

---

# 10

## Troubles de l'alimentation, de la nutrition et de la digestion

« L'alimentation et l'état nutritionnel qui en découle, sont des enjeux majeurs de la qualité de la santé et de la qualité de vie des personnes polyhandicapées. Plus largement cela impacte leur entourage, tant familial que professionnel » : ainsi était introduit le programme des dernières Journées du Polyhandicap et de la Paralyse cérébrale se tenant à Paris en novembre 2022, deux journées au cours desquelles ces questions ayant trait à l'alimentation, l'état nutritionnel et aux troubles digestifs que rencontrent les sujets polyhandicapés ont été largement traitées. « Goûter le plaisir et découvrir le monde » est le sous-titre de l'ouvrage de Thierry Rofidal, intitulé « L'alimentation de la personne polyhandicapée », paru en 2022 (Rofidal, 2022). Que ce soit chez la personne polyhandicapée ou non, l'acte alimentaire est en effet relié à la fois à l'état de santé et à la qualité de vie, au travers de différentes dimensions rappelées succinctement dans la fiche dédiée à l'alimentation (2.1.1) du Kit pédagogique dédié au polyhandicap publié par le ministère des Solidarités et de la Santé, chargé de l'Autonomie en 2021 (Ministère des Solidarités et de la Santé, chargé de l'Autonomie, 2021) : dimensions physiologique, sensorielle, sociale et affective. Aussi bien dans le dépistage, la prévention que dans l'analyse diagnostique des troubles qui sera faite et dans l'approche thérapeutique qui sera proposée, il est indispensable d'associer ces différentes dimensions, afin d'apporter une réponse la plus adaptée (on est ici dans le champ de la complexité médicale).

Différents ouvrages et travaux en langue française, dont le Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS) – Générique Polyhandicap (DéfiScience – Filière de santé des maladies rares du neurodéveloppement, 2020), ou en langue anglaise traitent ainsi assez largement de cette question centrale de l'alimentation et ses troubles, spécifiquement dans la population du « polyhandicap ». Ces écrits reposent sur une revue de la littérature scientifique et/ou des avis d'experts (Burton et coll., 2008 ; DéfiScience – Filière de santé des maladies rares du neurodéveloppement, 2020 ; Joriot et coll., 2020 ; Rofidal, 2021 et 2022). Il est également important de noter d'emblée

qu'existent des recommandations européennes de la Société Européenne de Gastroentérologie, Hépatologie et Nutrition pédiatrique publiées en 2016, portant sur l'évaluation et le traitement des complications gastro-intestinales et nutritionnelles des enfants avec atteinte neurologique, non spécifiques à la population polyhandicapée mais la concernant cependant (Romano et coll., 2017). L'objet de notre propos ne va donc pas être de reprendre ces travaux dans leur ensemble mais plutôt de souligner des particularités de la population polyhandicapée autour de cette question de l'alimentation, et surtout les aspects à ce jour peu étudiés dans cette population et pouvant faire l'objet de questions de recherches futures.

Notre analyse a ainsi porté sur une centaine d'articles dont certains ne sont pas dédiés au polyhandicap tel que son périmètre a été défini dans la présente expertise. La population étudiée était majoritairement définie par le terme « SMID » (*Severe Motor and Intellectual Disabilities*) dans 30 articles majoritairement japonais, la paralysie cérébrale dans 22 articles dont 4 dédiés à une population avec atteinte motrice sévère (*Gross Motor Function Classification System [GMFCS]* à plus de III ou IV), le terme « PIMD » (*Profound Intellectual and Multiple Disabilities*) pour 13 articles, le terme « polyhandicap » pour 13 articles, et sinon soit des noms spécifiques de syndromes (Rett, Angelman), soit « *neurological impairment* », « *developmental disability* ». Ainsi tous ne relevaient pas spécifiquement de la population étudiée dans le cadre de notre expertise. Nous avons, notamment concernant les articles s'intéressant à la population de sujets avec paralysie cérébrale, cherché à extraire les données des patients avec atteinte motrice sévère (GMFCS supérieur à III), et quand cela était précisé également, avec déficience intellectuelle évaluée comme sévère à profonde.

## Alimentation orale

### Importance du diagnostic des dysfonctions de la prise alimentaire

Sur le plan physiologique, lors de la prise alimentaire le premier temps consiste en la déglutition des aliments qui en elle-même comporte plusieurs phases : mastication, propulsion et déglutition à proprement parler c'est-à-dire l'envoi de la nourriture de la bouche à l'estomac en passant par l'œsophage, sans intrusion dans les voies respiratoires (ce qui constituerait alors une fausse route).

La mastication normale nécessite d'une part une analyse d'informations sensorielles par la langue (texture, forme, température, saveur et odeur) afin

d'orienter au mieux cette nourriture vers les molaires (mouvement latéral volontaire) chargées de broyer et lier à la salive les aliments afin de leur apporter la texture adéquate au passage vers le pharynx lors de la phase de propulsion où la langue remonte en haut et arrière – lèvres serrées – avec recul simultané du voile du palais. Il s'ensuit en principe un accollement de 3 zones réflexes : base de langue, voile du palais et paroi postérieure du pharynx, ce qui déclenche le réflexe de déglutition : passage du bol alimentaire du pharynx à l'œsophage avec fermeture de la trachée par bascule de l'épiglotte et accollement des cordes vocales par un mouvement d'ascension du larynx (Rofidal, 2021 et 2022).

Ainsi, une altération de la commande motrice, tout comme des voies sensorielles endo-buccales, ainsi qu'une altération du réflexe de déglutition pourront altérer cette fonction. Ces altérations sont fréquemment retrouvées chez les personnes polyhandicapées, où la précocité de l'atteinte cérébrale à l'origine du polyhandicap a bien souvent altéré cette fonction d'emblée (troubles de succion/déglutition dès la naissance) la rendant moins accessible à un apprentissage qui se fait habituellement au cours des deux premières années de vie (Rofidal, 2021).

La recherche d'une dysfonction oropharyngée doit ainsi être systématique y compris en l'absence de signes ou symptômes évidents chez l'enfant avec atteinte neurologique (recommandation n° 9) (Romano et coll., 2017). Cette recommandation s'applique tout particulièrement à la population d'enfants polyhandicapés, d'autant plus que la dysphagie est fréquemment rapportée chez les patients avec atteinte motrice et/ou intellectuelle plus ou moins sévère avec des prévalences jusqu'à 99 % de la population étudiée, cela étant bien entendu dépendant de l'outil d'évaluation utilisé pour confirmer ce symptôme. L'étude de Calis et coll. (2008) a ainsi analysé de façon prospective à l'aide d'un questionnaire parental (difficultés alimentaires, plaisir à la prise des repas, durée des repas), de l'échelle DDS (*Dysphagia Disorders Survey*, passée lors de l'observation d'un repas), les données de 166 enfants (2-19 ans) atteints de paralysie cérébrale avec atteinte motrice sévère (GMFCS supérieur à III) et déficience intellectuelle (quotient intellectuel – QI – <55), ainsi la population dans son ensemble ne répond pas à la définition retenue du polyhandicap *stricto sensu* (Benfer et coll., 2012 ; Sheppard et coll., 2014 ; Benfer et coll., 2015). Dix-huit pour cent des patients de cette étude avaient une nutrition entérale partielle et 15 % exclusive. Une dysphagie a été identifiée chez 99 % des patients de cette étude à l'aide du DDS (8 % considérée comme légère, 76 % comme modérée à sévère, 15 % profonde c'est-à-dire que les patients n'avaient aucune prise orale), et les auteurs ont montré une association entre une dysphagie plus sévère et un score de V à la GMFCS

ainsi que la présence d'une nutrition entérale. En revanche, il n'y a pas de lien avec l'âge ou le sexe des patients. Dans cette même étude, 28 % des enfants avaient un rapport poids pour taille <10<sup>e</sup> percentile. De façon surprenante, la sévérité de la dysphagie était associée à un meilleur rapport poids pour taille. Cependant dans cette même série, 33 % des enfants avaient une nutrition entérale ce qui pouvait être considéré par les auteurs comme une intervention déjà mise en place au préalable expliquant l'absence de retentissement de la dysphagie sur leur état nutritionnel. Plus la dysphagie était sévère dans cette étude, plus il y avait d'aides instrumentales mises en place, avec également plus d'aide humaine pour les repas, mais également des restrictions sur certains aliments. De façon intéressante, seuls 31 % des parents dont les enfants étaient cotés comme ayant une dysphagie modérée à sévère rapportaient des difficultés alimentaires régulières. Il n'y avait pas de corrélation entre la sévérité de la dysphagie et l'opinion des parents sur la présence de difficultés alimentaires, le plaisir alimentaire, la durée des repas dans cette étude. Cela souligne bien l'importance de la recommandation n° 9 d'évaluer la présence d'une dysphagie de façon systématique y compris en l'absence de symptômes évocateurs. Ceci avait d'ailleurs également été rapporté précédemment par Rogers et coll. (Rogers et coll., 1994) dont l'étude rétrospective portait sur 90 enfants (âge moyen 7,5 ans) avec paralysie cérébrale dont 93 % étaient non ambulants, 93 % avaient une déficience intellectuelle (sévérité non précisée) et 54 % une épilepsie. Quatre-vingts pour cent de ces enfants n'étaient pas autonomes pour la prise alimentaire et 29 % recevaient une nutrition entérale partielle ou totale. Dans cette étude, les troubles de déglutition étaient rapportés par les aidants chez 57 % des enfants, et pour 50 % des inhalations étaient également rapportées. La déglutition a été évaluée dans ce travail par vidéo-fluoroscopie de déglutition au baryum (produit de contraste), retrouvant cependant des troubles de déglutition bien plus élevés que ceux rapportés par les aidants : 90 % des enfants avaient une phase orale de la déglutition anormale, 97 % une altération de la phase pharyngée dont 37 % d'inhalations qui étaient silencieuses dans 97 % des cas, et survenaient préférentiellement aux liquides.

### **Outils pour évaluer le dysfonctionnement**

L'évaluation de la dysphagie apparaît ainsi essentielle que ce soit en termes de reconnaissance du symptôme et de sa sévérité (multi-morbidité), de son association éventuelle avec d'autres symptômes (comorbidité), de son retentissement (morbidité/lourdeur) et de son lien dans l'accompagnement global du patient et son projet de vie tenant compte de son environnement (complexité médicale). Concernant la reconnaissance du symptôme en lui-même et

la détermination de sa sévérité, des échelles ont été développées et vont s'intéresser soit spécifiquement aux signes cliniques de dysphagie en termes de déficience de la fonction de déglutition (*Dysphagia Disorders Survey – DDS – partie 2*) (Sheppard et coll., 2014), soit en termes de prise alimentaire en tant qu'activité (*Eating Drinking Ability Classification System*, EDACS [Benfer et coll., 2017] ; le *Subjective Global Nutritional Assessment*, SGNA [Bell et coll., 2019]) avec éventuellement évaluation associée des troubles nutritionnels (SGNA [Bell et coll., 2019] et évolution vers le *Feeding and Nutrition Screening Tool*, FNST, dont la validation en français est en cours [Glasson, 2020]). Le DDS (Sheppard et coll., 2014) a été développé aux États-Unis, en vue de dépister les troubles oropharyngés chez les adultes et enfants ayant un trouble neurodéveloppemental, et d'en préciser la nature. Il comprend deux parties. La partie 1 comprend des items descriptifs des caractéristiques individuelles du patient : indice de masse corporelle, indépendance pour la prise des repas, contrôle postural pendant la prise alimentaire, adaptations de texture des aliments, recours à des aides techniques adaptées pour améliorer la prise alimentaire, techniques particulières pour nourrir ou installer le patient lors de la prise alimentaire et maintien de cette position. La seconde partie est un guide d'observation structuré des aspects sensori-moteurs de la prise alimentaire du patient selon différentes textures (mixés, solides, liquides) : orientation vers l'aliment proposé, prise en bouche, maintien en bouche et avancée en bouche du bol alimentaire, mastication, déglutition oropharyngée, phase post déglutition (et notamment élimination des aliments résiduels), phase œsophagienne. Un score entre 0 (pas d'atteinte) et 5 (dysphagie profonde) est déterminé à partir de ces items. Il a été validé auprès de 654 patients (8-82 ans, 57 enfants) avec trouble neurodéveloppemental et déficience intellectuelle dont 441 étaient non ou partiellement ambulants (Sheppard et coll., 2014). Cet outil a depuis été étudié dans le cadre de la paralysie cérébrale et a montré qu'il permet effectivement de diagnostiquer une dysphagie avec cependant un risque de surévaluer le symptôme dans la population étudiée (Benfer et coll., 2015).

L'EDACS est une échelle qui vise à évaluer les capacités de déglutition de l'enfant avec paralysie cérébrale en se centrant avant tout sur la sécurité et l'efficacité de cette activité. Elle repose sur les paramètres fonctionnels : la motricité bucco-faciale, les textures, les aides techniques et l'environnement. Elle classe les enfants en 5 grades : Grade I : Mange et boit efficacement et sans encombre ; Grade II : Mange et boit sans encombre avec quelques difficultés ; Grade III : Mange et boit avec risques pour la sécurité de l'enfant ; Grade IV : Mange et boit avec risques importants pour la sécurité de l'enfant ; Grade V : Impossible de manger sans danger pour l'enfant. Cette échelle a été validée auprès de 170 enfants (de 2 ans et 11 mois à 5 ans et 8 mois) avec

paralysie cérébrale dont 24 % avec un score de GMFCS supérieur à III. Les auteurs trouvaient une bonne fidélité intra-observateur (88 %), moins bonne pour l'inter-observateur (52 %) (ce qui n'était pas le cas dans l'étude princeps de développement de l'échelle). Une bonne corrélation était retrouvée entre la classification à l'EDACS et le score obtenu à la DDS partie 2. Les scores élevés à l'EDACS étaient associés à un stress parental rapporté comme plus important, ainsi qu'à la présence d'une nutrition entérale dans cette étude (Benfer et coll., 2017).

Ces deux outils nécessitent donc une certaine compétence dans l'évaluation des compétences oropharyngées, et d'autres équipes ont donc cherché à développer des outils de dépistage plus simples, pouvant être utilisés aussi bien par les aidants que des professionnels plus spécialisés, avec là encore une nécessité d'évaluer ces outils auprès de la population cible avant de les recommander. Ainsi l'équipe de van Timmeren (van Timmeren et coll., 2019) a étudié un questionnaire de dépistage de troubles de déglutition (qui avait pourtant été validé auprès d'une population d'adultes avec déficience intellectuelle) appliqué à une population de 41 adultes avec PIMD de plus de 50 ans : le DDS partie 2 diagnostiquait une dysphagie chez 95 % des patients, et le questionnaire de dépistage passait à côté de 44 % des atteintes (légères à modérées) dans cette population, conduisant à abandonner l'usage de ce questionnaire pour le dépistage des troubles de déglutition chez les adultes avec PIMD.

Dans le même ordre d'idée, une équipe australienne a développé un outil de dépistage rapide des troubles de l'alimentation et de la nutrition chez l'enfant avec paralysie cérébrale (Bell et coll., 2019) (*Feeding and Nutrition Screening Tool*, FNST), composé de 4 questions simples à poser aux parents de l'enfant. Cet outil a été construit à partir de l'étude prospective de 89 enfants avec paralysie cérébrale âgés de 2 à 19 ans, à l'exclusion d'enfants ayant une nutrition entérale. Les parents passaient un entretien permettant de remplir le SGNA, validé en pédiatrie (Secker et Jeejeebhoy, 2007). Cet outil reprend des informations sur la croissance statur pondérale et son évolution, en prenant en compte également les mensurations parentales, une évaluation rapide des apports diététiques et de leur évolution récente, la présence de troubles digestifs, une évaluation des capacités fonctionnelles et leur évolution récente concernant l'éveil, les activités quotidiennes, la présence à l'école, les activités sportives, le sommeil. Puis un examen clinique est réalisé, pour évaluer la perte musculaire ou grasseuse et la présence d'œdèmes. De cet outil est ainsi déterminé l'état nutritionnel du patient comme adapté, insuffisant ou sévèrement insuffisant.

En dehors du SGNA, l'équipe de Bell et coll. (2019) a également fait passer le DDS partie 2 (par un orthophoniste), ainsi qu'une vidéo-fluoroscopie en

cas de fausses routes répétées et a ainsi classé les patients selon leur score à l'EDACS. Leur population d'étude comportait 36 % d'enfants avec un score GMFCS>II, dont l'âge médian était de 6 ans (4-9). Soixante-sept pour cent présentaient une dysphagie, et 29 % avaient une altération de la déglutition mettant en jeu la sécurité des prises alimentaires (EDACS>II). Les auteurs ont alors déterminé les items du SGNA ayant la meilleure sensibilité et spécificité pour dépister la dysphagie et la dénutrition. L'outil final ainsi constitué avec 4 items détecte 100 % des patients dénutris et des patients avec troubles de déglutition impactant la sécurité dans cette étude. Rappelons que l'outil n'est ici pas validé pour les enfants de moins de 2 ans, avec nutrition entérale et présentant une dégradation clinique récente (critères d'exclusion de l'étude) et a été validé en langue anglaise dans une population d'enfants australiens ce qui nécessite une validation lors de la transposition dans une autre langue, ce qui a fait l'objet d'un travail préliminaire de thèse de médecine avec projet de validation en français (Glasson, 2020).

Au total, différents outils ont donc été développés pour dépister, évaluer la sévérité et le retentissement de la dysphagie ; cependant, ils n'ont pas fait l'objet d'une validation spécifique dans la population de patients polyhandicapés à tous les âges de la vie, ce qui doit être pris en compte dans leur utilisation. Le développement d'outils de dépistage simples et validés auprès de patients polyhandicapés (tel que le FNST par exemple) est donc préconisé. Il est cependant souligné par les experts de l'*European Society for Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition – ESPGHAN* – (recommandations n° 1 et 10), ce qui est concordant avec les données plus globales sur l'évaluation de cette population, l'importance de la multidisciplinarité pour croiser les observations et compétences (Santoro et coll., 2012 ; Romano et coll., 2017). Pour confirmer une dysphagie et en préciser la nature, l'examen de référence reste la vidéo-fluoroscopie de déglutition (Otapowicz et coll., 2010 ; Santoro et coll., 2012) mais dont la réalisation n'est pas toujours aisée et qui n'est pas forcément accessible. Ce type d'étude permet notamment de montrer que s'agissant de la phase pharyngée de la déglutition, l'altération du réflexe de déglutition est bien en lien avec les mouvements inadaptes du larynx (Nakamura et coll., 2021).

## La dysphagie comme comorbidité

Concernant l'analyse de la dysphagie en tant que comorbidité ou l'évaluation de son retentissement sur la personne polyhandicapée, elle a par exemple été identifiée comme un facteur de mauvais pronostic d'évolution neurologique dans le syndrome de Lennox Gastaut : plus exactement, sa

présence confirmait une altération neurologique notable avec pronostic plus défavorable sur le plan épileptique (Ogawa et coll., 2001). Dans l'étude de Calis et coll. (2008), rappelons que la dysphagie était plus fréquemment associée aux atteintes motrices sévères (GMFCS V) et à la présence d'une nutrition entérale. Il est également intéressant de noter que dans cette étude il n'était pas trouvé de lien entre la sévérité de la dysphagie et la durée des repas, le plaisir à la prise alimentaire évalué par les parents. L'association à une atteinte motrice plus sévère a également été rapportée par Otapowicz et coll. (Otapowicz et coll., 2010) ainsi qu'à la déficience intellectuelle profonde et une forme spastique de paralysie cérébrale. Plus récemment, Caramico-Favero et coll. ont rapporté des apports énergétiques et hydriques plus faibles chez les patients avec dysphagie (étude prospective à propos de 40 enfants avec paralysie cérébrale GMFCS IV et V) (Caramico-Favero et coll., 2018). La présence d'une dysphagie a également été rapportée comme un facteur de risque d'hospitalisation dans une étude rétrospective portant sur 127 enfants avec PIMD (Proesmans et coll., 2015), en lien notamment avec l'atteinte respiratoire.

### **Interventions thérapeutiques autour de la dysphagie**

Enfin, concernant les interventions thérapeutiques et le lien avec l'environnement dans le cadre de la prise alimentaire, rappelons ici la présence du stress parental pouvant être induit par les difficultés de déglutition de leur enfant et pénalisant en retour la prise alimentaire de l'enfant (Bell et coll., 2019). Rappelons également l'importance de l'adaptation des textures (Rogers et coll., 1994), de la position de l'individu avec une légère flexion de la nuque et avec éventuellement un maintien de la mandibule qui semble pouvoir apporter une amélioration de la déglutition (Nakamura et coll., 2022). Les interventions en termes d'adaptation de textures et d'un suivi orthophonique des enfants avec trouble de déglutition font l'objet de la recommandation n° 11 de l'ESPGHAN (Romano et coll., 2017). Néanmoins quand on s'intéresse aux données scientifiques qui valident les interventions qui peuvent être proposées pour améliorer la prise alimentaire, celles-ci sont faibles. Elles ont fait l'objet d'une revue de littérature dans le champ des enfants avec atteinte neurologique mais non spécifiquement dans le champ du polyhandicap (Parr et coll., 2021). Il ressort de cette revue de littérature que les données concernant l'évaluation des interventions thérapeutiques dans ce domaine, y compris au-delà du champ du polyhandicap sont pauvres, concernent la paralysie cérébrale ou l'autisme. Pour les patients avec paralysie cérébrale, les interventions évaluées reposent sur des interventions sensori-motrices (Wilson et coll., 2021), comportementales et la formation des parents au

positionnement, l'adaptation des textures, du matériel et de l'environnement. Les auteurs de cette revue (Parr et coll., 2021) ont également fait passer des questionnaires auprès de parents (n = 400), de professionnels de santé (n = 475), d'éducateurs (n = 62), et de patients (n = 10) présentant une atteinte neurologique et des troubles de déglutition. De ce travail, 17 interventions et 10 critères d'évaluation de ces interventions ont été retenus par les auteurs. Cependant, les données de la littérature avaient un faible niveau de preuve concernant l'efficacité des interventions et les critères d'évaluation retenus avaient des qualités psychométriques limitées. Il ressort de ce travail l'intérêt de mener des travaux de recherche sur les interventions thérapeutiques concernant les troubles de déglutition et de la prise alimentaire en général, avec des outils d'évaluation adaptés, *a fortiori* concernant des populations d'enfants plus ciblées dont le polyhandicap.

Enfin, très peu de données existent quant au vécu parental ou des enfants concernant ces troubles de déglutition, la notion de plaisir et de perception du goût et des odeurs des aliments. Des travaux récents ont néanmoins mis en évidence des capacités olfactives préservées chez des enfants polyhandicapés qui n'avaient cependant pas la capacité de distinguer des odeurs alimentaires. Il serait intéressant par exemple de voir si une intervention développant ces capacités olfactives pourrait avoir un impact sur les prises alimentaires et le plaisir associé (Petitpierre et coll., 2022).

## État nutritionnel

### Évaluation multidisciplinaire

L'évaluation de l'état nutritionnel, ses modalités, sa fréquence font l'objet des recommandations n° 1 à 8 de l'ESPGHAN (Romano et coll., 2017). Il est ainsi souligné l'importance d'un suivi nutritionnel par une évaluation multidisciplinaire, régulière, prenant en compte à la fois le poids et la taille (qui le cas échéant doit être estimée à partir de mesures segmentaires comme la taille talon-genou [méthode de Chumlea] même si la taille obtenue est alors approximative à plus ou moins 10 cm), une évaluation de la composition corporelle et la recherche biologique de déficience en micronutriments. Concernant l'indice de masse corporelle (IMC) qui est habituellement utilisé dans la population générale pour évaluer l'état nutritionnel, compte tenu notamment des difficultés sus-citées pour mesurer la taille (en raison des déformations orthopédiques, de l'impossibilité de se tenir debout), celui-ci est bien souvent assez erroné. Il en est de même pour le rapport poids pour taille

qui a d'ailleurs été évalué dans une population de 276 enfants avec paralysie cérébrale (3-12 ans) dans laquelle ce rapport n'avait pas permis d'identifier une dénutrition pour 45 % des enfants, avec dans cette étude un intérêt retenu pour l'épaisseur du pli tricipital. Cependant, les caractéristiques sur le plan de l'atteinte motrice et intellectuelle des patients n'étaient pas précisées dans l'étude (Samson-Fang et Stevenson, 2000).

Ainsi il est recommandé de ne pas se baser uniquement sur la mesure du poids et de la taille pour évaluer l'état nutritionnel mais d'évaluer également la masse grasse notamment via la mesure de l'épaisseur des plis cutanés à partir desquelles la masse grasse peut être déduite via des équations. Ces équations ont été validées dans une population de 71 enfants avec paralysie cérébrale âgés de 8 à 18 ans, dont 74 % avaient un score GMFCS supérieur à II (Gurka et coll., 2010). Cette équipe a notamment montré que les équations utilisées en population générale pour évaluer la masse grasse à partir des mesures de plis cutanés la sous-estimaient par rapport à la mesure de référence en absorptiométrie biphotonique. Des équations adaptées à la population d'enfants avec paralysie cérébrale ont ainsi été déterminées. Les auteurs expliquaient notamment ces différences par une diminution de la masse musculaire au profit de la masse grasse, avec un stockage plutôt central des graisses et donc une évaluation erronée par les plis cutanés qui sont mesurés en périphérie (Gurka et coll., 2010). Cependant, les performances de ces équations auprès d'une population de 61 enfants (âge moyen 10 ans) avec atteinte motrice sévère (GMFCS IV ou V) et déficience intellectuelle (QI<55), ont été remises en question. L'équation de Gurka surestimait dans cette étude la masse grasse.

Cette équipe a alors mis au point de nouvelles équations permettant d'évaluer la dépense énergétique totale à partir d'une mesure d'impédancemétrie cutanée bioélectrique (Rieken et coll., 2011). Cette technique de bioimpédancemétrie a également été utilisée dans une population de 28 adultes (âge médian 30 ans) avec SMID pour évaluer la dépense énergétique de repos de ces patients (Hashizume et coll., 2019). Toutefois, la détermination des paramètres les plus représentatifs de l'état nutritionnel (angle de phase : mesure de la cellularité ; rapport de masse musculaire squelettique : évaluation de la sarcopénie ou perte musculaire) dans cette population ne fait pas encore consensus et mérite d'être étudiée plus précisément dans une population homogène et en fonction de l'âge (Yoshida et coll., 2017 ; Yano et coll., 2022). Notons également qu'au-delà du calcul de la dépense énergétique, l'impédancemétrie bioélectrique permet également de renseigner sur l'état d'hydratation des patients. Le calcul de l'eau totale corporelle nécessite aussi des équations adaptées à l'âge et à la sévérité de l'atteinte motrice (Bell

et coll., 2013) pour la population donnée (l'étude de cette équipe portait sur 55 enfants avec paralysie cérébrale dont 14 patients avec score GMFCS supérieur à III, l'équation variait selon que l'atteinte motrice était uni- ou bilatérale également).

Récemment, l'équipe de Bell et coll. (2020) a étudié dans une population d'enfants avec paralysie cérébrale âgés de 2 à 18 ans et dont 32 % avaient un score GMFCS supérieur à II, les paramètres anthropométriques (IMC, poids pour l'âge, taille pour l'âge, périmètre brachial, pli tricipital) et les résultats obtenus au questionnaire SGNA (présenté plus haut), la dénutrition étant définie pour les paramètres anthropométriques par des Z-scores  $< -2$  DS dans cette étude (Bell et coll., 2020). Vingt-neuf pour cent des patients de cette étude étaient considérés comme ayant une dénutrition selon le SGNA, contre 23 % par l'IMC, 28 % par le poids pour l'âge, 25 % par la taille pour l'âge, 15 % par le périmètre brachial, 3 % par l'épaisseur du pli tricipital. Cependant, tous les paramètres anthropométriques étaient plus bas dans la population des enfants dénutris selon le SGNA (Bell et coll., 2020).

De ces données on retiendra, en accord avec les recommandations de l'ESPGHAN, que l'évaluation de l'état nutritionnel ne peut se faire par un seul paramètre mais que c'est bien le croisement des paramètres et des évaluateurs, ainsi que la notion de temps, qui permet de caractériser au mieux l'état nutritionnel de l'enfant polyhandicapé. Rappelons les signes d'alerte devant faire poser la question d'une dénutrition chez l'enfant selon les critères de l'ESPGHAN : présence de complications de décubitus ou de signes de carences (phanères, œdèmes...), poids pour l'âge  $< -2$  DS (sur les courbes en population standard), épaisseur du pli cutané tricipital  $< 10^{\text{e}}$  percentile pour l'âge et le sexe, périmètre brachial  $< 10^{\text{e}}$  percentile, perte de poids. Ces signes d'alerte ont ainsi été étudiés dans une population de 325 enfants avec paralysie cérébrale (âge médian 11,3 ans) suivis de façon prospective à 6 mois ( $n = 268$ ) et 12 mois ( $n = 191$ ), dont 40,3 % avaient un score GMFCS à IV ou V. Plus de 71 % des enfants ayant un score GMFCS V avaient un poids pour l'âge  $< -2$  DS, 17 % un périmètre brachial  $< -2$  DS. Tous les paramètres anthropométriques diminuaient avec le score GMFCS. Environ 40 % des patients tous confondus avaient au moins un signe d'alerte, et dans le temps 15 à 19 % évoluaient alors vers une perte de poids 6 mois plus tard. Un score de GMFCS supérieur à II et la présence d'une dysphagie (présente chez 46,7 % des patients ayant un score GMFCS V) étaient ici des facteurs de risque de malnutrition. Vingt-deux pour cent des patients ayant un score GMFCS V étaient porteurs d'une gastrostomie (contre 7 % sur l'ensemble de la population), mais il n'était pas retrouvé de différence de masse grasse entre ceux qui en avaient une ou non (Huysentruyt et coll., 2020).

## Apports nutritionnels

Concernant les apports caloriques et protéiques nécessaires ainsi qu'en micronutriments, il est recommandé de se baser sur les recommandations standards pour l'âge et d'adapter au suivi des paramètres anthropométriques. Une attention particulière aux apports hydriques est soulignée (Romano et coll., 2017). L'équipe de Calis et coll. (Calis et coll., 2010) a analysé pour 176 enfants avec paralysie cérébrale avec score GMFCS à IV ou V et déficience intellectuelle avec  $QI < 55$  (âgés de 3 ans et 5 mois à 19 ans et 1 mois) les apports alimentaires à partir d'un relevé des ingestas sur 7 jours, en essayant d'identifier des associations avec la sévérité de la dysphagie, l'existence de mouvements volontaires, la présence d'une nutrition entérale, des vomissements récurrents, et des mesures anthropométriques (poids, taille segmentaire, épaisseur des plis cutanés). Dans cette étude, 84 % des patients avaient un score GMFCS à V, 37 % avaient une nutrition entérale au moins partielle, 48 % présentaient des vomissements récurrents, et les apports énergétiques moyens étaient évalués à 68 % des apports journaliers recommandés (1 300 kcal), les apports en vitamine B6 à 13 % des apports recommandés. Dans cette étude, l'âge était associé à de moins bons apports énergétiques ( $p = 0,008$ ), les apports énergétiques étaient plus élevés chez les patients avec plus de mouvements involontaires ( $p = 0,011$ ) qui avaient par ailleurs une épaisseur de pli tricipital plus faible. Quarante sept pour cent des patients de cette série avaient un poids pour l'âge  $< -2DS$ , 38 % un pli tricipital  $< -2 DS$ . Les auteurs concluaient ici à l'absence de corrélation entre les apports énergétiques et les mesures anthropométriques effectuées pour 126 enfants dont les données étaient disponibles. Cependant, un âge plus élevé, le sexe féminin, la présence de mouvements volontaires, l'absence de nutrition entérale étaient associés à des Z-scores plus bas aux paramètres anthropométriques. Il apparaît qu'il faut ajuster les apports caloriques, en partant des références standards pour l'âge et en ajustant à l'évolution des paramètres anthropométriques mesurés régulièrement (au moins tous les 6 mois) (Romano et coll., 2017 et 2018).

## Modes d'apports

Concernant les modes d'apports, ceux-ci sont bien entendu à adapter en fonction de l'atteinte oropharyngée vue précédemment, et on envisagera ainsi la mise en place d'une nutrition entérale en cas de dysphagie sévère à profonde et également en cas d'apports énergétiques insuffisants et/ou avec des temps de repas longs (plus de 3 heures par jour) (Romano et coll., 2018). En cas de nutrition entérale, il est préconisé en fonction de l'âge des préparations adaptées (lait infantile, solutions polymériques) plus ou moins enrichies en

calories, et riches en fibres, et éventuellement à base d'hydrolysats de protéines en cas de reflux gastro-œsophagien (Romano et coll., 2017 et 2018). Il est intéressant de noter que la composition de ces formules de nutrition entérale n'a pas toujours été équivalente d'un pays à l'autre ; en particulier, des équipes japonaises ont rapporté diverses carences notamment en chlore et iode (Miyahara et coll., 2009 ; Takeuchi et coll., 2012). Par ailleurs, il est important de rappeler que ces formules sont prévues pour apporter les micronutriments et vitamines recommandés pour l'âge si tant est que l'enfant a effectivement la totalité des apports caloriques recommandés pour son âge apportés par la solution de nutrition entérale. D'où la préconisation de surveiller annuellement les micronutriments (fer, vitamine D, calcium, phosphore) (Romano et coll., 2017).

Cependant certaines familles préfèrent continuer d'administrer de l'alimentation cuisinée maison et mixée par la gastrostomie. Les experts de l'ESPGHAN ne le recommandent pas, même si les données dans la littérature à ce jour sont faibles. L'équipe de Orel et coll. a montré auprès de 37 enfants avec atteinte motrice sévère (GMFCS V) que l'évolution de la masse corporelle était moindre dans le groupe (n = 20) recevant une nutrition mixée (apports énergétiques et composition des repas contrôlés) comparativement à un groupe de 17 enfants qui recevaient une préparation toute faite polymérique, dense en énergie et avec fibres (Orel et coll., 2017). La préparation cuisinée mixée semble toutefois pouvoir être intéressante en termes d'apports en nutriments notamment le sélénium (Zenitani et coll., 2022) et également sur certains symptômes de reflux (Pentiuk et coll., 2011). Des études à plus grande échelle seraient ainsi nécessaires pour évaluer plus précisément l'intérêt de ce type d'alimentation, non seulement sur le plan nutritionnel et digestif mais également en intégrant une dimension psychosociale auprès des familles. Il faut néanmoins rappeler l'importance d'une vigilance toute particulière quant à la qualité du mixage des aliments pour éviter toute dysfonction de la gastrostomie et également une vigilance particulière quant à l'équilibre alimentaire de la nutrition ainsi apportée.

Enfin concernant les patients sous nutrition entérale, *a fortiori* sous composé polymérique, peu de données existent à ce jour concernant le microbiote de ces patients et son éventuelle perturbation (dysbiose) ainsi que son impact sur les patients. Ainsi Nakai et coll. (2023) ont récemment étudié le microbiote de 10 patients avec SPIMD (*Severe and Profound Intellectual Multiple Disability*) (âge moyen 10 ans), alimentés en nutrition entérale, en excluant les patients qui recevaient par ailleurs des probiotiques, des antibiotiques et/ou les patients qui avaient des troubles digestifs à type de diarrhée ou constipation et ont comparé leurs données à celles de 19 enfants bien portants

(âge moyen 9 ans). Il a été retrouvé une altération de variété et de clusters des populations microbiennes dans le microbiote étudié chez les patients avec SPIMD ; les auteurs ont également relevé des apports en fibres insuffisants chez ces patients qui avaient par ailleurs des apports protéiques supérieurs aux normes recommandées.

Quand la nutrition entérale est prolongée au-delà de plusieurs semaines, la mise en place d'une gastrostomie est recommandée (Romano et coll., 2017). Il n'est pas recommandé d'envisager en première intention une technique chirurgicale anti-reflux type fundoplicature car son efficacité sur le traitement du reflux n'est pas démontrée et il existe d'importantes complications potentielles péri-opératoires (inhalations, pneumopathies) avec un taux élevé de récurrences du reflux au décours de la procédure (Podevin et coll., 2006 ; Vernon-Roberts et coll., 2013 ; Romano et coll., 2017 ; Lauriti et coll., 2018). Lee et MacPherson (2010) ont présenté une série rétrospective de 40 patients (15-40 ans) quadriplégiques et avec déficience intellectuelle sévère qui avaient eu une pose de gastrostomie entre 1990 et 2008 (Lee et MacPherson, 2010). Parmi cette population, 28 patients avaient une scoliose, 28 une épilepsie active. La gastrostomie a été posée à l'âge adulte pour 28 patients dans la série (et pendant l'enfance pour 12 patients). Les motifs de mise en place de la gastrostomie étaient la présence d'un reflux ( $n = 20$ ), d'épisodes d'inhalation ou de toux lors des repas ( $n = 30$ ), des temps de repas longs ( $n = 14$ ), une perte de poids sur les 12 derniers mois ( $n = 20$ ). Dix patients étaient décédés (1 à 18 ans après la pose de gastrostomie). Tous les patients avaient été mis sous traitement médicamenteux anti-reflux. Après la mise en place de la gastrostomie, 30 patients avaient besoin d'être aspirés plus fréquemment, le score de dépendance (MIF, *Functional Measure of Independance*) était stable ou plus sévère après la pose, et seuls 17/26 patients qui étaient dénutris à la mise en place ont eu un gain de poids significatif. Soixante pour cent des patients restaient à distance avec un poids en dessous de la norme, cependant moins d'hospitalisations et d'infections étaient rapportées après la pose. Les auteurs ne trouvaient pas de différence selon que la gastrostomie avait été mise en place durant l'enfance ou à l'âge adulte. Les familles rapportaient n'avoir pas été assez impliquées dans la décision de pose à l'âge adulte (*a posteriori* seules 2/28 familles rapportaient qu'elles conseilleraient à d'autres familles cette intervention). Les infirmières spécialisées rapportaient parfois une amélioration de l'éveil, mais que cela augmentait le temps de soins techniques au détriment des interactions avec les personnes, avec également une augmentation de la sécrétion salivaire. Les médecins les prenant en charge (aucun n'avait participé à la décision de mise en place), quant à eux, ne trouvaient pas d'amélioration de la qualité de vie et n'auraient pas recommandé cette mise en place pour de nouveaux patients, les orientant vers des soins palliatifs

sans support nutritionnel. Au total, ce travail questionnait ainsi sur les objectifs attendus lors de la mise en place d'un tel dispositif et l'importance d'en échanger en amont avec les familles et les soignants du quotidien. Concernant l'amélioration de la qualité de vie, notons cependant que d'autres travaux ont montré une amélioration de la qualité de vie de l'enfant et/ou des aidants du quotidien après mise en place de gastrostomie (André et coll., 2007 ; Sullivan et coll., 2007 ; Mahant et coll., 2009) avec notamment des temps passés pour l'alimentation moindres que ce soit pour les familles (Sullivan et coll., 2007) ou les aidants (Ohwaki et Zingarelli, 1988) comparativement à la prise orale ante chirurgie. Soulignons que ces différentes études ont néanmoins porté sur des populations d'une cinquantaine de patients et sont le plus souvent des études qualitatives. Enfin, concernant les autres techniques d'abord entérales, la jéjunostomie est citée par les experts de l'ESPGHAN notamment en cas de vomissements récidivants. Soulignons là aussi l'importance d'anticiper avec les parents et aidants du quotidien les modifications attendues en termes d'organisation des soins et de qualité de vie en lien avec la pose d'une jéjunostomie.

### Impact de l'état nutritionnel sur les troubles associés

La prise en compte de l'état nutritionnel, dont l'évaluation n'est pas toujours aisée, est ainsi essentielle dans cette population de personnes polyhandicapées, où selon le ou les outils utilisés pour qualifier un état de dénutrition, la prévalence d'un état nutritionnel jugé insuffisant va varier d'environ 30 à plus de 70 % des patients *a fortiori* dans les populations où l'atteinte motrice est la plus sévère (Bell et coll., 2020 ; Huysentruyt et coll., 2020 ; Leonard et coll., 2020 ; Ruiz Brunner et coll., 2020 ; Boudokhane et coll., 2021). Concernant l'impact de cet état nutritionnel sur les autres aspects morbides, Léonard et coll. (2020) avaient ainsi rapporté une association entre un état dénutri et l'occurrence de pneumopathies, d'escarres cutanées, d'une déminéralisation osseuse (Leonard et coll., 2020), et de séjours en réanimation. Thierry Rofidal va lui évoquer les cercles vicieux de la dénutrition (Rofidal, 2022) où celle-ci agit alors à la fois comme conséquence et/ou cause de certains troubles associés, qu'on nomme alors comorbidités (perte d'appétit, reflux, douleur...). S'agissant de la fonction motrice, il a été rapporté une amélioration de la fonction motrice chez certains patients après renutrition, dans une étude de faible effectif (14 patients) et donc avec un faible niveau de preuve (Campanozzi et coll., 2007).

Sur le plan biologique, en cas de dénutrition, des taux de zinc abaissés (Hasegawa et coll., 2020), fer, cuivre et magnésium également (Kalra et coll.,

2015) (étude portant sur 50 enfants avec paralysie cérébrale) sont rapportés ; par contre l'hypoalbuminémie est rare, et plus fréquente chez le sujet plus âgé, en cas d'élévation de la protéine C réactive (CRP) et/ou d'anémie associée (Ohwada et Nakayama, 2008).

Notons enfin que la question de l'évaluation de l'état nutritionnel en période péri-opératoire est également importante. Peu de données concernant les paramètres à évaluer et les objectifs à définir (Jevsevar et Karlin, 1993) existent.

## **Symptômes digestifs : reflux gastro-œsophagien et constipation**

Parmi les symptômes digestifs rapportés chez les personnes polyhandicapées, nous citerons en premier le reflux gastro-œsophagien, retrouvé chez plus de 50 % des patients (Campanozzi et coll., 2007 ; Caramico-Favero et coll., 2018 ; Romano et coll., 2018), responsable potentiellement de douleurs et d'inconfort. Des troubles de la motilité et de la contractilité œsophagiennes, l'immobilité, une stase gastrique, une hyperpression abdominale (par constipation et/ou par déformation rachidienne) ainsi que certains traitements sont à l'origine du reflux gastro-œsophagien (Rofidal, 2011 et 2021).

Le diagnostic sera évoqué sur une symptomatologie douloureuse, des vomissements ou rejets extériorisés, une perte de poids, une anémie, des caries, des infections ORL répétées. Compte tenu de la fréquence du symptôme dans cette population, en première intention il est préconisé de faire un test thérapeutique par inhibiteurs de la pompe à protons (Romano et coll., 2017 et 2018). La fibroscopie œso-gastroduodénale sera par ailleurs utile pour faire le bilan des complications éventuelles (œsophagite, ulcère gastrique), de même que la pH-métrie pour affirmer le diagnostic en cas d'échec du test thérapeutique (Romano et coll., 2017).

Concernant le traitement du reflux gastro-œsophagien, outre les inhibiteurs de la pompe à protons, l'épaississement de l'alimentation, éventuellement le recours à des hydrolysats de protéines de lait de vache sont importants également (Romano et coll., 2017). En cas d'échec, le recours à des prokinétiques comme le bétanéchol peut être envisagé (Romano et coll., 2018) bien qu'ils n'aient pas été spécifiquement étudiés dans cette population. Le baclofène a été rapporté comme pouvant aider à contrôler le reflux mais mérite d'être étudié à plus grande échelle dans cette population (Romano et coll., 2017). Concernant les inhibiteurs de la pompe à protons, rappelons qu'ils ont bien l'indication d'autorisation de mise sur le marché dans le traitement du

reflux gastro-œsophagien ; leur efficacité est supérieure à celle des anti-acides (anti-H2) qui peuvent cependant être associés en 2<sup>e</sup> ligne en cas d'efficacité insuffisante des inhibiteurs de la pompe à protons. Les inhibiteurs de la pompe à protons doivent être prescrits à la dose médicale efficace et en cas d'usage au long cours, leur indication doit être réévaluée régulièrement (Romano et coll., 2017). Leur usage au long cours a été associé à un surrisque d'infection digestive dans une large étude prospective portant sur des adultes non polyhandicapés (Moayyedi et coll., 2019).

La constipation est l'autre trouble digestif majeur rapporté dans la population des personnes polyhandicapées, avec là aussi une prévalence de plus de 55 % (Campanozzi et coll., 2007 ; van der Heide et coll., 2009 ; Veugelers et coll., 2010 ; Caramico-Favero et coll., 2018) qui tend de plus à augmenter avec l'âge jusqu'à plus de 90 % (van Timmeren et coll., 2016 ; Rousseau et coll., 2020). Là encore, la définition retenue pour la constipation n'est pas univoque dans les études ce qui peut expliquer ces différences en termes de prévalence (Wagenaar et coll., 2022). Dans les recommandations de l'ES-PGHAN, les experts ont ainsi noté l'importance, au-delà du relevé de fréquence des selles et de leur consistance, d'un examen clinique abdominal et si besoin périnéal avec toucher rectal (Romano et coll., 2017). L'étude de Veugelers et coll. (2010) portait sur 152 enfants (âge moyen 10 ans), avec une déficience intellectuelle modérée (7 %) à profonde (52 %) et avec une atteinte motrice sévère (score GMFCS IV ou V), dont 33 % avaient une nutrition entérale. Une constipation était retrouvée chez 57 % des enfants, définie soit par la prise chronique de laxatifs, et/ou la présence de selles dures et/ou peu fréquentes, et/ou la palpation de selles dures à l'examen clinique. Dans cette étude, le fait d'avoir un score de GMCS à V, une nutrition entérale, et de prendre des traitements connus pour ralentir le transit, favorisait la présence d'une constipation. Enfin parmi les enfants de cette série, 87 % ne recevaient pas une hydratation suffisante et 53 % n'avaient pas des apports en fibres suffisants même si ces facteurs ne ressortaient pas de l'analyse statistique comme associés à la survenue d'une constipation (Veugelers et coll., 2010). Concernant le traitement de la constipation, il n'y a pas de recommandations propres aux enfants polyhandicapés, si ce n'est la nécessité d'optimiser les apports hydriques et en fibres, puis le cas échéant de s'aider de lavements, d'agents osmotiques comme le lactulose ou le polyéthylène glycol (Romano et coll., 2017).

S'agissant de la continence, mictionnelle ou fécale, peu de données propres au polyhandicap existent, et nous citerons l'étude de Wright et coll. (2016) qui s'est intéressée à 226 enfants avec paralysie cérébrale bilatérale (105 ayant un score GMFCS IV ou V, 90 avec déficience intellectuelle sévère ou profonde)

dont les parents ont été interrogés sur l'âge de la continence, diurne et nocturne, mictionnelle et fécale. Les auteurs trouvaient une association entre la présence d'un score GMFCS plus élevé et la présence d'une déficience intellectuelle et un âge plus tardif d'acquisition de la continence avec notamment pour les enfants ayant un score GMFCS IV : 50 % sont continents la nuit à 5 ans, 57,7 % pour les urines et 61,5 % pour les selles la journée, contre pour les enfants ayant un score GMFCS V : 11,3 % pour les urines et 16,1 % pour les selles à 6 ans, 11 % la nuit à 11 ans ; en cas de déficience intellectuelle sévère : 43 % sont propres la journée à 8 ans, 33 % la nuit à 11 ans ; et en cas de déficience intellectuelle profonde : un seul patient était continent dans l'étude. Ces résultats sont importants à prendre en compte dans la définition des objectifs personnalisés du patient.

Enfin parmi les autres atteintes digestives rapportées dans la littérature pour cette population de personnes polyhandicapées, nous pourrions citer notamment des cas de pancréatite aiguë, parfois récidivante, dont le lien avec les traitements associés notamment le valproate est évoqué mais pas toujours retrouvé, avec un diagnostic plus difficile et des formes souvent plus sévères de pancréatite chez les patients polyhandicapés (Tamasaki et coll., 2014 ; Ohta et coll., 2023), devant faire doser la lipase et réaliser une imagerie adaptée en cas de suspicion. Il ne faut pas non plus méconnaître dans cette population le risque de syndrome de la pince mésentérique, *a fortiori* chez des patients dénutris.

## Conclusion

Au total, les troubles digestifs et les troubles liés à l'alimentation (dysphagie, dénutrition) sont des multi-morbidités fréquentes dans la population des personnes polyhandicapées, avec des interactions possibles entre un certain nombre de ces troubles et également avec d'autres troubles associés au polyhandicap (notamment respiratoires, moteurs, orthopédiques et la douleur) où l'on parlera alors bien de comorbidités. L'impact des troubles de l'alimentation et des troubles digestifs est souligné en termes de morbidité et mortalité avec également un retentissement important sur l'entourage familial et institutionnel des personnes. Néanmoins, les études dédiées à cette population manquent à ce jour pour identifier les outils standardisés les mieux à même de reconnaître et évaluer ces troubles à des fins de recherche mais également en pratique courante, avec cependant des recommandations pour la pratique clinique qui sont dans leur ensemble applicables. Il semble notamment essentiel de souligner l'importance de la multidisciplinarité préconisée dans l'évaluation de ces troubles, ce qui nécessite une formation des

personnels de tous bords aux outils identifiés pour leur évaluation. Les avancées récentes dans la connaissance et l'impact du microbiote et de ses troubles seront intéressantes à questionner dans cette population à l'atteinte cérébrale précoce, qui impacte bien souvent dès la plus petite enfance la prise alimentaire et donc la constitution du microbiote, avec de plus un recours fréquent à la nutrition entérale qui peut également le modifier. Enfin, les aspects sociaux et psychologiques autour de l'alimentation de la personne polyhandicapée (plaisir gustatif, sensoriel et de relation) ont peu fait l'objet de publications scientifiques et mériteraient d'être évalués afin de voir quelles interventions permettraient d'améliorer non seulement bien entendu ces aspects liés au plaisir de l'alimentation, mais également le cas échéant l'état nutritionnel.

## RÉFÉRENCES

André E, Hodgkinson I, Bérard C, et coll. Quality of life of very disabled children: a questionnaire about the role of health status and tube feeding. *Arch Pediatr* 2007 ; 14 : 1076-83.

Bell KL, Benfer KA, Ware RS, et coll. The Pediatric Subjective Global Nutrition Assessment Classifies More Children With Cerebral Palsy as Malnourished Compared With Anthropometry. *Journal of the Academy of Nutrition and Dietetics* 2020 ; 120 : 1893-901.

Bell KL, Benfer KA, Ware RS, et coll. Development and validation of a screening tool for feeding/swallowing difficulties and undernutrition in children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2019 ; 61 : 1175-81.

Bell KL, Boyd RN, Walker JL, et coll. The use of bioelectrical impedance analysis to estimate total body water in young children with cerebral palsy. *Clin Nutr* 2013 ; 32 : 579-84.

Benfer KA, Weir KA, Bell KL, et coll. The Eating and Drinking Ability Classification System in a population-based sample of preschool children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2017 ; 59 : 647-54.

Benfer KA, Weir KA, Bell KL, et coll. Validity and reproducibility of measures of oropharyngeal dysphagia in preschool children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2015 ; 57 : 358-65.

Benfer KA, Weir KA, Boyd RN. Clinimetrics of measures of oropharyngeal dysphagia for preschool children with cerebral palsy and neurodevelopmental disabilities: a systematic review: Review. *Dev Med Child Neurol* 2012 ; 54 : 784-95.

Boudokhane S, Migaou H, Kalai A, et coll. Feeding problems and malnutrition associated factors in a North African sample of multidisabled children with cerebral palsy. *Res Dev Disabil* 2021 ; 118 : 104084.

Burton S, Cox S, Sandham SM. Nutrition, Hydration and Weight. In: Pawlyn J, Carnaby S, eds. *Profound Intellectual and Multiple Disabilities*. Oxford, UK, 2008 : 259-91.

Calis EA, Veugelers R, Sheppard JJ, et coll. Dysphagia in children with severe generalized cerebral palsy and intellectual disability. *Dev Med Child Neurol* 2008 ; 50 : 625-30.

Calis EAC, Veugelers R, Rieken R, et coll. Energy intake does not correlate with nutritional state in children with severe generalized cerebral palsy and intellectual disability. *Clin Nutr* 2010 ; 29 : 617-21.

Campanozzi A, Capano G, Miele E, et coll. Impact of malnutrition on gastrointestinal disorders and gross motor abilities in children with cerebral palsy. *Brain Dev* 2007 ; 29 : 25-9.

Caramico-Favero DCO, Guedes ZCF, Morais MB de. Food intake, nutritional status and gastrointestinal symptoms in children with cerebral palsy. *Arq Gastroenterol (Arquivos de Gastroenterologia)* 2018 ; 55 : 352-7.

DéfiScience - Filière de santé des maladies rares du neurodéveloppement. *Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS) – Générique Polyhandicap*. DéfiScience – Filière de santé des maladies rares du neurodéveloppement, 2020 : 126 p [[https://www.has-sante.fr/jcms/p\\_3187081/fr/generique-polyhandicap](https://www.has-sante.fr/jcms/p_3187081/fr/generique-polyhandicap)].

Glasson C. *Trouble de déglutition et développement de l'oralité chez les enfants porteurs d'une paralysie cérébrale – Traduction française d'un outil de dépistage de la dénutrition*. Thèse de Docteur en médecine. Faculté de Médecine – Université de Nantes, 2020.

Gurka MJ, Kuperminc MN, Busby MG, et coll. Assessment and correction of skinfold thickness equations in estimating body fat in children with cerebral palsy: Estimating Body Fat in Children with CP. *Dev Med Child Neurol* 2010 ; 52 : e35-e41.

Hasegawa M, Tomiwa K, Higashiyama Y, et coll. Risk factors of malnutrition in children with severe motor and intellectual disabilities. *Brain and Development* 2020 ; 42 : 738-46.

Hashizume N, Tanaka Y, Yoshida M, et coll. Resting energy expenditure prediction using bioelectrical impedance analysis in patients with severe motor and intellectual disabilities. *Brain Dev* 2019 ; 41 : 352-8.

Huysentruyt K, Geeraert F, Allemon H, et coll. Nutritional red flags in children with cerebral palsy. *Clin Nutr* 2020 ; 39 : 548-53.

Jevsevar DS, Karlin LI. The relationship between preoperative nutritional status and complications after an operation for scoliosis in patients who have cerebral palsy. *J Bone Joint Surg Am* 1993 ; 75 : 880-4.

Joriot S, Hully M, Gottrand F, et coll. Alimentation et polyhandicap chez l'enfant : mise au point de la commission « handicap » de la Société française de neurologie pédiatrique. *Perfectionnement en Pédiatrie* 2020 ; 6061 : 1.

Kalra S, Aggarwal A, Chillar N, et coll. Comparison of Micronutrient Levels in Children with Cerebral Palsy and Neurologically Normal Controls. *Indian J Pediatr* 2015 ; 82 : 140-4.

- Lauriti G, Lisi G, Lelli CP, et coll. Gastroesophageal reflux in children with neurological impairment: a systematic review and meta-analysis. *Pediatric surgery international* 2018 ; 34 : 1139-49.
- Lee L, MacPherson M. Long-term percutaneous endoscopic gastrostomy feeding in young adults with multiple disabilities. *Intern Med J* 2010 ; 40 : 411-8.
- Leonard M, Dain E, Pelc K, et coll. Nutritional status of neurologically impaired children: Impact on comorbidity. *Arch Pediatr* 2020 ; 27 : 95-103.
- Mahant S, Friedman JN, Connolly B, et coll. Tube feeding and quality of life in children with severe neurological impairment. *Arch Dis Child* 2009 ; 94 : 668-73.
- Ministère des Solidarités et de la Santé, Chargé de l'Autonomie. Kit pédagogique. Volet 3. Polyhandicap. Ministère des Solidarités et de la Santé, 2021.
- Miyahara J, Aramaki S, Yokochi K. Dietary chloride deficiency due to new liquid nutritional products. *Pediatr Int* 2009 ; 51 : 197-200.
- Moayyedi P, Eikelboom JW, Bosch J, et coll. Safety of Proton Pump Inhibitors Based on a Large, Multi-Year, Randomized Trial of Patients Receiving Rivaroxaban or Aspirin. *Gastroenterology* 2019 ; 157 : 682-691.e2.
- Nakai Y, Akagawa S, Fujishiro S, et coll. Dysbiosis of the gut microbiota in children with severe motor and intellectual disabilities receiving enteral nutrition: A pilot study. *JPEN J Parenter Enteral Nutr* 2023 ; 47 : 67-76.
- Nakamura T, Kita Y, Fujimoto J, et coll. Oral support for patients with severe motor and intellectual disabilities. *Pediatr Int* 2022 ; 64 : e15028.
- Nakamura T, Kita Y, Fujimoto J, et coll. Hyoid bone movement during swallowing and mechanism of pharyngeal residue in patients with profound intellectual and multiple disabilities. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2021 ; 149.
- Ogawa K, Kanemoto K, Ishii Y, et coll. Long-term follow-up study of Lennox-Gastaut syndrome in patients with severe motor and intellectual disabilities: with special reference to the problem of dysphagia. *Seizure* 2001 ; 10 : 197-202.
- Ohta K, Okanishi T, Sasaki M, et coll. Tendency and risk factors of acute pancreatitis in children with severe motor and intellectual disabilities: A single-center study. *Brain Dev* 2023 ; 45 : 126-33.
- Ohwada H, Nakayama T. The distributions and correlates of serum albumin levels in institutionalised individuals with intellectual and/or motor disabilities. *Br J Nutr* 2008 ; 100 : 1291-6.
- Ohwaki S, Zingarelli G. Feeding clients with severe multiple handicaps in a skilled nursing care facility. *Ment Retard* 1988 ; 26 : 21-4.
- Orel A, Homan M, Blagus R, et coll. Nutrition of patients with severe neurologic impairment. *Radiology and Oncology* 2017 ; 52 : 83-9.
- Otapowicz D, Sobaniec W, Okurowska-Zawada B, et coll. Dysphagia in children with infantile cerebral palsy. *Adv Med Sci (Advances in Medical Sciences)* 2010 ; 55 : 222-7.

Parr J, Pennington L, Taylor H, et coll. Parent-delivered interventions used at home to improve eating, drinking and swallowing in children with neurodisability: the FEEDS mixed-methods study. *Health Technol Assess* 2021 ; 25 : 1-208.

Pentiuk S, O'Flaherty T, Santoro K, et coll. Pureed by Gastrostomy Tube Diet Improves Gagging and Retching in Children With Fundoplication. *Journal of Parenteral and Enteral Nutrition* 2011 ; 35 : 375-9.

Petitpierre G, Dind J, Blasio C de, et coll. Odour detection in children and young people with profound intellectual and multiple disabilities. *J Appl Res Intellect Disabil* 2022 ; 35 : 519-30.

Podevin G, Capito C, Leclair MD, et coll. Neurologically impaired children and digestive problems. *Arch Pediatr* 2006 ; 13 : 638-40.

Proesmans M, Vreys M, Huenaerts E, et coll. Respiratory morbidity in children with profound intellectual and multiple disability. *Pediatr Pulmonol* 2015 ; 50 : 1033-8.

Rieken R, van Goudoever JB, Schierbeek H, et coll. Measuring body composition and energy expenditure in children with severe neurologic impairment and intellectual disability. *Am J Clin Nutr* 2011 ; 94 : 759-66.

Rofidal T. *L'alimentation de la personne polyhandicapée. Goûter le plaisir et découvrir le monde*. Actualité du secteur médico-social, 2022.

Rofidal T. Chapitre 79. L'alimentation de la personne polyhandicapée. In: Camberlein P, Ponsot G, eds. *La personne polyhandicapée : La connaître, l'accompagner, la soigner*. Guides Santé Social. Paris : Dunod, 2021 : 829-39.

Rofidal T. Care of daily life in the treatment of gastroesophageal reflux and prevention of swallowing down the wrong way by regurgitation. *Motricité Cérébrale* 2011 ; 32 : 21-4.

Rogers B, Arvedson J, Buck G, et coll. Characteristics of dysphagia in children with cerebral palsy. *Dysphagia* 1994 ; 9 : 69-73.

Romano C, Dipasquale V, Gottrand F, et coll. Gastrointestinal and nutritional issues in children with neurological disability. *Dev Med Child Neurol* 2018 ; 60.

Romano C, van Wynckel M, Hulst J, et coll. European Society for Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition Guidelines for the Evaluation and Treatment of Gastrointestinal and Nutritional Complications in Children With Neurological Impairment. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2017 ; 65 : 242-64.

Rousseau M-C, Baumstarck K, Khaldi-Cherif N, et coll. Health issues in polyhandicapped patients according to age: Results of a large French cross-sectional study. *Rev Neurol (Paris)* 2020 ; 176 : 370-9.

Ruiz Brunner MDLM, Cieri ME, Rodriguez Marco MP, et coll. Nutritional status of children with cerebral palsy attending rehabilitation centers. *Dev Med Child Neurol (Developmental medicine and child neurology)* 2020 ; 62 : 1383-8.

Samson-Fang L, Stevenson RD. Identification of malnutrition in children with cerebral palsy: poor performance of weight-for-height centiles. *Developmental Medicine & Child Neurology* 2000 ; 42 : 162-8.

Santoro A, Lang MBD, Moretti E, et coll. A proposed multidisciplinary approach for identifying feeding abnormalities in children with cerebral palsy. *J Child Neurol* 2012 ; 27 : 708-12.

Secker DJ, Jeejeebhoy KN. Subjective Global Nutritional Assessment for children. *Am J Clin Nutr* 2007 ; 85 : 1083-9.

Sheppard JJ, Hochman R, Baer C. The Dysphagia Disorder Survey: Validation of an assessment for swallowing and feeding function in developmental disability. *Res Dev Disabil* 2014 ; 35 : 929-42.

Sullivan PB, Juszczak E, Bachlet AM, et coll. Gastrostomy tube feeding in children with cerebral palsy: a prospective, longitudinal study. *Dev Med Child Neurol* 2007 ; 47 : 77-85.

Takeuchi T, Kamasaki H, Yoto Y, et coll. Investigation of iodine deficient state and iodine supplementation in patients with severe motor and intellectual disabilities on long-term total enteral nutrition. *Endocr J (Endocrine Journal)* 2012 ; 59 : 697-703.

Tamasaki A, Nishimura Y, Kondo N, et coll. Risk factors for acute pancreatitis in patients with severe motor and intellectual disabilities. *Pediatr Int* 2014 ; 56 : 240-3.

van der Heide DC, van der Putten AAJ, van den Berg PB, et coll. The documentation of health problems in relation to prescribed medication in people with profound intellectual and multiple disabilities. *J Intellect Disabil Res* 2009 ; 53 : 161-8.

van Timmeren DEA, Deddens A, Lantman-de Valk, Henny M. J. van Schrojenstein, et coll. The convergent validity of a Dutch Screening tool for Dysphagia (Signaleringslijst Verslikken) for people with severe or profound intellectual and multiple disabilities. *J Appl Res Intellect Disabil* 2019 ; 32 : 994-1001.

van Timmeren EA, van der Putten, A A J, van Schrojenstein Lantman-de Valk, H M J, et coll. Prevalence of reported physical health problems in people with severe or profound intellectual and motor disabilities: a cross-sectional study of medical records and care plans. *J Intellect Disabil Res* 2016 ; 60 : 1109-18.

Vernon-Roberts A, Sullivan PB, Cochrane Developmental, Psychosocial and Learning Problems Group. Fundoplication versus postoperative medication for gastro-oesophageal reflux in children with neurological impairment undergoing gastrostomy. *Cochrane Database Syst Rev* 2013 ; 8 : CD006151.

Veugelers R, Benninga MA, Calis EAC, et coll. Prevalence and clinical presentation of constipation in children with severe generalized cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2010 ; 52 : e216-21.

Wagenaar MC, van der Putten A, Douma JG, et coll. Definitions, signs, and symptoms of constipation in people with severe or profound intellectual disabilities: A systematic review. *Heliyon* 2022 ; 8.

Wilson E, Simone M, Polley L. Paediatric oral sensorimotor interventions for chewing dysfunction: A scoping review. *Int J Lang Commun Disord* 2021 ; 56 : 1316-33.

Wright AJ, Fletcher O, d. Scrutton, et coll. Bladder and bowel continence in bilateral cerebral palsy: A population study. *J Pediatr Urol* 2016 ; 12.

Yano N, Iwashita D, Ohwatashi A. The utility of bioelectrical impedance analysis to assess nutritional status of patients with severe motor and intellectual disabilities. *Clin Nutr ESPEN* 2022 ; 50 : 191-5.

Yoshida M, Asagiri K, Fukahori S, et coll. The utility of a phase angle analysis in patients with severe motor and intellectual disabilities. *Brain Dev* 2017 ; 39 : 557-63.

Zenitani M, Nose S, Oue T. Clinical usefulness of blenderized food for selenium deficiency in Pediatric patients with SMID. *Annals of Nutrition and Metabolism* 2022 ; 78 : 345-51.