)
child's grandmother,
1.3% (n = 1)
child's father.

The median age Mothers:
29 years (range: 20–55
y), Fathers: 33 years
(range: 22–50y).

Total Score HEN-Related Quality of Life

0–6 Poor

7–13 Acceptable

14–19 Good

20–24 Excellent

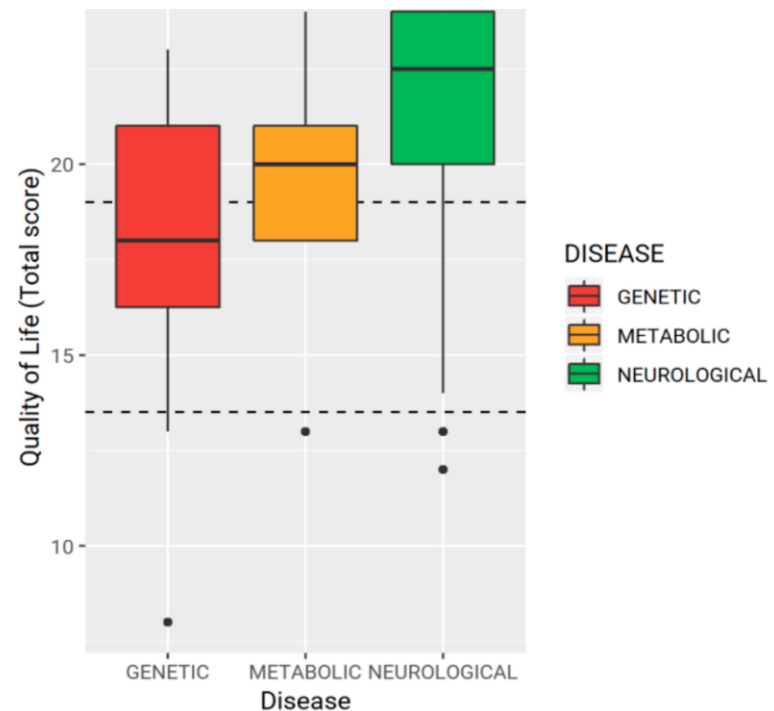


Table 3. Caregivers' response to questionnaire items.

Items	Response, N (%)		
	Yes Always	Yes Sometimes	No Never
Physical functioning and daily routine			
It's easier to feed the child	64 (85.3)	9 (12)	2 (2.7)
I perceive that the physical aspect of the child is improved	64 (85.3)	10 (13.4)	1 (1.3)
I perceive that the weight of the child is gained	65 (86.7)	8 (10.6)	2 (2.7)
I perceive that with HEN physical discomfort related to feeding is reduced or disappeared	48 (64)	24 (32)	3 (4)
I perceive that the respiratory symptoms are reduced or disappeared	34 (45.3)	30 (40)	11 (14.7)
I perceive that HEN preparations are easier to get (for instance, they are available in pharmacies, it is easy for me to get a prescription)	52 (69.3)	18 (24)	5 (6.7)
I perceive that HEN preparations are easier to use	73 (97.3)	2 (2.7)	0
Psychological and social dimension			
I can maintain the usual meal times	56 (74.7)	14 (18.6)	5 (6.7)
I can continue doing my daily tasks (read newspapers, cook, work etc)	51 (68.0)	21 (28)	3 (4)
I can sleep well during the night	44 (58.7)	24 (32)	7 (9.3)
I can go out with my friends	40 (53.3)	24 (32)	11 (14.7)
I perceive that my psychological and physical aspect are improved	51 (68)	17 (22.7)	7 (9.3)

Considérations éthiques

31 Are there Ethical issues in relation to nutritional support ?

- 31 Aide d'un *professional ethicist* dans les décisions difficiles: GPE, Chirurgie, Nutrition parentérale

Niveau de preuve modéré, *Recommandation forte*

Commentaires:

Discordance d'évaluation de la situation entre parents et soignants, entre les deux parents, intra-familiale.

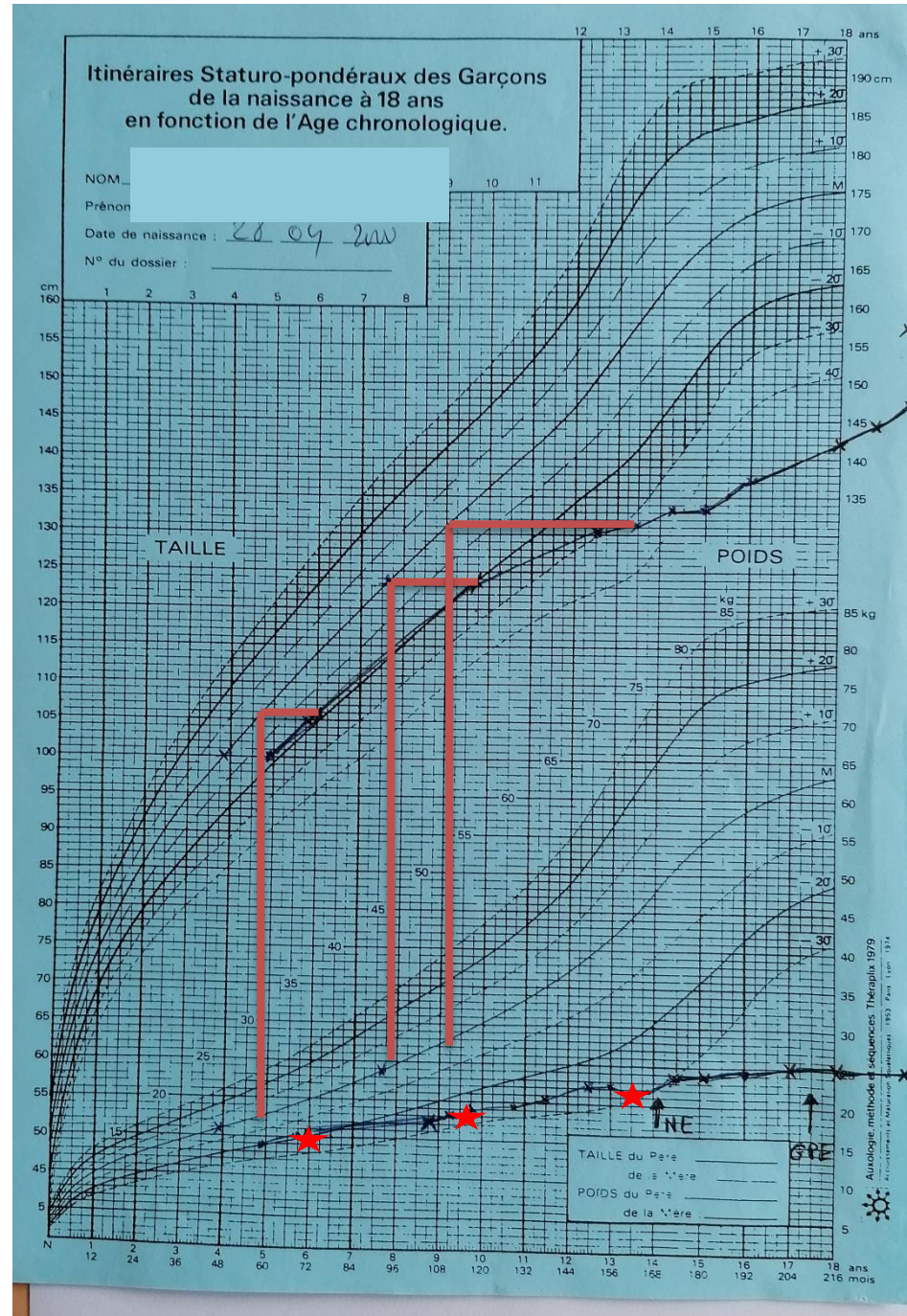
Retard fréquent dans la décision de NE.

Problèmes de soins liés au « gabarit » de l'enfant.

Crainte de régression de l'alimentation orale.

Ma HAM 28/04/2000

- Alpha thalassémie liée à l'X
 - Encéphalopathie sévère
 - Pauci-relationnel
 - Non ambulant
-
- Aidant familial: Mère (isolée)
-
- 13,5 ans: P/T = 21/28 (75%)
mais ralentissement statural
franc
 - Début de nutrition entérale
sur SNG par périodes (6
semaines 2-3 fois par an)
 - Accord pour GPE à 17,5 ans
 - Relais adulte



Recommandation n°32 ? Faut-il organiser le relais enfants-adultes ?

Réponse: **C'est une évidence !**

- Cela fait partie de **la coordination des soins**
- Amélioration du devenir
- Confiance dans la nouvelle équipe
- Prise en charge complète

Recommandations:

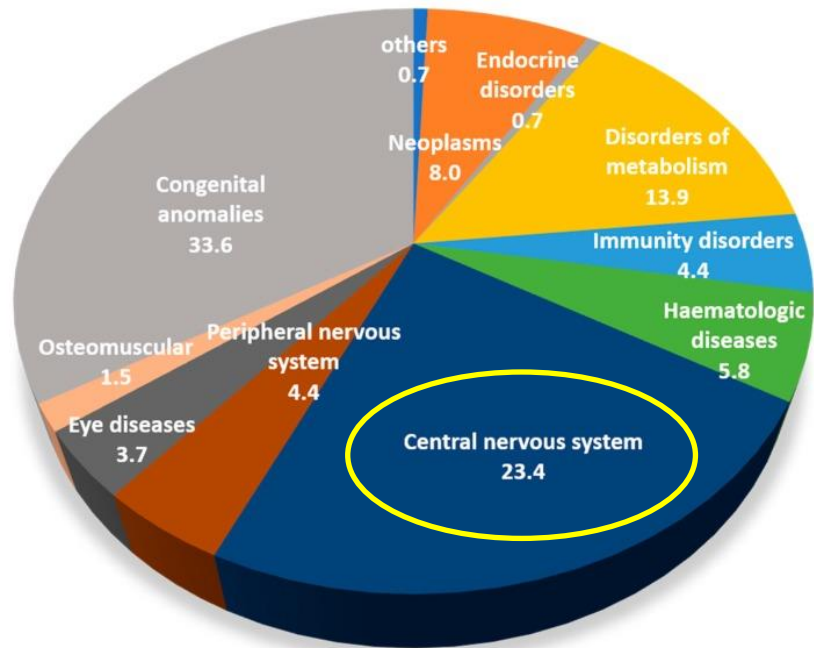
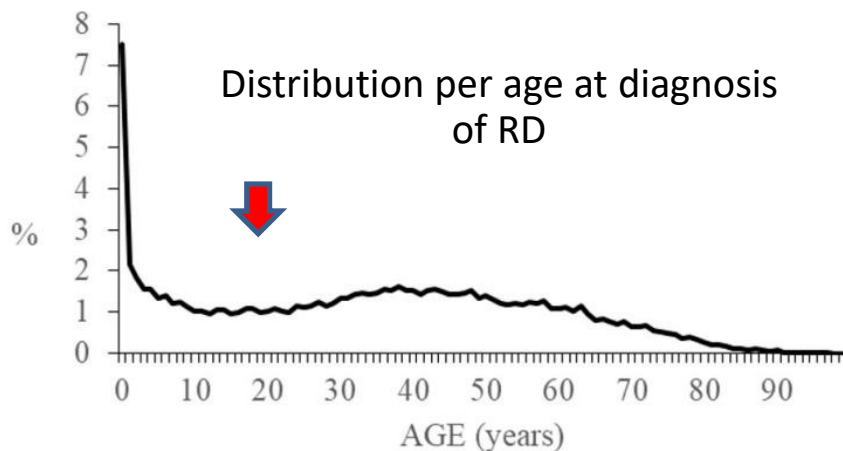
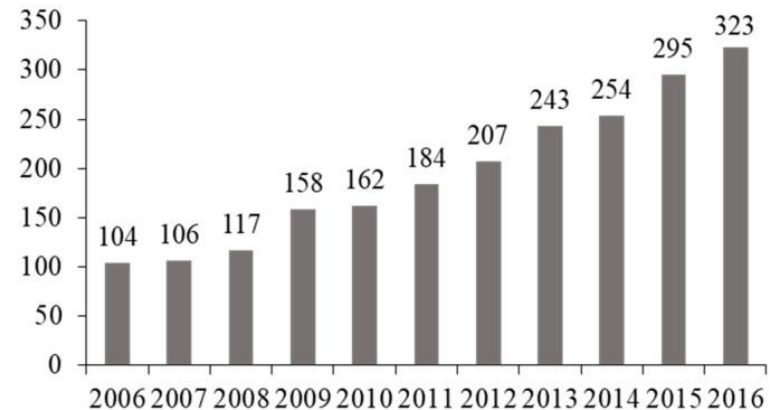
- Intégrer la prise en charge nutritionnelle dans le relais entre structures pédiatriques et adultes

*Niveau de preuve modéré, **Recommandation forte***

The **Epidemiology** of Transition into Adulthood of Rare Diseases Patients: Results from a Population-Based Registry.

Mazzucato M et al. [Int J Environ Res Public Health](#). 2018;10;15(10).

- Veneto Region Rare Diseases Registry (VRRDR) since 2002.
- **4.9 million inhabitants.**
- Patients born in the years 1988 to 1998 and enrolled in their paediatric age.
- **Transition during the years 2006-2016.**
- *Results:*
- **2153 RD patients (4,4%)** (44.1% F, 55.9% M)
- **9.2% of adult patients enrolled in the Registry** at 31 December 2016.



Specific needs of families of young adults with **profound intellectual disability** during and after transition to adulthood: What are we missing?

[Camille Gauthier-Boudreault C et al.](#) Res Dev Disabil. 2017;66:16-26. Sherbrooke Québec

Questionnaires qualitatifs semi-dirigés, 14 parents, patients de 18 à 26 ans, déficience intellectuelle profonde.
« *Many material, informative, cognitive and emotional needs of young adults and their parents are not met. Obstacles, mainly organisational, persist and result in a particularly difficult transition to adulthood experience.* »

Health and wellbeing during transition to adulthood for young people with **intellectual disabilities**: A qualitative study

[Genevieve Young-Southward G et al.](#) Res Dev Disabil 2017;70:94-103. Glasgow

17 patients 16 à 27 ans, déficience intellectuelle mineure, modérée, profonde et 23 parents
« *Young people experienced **heightened anxiety** during transition, and themes identified as contributing to anxiety included: **a lack of meaningful activity following school exit; inadequate support during transition; and difficulties associated with 'growing up'.** Problem behaviours and obesity were also implicated.*

Transition from child to adult health services: A qualitative study of the views and experiences of families of **young adults with intellectual disabilities**

[Brown M et al](#) J Clin Nurs. 2020;29:195-207. Belfast-Edinburgh

5 main themes: "a deep sense of loss," "an overwhelming process," "parents making transitions happen," "a shock to the adult healthcare system" and "the unbearable pressure."

Nurses were often seen as instrumental to counteracting some of these challenges.

A person-centred and family-centred approach is required to minimise negative impact on the health and well-being of the young adult with intellectual disabilities and their carers.

« Take home message »...pour les pédiatres!

Le relais des enfants ayant une
maladie chronique avec la
médecine d'adulte est un moment
de réflexion sur le rôle du pédiatre.

Ce n'est pas d'établir une
dépendance !

*« ...Et si tu peux aimer tous tes amis en frères
Sans qu'aucun d'eux soit tout pour toi...
Tu seras un homme, mon fils. »*

Rudyard Kipling

« Take home message »

Equipe pluridisciplinaire (médecin, diététicienne, infirmière, orthophoniste, kiné, psychologue, ergothérapeute...équipe adulte motivée !

Niveau de recommandation: fort

« Les enfants chancelants sont nos meilleurs appuis »

Victor Hugo