

Comité Éducationnel  
et de Pratique Clinique



Société Francophone  
Nutrition Clinique et Métabolisme

[www.sfnep.org](http://www.sfnep.org)

PARTIE 1

# NUTRITION ARTIFICIELLE À DOMICILE

Polyhandicap et Troubles associés  
Entretiens à cœur ouvert

**M3E**

Solutions digitales innovantes  
pour faciliter votre transformation

PRÉPASTAINE DE SANTÉ À DOMICILE  
**homeperf**

**NUTRICIA**  
Advanced Medical Nutrition



En partenariat avec

**Asept InMed**

Essentiellement simple... et tout simplement Essentiel

# AVANT -PROPOS



Ce fascicule n'a pas pour vocation d'aborder des débats d'ordre éthique, philosophique, psychothérapeutique, ou socio-économique. Il n'a pas non plus pour objet des revendications ou des colères compassées sur la position de la personne polyhandicapée dans la société, sur sa reconnaissance ou son manque de reconnaissance, sur son unicité identitaire, sur la confusion entre sa dignité et son autonomie, sur l'inclinaison à parler de ses manques plutôt que de ses aptitudes d'acquisition, sur les regards qui lui sont portés, sur la préoccupation constante et justifiée des évolutions législatives, sur le rapport de notre société à la différence et l'intégration de certains des siens, sur la lenteur d'évolution des conceptions et des représentations sociales du polyhandicap, sur les réponses institutionnelles plus ou moins adaptées qui sont faites aux familles...

En revanche, nous sommes tous d'accord pour savoir que **la vie de la personne porteuse de polyhandicap, aussi fragile soit elle, est digne, respectable, pleine d'amour et riche**. Et cette a vie a un sens. La personne polyhandicapée **est une personne humaine et un sujet de droit à part entière, quelle que soit la gravité ou la complexité de ses déficiences cognitives et motrices**. Si sa problématique de santé est difficile et dense, nous savons aussi son potentiel de développement et l'importance supérieure du bien-être dans la construction de son modèle de vie et d'avenir.

C'est ainsi, au nom de ce confort de vie et d'une qualité d'existence légitime que **ce guide propose à tous ses lecteurs, concernés directement ou indirectement par la prise en charge de ces personnes exceptionnelles, sujettes à des troubles digestifs et alimentaires fréquents, de comprendre les bénéfices de la nutrition artificielle à domicile (NAD), sans pour autant être une prescription systématique, et comment cette thérapeutique nutritionnelle s'inscrit dans un projet de vie global. Vie et non survie**.

Au sein de ce contenu, ne vous attendez pas à un cours magistral sur le polyhandicap et la NAD. Après une introduction en quelques points de repères sur le polyhandicap, vous trouverez surtout ici un support d'expression pour **libérer la parole, croiser les expériences**, partager les points de vue, stimuler les questionnements, lever les craintes, battre en brèche certains préjugés, **conduire à la confiance, diffuser certains savoirs et des conseils pratiques entre parents sur l'assistance nutritionnelle...**

Les interventions de médecins contribuent aussi à donner des éclairages sur notre thème.

A travers les différents témoignages dans le prisme de la NAD, vous découvrirez les annonces "successives" des handicaps au cours des premières années de vie. Vous devinerez les défis comme la ténacité des médecins à poser un diagnostic, vous ressentirez pleinement à quel point les parents sont souvent démunis et doivent réorganiser leur temps passé à consulter des spécialistes, à endurer des hospitalisations répétées, programmées ou non, à attendre les bilans... Et les retentissements sur leur activité professionnelle... beaucoup ayant dû renoncer à travailler...

Vous comprendrez les inquiétudes liées à la grande fragilité des polyhandicapés. Vous réaliserez, également, en filigrane, les angoisses à trouver des établissements médico-sociaux, a fortiori pour les adultes, et à intégrer des centres de répit temporaires.

Vous découvrirez aussi tout **un arc en ciel de sentiments et de perceptions lors de la mise en route de la NAD, que ce soit dès la naissance, à quelques mois de vie, ou un peu plus tard...**

“Arrêt sur image” : bouleversement, peur, culpabilité, incompréhension, frustration, hésitation, débordement, échec, deuil, doute, réveil de la blessure du handicap, stress, acceptation, adaptation, soulagement, apaisement, espoirs....

Vous aurez un aperçu des difficultés pour lesquelles la NAD est indiquée. Vous envisagerez les différentes modalités de nutrition artificielle et d'administration. Vous noterez les atouts de la NAD : sur le confort du polyhandicapé, sur son relationnel, sur ses manifestations de plaisir, sur ses capacités de progrès et d'accomplissement, sur ses participations possibles à des activités de loisirs, et sur la qualité de vie et l'équilibre familial.

Et enfin, vous pourrez appréhender quelques solutions d'accompagnement à proximité des familles pour la formation aux soins, aux gestes techniques et l'aide à la logistique.

**NB** : lorsque l'on emploie le terme de nutrition artificielle à domicile (NAD), le mot “domicile” signifie les lieux de vie de la personne en NAD, foyer familial et établissements en collectivité. Plus largement, le mot “domicile” induit le fait de pouvoir être pris en charge et suivi hors des murs d'un service hospitalier et d'avoir des soins chez soi, que l'on soit dans sa famille, un IME, une MAS, un centre spécialisé de rééducation, d'accueil temporaire, en vacances dans un camping-car ou en résidence hôtelière, par exemple...



Un immense merci à l'ensemble des parents, médecins et acteurs de proximité qui ont participé aux entretiens, matières premières de ce livret, et révélateurs des parcours de chacun.

Merci d'avoir levé les barrières émotionnelles, merci pour votre confiance et votre dynamisme, merci pour votre force et votre pudeur, merci pour votre participation à la transmission.

Et merci à tous pour votre contribution à ce nouvel opus de l'association La Vie par un Fil.

# INTRODUCTION

**Définir le polyhandicap n'est pas chose aisée. L'expérience auprès des familles et des personnes polyhandicapées nous montre à quel point les situations sont diverses et complexes.**

## LA CONCEPTION DU TERME "POLYHANDICAP", UNE HISTOIRE ENCORE TRÈS RÉCENTE.

→ **1950-1960** : les pédiatres des hôpitaux se rendent compte du nombre d'enfants dits "encéphalopathes" ne bénéficiant d'aucun soin particulier ni de structure d'accueil. Ils sont désignés sous le terme "d'arriérés profonds" ou "d'oligophrènes", c'est-à-dire de "faibles d'esprit" ! Pour ces enfants, les pronostics d'évolution sont alors considérés comme quasi nuls et ils étaient qualifiés "d'inéducables".

A cette époque, les sujets « infirmes moteurs cérébraux » dont l'intelligence est conservée sont mieux connus et soignés grâce aux travaux du Professeur Tardieu.

→ **1965** : l'Assistance Publique des Hôpitaux de Paris crée un service spécialisé à la Roche Guyon (95). L'Association « Les Tout Petits » du Professeur Minkovski accueille quelques enfants dans des conditions encore très difficiles.

Création du CESAP, le Comité d'Études et de Soins aux Arriérés Profonds, qui met en place des lieux de consultations, des structures d'aide à domicile, puis des établissements spécialisés et organise une première réunion d'information sur le polyhandicap en janvier 1972. Le Professeur Clément Launay, Président du CESAP, insiste sur les prises en charge pluridisciplinaires nécessaires à ces handicaps multiples.

→ **1975** : Loi d'Orientation en faveur des personnes handicapées et Loi sur les institutions sociales et médico-sociales. L'Article 46 de la Loi d'Orientation prévoit des « Maisons d'accueil spécialisées » (MAS) pour les adultes « n'ayant pu acquérir un minimum d'autonomie ». Le terme "polyhandicap" n'y apparaît toujours pas.

- **1984** : le Centre Technique National d'Études et de Recherche sur les Handicaps et les Inadaptations réunit un groupe d'études qui recense 3 grands groupes de handicaps associés :
- polyhandicap : handicap grave à expressions multiples avec restriction extrême de l'autonomie et déficience mentale profonde ; prévalence : 2 pour mille
  - plurihandicap : association circonstancielle de deux ou plusieurs handicaps avec conservation des facultés intellectuelles ; prévalence 0,5 pour mille
  - surhandicap : surcharge de troubles du comportement sur handicap grave préexistant ; prévalence : 3 pour mille
- **1989** : refonte des Annexes 24 par décret du 29 octobre 1989 et circulaire d'application, créant des conditions particulières d'accueil, d'éducation et de soins pour les enfants polyhandicapés, conditions regroupées dans une annexe 24 ter.  
Le mot "polyhandicap" et sa définition sont émis et encadrés pour la première fois par le législateur.
- **Années 1990** : à la suite de ce décret, création progressive de services de soins à domicile, d'établissements spécialisés ou de sections spécialisées, par diverses associations françaises accueillant auparavant soit des enfants inadaptés ou déficients mentaux, soit des enfants infirmes moteurs.



## POLYHANDICAP. UNE DÉFINITION REPÈRE... MAIS AUTANT D'ACCEPTIONS QUE DE SITUATIONS

**En 1989, avec le décret d'octobre (annexe 24 ter), une étape décisive dans la reconnaissance des personnes polyhandicapées et de leurs besoins spécifiques est franchie. La définition officielle du terme polyhandicap est précisée.**

Il s'agit "d'enfants ou adolescents présentant un handicap grave à expressions multiples associant déficience motrice et déficience mentale sévère ou profonde et entraînant une restriction extrême de l'autonomie et des possibilités de perception, d'expression et de relation."

C'est ce que l'on appelle une définition par les **limitations fonctionnelles**.

A la même époque, **une définition médicale** a été proposée en relation directe avec **les lésions** : « déficience cérébrale précoce grave », ce qui excluait les polyhandicaps acquis tardivement.

Et une **autre tentative de définition par la dépendance** a aussi été proposée : « troubles associés avec retard mental moyen, sévère ou profond, entraînant une dépendance importante à l'égard d'une aide humaine et technique permanente, proche et individualisée ».

Chaque association a également conçu sa propre définition, plus ou moins inclusive en vue d'éviter les catégorisations.

**Le Professeur Ponsot et le Docteur Denormandie ont désiré étendre la définition officielle du décret de 1989, lors du Congrès Polyhandicap en 2005**

"Enfants et adultes atteints de déficiences graves et durables dues à des causes variées, le plus souvent pré et périnatales, mais aussi acquises, ou liées à des affections progressives, maladies métaboliques et dégénératives, chez lesquels le retard mental, grave ou profond (QI inférieur à 50) est associé à d'autres troubles, des troubles moteurs et très souvent à d'autres déficiences, entraînant une restriction extrême de leur autonomie, nécessitant à tout âge de la vie un accompagnement permanent et qualifié associant éducation, soins, communication et sociabilisation."

**Il est certain que cette dernière définition recouvre des situations très variées et qu'il n'est pas toujours simple de préciser les limites du polyhandicap, les cas frontières n'étant pas rares. La prise en charge nécessaire est, à chaque fois, totalement différente en fonction du cas.**

En recherchant dans diverses publications en Europe, le concept de polyhandicap permet bien d'évoquer les mêmes enfants ou adultes, chacun étant, bien évidemment, unique. Pourtant d'une définition à l'autre, les difficultés et les risques sont approchés à différents degrés.

Quelques exemples pour illustrer les définitions de certains pays d'Europe :

**Pays-Bas :** "Personnes ayant d'importants troubles fonctionnels dans les domaines moteur et cognitif." Inscription de la notion de polyhandicap dans une dimension relationnelle : le degré de difficultés de notre relation à ces personnes.

**Finlande :** le terme comprend deux degrés d'handicap mental selon la classification de l'Organisation Mondiale de la Santé : profond et grave ; c'est "le seul groupe non scolarisé malgré l'obligation scolaire."

**Suisse :** "Personnes ayant un handicap mental profond dont certaines sont, en outre, atteintes d'un handicap physique et/ou troubles du comportement et de la personnalité. Certaines sont totalement dépendantes alors que d'autres manifestent une autonomie relative pour les déplacements et dans les faits et gestes de la vie quotidienne." En Suisse, il est précisé qu'une définition trop stricte risquerait d'accentuer la discrimination de ces personnes.

### **Ainsi, à propos de ces diverses définitions, plusieurs remarques :**

- Faut-il avoir une déficience motrice grave pour être polyhandicapé alors que le polyhandicap n'implique pas forcément, comme certains le pensent, l'absence de marche plus ou moins aidée ?
- Quel est le degré de déficience mentale et des troubles de communication, verbale ou non, pour être considéré comme polyhandicapé, alors que l'on reconnaît à la personne polyhandicapée des potentialités communicatives, intellectuelles et psychiques, des capacités à mémoriser et à l'apprentissage, et que tout doit être fait pour les discerner, faciliter leur expression, et leur développement ?
- Quel niveau d'inclusion des psychoses déficitaires graves, en particulier celles liées à des épilepsies sévères ?
- Quel stade de fragilité somatique pour être un sujet polyhandicapé ?
- Sur le plan des troubles sensoriels, la vision est-elle toujours touchée et les problèmes auditifs systématiques ?
- Quelle appréciation de la dépendance alors que certains manifestent une autonomie partielle pour les déplacements et dans les actes de la vie quotidienne ?

## **Leçon à tirer sur la notion de “polyhandicap” : on prend très vite conscience qu’il est toujours délicat de tenter de définir une personne polyhandicapée.**

Les mots prêtent facilement à toutes sortes d’interprétations et peuvent être évocateurs d’images particulières pour celui qui les emploie, et renvoyer à autre chose pour celui qui les reçoit. Il faut beaucoup “tâtonner” avant de trouver les mots les plus proches de la réalité, réalité qui est propre à chacun.... Quant aux familles, elles risquent toujours de connaître l’exclusion au nom d’une interprétation trop rigide des textes.

En conclusion, s’il est utile de garder une définition précise et de référence, celle de l’Annexe 24 ter, en pratique, il faut savoir garder une souplesse. Pourquoi ? **Parce que nous ne parlons pas d’un diagnostic mais d’un être humain, enfant, adolescent ou adulte.**

**C’est la raison pour laquelle, loin de vouloir emprunter une vision trop restrictive, stigmatisante, ou immuable, nous avons décidé dans ce guide de parler du polyhandicap, et des déficiences et troubles associés au sens large et parfois à la lisière du plurihandicap, association circonstancielle de plusieurs handicaps avec conservation des facultés intellectuelles... sachant que le niveau de ces facultés n’est pas réellement caractérisé.**

## **ETIOLOGIE ET ÉPIDÉMIOLOGIE**

Dans les années 1970, les étiologies se répartissaient en :

- **40 %** de causes inconnues ;
- **20 %** de causes périnatales où la souffrance à l’accouchement tenait une part importante ;
- **10 %** de causes postnatales (méningites, encéphalites) ;
- **30 %** de causes prénatales (embryofœtopathies, malformations, causes génétiques).

Actuellement, les progrès de la prise en charge obstétricale d’une part, les méthodes de diagnostic d’autre part, ont modifié ces chiffres qui se tiennent autour de :

- **30 %** de causes inconnues ;
- **50 %** de causes prénatales (malformations, accidents vasculaires cérébraux prénataux, embryopathies dont le CMV (cytomégalovirus) et le VIH (virus du SIDA). Mais il s’agit ici de causes datées, pas forcément précisées) ;
- **15 %** de causes périnatales (dont un nombre très réduit de souffrances obstétricales par rapport aux souffrances fœtales ou de grandes prématurités) ;
- **5 %** de causes postnatales (traumatismes, arrêts cardiaques) ;

On estime à environ 25 000 le nombre de personnes polyhandicapées en France, enfants et adultes confondus. Mais cette population n’est pas recensée officiellement. Ce chiffre est donc très approximatif.

**La prévalence du polyhandicap a tendance à se stabiliser, voire augmenter.**

**Pour quelles raisons ?**

Si le dépistage anténatal (avec l'interruption médicale de grossesse) a fait diminuer le nombre de naissances d'enfants atteints de certaines pathologies, il demeure des limites...

> **Tous les handicaps ne sont pas décelables au cours de la grossesse.** Il naît, encore un nombre important d'enfants lourdement handicapés pour lesquels la grossesse a été normale. Parfois les signes sont insuffisants pour poser un diagnostic.

> De plus, si **les progrès de la réanimation néonatale ont fait baisser la mortalité, la proportion de séquelles handicapantes chez les survivants est très importante...**

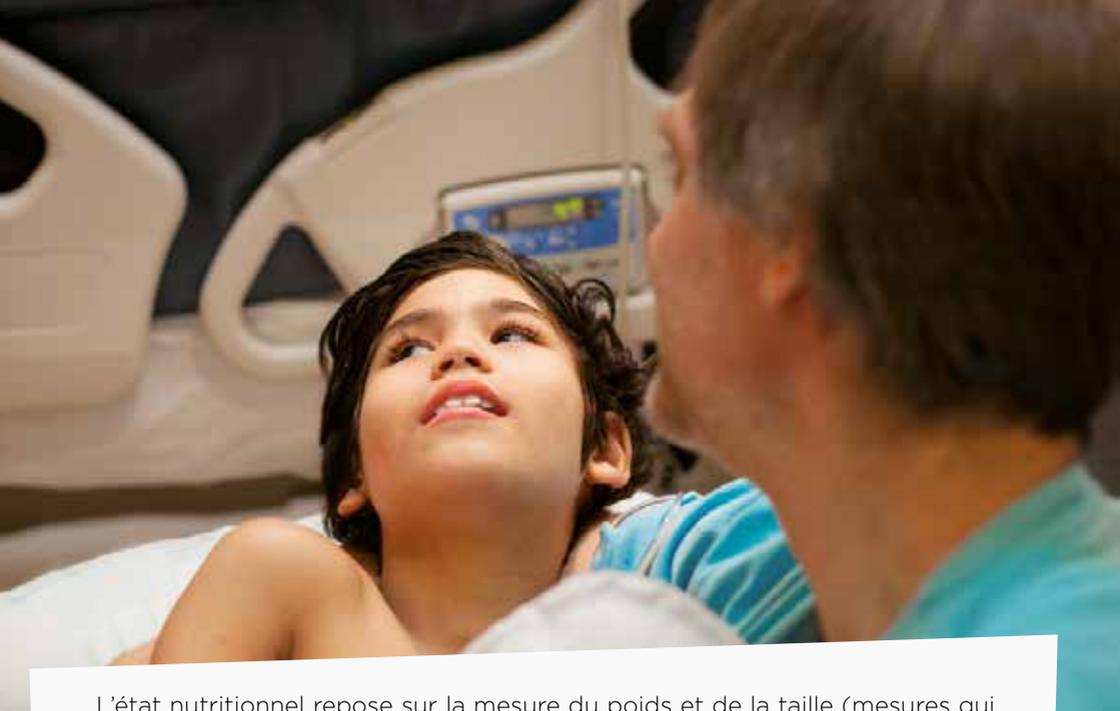
> Enfin ces pathologies étant mieux médicalisées, **l'état de santé de ces patients est amélioré et leur espérance de vie allongée.**

## POLYHANDICAP ET DÉNUTRITION

**Les personnes polyhandicapées sont, généralement, sous-alimentées et surtout mal hydratées.** La prévention, le dépistage et les soins de cette vulnérabilité sont un des objectifs prioritaires de santé publique.

Les causes sont diverses et plus ou moins invalidantes et sont liées essentiellement à une diminution des apports :

- Diminution de l'appétit (anorexie) secondaire à un état dépressif, des effets secondaires des médicaments.
- Troubles de l'élimination : constipation, vessie spastique, infection urinaire.
- Troubles digestifs : reflux gastro-oesophagiens (RGO, nausées...)
- Troubles de la mastication et de la déglutition dont :
  - ORL : hyper salivation, pertes salivaires (facteur de déshydratation et d'encombrement pharyngé), difficultés de mastication et de déglutition, régurgitation...
  - Troubles bucco-dentaires : mauvaise disposition des dents à l'intérieur des mâchoires, stomatites, gingivites, caries, grosse langue...
  - Troubles de la motricité bucco-faciale.
- Fatigue, manque d'énergie.
- Atteintes neurologiques : inappétence, lenteur des repas, troubles cognitifs, dépendance.
- Refus de s'alimenter ou difficulté en raison de douleurs liées aux causes sus-listées et/ou aux troubles moteurs musculaires et ostéo-articulaires (scolioses évolutives, luxation des hanches...).



L'état nutritionnel repose sur la mesure du poids et de la taille (mesures qui ne sont pas toujours faciles chez ces sujets (évaluation de la taille par la distance talon-genou), sur la réduction de l'appétit, sur les conséquences visibles de la dénutrition : fragilité cutanée, escarres (corrélés aussi aux positions particulières chez ces patients), fonte musculaire importante, des vocalises d'inconfort, voire de douleur...

**La prise en charge nutritionnelle doit s'inscrire dans une logique de soins pluridisciplinaires et globaux.**

Pour certains, les repas sont des moments de convivialité, de plaisir, de chaleur humaine. Dans ce cas, il faut tout mettre en œuvre pour préserver ces moments en privilégiant un environnement apaisé, une posture confortable, des textures et des goûts adaptés aux possibilités de chacun, des mesures de rééducation comme l'orthophonie, la kinésithérapie, des traitements du RGO...

Mais pour d'autres, manger est impossible depuis leur naissance, ou devient impossible au fil du temps, soit parce que des troubles nutritionnels apparaissent, soit parce que la prise alimentaire devient trop pénible.

En ce cas, et en raison des difficultés liées au stress, aux risques de fausses routes (qui, à répétition, provoquent des encombrements bronchiques et contribuent à l'installation d'insuffisances respiratoires) ou d'un temps considérable consacré à pousser une cuillère dans la bouche - au lieu de le dédier à des activités d'éveil ou d'échange relationnel - une nutrition artificielle est nécessaire et vitale pour pallier dénutrition, déshydratation, anémie, retard staturo-pondérale, fatigabilité, fragilité cutanée, et infections pulmonaires.

Il est essentiel d'insister, dans ce contexte, sur l'importance d'une hydratation correcte des personnes polyhandicapées, car elles ne peuvent pas bien, ou très peu s'exprimer, n'arrivent pas à dire ou à ressentir la soif, et leur accès autonome à l'eau est limité... Elles sont vraiment dépendantes de leur entourage en ce qui concerne leur apport hydrique.

Que ces patients vivent au domicile familial ou en établissements, **la prévention et la prise en charge des phénomènes de dénutrition et de déshydratation doivent être une préoccupation constante des équipes et être un objectif de soin et de qualité de vie, aussi fondamental que leur devenir respiratoire.**

## LES RÉALITÉS MÉDICALES DE L'ACCOMPAGNEMENT

**Avec sa spécificité propre, la personne polyhandicapée décline des besoins d'accompagnement importants.**

Le polyhandicap n'est pas une maladie en soi mais concentre de nombreuses déficiences et incapacités, visibles, invisibles, primaires, secondaires... et donc superpose, très souvent, des questions et des soins d'ordre technique. Si cet accompagnement aide les personnes et les familles, **il ajoute incontestablement un degré de médicalisation certain au quotidien.**

Les parents et les soignants sont attentifs au traitement de la douleur chez le sujet polyhandicapé, et les moyens techniques se sont développés considérablement. Les postures de verticalisation permettent d'aider certaines difficultés digestives et de prévenir ou retarder certaines déformations articulaires. Une rééducation appropriée rectifie les postures. Et la qualité des matériaux a beaucoup progressé pour installer le plus confortablement possible les personnes polyhandicapées au lit, dans le fauteuil ou en position debout.

**Des gestes techniques sont réalisés aujourd'hui couramment par les parents et par les professionnels des établissements** : la nutrition artificielle comme l'aspiration bronchique en sont des exemples, désormais, usuels.

**Les évolutions positives de ces traitements apportent un confort plus grand, et une sécurité accrue aux personnes polyhandicapées et aux aidants.**

**Leur bien-être est devenu un impératif.  
La NAD est une des réponses possibles à cet impératif.**

## EDITO

Comme notre troisième tome du Livre Blanc de la Nutrition Artificielle à Domicile concernant les parcours de vie d'adultes, cette première partie sur le polyhandicap est basée sur les témoignages de familles ayant un enfant « branché » dès la naissance ou tôt dans l'enfance.

**Ces tranches de vies familiales, plus ou moins douloureuses, souvent avec beaucoup de doutes, sont racontées surtout par les mamans mais aussi les papas, avec tout l'amour qu'ils peuvent porter à leur enfant si dépendant et fragile.** Cette conviction que tout peut être tenté pour leur confort, leur bien-être, leur joie de vivre, est confirmée par les dires des médecins interrogés et des responsables de structures auxiliaires qui aident du mieux qu'ils peuvent les familles et leurs enfants/adultes dans leur choix et leur quotidien. **Le rôle de la nutrition artificielle, entérale ou parentérale, dans la réalisation de cette conviction est d'apporter une aide au confort de la personne polyhandicapée. L'association La Vie par un Fil est partie prenante dans les améliorations pratiques du quotidien en NAD, qu'elle que soit la personne concernée.**

Leatitia Bercovitz a expliqué en avant-propos les difficultés à définir le polyhandicap. Dans les témoignages qui suivent, les familles ont été touchées de plein fouet par la maladie, qui s'avère être inconnue, orpheline ou même unique, avec des conséquences énormes sur le devenir de leur enfant, l'impact sur leur vie familiale même au sens large. Le seul dénominateur commun est une grande perte d'autonomie dans tout le quotidien, en raison de fonctions organiques déficientes. On parle de troubles associés à une maladie première souvent indéfinie.

Toutes les familles et les soignants qui sont intervenus dans cette première partie se sont livrées avec leur cœur et leurs « tripes » car nos enfants sont si attachants et se livrent à la vie en toute confiance.

Catherine **KAJPR**  
Vice-Présidente **La Vie par un Fil**  
Maman de Laetitia, 30 ans, en NAD entérale depuis la naissance, polyhandicapée

Association pour enfants et adultes  
en nutrition parentérale et entérale à domicile

# La Vie par un Fil

## **L'association La Vie par un Fil a fêté ses 30 ans en cette année 2017.**

Il y a 5 ans nous avons décidé de nous attaquer à écrire le livre de notre histoire, de nos vies, de nos espoirs ! Le livre blanc de la NAD voit le jour.

Nous avons ainsi lancé le guide pédiatrique (2013), le guide transition adolescents-adultes (2014) et le guide adulte (2016).

Nous en sommes venus donc tout naturellement à formaliser le guide du polyhandicap. Nous éditons une première partie en 2017. La seconde paraîtra en 2018.

## **Le guide NAD du polyhandicap nous ouvre un monde encore plus complexe, tout est multiplié par un facteur x !... La complexité de multiples maladies associées, l'incompréhension ambiante, les problématiques de communication, la lourdeur incroyable des aides et prises en charge !**

Véritables sacerdoces, les témoignages et parcours de vie nécessitent pour s'en sortir de mettre en place des équipes, des soignants, des structures adaptées et coordonnées avec les familles...

L'entourage du patient concerné joue un rôle énorme pour mobiliser de multiples expertises au niveau des médecins, de multiples énergies pour les personnes aidantes, qu'elles soient de l'entourage proche ou issues du monde professionnel, avec le rôle capital joué par les prestataires PSAD.

## **Ce qui frappe, c'est que la NAD intervient comme un véritable soulagement plutôt qu'une contrainte !**

En effet, une fois passées les premières étapes toujours lourdes à mettre en œuvre du fait de l'apprentissage et de la rigueur associée (risques d'infections, réglages divers...), la NAD vient soulager, apporter du confort pour alimenter le patient. Le bénéfice est extraordinaire et permet de gagner beaucoup de temps pour tout l'entourage.

Ce temps précieux est alors mis en œuvre pour apporter toujours plus de confort de vie au patient et lui permettre de grandir dans tous les sens du terme, tant au niveau psychomoteur qu'en corpulence !

## **Ainsi, la NAD apporte une qualité de vie sans égal dans le cas du polyhandicap déjà si complexe et lourd pour l'entourage !**

Ne pas parler également d'amour serait passer à côté de l'essentiel, tant **cet ouvrage est émouvant à la lecture des parcours et témoignages !**

La pudeur et l'émotion contenue qui en ressort sont un message d'espoir fort et concret pour la reconnaissance avérée de nos oubliés de la société, nos Polyhandicapés, sans omettre leur entourage direct...

Alors n'hésitez pas et plongez dans cet ouvrage, océan de témoignages concrets et aimants.

Enfin, je vous le dis, cet ouvrage doit aider à bouger les lignes de la reconnaissance

du Polyhandicap. En effet, certains s'en sortent, part de chance, part d'énergie infinie... **Beaucoup trop restent sur le carreau : c'est important de le souligner sans tabou...**

Imaginez déjà la complexité de la NAD, si vous rajoutez toute la complexité du polyhandicap et de sa prise en charge, alors vous mettez le doigt sur l'essentiel : notre société doit reconnaître ses personnes polyhandicapées, enfants et adultes, et se donner encore plus et mieux les moyens de vie et non simplement de survie !

Il est remarquable dans ce contexte de voir tous les progrès qu'apportent de façon quasi-instantanée la NAD au bénéfice des polyhandicapés et de leur entourage !

Benoît **DECAVELE**, Vice-Président **La Vie par un Fil**

Papa d'un enfant de 17 ans, en NAD parentérale depuis la naissance, sans handicap associé...



# REMERCIEMENTS

**Nous remercions tous ceux qui nous ont permis de réaliser cet ouvrage :**

## **Les familles qui ont raconté leurs enfants**

Catherine et Françoise pour Laetitia  
Marlène et Stéphane pour Colyne  
Amel et Reda pour Wissal  
Betty et Alban pour Angelo  
Sandrine pour Maxence  
Aurélie et Thibaut pour Emma  
Anne et Sébastien pour Renaud

## **Les médecins**

Professeure Béatrice Dubern - Hôpital Robert Debré - Paris  
Professeur Pascal Crenn - Hôpital Raymond Poincaré - Garches

## **Les aidants**

Laurence Cabon et Arsène Schnoebelen de la Maison Polysens

## **Les partenaires et relecteurs**

- Dr Robert Janer pour Homeperf
- Béatrice Dorigny pour Nutricia Nutrition Clinique
- Céline Lafont et Eric Strobel pour Asept InMed
- Hartmut Frankowski pour M3E

A Charles et sa famille.



# SOMMAIRE

<b>Laetitia</b>	.....	p1-20
<b>Colyne</b>	.....	p21-36
<b>Wissal</b>	.....	p37-50
<b>Professeur Béatrice Dubern</b>	.....	p51-66
<b>Angelo</b>	.....	p67-83
<b>Docteur Robert Janer</b>	.....	p84-92
<b>Maxence</b>	.....	p93-106
<b>Laurence Cabon</b>	.....	p107-116
<b>Emma</b>	.....	p117-134
<b>Professeur Pascal Crenn</b>	.....	p135-146
<b>Renaud</b>	.....	p147-161



# Laetitia

Catherine, 60 ans, et Françoise, 84 ans, sont respectivement la maman et la grand-mère de Laetitia, 30 ans. Laetitia vit dans une MAS en Ile de France.

## CATHERINE, COMMENT DÉFINIRIEZ-VOUS LE POLYHANDICAP ?

Je dirais que c'est un handicap à la fois moteur, mental avec des troubles associés qui peuvent être très différents, mais avec une base neurologique ; de ce fait, très souvent, il y a un gros retard psychomoteur, **un problème de langage parlé, même s'il y a de la communication**, et il faut **une aide pour tous les actes de la vie quotidienne**.

La personne polyhandicapée n'a pas d'autonomie, elle n'est pas capable de faire les gestes du quotidien, elle n'est pas capable de discerner ce qui est dangereux de ce qui ne l'est pas. En conséquence, il faut la surveiller tout le temps.

“ **Le cerveau reptilien ne fonctionne pas.** ”

## VOTRE GRANDE FILLE EST POLYHANDICAPÉE, POUVEZ-VOUS NOUS EXPLIQUER CONCRÈTEMENT CE QU'ELLE A ?

C'est une série de malformations congénitales plurielles : intestinales, osseuses et cérébrales. Elle a notamment une ataxie cérébelleuse. **Son cervelet est tout petit**. Au niveau cérébral et du cervelet, il n'y a pratiquement que de la substance blanche et **peu de substance grise**. Ce qui signifie qu'elle n'a pas la possibilité de cogiter et qu'au niveau du cervelet, elle n'a **pas de reflexes archaïques** : pas de réflexe d'équilibre, pas de réflexe de déglutition, Laetitia ne sait pas bailler, elle n'a pas de sensation de faim ni de soif, elle ne régule pas sa température, ses mouvements musculaires ne sont pas très coordonnés... Le cerveau reptilien ne fonctionne pas.

**Le cerveau reptilien** est considéré comme l'un des trois niveaux d'évolution du cerveau humain. Il correspond ainsi au cerveau ancestral, celui qui régit **la régulation des fonctions vitales** (respiration, rythme cardiaque, tension artérielle), les besoins naturels (boire, manger, se reproduire) et **les comportements primitifs** (peur, haine, instinct de survie).



## LORSQUE VOUS ÉTIEZ ENCEINTE, Y-AVAIT-IL DÉJÀ DES SUSPICIONS ?

La seule chose qu'on ait su avant qu'elle naisse était que sa tête était toute petite, et que son corps était tout petit. Mais nous n'en savions pas davantage.

Ils m'ont hospitalisée en me disant que je n'avais pas assez mangé. Ils m'ont fait manger pendant un mois mais en vain.... Au total je n'avais pris que 4,5 kg sur toute la grossesse. L'accouchement s'est bien passé. Elle est née, toute petite, 42 cm, 2 kg. **Pendant 1 an et demi, les médecins ne savaient pas ce qu'elle avait.**

## QUE SE PASSE-T-IL PENDANT CES MOIS D'ERRANCE ?

**Trois jours après sa naissance**, le pédiatre m'a dit qu'on allait essayer de la faire  **survivre...**

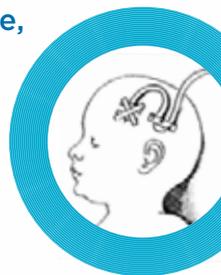
J'ai bien vu à la naissance que toutes ses plaques osseuses cérébrales étaient imbriquées, que sa tête était comme totalement "cabossée". Quelques heures après, elle était toute mignonne. Elle est restée en couveuse pendant presque deux mois.

Les médecins m'expliquaient qu'ils ne savaient rien. Elle vomissait tout le temps, elle n'arrivait pas à boire, elle ne savait pas téter, que ce soit au sein ou au biberon. Pour l'alimenter, ils lui ont mis une sonde, elle la revomissait à chaque fois. Après ce court épisode, **ils l'ont perfusée dans les veines épicroâniennes.**

“ Elle vomit tout le temps, Elle n'arrive pas à boire, Elle ne sait pas téter. ”

**A un mois et demi**, finalement, ils ont fait une radiographie de l'estomac, et là nous nous sommes aperçus qu'elle avait **une énorme hernie hiatale, c'est-à-dire l'estomac monté à l'envers pour faire simple.**

Mais on ne sait rien de plus. Elle est allée ensuite en soins intensifs de néonatalogie. Elle était perfusée "à droite" et "à gauche"... Elle était tombée à 1,3 kilo !



Elle a été transférée en réanimation à Montreuil avant d'avoir une place à l'hôpital Necker à Paris.

A Montreuil, on lui pose un cathéter central, **elle a deux mois. Le fait qu'elle soit branchée a été un soulagement énorme** car il ne fallait plus la piquer tout le temps (sur la tête, sur les mains, sur les pieds), c'était une torture.

Puis, nous partons dans un service spécialisé à Necker. Là, d'autres examens sont réalisés au niveau digestif. Outre la hernie hiatale, on se rend compte qu'elle **a une sténose à la sortie de l'estomac**, donc de toute façon, cela ne sert à rien de la faire manger parce que cela ne peut pas descendre. Les gastro-pédiatres proposent de commencer par faire l'opération de la sténose pour au moins rétablir le circuit jusqu'en bas. Et c'est ce qui est fait. Elle a trois mois.

Elle avait toujours son cathéter. Une fois l'intervention effectuée, ils ont essayé de la faire manger, cela ne passait toujours pas... Elle avait sa voie centrale, donc ce n'était pas gênant. Heureusement.

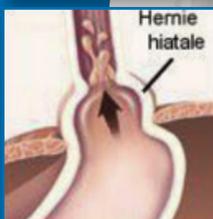
Ensuite, ils ont proposé d'effectuer un Nissen, mais c'est un Nissen particulier car c'est le premier qu'ils ont fait ainsi : ils se sont servis du tissu de la hernie pour enrouler et faire un œsophage avec un clapet.

Et ils lui ont aussi posé une gastrostomie en même temps. **Elle a alors cinq mois.**

**Une sténose digestive** est un rétrécissement pathologique du diamètre des voies digestives.

**Hernie hiatale** : une situation anormale caractérisée par le passage d'une partie de l'estomac de l'abdomen vers le thorax au travers de l'orifice hiatal du diaphragme, orifice normalement traversé par l'œsophage.

Du coup, **le contenu gastrique acide agresse les tissus et peut provoquer de fortes brûlures.** Cette hernie souvent bénigne, peut devenir dangereuse quand l'estomac roule sur lui-même. On parle alors de «hernie hiatale par roulement». Le traitement devient alors chirurgical.



## “UN NISSEN PARTICULIER”, EXPLIQUEZ-NOUS S’IL VOUS PLAÎT ?

En cas de hernie hiatale, le « cardia », sorte de clapet entre l'œsophage (qui véhicule les aliments) et l'estomac (qui les digère) ne joue plus son rôle : il laisse passer les aliments et l'acidité dans les deux sens.

En principe, lorsque l'on fait un Nissen, on reconstitue ce clapet avec un petit morceau de tissu de l'estomac dont on se sert pour faire un anti-retour. Ainsi, une barrière, qui ferme l'entrée de l'estomac, est recrée pour ne plus vomir ni avoir des reflux. L'intervention se fait en incisant la peau du ventre mais pas l'estomac. Il n'y a donc pas d'atteinte gastrique.

Concernant Laetitia, elle avait une hernie hiatale qui partait de son tout petit estomac jusqu'en bas du cou. En conséquence, beaucoup de tissu et un tout petit œsophage qui s'arrêtait en bas du cou. La chirurgienne a ouvert son ventre, et pas l'estomac ni la hernie. Elle s'est servie du tissu de la hernie pour faire non seulement le clapet anti-retour et aussi pour faire un œsophage plus grand en enroulant le tissu de la hernie sur lui-même entre le clapet et le bas du cou.

### **Pourquoi le Nissen et la pose de la gastrostomie en même temps ?**

On sait que lorsqu'il y a un Nissen, la rééducation pour passer ou repasser à l'oralité peut être très longue, ou même ne jamais se faire. Il faut donc anticiper en posant une gastrostomie. **Une gastrostomie est donc réalisée d'office pour mettre en route le système digestif.**

C'est aussi un moyen de la sevrer de la nutrition parentérale. Il fallait essayer... On l'a fait au fur et à mesure.

Il a fallu faire un montage particulier car l'estomac de Laetitia était tout petit, donc pas de possibilité de mettre une sonde de gastrostomie à ballonnet gonflable. On lui a mis une sonde de Pezzer, à ballonnet creux.

sonde de Pezzer



## CONNAISSIEZ-VOUS LE MOT “PARENTÉRALE” AVANT LA PERFUSION DE LAETITIA ?

Je ne le connaissais pas. Ils m'ont dit : «c'est un cathéter qui va jusqu'au cœur et qui permet d'alimenter avec une nutrition totalement digérée. C'est de la nutrition artificielle».

## ET VOUS, FRANÇOISE, CETTE MISE EN PLACE DE LA NUTRITION ARTIFICIELLE VOUS A INTERPELLÉE ?

Je suis ouverte au milieu médical, cela ne m'a pas impressionnée, c'était le seul moyen de vivre pour ma petite-fille, **il n'y avait pas d'autre d'alternative de toute façon.**

## EN TRÈS PEU DE TEMPS, LAETITIA A EU PLUSIEURS INTERVENTIONS. PEUT-ON FAIRE UNE RÉTROSPECTIVE RAPIDE DE SES 6 PREMIERS MOIS ?

Elle est née le 8 mai 1987, elle est partie à Montreuil le 14 juillet pour la pose du cathéter. Au mois d'août, opération de la sténose. Début octobre, pose du Nissen et de la gastrostomie. Laetitia est nourrie en parentérale du 14 juillet jusque fin octobre.

**Pendant un mois, sevrage de la parentérale.**

**Elle sort de Necker en entérale, sans cathéter.** Nous sommes mi-novembre. J'ai été formée, au préalable pendant 3 semaines, toute la journée, pour apprendre l'entérale et comment manipuler Laetitia avec sa sonde de gastrostomie.

## COMMENT SE PASSE LE RETOUR À LA MAISON ?

**Laetitia a 6 mois et demi.** Nous sommes rentrées avec le seul système d'hospitalisation à domicile (HAD) qui existait à l'époque, les prestataires de santé à domicile n'avaient pas encore vu le jour. Il faut savoir que Laetitia était le premier bébé en entérale avec une sonde de gastrostomie à sortir à domicile en France ! Un exploit !

L'HAD m'aide pour le matériel et pour les conseils.

A l'époque, la nutrition entérale est considérée par la Sécurité Sociale comme un traitement expérimental, non reconnu, non enregistré, non codifié. L'HAD a bien voulu traiter avec Necker pour prendre en charge les pompes, les tubulures... Et l'infirmière passait tous les jours pour vérifier si le pansement était bien fait, et pratiquer les soins... Et nous allions toutes les semaines à Necker.

“  
A l'époque,  
la nutrition  
entérale  
est considérée  
par la Sécurité  
Sociale comme  
un traitement  
expérimental.  
”

*Première sortie dans  
une allée de Necker.*



## AVEZ-VOUS DÛ ARRÊTER DE TRAVAILLER ?

Non.

J'ai pris des congés quand elle est sortie de l'hôpital et après, j'ai pris un congé parental pendant quatre mois, le temps que l'on essaie de la faire manger, de la sevrer de l'entérale.

Nous avons tout de suite essayé de la sevrer, **elle avait environ 7 mois**. Au début, nous avons testé avec des petits suisses, des laitages liquides et nous avons tenté de lui faire boire du lait en plus de sa nutrition entérale. On a diminué l'entérale au fur et à mesure que l'on arrivait à lui faire avaler un petit peu de nourriture, **mais le problème est qu'elle n'a jamais eu faim**. Donc **c'était un vrai gavage**. Je lui mettais une cuillère, je poussais... Elle n'avalait pas, elle ne savait pas déglutir.

“ Je lui mettais une cuillère, je poussais... ”

Pendant 7 mois, c'est l'enfer.

En fait, nous avons arrêté l'entérale car mon employeur m'avait demandé quand je reviendrais, c'est-à-dire la date précise de la fin de mon congé parental... **Sinon il me licencierait**. Je lui donne une date pensant que Laetitia mangerait effectivement, que je trouverai un nounou efficace... et je divorce d'avec le papa...

Et au bout de 7 mois de calvaire, **Laetitia a un an et demi, elle fait un coma pour déshydratation et dénutrition. Elle n'arrivait pas à manger par la bouche, donc elle ne grossissait pas et ne grandissait pas...**

Elle est hospitalisée en catastrophe.

La nounou de l'époque est partie en vacances. **Maman vient pour 4 jours avec une toute petite valise et elle est finalement restée 6 mois...**

Les médecins reposent un cathéter à Laetitia pendant un mois et demi, donc parentérale en réanimation le temps qu'elle se remette. Puis retour à l'entérale sans cathéter.

Je trouve une nounou en crèche familiale. La directrice de la crèche familiale a pris la responsabilité de garder Laetitia à condition que les branchements soient faits par maman chez la nounou parce que la nounou n'avait pas le droit de brancher.

Maman a donc aussi été formée... **Laetitia n'a plus jamais rien avalé par la bouche.**



“Maman vient pour 4 jours avec une toute petite valise et elle est finalement restée 6 mois...”



## A PARTIR DE CET ÉPISODE, LAETITIA EST-ELLE STABLE D'UN POINT DE VUE NUTRITIONNEL ?

**Elle a quasiment deux ans**, elle est chez la nounou, elle va mieux, elle reprend des forces... **On ne parle pas encore du polyhandicap, on parle de "handicap"**. Et moi, je vois qu'elle ne tient toujours pas en position assise...

Au niveau nutritionnel, elle est stabilisée jusqu'au mois de mars suivant. Là, c'est le jugement de divorce, elle réagit... Coma, déshydratation... Selon l'explication du médecin, c'était une tentative de suicide... il y aura 5 tentatives au total...

Donc de nouveau Necker, cathéter en réanimation pendant 8 jours, puis repassage en entérale. **Une fois la période de divorce passée, elle ne fera plus jamais cela.**

## SI JE COMPRENDS BIEN, AVEC LAETITIA, C'EST AUSSI LES DÉBUTS DE L'ENTÉRALE EN FRANCE ?

Oui absolument. Donc il a fallu tout adapter. C'était un peu du bricolage. Par exemple, quand elle est sortie à 6 mois et demi de Necker, on m'a expliqué qu'il fallait réfrigérer sa nutrition artificielle... bref il fallait se débrouiller car il n'y avait pas de poches "toutes faites", c'était des préparations extemporanées qui devaient se conserver pendant 24 heures maximum au réfrigérateur.

Je me suis creusée la tête... J'ai acheté une glace norvégienne, j'ai récupéré la boîte en polystyrène et j'ai mis des crochets à l'intérieur pour pouvoir l'attacher à ma ceinture, mettre la poche dedans avec des pains de glace d'un côté, les crochets de la pompe de l'autre... Et ainsi j'avais les mains libres pour mon bébé, je pouvais la prendre à bras, circuler... Il n'y avait pas les sacs à dos actuels...

A sa sortie de Necker à 6 mois et demi, Laetitia était branchée 20 heures sur 24 en continu.

Avant, les boutons de gastrostomie n'existaient pas non plus. Les pompes n'étaient pas programmables... La gastrostomie était prescrite essentiellement chez les adultes, souvent en fin de vie ou dans des cas de cancers digestifs. C'était en 1987.

**L'aîné des boutons est né en 1991 aux Etats-Unis. Destiné aux adultes, puis adapté aux enfants.** Je refuse l'essai pour Laetitia. Cette fois, elle ne sera pas la première. Je veux d'abord savoir comment ça évolue chez les autres. Et, ça marche ! **Alors, en 1992, Laetitia a son premier « bouton » pour les vacances à la mer : Super !!!**

## AUJOURD'HUI, QUELS SONT LES TEMPS DE BRANCHEMENTS DE LAETITIA ?

Elle est branchée 17 heures par jour en fractionné : elle a 3 alimentations de nutrition et 2 hydratations le jour, puis elle est branchée toute la nuit soit environ 12 heures avec un mélange hydratation + nutrition.

“ On passe de mélanges “maison” à des poches toutes prêtes et les conditionnements sont hauts en couleurs. ”

**Et je suppose que le progrès sur les poches est évidemment sans précédent ?**

Oui, le contenu des poches de nutriments a énormément évolué.

On passe de mélanges “maison” à des poches toutes prêtes et les conditionnements sont hauts en couleurs !

Et adaptés à tous les besoins, du nourrisson à la personne âgée dénutrie. Pourtant, malgré tous les progrès obtenus pour le matériel (sonde, bouton, tubulure et pompe) et les améliorations des nutriments, je reste déconcertée par la méconnaissance de certains soignants, en dehors des hôpitaux parisiens, pour tout ce qui concerne la nutrition entérale.



## FRANÇOISE, ON NE VOUS A PAS PARLÉ DE “POLYHANDICAP”, VOUS VOUS RENDEZ-COMPTRE DE SES PROBLÈMES D’ACQUISITION, FAIT-ELLE POUR AUTANT DES PROGRÈS AU FIL DU TEMPS ?

Vers 1 an et demi, je l’avais couchée sur un tapis d’éveil dans un parc et je me suis dit « Que vais-je faire avec cet enfant ? ». J’avais eu 4 enfants, 5 petits-enfants alors, maintenant j’en ai 9, et 2 arrières petites filles... Et je me sentais désemparée...

Nous ne savions pas si elle voyait, si elle entendait...

**C’était une “poupée de chiffon”.** Je faisais un peu de bruit et elle réagissait. Donc elle entendait. Puis après la vision ? Elle regardait uniquement par terre, et au fur et à mesure des mois, son regard est monté. D’abord à la ceinture puis jusqu’à nous regarder le visage. Cela a pris deux ans. Elle a été un an en youpala, puis **à 5 ans elle a marché.**

“ Elle faisait des progrès et fait toujours des progrès. ”

Elle a appris à se servir de ses mains vers les 3 ans. Avant elle ne faisait même pas “la pince”, elle n’agrippait rien, pas de préhension. Elle était à la maison mais on avait à faire à un centre de soins à domicile avec **des psychomoteurs, des ergothérapeutes, des kinésithérapeutes, des orthophonistes et des psychothérapeutes.**

Puis on s’est organisé par la suite en libéral en coordination avec le médecin traitant et Necker. **Elle a beaucoup progressé.**

“ Au fil des années, on nous a dit Laetitia est handicapée, ensuite, pluri-handicapée, puis multi-handicapée et finalement, polyhandicapée... ”



## LAETITIA A-T-ELLE PU ÊTRE PLACÉE EN IME, EXTERNE ? INTERNE?

**Nous avons cherché une place en IME pendant 15 ans car elle était branchée.**  
« Revenez quand elle mangera ! ».

“ Revenez quand elle mangera ! ”

Un psychiatre nous a dit qu'il ne fallait rien lui donner à manger et qu'elle se déciderait bien toute seule à s'alimenter... Nous nous sommes sauvées... Nous avons fait au moins vingt maisons médico-éducatives spécialisées avant de pouvoir trouver une place pour Laetitia.

A 14 ans, elle est hospitalisée pour faire son arthrodèse, elle va en en centre de rééducation, elle y reste un an et demi.

“ Elle ne reviendra pas à la maison, nous sommes trop fatiguées. ”

Je leur ai demandé de nous trouver un centre en internat. Et finalement, à force de faire des demandes, un IME est trouvé. Le médecin de l'IME avait travaillé dans le centre de rééducation où séjournait Laetitia. Il connaissait l'entérale, la parentérale et **Il a accepté de prendre en charge Laetitia avec l'entérale.**

Cela s'est très bien passé car le médecin a convaincu le directeur et nous avons beaucoup discuté, j'ai assuré toute la formation du personnel, des infirmières. Je leur ai montré mon matériel en leur expliquant « **c'est tout simple, c'est de la plomberie, on ne peut pas se tromper, n'ayez pas peur** ». Laetitia y est restée jusqu'à l'âge de 24 ans.

### LAETITIA A BÉNÉFICIÉ DE L'AMENDEMENT MICHEL CRETON.

L'acteur a fait adopter en 1989 un amendement permettant aux handicapés lourds atteignant l'âge de 20 ans de rester dans des établissements pour mineurs lorsqu'ils ne pouvaient pas trouver de place dans un établissement pour adultes.

Laetitia est entrée en MAS à 24 ans, donc elle a bénéficié pendant 4 ans de l'amendement Creton, heureusement car si elle était rentrée au domicile de sa famille, elle aurait perdu la priorité pour trouver une place dans une MAS.



## MÊME PARCOURS D'OBSTACLES POUR LA PLACE EN MAS ?

Oui, nous avons fait au moins une quinzaine de demandes. Il faut se débrouiller toutes seules pour trouver. Elle a fait trois essais. Et elle est à Vernou désormais, ils avaient déjà 8 résidents branchés et suffisamment de personnel infirmier. Ils l'ont acceptée.

## SA TRANSITION ADO-ADULTES S'EST ELLE BIEN PASSÉE ?

Le problème dans le polyhandicap est de passer d'un endroit pour enfants à un établissement pour adultes, c'est compliqué.

A l'hôpital, cela a été très fluide, très efficace. Il n'a pas fallu tout répéter, un suivi vraiment parfait. Le dossier a bien été transmis, lu, intégré...

## LE FAIT QUE LAETITIA SOIT ACCEPTÉE EN ÉTABLISSEMENT A-T-IL ÉTÉ UN DÉCLENCHEUR POUR ACCUEILLIR D'AUTRES JEUNES BRANCHÉS ?

Oui au bout de 2 ou 3 ans, il y en avait 5 ou 6 dans l'IME de Laetitia. Je disais aux parents d'aller à cette adresse :-).

“ Elle fait du parapente désormais. ”





## LA NAD EST-ELLE UNE LIMITE À VOS ACTIVITÉS ?

Non, **nous l'emmenons partout**, tout le matériel est adapté pour aller "tout terrain".

Il n'y a pas de soins stériles... elle peut aller dans la mer, la piscine, les flaques d'eau.

Elle a fait du side-car dans toute la forêt de Fontainebleau, elle a fait du poney, elle a fait du cheval pendant 4 ans. Elle ne monte plus parce qu'elle est fragilisée au niveau des fesses, elle fait du parapente désormais !

Elle part en vacances plusieurs fois par an : mer, montagne, musées, châteaux... Au Louvre, elle s'est attardée devant les momies, elle est allée au musée de la Marine et est restée "scotchée" devant des miniatures de bateaux en ivoire. Elle adore les musées.

Au niveau musical, **elle écoute un opéra, regarde un ballet intégralement** : La Flûte enchantée, Le Sacre du printemps...





## QUEL EST VOTRE MODE DE LOCOMOTION POUR PARTIR EN VACANCES ?

Avant c'était la voiture, maintenant c'est le **camping-car**. Laetitia est branchée dans le camping-car. Nous avons fait aménager le camping-car pour qu'il soit autonome au niveau batterie, panneaux solaires etc... pour pouvoir recharger les pompes.

Nous avons créé des crochets que nous avons fabriqués avec des portemanteaux, ils font office de pied à perfusion ; ses poches sont ainsi accrochées au-dessus de son lit, sur les portes de placards...

On branche n'importe où, Nous n'avons aucune barrière. Nous ne sommes jamais partis à l'étranger, mais j'aimerais beaucoup l'emmener à Prague, ça fait partie des projets...

“ Nous ne sommes jamais partis à l'étranger, mais j'aimerais beaucoup l'emmener à Prague, ça fait partie des projets... ”

## FRANÇOISE, QUAND JE VOUS DIS NAD ET POLYHANDICAP, QU'EST-CE QUI VOUS VIENT À L'ESPRIT ?

S'il n'y avait pas cela, ma petite fille ne serait pas là tout simplement ! Il n'y a pas le choix. D'abord, nous sommes très entourées, nous ne sommes jamais restés isolées, notre famille a été très présente, elle a accepté le polyhandicap et tout ce qui va avec en termes de soins.

**Je suis grand-mère de plusieurs enfants, je les aime tous autant les uns que les autres, mais je n'ai pas pu aussi être proche d'eux que je l'ai été de Laetitia. Ils n'ont pas de rancœur.**

Elle rentre environ tous les 15 jours de la MAS, nous faisons exprès de ne pas avoir une fréquence fixe pour ne pas créer d'habitude et d'attente. Mais ce qui est incroyable est que, sans la prévenir, le jour où nous allons la chercher, elle est déjà dans le couloir, elle nous attend. Et elle sort son anorak.

### Laetitia dans son camping car



## ET VOUS, CATHERINE ?

Ce n'est pas une obligation. Mais lorsque cela devient dangereux, le jour où il faut prendre la décision, **il ne faut pas hésiter.**

“ La découverte de la NAD est une vraie révolution : Laetitia serait née 2 ou 3 ans plus tôt, elle serait morte je pense. ”

## QUEL MESSAGE FAITES-VOUS PASSER AUX FAMILLES ?

C'est un moyen de survie d'une part.

Par ailleurs, on gagne un temps formidable, tout le temps que l'on aurait à essayer de les faire manger et on évite les risques infectieux au niveau respiratoire. Ce temps gagné sert à l'éveil de l'enfant.

## VOUS PARTICIPEZ BEAUCOUP À LA PROMOTION DE LA NAD, POLYHANDICAP OU PAS D'AILLEURS, QUELS SONT VOS CHEVAUX DE BATAILLE ?

Je suis présente à tous les congrès de nutrition et je suis très impliquée dans l'association La Vie par un Fil. **J'échange beaucoup avec des fabricants de matériel, des laboratoires, des prestataires, pour leur expliquer la réalité de nos besoins au domicile.** Et du coup, Laetitia a testé toutes les pompes d'entérale depuis l'origine des temps. Ainsi par exemple, toutes les pompes qui ne passaient pas chez Laetitia étaient aussi refusées à Necker.

Laetitia a toujours eu des mélanges particuliers, cela génère beaucoup d'air, aussi les pompes qui étaient trop sensibles à l'air étaient systématiquement refusées car leur alarme aurait sonné sans arrêt. Ainsi, **nous avons, sans doute, participé à notre manière à l'amélioration sur les sensibilités à l'air des pompes, des alarmes, à la viscosité** des compositions...

**Des progrès sur les matériaux et la qualité des tubulures ont aussi été accomplis.**

Nous avons eu des tubulures qui gelaient à -10° dehors, ou lorsqu'il faisait trop chaud, l'alimentation coagulait...

J'essaie aussi de soutenir les parents au sein de l'association et des établissements ; nous discutons avec eux pour leur expliquer que la NAD est une solution privilégiée. Il faut, bien évidemment, que ce soit réfléchi et qu'il soit démontré que l'apport est bénéfique... Et surtout pas un moyen qui servirait à libérer le personnel en institution, par exemple.

Ce doit vraiment être à visée de **confort et de mieux-être pour le patient.**

**En priorité.**

“ Toutes les pompes qui ne passaient pas chez Laetitia étaient aussi refusées à Necker. ”



## Y-A-T-IL DES EFFETS SECONDAIRES POUR LAETITIA ?

Elle a tendance à grossir, donc il faut ajuster la composition sans arrêt, plus ou moins de protéines. C'est son médecin qui dose tout cela.

## AU TRAVERS DES ANNÉES, UN DIAGNOSTIC A-T-IL ÉTÉ FINALEMENT POSÉ POUR EXPLIQUER LE POLYHANDICAP DE LAETITIA ?

Oui, au fur et à mesure du temps, par étape.

**C'est à la fois génétique et congénital.** On sait que c'est une mutation, un accident génétique qui vient d'un **alcoolisme de plusieurs générations du côté de son père.**

Grâce aux progrès du Téléthon, nous avons été rappelées par les services génétiques pour faire des études complémentaires. Et nous avons refait des examens à la Pitié Salpêtrière il y a 3 ans. **Il y a 6 mois, nous avons eu le résultat, on sait quel gène a muté.**

C'est le gène DYRK1A qui se trouve sous le chromosome 21. Il y a 19 cas connus dans le monde à ce jour avec : microcéphalie, ataxie cérébelleuse, gros retard psychomoteur, et absence de langage parlé. Et sur les 19, Laetitia est la seule à avoir en plus un grêle court.

**Le syndrome de l'intestin court** est une défaillance intestinale causée par une anomalie congénitale, un infarctus intestinal ou une résection chirurgicale étendue du tractus intestinal qui engendre un intestin court fonctionnel de moins de 200 cm de long.

Il est caractérisé par une diarrhée, une malabsorption des nutriments et de l'eau, une dilatation des intestins et une dysmotilité.

## EST-CE QUE VOUS VOUS POSEZ LA QUESTION SUR SA DURÉE DE VIE AVEC L'ENTÉRALE ?

Nous nous sommes toujours posé la question. Et lors de la dernière consultation de génétique, les spécialistes nous ont dit que sa mutation génétique était fixée, donc qu'il n'y aurait pas d'évolution délétère. Ce n'est pas dégénératif.

**Laetitia peut vivre au long cours avec sa nutrition entérale, et elle peut faire encore des progrès,** elle n'a pas de limite.

## AUTRE ACTEUR CLÉ QUI N'EXISTAIT PAS EN 1987, LES PRESTATAIRES DE SANTÉ À DOMICILE. UN VRAI PARTENAIRE COORDINATEUR ET LOGISTICIEN POUR LES FAMILLES ET LES ÉTABLISSEMENTS, QU'EN PENSEZ-VOUS ?

Pendant 6 ans, je dois aller chercher les nutriments à la pharmacie centrale des hôpitaux dans le centre de Paris. Et pour les vacances, je sors du cadre de l'HAD donc je dois tout financer : location de pompes, tubulures et nutriments...

HAD et fournisseurs de matériels... rien n'est centralisé ni coordonné.

En 1993, les premiers prestataires apparaissent. Ils pallieront l'HAD qui ne peut plus assurer toutes les sorties d'hôpital vers la maison. Ils donnent beaucoup de sens à l'amélioration du retour à domicile.

Le secteur se règle : c'est le patient qui les choisit.



## CATHERINE, FAITES-VOUS TOUJOURS DU "BRICOLAGE" ?

Oui, je suis assez créative et c'est toujours nécessaire par sécurité. Par exemple, je fais un escargot sur le ventre de ma fille pour avoir toujours de la marge si quelque chose tire sur la tubulure : roue du fauteuil, copain qui veut jouer ou qui oublie qu'elle est branchée, manipulation quand nous faisons les transferts... Je cherche toujours des solutions pratiques et je les partage.



### Libre choix du Prestataire

Le libre choix du Prestataire par le patient est un principe fondamental dans l'exercice de la profession. Le Prestataire ne doit pas chercher à influencer de façon déloyale un patient pour être choisi ou pour obtenir un changement de Prestataire.

Le PSAD respecte, par ailleurs, le libre choix du patient concernant son infirmier libéral.



## CONSEIL DE PARENTS À PARENTS. LA BONNE IDÉE DE CATHERINE.

### AMUSEZ-VOUS À NIGLOLAND !

Nigloland est un parc d'attractions situé à Dolancourt dans le département de l'Aube.

Le nom du parc vient de celui de sa mascotte, « Niglo », qui signifie hérisson en langue romani (langue originelle des manouches, des gitans et des tsiganes). Le parc est divisé en quatre zones thématiques : le village canadien, le village rock'n'roll, le village merveilleux et le village suisse.

Il y a des manèges, un mini-golf, un carrousel de chevaux de bois, des parcours scéniques de dinosaures, des dragons volants, une ferme et des ballades en tracteurs, une grande roue...

Accueil des personnes à mobilité réduite

**70% des attractions sont accessibles aux personnes à mobilité réduite.**

Pour le confort et l'autonomie des personnes handicapées, Nigloland **propose la location de fauteuils à l'entrée du parc sans réservation.**

Les camping-cars sont les bienvenus. Un espace leur est dédié avec aire de vidange, eau et électricité, à un coût très raisonnable pour 24 heures.

**Laetitia a adoré.**

**Ses joies se lisent sur son visage et ses moues :-)**



# RÉTROSPECTIVE SIMPLIFIÉE DE L'ALIMENTATION ASSISTÉE PAR GASTROSTOMIE CHEZ LA PERSONNE POLYHANDICAPÉE



## Les années 1970/1980 :

Le décès était très fréquent et pouvait atteindre 10% par an dans les populations des services de polyhandicapés. Les décès étaient dominés par la détresse respiratoire. On disait que ces "enfants malades du cerveau" mourraient du poumon ...



## Les années 1980/1990 :

Les médecins ont trouvé une cause spécifique à cette surmortalité en lien avec le **reflux gastro-œsophagien** (RGO).

Le RGO n'est pas le seul responsable de la surmortalité de l'enfant polyhandicapé. **Les troubles de la déglutition** sont mis en cause.

La question s'est alors ainsi posée : que faire pour éviter la contamination bronchique par les aliments ?

**L'intérêt de l'alimentation assistée par une sonde naso-gastrique a été évident.**

En utilisant cette technique, les fonctions respiratoires de ces enfants polyhandicapés ont considérablement été améliorées.

Un autre problème a été formulé. Tous les intervenants et les familles étaient habitués à **la maigreur de l'enfant polyhandicapé**, estimant que cela était inhérent à leur pathologie neurologique. Mais un certain nombre de gastro-entérologues affirmaient que cette maigreur était due à une insuffisance quantitative des apports alimentaires.

**Le concept d'insuffisance nutritionnelle de l'enfant polyhandicapé apparaît.**

Selon eux, cette insuffisance nutritionnelle peut être évitée. Il faudrait accroître les apports. Mais ce n'est pas possible ou très difficilement par le moyen de la seule sonde naso-gastrique.



## Les années 1997/2000 :

Généralisation de l'utilisation de la gastrostomie, après qu'aient été résolus les problèmes techniques liés à tout début d'un nouveau système à intégrer et mettre en place.

## Recul. Bilan positif.

La gastrostomie d'alimentation est proposée depuis de nombreuses années mais il y a peu d'études réalisées permettant d'évaluer le vécu des enfants et de leur famille avant et après cette intervention.

Ce type d'étude est compliqué car il faut définir des critères pour apprécier la qualité de vie, ce qui est très aléatoire, et dans le cas de l'enfant handicapé cérébral, c'est encore plus complexe car ces enfants sont en croissance et ne constituent pas un groupe homogène.

Selon une source de Brigitte Francou, Médecin Pédiatre, l'étude d'André et de ses Collaborateurs, en 2007\*, a mis en avant cet aspect sous 3 termes :

- un terme concernant l'enfant.
- un terme concernant les parents.
- un terme concernant la gastrostomie elle-même.

Selon cette étude : cette assistance par gastrostomie permet **une amélioration du bien-être physique, psychique et des relations avec l'entourage.**

L'amélioration nutritionnelle est constante avec une augmentation de poids. La moyenne de l'étude est de 1,8 kg/an. **Lorsque l'état se dégrade, l'évolution de la maladie causale en est souvent l'origine.** Les enfants, quand ils peuvent manger, le font avec plus de plaisir et le transit est souvent amélioré. **On note une diminution des affections pulmonaires.**

On a un effet sur la fatigue, sur la qualité du sommeil, moins de réveils nocturnes. Du point de vue du bien-être émotionnel de l'enfant, il va paraître **moins angoissé, moins nerveux, plus souriant. Les médicaments sont donnés aux bonnes doses sans problème.**



\*Qualité de vie de l'enfant polyhandicapé : questionnaire portant sur l'influence de l'état de santé et de l'alimentation entérale - E. André, I. Hodgkinson, C. Bérard, V. des Portes, paru dans Archives de Pédiatrie - Volume 14 - Issue 9 - septembre 2007 - pages 1076 à 1083

Au niveau de la **participation sociale**, on note une meilleure expression de leurs désirs et une meilleure participation dans les activités de groupe.

Au niveau de la relation parents-enfant : la communication est améliorée.

Par rapport aux soins médicaux : le nombre d'hospitalisations et de consultations est diminué, et les traitements apparaissent moins lourds.

Concernant les parents, les soins apportés aux enfants et les repas sont moins éprouvants, et le temps passé à s'occuper de leur enfant diminue. **Il n'y a toutefois pas de différence quant à l'acceptation du handicap.** Les sorties en famille sont plus fréquentes. Par rapport à leurs relations avec leurs proches, elles sont améliorées entre les parents, et avec les proches.

Concernant la gastrostomie : la décision est difficile à prendre dans 50% des cas.



Sont évoqués :

- **le risque de souffrance.**
  - **les risques chirurgicaux.**
  - **la perte d'autonomie, la régression.**
  - **la perte des repas, moments privilégiés entre le père, la mère et leur enfant.**
- Il faut parfois plus d'un an pour se décider et il est noté une grande importance des informations données par le médecin.**

Au niveau de la satisfaction, tous les parents considèrent la mise en place de la gastrostomie comme un bénéfice, **certains regrettent de ne pas l'avoir mise plus tôt et tous la conseilleraient à d'autres familles.**

Au niveau des complications : ballonnements, régurgitations, inflammation péristomiale le plus souvent, et aussi extériorisation du bouton ou fuite. Les complications majeures restent rares et le risque encouru est minime par rapport aux bénéfices obtenus.

# Colyne



Marlène et Stéphane sont les parents de Colyne, 18 ans, Justine 9 ans et Mylan, 10 ans. Marlène est infirmière et travaille à mi-temps dans un établissement pour personnes âgées dépendantes. La famille vit en Mayenne.

## COMMENT COLYNE A-T-ELLE ÉTÉ DIAGNOSTIQUÉE POLYHANDICAPÉE ?

Cela a commencé par la découverte d'une malformation cardiaque à sa naissance, elle avait deux jours. Ensuite, elle a été transférée en néonatalogie, où on lui a fait tout un tas d'exams dont un électro-encéphalogramme qui a révélé des lésions cérébrales... Encore trop tôt à ce moment-là pour envisager un polyhandicap.

## MARLÈNE, COMMENT DÉFINIRIEZ-VOUS LE POLYHANDICAP ?

Il y a une ou plusieurs lésions cérébrales qui créent des dysfonctionnements.

Ce sont des déficiences qui entraînent des incapacités et un fonctionnement anormal de plusieurs fonctions : motrices, sensorielles, physiques, visuelles, sensibles, etc.... Ces lésions cérébrales empêchent ou retardent le développement.





## COLYNE EST EN NUTRITION ARTIFICIELLE, POURQUOI CETTE DÉCISION ?

Colyne est en nutrition artificielle depuis l'âge de 10 ans, cela fait donc maintenant un peu plus de 8 ans.

Avant, elle mangeait peu, certes, mais elle mangeait suffisamment pour qu'elle prenne du poids correctement. Je lui préparais tout sous forme mixée pour plusieurs semaines. Je congelais chaque menu. Elle mangeait des petites quantités, elle avait peu d'appétit. Puis avec son avancée en âge, il nous a fallu augmenter les doses qui équivalaient seulement à 15 cuillères à café de purée 2 fois par jour : juste 150 grammes...

Mais il y a 8 ans, cela n'a plus été possible, sa colopathie s'est aggravée avec la présence de nombreux ballonnements douloureux, hauts le cœur et vomissements.

Elle est devenue très plaintive au quotidien. Les quantités de nourriture absorbées n'étaient plus suffisantes et la digestion était douloureuse. Les nausées étaient devenues constantes et l'alimentation ne lui procurait aucun plaisir.

Les ballonnements étaient impressionnants et elle perdait du poids à vue d'œil. Nous avons réussi à l'alimenter par voie orale pendant près de 8 ans et maintenant, **l'évolution de sa pathologie rendait la digestion impossible et très inconfortable.**

Pendant un an, nous avons lutté ainsi, avons rencontré de nombreux médecins. Son état de dénutrition était préoccupant. Elle se tordait de douleur après chaque repas, et aucun traitement ne pouvait la soulager.

Après un parcours assez compliqué pour assurer sa prise en soins, elle a finalement été hospitalisée à Paris. Les médecins ont aussitôt décidé d'une nutrition parentérale car nous étions dans l'urgence. Elle est restée hospitalisée plusieurs mois, et petit à petit, elle a repris du poids.

## VOUS CONNAISSIEZ LA NUTRITION PARENTÉRALE ?

Non, je n'avais pas du tout pensé à cette alternative. Je pensais que les médecins trouveraient une cause mécanique à ses troubles digestifs. Malgré divers examens médicaux, aucun diagnostic n'a vraiment été posé. Il a donc surtout fallu gérer les conséquences : l'état de dénutrition sévère dans lequel se trouvait notre fille.

A aucun moment je n'ai pensé que la nutrition parentérale pourrait être la solution. Ce que nous voulions plus que tout dans un premier temps, c'était que Colyne soit soulagée de ses douleurs et nous avions aussi très peur pour sa vie.

“ Lorsque les médecins nous ont parlé de la parentérale, ça a tout de suite été un soulagement, un espoir de survie pour notre fille : l'ultime espoir. ”

Après la mise en place de la nutrition parentérale, les douleurs digestives ont rapidement cessé et elle a pu reprendre du poids. On nous a rapidement expliqué que l'évolution de sa colopathie fonctionnelle rendait sa digestion douloureuse.

**La colopathie fonctionnelle** est une maladie intestinale chronique. Elle est très fréquente et provoque des ballonnements, douleurs abdominales, des diarrhées ou une constipation.



## VOTRE FILLE A TOUJOURS EU DES INCONFORTS DIGESTIFS LOURDS ?

Oui, depuis toute petite. Bébé, déjà, elle régurgitait beaucoup. Les médecins lui avaient posé un Nissen, valve anti-reflux. Après cette intervention, elle avait un peu perdu l'appétit mais elle ne vomissait plus.

En revanche, il fallait fractionner les plats et toujours lui donner en petites quantités. Mais, elle a toujours plus ou moins été gênée par ses ballonnements et ses nombreux gaz...



**L'opération de Nissen** est une intervention réalisée sur l'œsophage et l'estomac, deux organes de l'appareil digestif. Elle a pour objectif de **corriger le reflux gastro-œsophagien**, c'est-à-dire d'empêcher le déplacement du contenu de l'estomac vers l'œsophage, et de **réduire la hernie hiatale**, c'est-à-dire l'ascension d'une partie de l'estomac dans le thorax. L'opération de Nissen consiste à réduire la taille de l'orifice du diaphragme à travers lequel passe l'œsophage et replacer dans l'abdomen l'estomac et la partie inférieure de l'œsophage qui étaient remontés dans le thorax.

Comment se déroule l'opération de Nissen ?

Cette intervention est le plus souvent réalisée sous **coelioscopie**, c'est-à-dire sans ouvrir l'abdomen. On utilise des trocarts qui sont des tubes qui perforent la paroi abdominale et qui servent à introduire, dans l'abdomen que l'on gonfle d'air, une **caméra**, et divers instruments longs et fins qui vont permettre de réaliser les gestes chirurgicaux nécessaires.

D'une durée de 1 heure à 2 heures, l'opération de Nissen se déroule en deux étapes :

1 - La première étape consiste à **détacher la partie basse de l'œsophage et la partie haute de l'estomac** des différents tissus et organes auxquels ils sont habituellement rattachés.

2 - La seconde étape **consiste à créer une valve pour bloquer le reflux gastro-œsophagien** en utilisant la grosse tubérosité de l'estomac, c'est-à-dire la portion la plus volumineuse de l'estomac. Cette dernière est passée à l'arrière puis autour de l'œsophage pour créer une valve. Dans certains cas, l'encerclement de l'œsophage n'est que partiel : on parle d'opération demi-Nissen ou d'opération de Toupet (moins de complications et tout aussi efficace dans les cas simples).

## C'ÉTAIT COMPLIQUÉ DE LA FAIRE MANGER ?

Oui, vraiment très laborieux. Il fallait la stimuler pour qu'elle ouvre la bouche. Parfois, elle serait les dents. Elle n'avait vraiment pas envie de manger. Chaque repas était une source de stress pour elle comme pour nous.

## A-T-ELLE ÉTÉ MISE EN NUTRITION PARENTÉRALE EXCLUSIVE ?

Non, dans un premier temps, 5 jours sur 7. On a continué l'alimentation par voie orale en très petites quantités. C'était notre souhait car nous craignons qu'elle perde le réflexe de déglutition. **A l'âge de 15 ans, la nutrition parentérale est devenue exclusive parce qu'à nouveau, les hauts le cœur et les vomissements sont réapparus.**

Tous les soirs, Colyne s'attable avec nous. **Nous branchons la nutrition parentérale après le diner pour qu'elle passe le plus de temps possible en famille.** Elle ne parle pas mais émet quelques sons que nous écoutons attentivement. Les personnes polyhandicapées ont peu de communication verbale, mais communiquent avec des attitudes non verbales (le regard, le toucher, la posture ...) **Mylan, son frère, a une relation très privilégiée avec sa sœur** : très visuelle. Il lui raconte plein de choses, lui pose plein de questions même s'il sait qu'il n'aura pas de réponse verbale. En réponse, il se contente d'un regard ou d'un petit sourire en coin. Ils se prennent les mains, il l'aide à orienter son regard. Elle ressent très bien les choses et a des émotions.

Colyne a aussi un moyen d'expression avec une **carte de choix** imagée et des attitudes que nous comprenons : si elle est énervée, si elle a mal au ventre, elle va taper sur la table. Quand elle est contente, elle frappe dans les mains, quand on parle de sorties, elle sourit. **Elle comprend tout, même si elle ne peut pas nous donner de réponses verbales.**





## ET LA NUTRITION PARENTÉRALE, C'EST CONTRAIGNANT POUR VOUS ?

Elle est branchée tous les jours pendant 12 heures, la nuit. 30 min de branchement le soir, et 20 min de débranchement le matin, franchement **ce n'est rien comparé à ses crises d'inconforts qui ne sont plus là. Elle est de nouveau épanouie et toute la famille revit.**

Evidemment, cela reste une lourde prise en soins, nous sommes parents soignants.

“ Mon mari a été formé pendant 3 semaines à Necker et moi, étant infirmière, ce fut plus rapide, environ 1 semaine. ”

## POUR CERTAINS PARENTS, LA NUTRITION ARTIFICIELLE AJOUTE UN HANDICAP À L'ENFANT, QU'EN PENSEZ-VOUS ?

Pour nous, ce n'est pas le cas ! Avant, elle était douloureuse, elle perdait du poids, le vrai handicap était là. C'était difficilement gérable et maintenant le calme est revenu, **elle a refait des progrès, des acquisitions qu'elle ne faisait plus tellement son inconfort digestif était douloureux.** Par exemple, elle a repris la marche qui était devenue difficile à cause de ses ballonnements. Autre amélioration : sa concentration lors de ses activités. Elle ne se focalise plus sur ses douleurs puisqu'elle n'en a plus.

Je comprends, toutefois, que l'on puisse considérer aussi la nutrition artificielle comme une dépendance en plus.

“ Depuis la nutrition parentérale, elle est plus épanouie, plus présente, plus souriante. ”



## COLYNE A-T-ELLE BIEN ACCEPTÉ LA MISE EN PLACE DE LA NAD ?

Elle a bien accepté, **c'est du bonheur pour elle : plus de douleurs et une amélioration de son état général.**

Nous lui avons expliqué simplement « tu vas avoir un petit fil qui va sortir de ton corps, l'alimentation passera dedans, ce n'est pas douloureux, une fois posé, aucune autre manipulation, cela va rester sur toi, faire partie de toi, faire partie de ton quotidien. « Tu vas pouvoir moins manger par la bouche » ce qui ne lui a pas déplu. Elle a très bien compris.

Elle a essayé de retirer le cathéter au début car c'était étranger à son corps et ça la dérangeait, mais maintenant cela fait partie d'elle, elle ne s'en préoccupe plus. Pendant le branchement, **on l'allonge pour éviter qu'elle n'arrache le cathéter par mégarde, car elle ne maîtrise pas toujours ses gestes...**

On lui met les mains derrière au-dessus de sa tête. D'ailleurs, dès qu'on lui met le masque, elle met ses mains derrière automatiquement, elle a compris que c'était le moment.

## COMMENT AVEZ-VOUS EXPLIQUÉ LA NAD À VOS DEUX PLUS JEUNES ENFANTS ET À VOTRE FAMILLE ?

Mylan avait 1 an et Justine 2 ans... On ne leur a pas expliqué. Ils connaissent cela depuis tout petit. Pour eux cela fait partie de la vie de Colyne. C'est normal. Au début, les enfants ne devaient pas rentrer dans la chambre, vu leur jeune âge, ils voulaient toucher à tout et nous devons préserver l'environnement stérile.

Puis, vers 2 ou 3 ans, ils ont commencé à nous questionner pour savoir ce que nous faisons dans sa chambre. Nous les avons volontiers équipés avec blouse, masque et charlotte pour qu'ils viennent voir de près le branchement. On leur a mis une seringue dans la main et **nous avons dédramatisé** afin qu'ils ne soient pas angoissés, qu'ils n'aient pas peur du cathéter, de la pompe qui sonne...

Après cela, nous n'avons plus jamais fermé la porte. **Nous voulions qu'ils voient bien qu'on ne faisait pas de mal à leur sœur, qu'on lui prodiguait juste des soins et que Colyne était "cool" pendant ses soins.**

Pour l'entourage, cela a été plus compliqué, ils n'ont pas réalisé vraiment, la lourdeur de la prise en soins de Colyne et l'impact de cette prise en soins sur notre vie.



Sur le sujet de "comment expliquer la **NAD** aux frères et sœurs", reportez-vous au guide de La Vie par un Fil intitulé « Guide pratique du quotidien à domicile » en pages 14 et suivantes, vous trouverez des conseils pour initier ou favoriser la communication avec la fratrie.

## MARLÈNE, VOUS TRAVAILLEZ À MI-TEMPS, COMMENT VOUS ORGANISEZ-VOUS LE MATIN ?

Je me lève à 7H30, je réveille mes 2 autres enfants, puis, ils se débrouillent seuls. Je vais voir Colyne vers 8H00, je la réveille, elle émerge, je retire son corset car elle a une scoliose, je lui fais sa toilette puis je la débranche, je lui mets son attèle sur sa jambe gauche, je l'habille assise au bord du lit puis je la lève. A 8H45 je l'installe aux toilettes pendant 15 minutes. Justine et Mylan sont partis à l'école.

A 9H00, je relève Colyne des toilettes et l'éducatrice spécialisée arrive. La journée commence alors pour Colyne avec toutes sortes d'activités de stimulation et de rééducation. L'éducatrice spécialisée l'accompagne au quotidien. Elle l'emmène dans un atelier de poterie, aux cours d'équitation... C'est une perle, je ne suis plus jamais soucieuse lorsque je laisse Colyne car je sais qu'elle est entre de bonnes mains.



## OUTRE L'ÉDUCATRICE SPÉCIALISÉE, VOUS SENTEZ-VOUS SOUTENUE ?

Oui, par mon mari tout d'abord. Pour un homme, c'est difficile d'accepter un enfant polyhandicapé, plus que pour une femme à mon avis, car pour une mère qui l'a porté, c'est sa chair, c'est son sang. Le père a idéalisé cet enfant, et d'un coup c'est un enfant polyhandicapé qui arrive, c'est très compliqué.

Mon mari est un **papa exceptionnel**, il est vraiment très attaché à sa fille. Il fait les branchements de cathéter, il lui fait sa toilette, fait ses changes... Et partage de merveilleux moments avec elle.



En discutant dans le centre de rééducation fonctionnelle où nous laissons Colyne une fois par an, la plupart des couples sont séparés, presque 8 fois sur 10 ! Non pas à cause de la nutrition parentérale, mais surtout à cause du polyhandicap et donc de la très lourde prise en soins. **Notre petite famille est notre force.** Nous avons des amis sur qui nous pouvons compter et qui nous viennent en aide en cas de besoin.

Concernant la famille proche, c'est un peu plus compliqué et il n'est d'aucune utilité de s'attarder sur ce point.

Il y a aussi **notre prestataire de santé** : il nous livre toutes les poches à domicile toutes les semaines. Il a facilité notre quotidien en nous proposant une nouvelle pompe qui a réduit la durée des soins de branchements. Il nous a également mis un sac à dos à disposition pour faciliter les déplacements une fois notre fille branchée. Ce sac à dos est spécialement conçu pour y mettre la pompe et la poche de perfusion.

Il y a aussi **l'association La Vie par un Fil** que nous avons connue grâce à l'hôpital et dont nous sommes membres. Nous rejoignons toutes les familles une fois par an lors des rassemblements nationaux. Cela fait déjà 6 ans maintenant.

Et nous avons occasionnellement une baby-sitter qui nous permet de sortir sans Colyne et de nous retrouver un peu, mon mari et moi. Bien sûr, c'est juste une présence au cas où, les soins ne sont assurés que par nous. Nous restons joignables par téléphone, au cas où la pompe sonnerait et que nous devrions rentrer rapidement.



## COLYNE-A-T-ELLE DES LOISIRS ?

Oui toutes sortes, nous sortons beaucoup le WE. Colyne va au cinéma, parfois en concert, elle aime beaucoup se balader, elle fait de l'équitation dans **un centre agréé handicheval, un mercredi sur 2 en alternance avec la poterie** qui lui permet de malaxer, travailler ses mains et d'avoir un contact sensoriel...

Nous l'emmenons partout avec nous. Lorsque nous partons aux sports d'hiver, je fais livrer toutes les poches sur place. **Colyne fait de l'handiski, deux heures par jour, elle adore la vitesse !** Ce n'est pas évident de partir au sport d'hiver avec elle avec tous ses soins, donc elle nous accompagne seulement 1 année sur 2.





“ Colyne fait de l’handiski, elle adore la vitesse ! ”

## LE SAVIEZ-VOUS ?

Pour rendre les sports d’hiver accessibles au plus grand nombre, différentes formes de ski se sont développées tout comme les stations qui se sont adaptées à des publics différents. Les skieurs en situation de handicap - handicap physique, sensoriel ou mental - sont de plus en plus nombreux sur les pistes et le nombre de moniteurs de ski qualifiés augmente chaque année pour contribuer à faire découvrir les joies de la glisse !

Aujourd’hui, des Alpes du Nord à celles du Sud, en passant par les Vosges, le Massif central ou les Pyrénées, tous les massifs français ont désormais une offre à destination des personnes en situation de handicap.

Il y a, par exemple, le **Tandemski** qui permet aux personnes même lourdement handicapées **de glisser en toute sécurité sur des pistes de ski**. Installé dans des palettes articulées servant de freins réglables à la taille de ses chaussures, le pilote peut ainsi faire découvrir à son passager un grand nombre de pistes en évoluant à la manière d’un skieur même sur les pentes les plus fréquentées. Un système de relevage breveté permet d’utiliser facilement les télésièges en toute sécurité, le passager restant dans le siège durant la montée.

Un frein de sécurité permet d’arrêter automatiquement le Tandemski en cas de chute du pilote qui est relié au système par une corde. La conduite du Tandemski nécessite de suivre une formation spécifique, qui est ouverte à tous : aux professionnels de la montagne, aux personnels du secteur médico-éducatif comme aux familles des personnes handicapées.





## COLYNE VA-T-ELLE EN “SÉJOUR DE RÉPIT” ?

Oui, depuis 3 ans, une ou deux fois par an seulement une quinzaine de jours. Au début, c'était difficile de la laisser par peur qu'il lui arrive quelque chose et que nous soyons loin. Nous n'étions pas rassurés. Nous appréhendions car Colyne ne parle pas, et il est parfois difficile de repérer ses besoins, ses inconforts et autres... Mais nous avons dû nous faire violence, essayer de faire confiance et finalement tenter cette expérience.

Nous devons préserver notre vie de couple et aussi passer du temps avec nos deux autres enfants qui ont aussi besoin de vivre quelques moments sans leur sœur handicapée. Nous profitons donc de ces séjours de répit pour faire des randonnées en montagne ou alors voyager à l'étranger. Ainsi, nous avons pu partir en Thaïlande avec nos 2 autres enfants. L'éducatrice spécialisée a pu rendre visite à Colyne 2 fois par semaine pendant notre séjour, ce qui nous a permis de garder un contact direct.

Certains enfants polyhandicapés et en nutrition parentérale séjournent dans ces centres presque toute l'année. Les parents les récupèrent de temps en temps au moment des vacances. Notre souhait est de garder Colyne à domicile, nous ne voulons pas la mettre en établissement, mais maintenant nous pouvons la laisser 1 ou 2 fois par an pour des séjours courts car nous avons appris à connaître les équipes de soignants.



## EN CENTRE DE RÉPIT ET SELON VOTRE EXPÉRIENCE, COMMENT GÈRE-T-ON LA NAD ?

Au début, c'était compliqué car les infirmières étaient peu ou pas formées. De plus, les branchements et débranchements mobilisent des soignants pour un temps assez long. Nous montrions à une infirmière qui se chargeait de retransmettre aux autres mais il y avait une déperdition d'informations essentielles sur le protocole à suivre...

Il y a parfois eu des soucis, mais chaque année, j'évoque l'importance du risque majeur infectieux, j'insiste sur les règles rigoureuses d'asepsie et les conséquences qui pourraient être fatales en cas de négligence et de non-observance stricte des mesures. Le médecin est très à l'écoute et très compétent et nous lui faisons confiance. Le service connaît maintenant très bien Colyne.



## DEPUIS 8 ANS, COLYNE EST EN NAD, QUELS SONT LES BIENFAITS NOTABLES QUE VOUS AVEZ PU REMARQUER À COURT ET MOYEN TERMES ?

Tout d'abord, une nette amélioration de son état général avec une reprise de son épanouissement. Un meilleur confort digestif, une reprise de poids et de nouveaux progrès dans ses acquisitions.

“ Elle ne souffre plus et donc nous non plus. ”

## AVEZ-VOUS DES CRAINTES SUR LA DURÉE DE LA NAD ?

Parfois, nous sommes inquiets, la NAD aura-t-elle ses limites pour Colyne ? Nous vivons pour elle au jour le jour, on verra.

Ce qui est sûr et qui nous réjouit, c'est que nous aurons tout tenté pour elle, pour son bien-être et sa survie. Et la NAD fait partie des nombreuses choses qui ont très nettement amélioré sa vie.

“ La NAD fait partie des nombreuses choses qui ont très nettement amélioré sa vie. ”





## COMMENT S'ENVISAGE LE PASSAGE ADOLESCENT-ADULTE POUR COLYNE ?

Nous avons des inquiétudes sur la continuité et le niveau de qualité des soins. Les soignants en pédiatrie sont plus nombreux... j'appréhende les services adultes, il n'y aura probablement plus la même attention, j'ai peur des négligences parce que Colyne ne peut s'exprimer, peur que les soignants ne prennent plus les mêmes précautions, que les consultations soient plus rapides, les médecins moins à l'écoute...

En même temps, j'espère aussi rencontrer d'autres médecins qui pourront peut-être avoir un autre regard sur Colyne, et peut-être, d'autres solutions à nous apporter concernant ses inconforts digestifs qui peuvent parfois encore occasionnellement l'agacer.

Concernant les séjours de répit, cela va être plus compliqué, en effet, il y a peu de places d'hébergement temporaire en d'établissements adultes...

“ La transition adulte se prépare actuellement en douceur... ”



# Wissal

Amel, Réda et leurs deux filles, Wided, 15 ans et Wissal, 9 ans, habitent dans la région parisienne au Blanc-Mesnil.

Wissal est atteinte d'une maladie orpheline qui s'appelle **le syndrome tricho-hépatO-entérique**.

Le syndrome tricho-hépatO-entérique (THE) est une entéropathie (maladie intestinale) congénitale sévère qui se manifeste par **une diarrhée persistante dès le premier mois de vie avec un retard de croissance staturo-pondérale, associée à une dysmorphie faciale, des anomalies des cheveux, et, dans certains cas, des troubles immunitaires et une restriction de la croissance intra-utérine**. Parce que cette maladie est accompagnée d'une malabsorption protéino-énergétique précoce et continue entraînant d'une malnutrition sévère, et d'un retard de croissance staturo-pondérale, 70% des enfants sont en-dessous du 10ème percentile du poids de naissance et près de 50% naissent prématurément du fait de la restriction de la croissance intra-utérine.

## AMEL, COMMENT S'EST DÉROULÉE VOTRE GROSSESSE LORSQUE VOUS ATTENDIEZ WISSAL ?

La gynécologue m'a annoncée, par deux fois, que ma grossesse allait s'arrêter d'elle-même... Mais Wissal avait très envie de venir au monde ! D'ailleurs, la gynécologue m'a dit « Cette petite a envie de rester en vie.

Elle n'a nourri que son cerveau. Voulez-vous que cette petite vive ? » J'ai dit bien sûr que oui. Et elle m'a répondu : « On va tout faire pour l'aider. »



Elle m'a transférée de Necker à Port-Royal dans le 14ème arrondissement à Paris. Je suis restée à la maternité pendant trois mois jusqu'au mois de septembre. Le médecin m'a annoncé que tout allait bien et que j'étais sortante. Elle a juste demandé à faire une échographie avant la sortie.

Pendant l'examen, je disais au médecin que j'étais heureuse de sortir et, à ce moment, elle m'annonce que c'est la petite qui va sortir aujourd'hui, mais pas moi car elle faisait de la tachycardie, c'est-à-dire une accélération de son rythme cardiaque. L'accouchement a été provoqué le 26 septembre.

Wissal est née à 6 mois, c'est une petite miraculée.

## COMMENT SE PASSENT SES PREMIERS MOIS ?

**Quand elle est née, elle faisait 1 kg**, un tout petit corps et une grosse tête... car comme le disait justement la gynécologue, dans mon ventre, Wissal a protégé son cerveau.

Pendant les 4 premiers mois, elle vomissait tout le temps en jets et souffrait d'une diarrhée rebelle. On ne savait pas du tout ce qu'elle avait. **Les médecins l'ont mise en nutrition parentérale car elle se vidait au fur et à mesure que les jours passaient ; elle n'avait pas de capacités d'absorption et la diarrhée intraitable aggravait son état, nécessitant cette solution nutritionnelle.**



Ils nous ont expliqué que pour la stabiliser et pour l'adaptation en nutrition parentérale, elle serait gardée 6 mois ou 1 an maximum à l'hôpital. Au bout d'une année, les médecins nous ont demandé de suivre la formation pour que nous puissions assurer ses soins de façon autonome au retour à notre domicile.

Ils lui ont aussi posé une sonde naso-gastrique puis une gastrostomie pour associer l'entérale à la parentérale. Mais malheureusement, du fait de sa pathologie, Wissal n'a pas supporté l'entérale : ses vomissements et diarrhées se sont aggravés. Elle est n'a jamais été sevrée de la parentérale. D'ailleurs, **depuis 3 ans, elle est en parentérale exclusive, branchée 7 jours sur 7, 12H00 par jour.**



## COMMENT AVEZ-VOUS ACCEPTÉ CETTE NUTRITION ARTIFICIELLE AU DÉBUT ?

Très mal ! J'avais beaucoup de lait, j'avais très envie de l'allaiter, je tirais mon lait tous les jours... et pour rien. J'ai eu le sentiment de complètement perdre mon rôle de maman.

Et, **elle était si minuscule**, j'avais peur de la toucher, de la porter, elle était branchée partout et je n'avais même pas le droit de l'allaiter. Elle avait besoin de moi et en même temps, je ne pouvais rien faire pour elle. Je me sentais inutile, alors que ma grande rentrait à l'école en cours préparatoire (CP) et je n'étais pas là, elle l'a très mal vécu, et moi également. J'étais perdue. Je ne savais pas comment endosser mon rôle de maman.

Puis j'ai trouvé une solution (un peu stupide mais cette solution m'a aidée à me sentir utile) : je lavais ses petits vêtements. Les infirmières me suppliaient de ne pas laver ses vêtements, ni de rapporter des couches... elles me disaient « nous allons les laver et n'achetez pas les couches, nous en avons à l'hôpital... », mais devenir utile était devenu une obsession.

J'étais incapable d'accepter le rôle de maman spectatrice en larmes : j'étais là ! Tous les jours, j'avais besoin de connaître l'évolution de ma fille, de savoir le moindre gramme gagné ou perdu, de remarquer le moindre changement que je signalais au médecin.

Les infirmières m'ont donné le droit de lui donner le bain : des moments inoubliables car elle aimait ces moments autant que moi. Je l'habillais, la parfumais, la coiffais. **C'était mon seul moyen d'avoir l'impression d'agir en tant que maman, de lui apporter de l'amour, un peu de moi...**

## ET VOUS RÉDA, COMMENT VOUS AVEZ RÉAGI ?

Ma femme et moi étions secoués mais la mise en place de nutrition artificielle était vitale. Le plus important était de sauver notre bébé, de la tenir en vie.

Je me souviens combien elle était petite, si petite que même les vêtements de prématurés lui étaient trop amples... même le bras de son doudou était plus grand qu'elle... j'achetais des petits habits de poupée pour pouvoir la vêtir.

“ J'achetais des petits habits de poupée pour pouvoir la vêtir. ”



## COMMENT AVEZ-VOUS PARLÉ DE LA NUTRITION ARTIFICIELLE À VOTRE ENTOURAGE ?

En leur expliquant avec des mots simples, car c'est difficile de rentrer dans les détails pour expliquer tant la maladie que la nutrition parentérale. En tous les cas, ce qui est certain est que tout le monde a compris que grâce à la nutrition artificielle à domicile, nous pouvons avoir notre fille à la maison malgré la lourdeur de la prise en charge liée à sa maladie, tout le monde convient qu'elle est mieux et que ses capacités se développent.

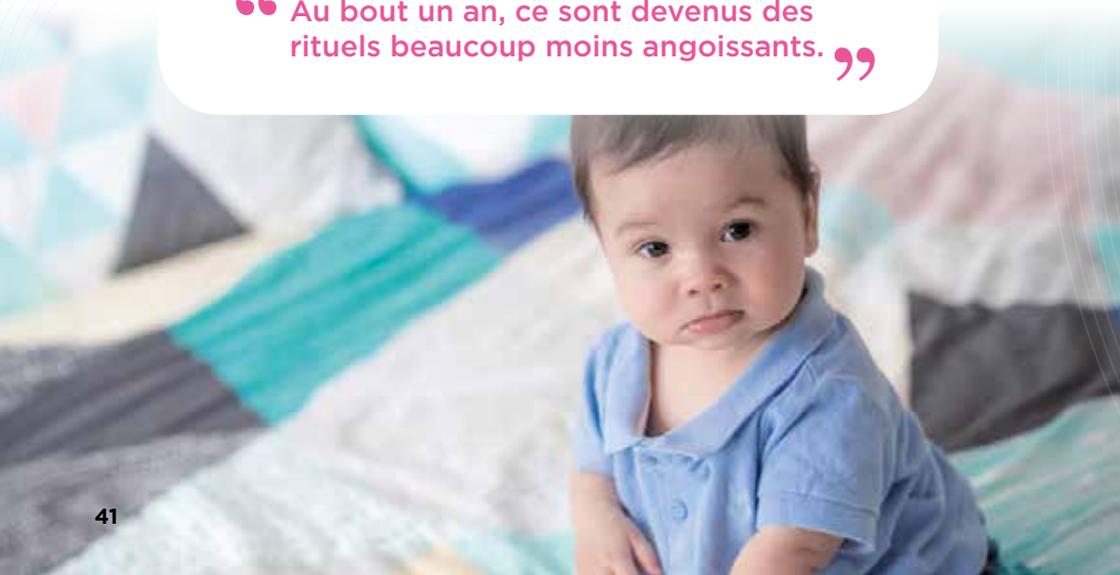
## COMMENT S'EST PASSÉ LE RETOUR À DOMICILE AVEC LA NAD ?

Nous étions contents de sortir de l'hôpital... enfin ! Un an après sa naissance ! Mais ce fut très angoissant pour elle de rentrer à la maison, elle se sentait perdue. Elle a mis un temps fou pour s'adapter. D'ailleurs, au bout de trois jours, elle a cassé le cathéter et nous sommes retournés à l'hôpital pour le changer. Dès l'arrivée à l'hôpital, elle était heureuse de retrouver les infirmières. C'était chez elle en fait !

**Pour nous, c'était surtout la peur d'être seuls.** A l'hôpital, elle était sous monitoring, surveillée jour et nuit par les infirmières. A la maison, c'était à nous de la surveiller. Les premiers mois, je me souviens que si je ne l'entendais pas gémir ou vomir, ça m'inquiétait. En plus, il nous fallait appliquer les mesures d'asepsie de façon assurée et ne pas oublier toutes les étapes...

Nous gérons, tous les deux, les branchements et les débranchements. **Au bout de un an, ce sont devenus des rituels beaucoup moins angoissants. Nous nous sommes habitués.**

“ Au bout un an, ce sont devenus des rituels beaucoup moins angoissants. ”





## CONCRÈTEMENT, QUELLES SONT LES DIFFICULTÉS LIÉES À SA MALADIE ?

Il y en a beaucoup ! **Son syndrome n'a été recensé que de rares fois dans le monde. Les médecins n'ont pas assez de recul face à cette maladie. Wissal a développé au fur et à mesure d'autres troubles.**

Elle a des difficultés motrices. Son squelette a été endommagé par un lourd et long traitement aux corticoïdes. Elle a de l'arthrite au niveau des articulations, des chevilles. Elle s'est d'ailleurs faite opérée de la cheville gauche, elle a aussi les genoux qui enflent. Wissal a du mal à marcher, elle est rapidement fatigable, et elle est souvent douloureuse. Elle fait beaucoup d'occlusions qui ont provoqué une éventration au niveau de la colostomie (une crevasse s'est formée autour des points de suture qui ont lâché car elle cicatrise difficilement). Oui ! Elle a aussi une colostomie.

Elle a des soucis de peau. Ils appellent cela la "peau crocodile" ou xérose. Cela ressemble à de la kératose pileaire. Nous passons notre temps à faire des gommages, à l'hydrater tellement sa peau est terriblement sèche.

Elle grandit aussi difficilement, elle est petite. Elle ne parle pas très bien. Il y a encore trois ans, elle n'émettait aucun son, et la douleur la maintenait prostrée et l'empêchait de s'exprimer. Pour se faire comprendre, elle pointait uniquement du doigt. L'orthophoniste l'a beaucoup soutenue et poussée pour l'aider à parler, à désamorcer ses blocages qui sont dus, en majorité, aux fortes douleurs qu'elle a connues.

**La xérose** est le terme médical désignant une peau anormalement sèche. Le terme vient du mot grec "xero" qui signifie sec.



## QUELLES SONT LES DOULEURS SI FORTES DONT VOUS PARLEZ ?

Wissal a fait des occlusions à répétition : sa poche arrêta de donner des selles. Elle avait tout le temps mal au ventre. Pendant les périodes d'occlusion, elle passait son temps à souffrir et à vomir en jets. Puis elle tombait de fatigue avant d'être réveillée par la douleur. Il lui arrivait de souffrir à s'en arracher les cheveux, ou également pour résister à la douleur tellement elle ne voulait pas aller à l'hôpital pour passer les batteries d'exams et être perfusée 24H/24.

**Wissal est très courageuse et très volontaire.** Lorsqu'elle était en maternelle, malgré la douleur, elle était un "papillon butineur" pour chaque bouquet de fleurs que représentaient les ateliers. Elle voulait participer à tous ces ateliers en même temps, et non pas à un par jour, comme il est courant de le faire... Elle est curieuse et combative. Elle est curieuse et ne veut jamais renoncer. Maintenant qu'elle s'exprime mieux, après chaque intervention, elle tient à ce que le chirurgien lui explique le déroulement, avec un dessin.

Un jour, elle a entendu le médecin expliquer qu'elle avait besoin de morphine pour supporter la douleur mais que cela ralentirait le transit et ferait durer plus longtemps l'occlusion. Elle m'a appelée pour me demander si elle avait bien compris. J'ai du confirmer... et elle a décidé de ne pas prendre de morphine pour en finir le plus vite possible avec l'occlusion.

## POUVEZ-VOUS DÉCRIRE UNE JOURNÉE TYPE DE WISSAL ACTUELLEMENT ?

Avant même de parler de journée, il faut savoir que nos nuits étaient très difficiles pendant longtemps... des nuits blanches à changer ses couches... mais depuis la stomie fécale mise en place il y a deux ans, cela va mieux.

Je ne me réveille qu'une fois dans la nuit pour changer sa couche et à 7H00 du matin je dois changer ses draps et ce, tous les jours car sa couche déborde d'urine.

**Dans l'ordre le matin, je la débranche, je change sa poche de colostomie de décharge** - elle la garde toute la journée mais en général, je la change au moins deux fois - puis, je fais sa toilette et je l'habille.

Notre grande, Wided commence à devenir autonome et elle m'aide beaucoup malgré sa propre maladie. Elle est atteinte d'un déficit enzymatique en HMG CoA Lyase, et elle est épileptique...

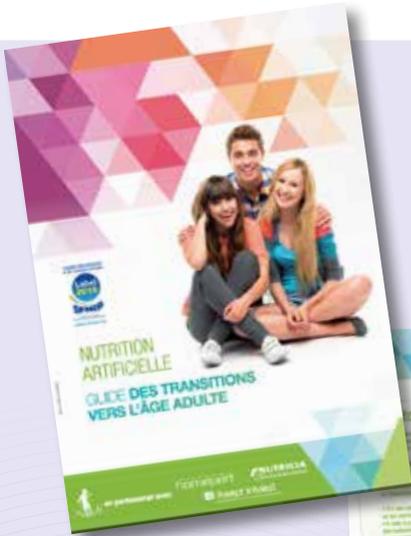


Ensuite, le papa les emmène à l'école. Wissal est rentrée à l'école primaire. Elle n'y assiste que le matin. Elle a deux années de retard. Elle suit plutôt bien malgré les absences, elle met plus de temps que les autres, mais elle est opiniâtre, et quand elle a compris, elle progresse bien ! Elle rentre à la maison le midi.

L'après-midi, elle me parle de tout ce qu'elle a fait dans la matinée, elle a beaucoup de choses à dire ! Elle fait une sieste pendant une heure, puis, elle fait ses devoirs. Après, elle s'attelle à des exercices de motricité : pâte à modeler, pâte filo, peinture enfilage de perles, coloriages...

Je la branche à 19H00.

Nous dînons tous ensemble vers 20H00. **Elle "fait semblant de manger" en même temps que nous, elle goûte au fur et à mesure... nous ne la forçons pas, elle essaie.** Et c'est l'heure de dormir.



Sur le sujet des **stomies** et la **stomathérapie**, reportez-vous au guide de La Vie par un Fil intitulé « Guide des transitions vers l'âge adulte » en page 54 et en page 61.



## QUAND VOUS DITES “ELLE FAIT SEMBLANT DE MANGER”, EST-CE QUE, PARFOIS, WISSAL A UNE ALIMENTATION ORALE ?

Depuis peu, elle mange des petites quantités (l'équivalent d'une cuillère à café ou d'une cuillère à soupe par semaine). Elle aime le chocolat, le beurre, et la soupe de poisson. Mais ce déclin est très récent.

Pour certains, cela paraît dérisoire, mais pour nous et pour l'orthophoniste, c'est énorme.

## LA NUTRITION ARTIFICIELLE VOUS A-T-ELLE ISOLÉS ?

Pendant plusieurs années, on peut dire que cela a été le cas. On ne bougeait pas de la maison, nous nous sommes retirés de la vie sociale. Nous avions peur que le cathéter se casse, qu'elle ait de la fièvre ou qu'elle fasse une occlusion. Nous voulions toujours rester à proximité de l'hôpital, et dans le même temps, nous voulions aussi absolument éviter l'hôpital.

Nous nous sommes "emprisonnés", renfermés chez nous. Puis, l'infirmière d'éducation de l'hôpital Trousseau, qui nous a formés à la nutrition artificielle à domicile, nous a parlé de l'association La Vie par Fil. Nous avons décidé de participer aux journées des familles quand Wissal avait trois ans.

Nous y avons rencontré des parents d'enfants malades avec une valise comme notre fille, mais les enfants jouaient, couraient, tombaient ! Catherine, la maman de Laetitia (interview en pages 1 à 17...) nous a beaucoup soutenu, transmis des trucs et astuces, et sa maman, Françoise, a accompagné activement Wissal dans ses premiers pas. Nous n'y croyions pas !

Grâce à cette association, nous avons appris et nous apprenons des tas de choses, des conseils, des solutions et nous nous sommes aussi "débloqués". Après ce premier séjour avec les membres de l'association, nous avons décidé que nous partirions désormais en vacances.





## POUVEZ-VOUS NOUS FAIRE PART DE CERTAINS CONSEILS QUI ONT ÉTÉ PORTEURS ?

Catherine nous a réappris des mots qu'on avait oubliés : ce n'est pas grave, pas d'urgence si la pompe sonne, déstresser, c'est facile de remettre le bouton de gastrostomie en place... Il faut éviter de tout dramatiser. Et puis, nous avons aussi découvert que le prestataire de santé à domicile propose un cartable avec tout ce qu'il faut pour les poches et les pompes, un sac très fonctionnel pour se déplacer dans le quotidien des enfants.

De notre côté, nous n'avons pas opté pour ce sac à dos portatif car la poche de Wissal est trop lourde par rapport à son petit gabarit qui est lié à sa maladie, mais ceci est vraiment super pratique. Donc nous avons bricolé un cartable pour faciliter ses déplacements.

**Si nous n'avions pas assisté aux journées des familles de l'association, nous n'aurions jamais découvert toutes les avancées pour améliorer la mobilité des branchés.** En ce qui nous concerne, nous allons demander un pied à perfusion à roulettes.

**Grâce à l'association, nous avons aussi appris des astuces que nous avons appliquées efficacement pour notre fille.** Comme Wissal est née avec une diarrhée rebelle, elle a eu longtemps les fesses brûlées, aussi gravement qu'une grande brûlée, ses fesses étaient creuses et fendues... Catherine nous a préconisé de lui mettre du bleu de Milian. Son calvaire a pu être incroyablement apaisé.

## CONSEIL DE PARENTS À PARENTS. CELUI DE CATHERINE

Le bleu de Milian est un mélange de vert de méthyle et de violet de gentiane à 50/50 en solution aqueuse. On s'en sert pour les érythèmes fessiers du nourrisson.

Mais aussi pour les enfants en NAD qui ont des selles très acides et donc qui brûlent tout. C'est à la fois anesthésiant et cicatrisant.

On peut en acheter en spray en pharmacie.

Ce n'est pas remboursé mais c'est super efficace.

En revanche, ça tache tout ce que ça touche. Les gamins ont les fesses violettes pendant 3 jours mais ne souffrent plus.

Si vous en répandez, ne mettez surtout pas d'eau dessus. Les taches ne partent qu'avec de l'alcool. Sur la peau, il faut attendre quelques jours, et ça finit par disparaître.



## VOUS AVEZ ABORDÉ LE SUJET DES VACANCES, COMMENT VOUS ORGANISEZ-VOUS ?

Par exemple, l'an passé, nous sommes partis 10 jours sur la Côte d'Azur. Nous faisons livrer les poches de nutrition sur place et nous partons avec le matériel. Nous listons tout ce dont nous avons besoin par jour, et **nous multiplions chaque article par le nombre de jours de congé, et nous ajoutons toujours deux à trois jours de matériel supplémentaire par mesure de sécurité.**

Généralement, nous louons un appartement. Lorsque j'arrive dans la location, je nettoie tout "comme une folle". L'an passé, le loueur était adorable, nous lui avons expliqué le traitement nutritionnel de Wissal et les mesures strictes d'hygiène et d'asepsie que nous nous devons de respecter. Et il a été top, l'appartement était hyper propre, même le réfrigérateur !

La NAD nous permet de nous échapper de notre vie quotidienne et de profiter de bons moments en famille. Nous allons à la plage, Wissal nage un peu. Mais son plus grand plaisir est de se promener et de voir les performances des artistes de rue le soir.



## COMMENT CELA SE PASSE L'ÉCOLE PRIMAIRE AVEC LES AUTRES CAMARADES ?

Elle a été très bien intégrée grâce à une équipe formidable qui a pris le temps de préparer les autres élèves à son arrivée. Les enseignants ont expliqué sa maladie. Les enfants ont bien réagi, ils voulaient tous la protéger, mais de façon évidente, ils finissent par poser des questions, ce qui est légitime... Et Wissal répond facilement mais, par contre, le prend mal lorsqu'on aborde le problème de ses cheveux ou de son ventre qui est gonflé.

Ça la rend triste depuis qu'elle se rend compte que ses cheveux sont très différents de ceux des autres enfants. Elle les perd facilement sur l'arrière de la tête et sur les côtés pendant les périodes où elle est longtemps alitée. J'avais fait une vidéo, je la filmais en train de chahuter sur son lit, et en visionnant le petit film, elle a pu voir sa différence au niveau des cheveux qui sont très épars derrière. En fait, ils sont cassants comme de la paille, presque transparents... et cela la complexe.

Elle a deux amies très gentilles et fidèles.

Le syndrome tricho-hépato-entérique (THE) se manifeste notamment par **des anomalies des cheveux** : les cheveux sont laineux, s'arrachant facilement, et dans certains cas, épars, et peu pigmentés.

## ELLE A D'AUTRES AMI(E)S EN DEHORS DE L'ÉCOLE ?

Oui, elle a une amie et s'est fait des copines au sein de l'association, Abigaël, Manon, Malicia, Apolline...

Mais il est vrai que nous sommes, elle et moi, très fusionnelles car elle a le sentiment que je suis la seule à la comprendre. **Je la pousse, en tant que maman, à aller vers les autres.** Elle a aussi un petit amoureux.

**Intervention du papa** : « il faudrait que je le vois pour validation :-> »

## LA NUTRITION ARTIFICIELLE À DOMICILE (NAD) EST-ELLE UN GRAND PROGRÈS ?

Oui, avec toutes les contraintes et les difficultés quotidiennes (branchement du soir, débranchement du matin), c'est une lourde responsabilité. Si nous sommes toujours sollicités, nuit et jour, toujours vigilants à tout instant, cela restera toujours plus facile à la maison qu'à l'hôpital. Nous avons eu la chance de rencontrer la maman qui a créé l'association La Vie par un Fil : elle nous a parlé des vraies difficultés auxquelles elle a dû faire face pour réussir à vivre avec sa fille comme une famille normale.

C'est une révolution exceptionnelle pour épauler nos enfants dans leur vie de tous les jours, et les aider à avancer et à nous projeter.

Les bienfaits sont extraordinaires. Comme elle ne mangeait rien, son sort aurait été de mourir, on peut dire que c'est contraignant de brancher et débrancher, mais elle vit !

“ Les bienfaits sont extraordinaires. Comme elle ne mangeait rien, son sort aurait été de mourir, on peut dire que c'est contraignant de brancher et débrancher, mais elle vit ! ”

Aujourd'hui nous pouvons sortir et avoir quelques activités notamment les parcs de loisirs et le cinéma.

Notre souhait serait d'avoir un appartement plus grand pour aménager un espace dédié à ses soins. Mais pour avoir un logement plus spacieux, c'est très compliqué dans la région parisienne...





**Gastroentérologue pédiatre  
Praticien Hospitalier  
Service de Nutrition  
et Gastro-entérologie Pédiatriques,  
Hôpital Trousseau, APHP, Paris  
Secrétaire générale de la SFNEP**



## EN QUELQUES MOTS, QUEL EST VOTRE PARCOURS DOCTEUR ?

Depuis 2001, j'étais chef de clinique. A partir de 2006 je suis devenue praticien hospitalier. Dans ce cadre, j'ai participé à des consultations pluridisciplinaires sur le polyhandicap, les maladies neuromusculaires... Et c'est ainsi que j'ai commencé à suivre beaucoup d'enfants, au moins 500 enfants depuis toutes ces années.

## DANS VOTRE FILE ACTIVE, COMBIEN D'ENFANTS POLYHANDICAPÉS ?

J'ai 150 patients qui ont des polyhandicaps et des troubles associés en file active, autant de garçons que de filles.

### **Ce sont des bébés jusqu'à des grands de plus de 21 ans.**

Ils viennent principalement de Paris et de la région francilienne. J'ai aussi quelques patients qui viennent de Province ; j'ai des collègues orthopédistes dans des centres de rééducation et aussi des centres de maladies rares ou neuromusculaires qui me les adressent.

Dès qu'il y a une prise en charge nutritionnelle, je les suis pendant toute leur enfance jusqu'à la transition en service adultes.

“ Dès qu'il y a une prise en charge nutritionnelle, je les suis pendant toute leur enfance jusqu'à la transition en service adultes. ”

## COMMENT DÉFINISSEZ-VOUS LE POLYHANDICAP ET LES TROUBLES ASSOCIÉS ?

Ce sont des enfants extrêmement dépendants pour tous les gestes de la vie quotidienne, qui sont souvent en fauteuil, qui ont besoin d'aide pour marcher et pour l'alimentation, qui ont des défauts de communication, des troubles cognitifs. Ils cumulent plusieurs handicaps.

## A VOTRE AVIS, QUEL EST LE RECENSEMENT D'ENFANTS POLYHANDICAPÉS EN FRANCE ?

Actuellement, 15 000 en France.

**15 000**

ENFANTS  
POLYHANDICAPÉS  
FRANCE

## QUELLE EST LA FRÉQUENCE DE SUIVI DE VOS JEUNES PATIENTS POLYHANDICAPÉS ?

Ce sont des jeunes qui sont à haut risque de dénutrition, donc je souhaite les voir au moins une fois par an. En particulier, en période péri-pubertaire, car à cette période, ils sont amenés à beaucoup grandir, pour la majeure partie d'entre eux, et il faut s'assurer que le poids "suive".

Je vois les enfants âgés de moins 6 ans, trois à quatre fois par an. Après 6 ans, une à deux fois par an. Lorsqu'ils sont plus grands, s'il n'y a aucun problème, une consultation annuelle suffit. En revanche, si je sens qu'il y a un souci, qu'ils sont fragiles, les consultations sont plus rapprochées, trois à quatre fois dans l'année.



## QUELLES SONT LES INDICATIONS POUR LESQUELLES VOUS METTEZ EN ROUTE UNE NUTRITION ARTIFICIELLE À DOMICILE (NAD) ?

Chez les enfants ayant des maladies neurologiques, le plus souvent. Notamment ceux qui font des **fausses routes** avec des pneumopathies de déglutition. Chez ces patients, l'alimentation orale doit être limitée, et je vais mettre en route une nutrition entérale.

Ensuite au cours du temps, chez ceux qui mangent bien, mais dès que j'observe un ralentissement de la croissance en particulier pondérale et surtout staturale et que nous atteignons le maximum de ce que l'on peut avoir envisagé par voie orale (nutrition enrichie, compléments nutritionnels oraux, adaptation des textures...), je mets en place une nutrition entérale prolongée.

J'ai aussi quelques cas, plus rares, où je décide de mettre en place une nutrition entérale avant des interventions, comme des chirurgies orthopédiques par exemple, pour qu'ils soient en bon état nutritionnel avant l'opération.

Et puis, il peut y avoir mise en parentérale chez des enfants qui ont des anomalies de la face, c'est-à-dire des enfants qui naissent avec des malformations de la face comme le syndrome de Pierre Robin ou apparentés, ou le syndrome de **Treacher Collins** ou apparentés. Ils naissent avec des malformations du visage, notamment avec **un rétrognathisme**, c'est-à-dire un menton en retrait lié à une mâchoire inférieure plus petite que la normale, leur cavité buccale ne s'est pas bien développée. Ils n'ont pas de menton mais leur langue est normale, du coup elle n'a pas de place pour se positionner, elle chute en arrière dans la gorge, et fait obstruction pour l'alimentation, pour la respiration.

Leur alimentation par voie orale est très limitée, et donc nous mettons en place une NAD. Ils cumulent souvent les handicaps, peuvent avoir besoin d'une assistance ventilatoire, de chirurgies régulières...





## **VOUS AVEZ PRONONCÉ : “LES ENFANTS AYANT DES MALADIES NEUROLOGIQUES”. POUVEZ-VOUS ÉCLAIRCIR POUR LES LECTEURS S’IL VOUS PLAÎT ?**

Ce sont des polyhandicapés très déficients, des patients qui ont des pathologies neurologiques ou des maladies métaboliques avec des déficits enzymatiques où il y a très peu de contact. Par exemple, j’ai récemment indiqué une gastrostomie chez un enfant qui a une **mucopolysaccharidose** qui s’est dégradée et qui fait des fausses routes, nous n’avions plus le choix.

## **SUR LES 150 ENFANTS POLYHANDICAPÉS, QUE VOUS SUIVEZ, COMBIEN SONT-ILS EN NAD ?**

75 % sont en NAD dont 25 % en nutrition exclusive. Les enfants en NAD exclusive sont des enfants qui ne peuvent pas s’alimenter par la bouche, soit ils font des fausses routes, soit c’est une dégradation de la maladie, et l’enfant ne peut plus manger.

## **DANS VOTRE FILE ACTIVE, QUELLE EST LA PROPORTION ENTRE ENTÉRALE ET PARENTÉRALE ?**

Dans 99% des cas, je mets en route une nutrition entérale.  
La parentérale est rarissime, cela m’est arrivé une fois en 15 ans.



## LA PLUPART DES ENFANTS POLYHANDICAPÉS BRANCHÉS QUE VOUS AVEZ EN CHARGE SONT-ILS CHEZ EUX AU DOMICILE OU DANS DES IME (INSTITUT MÉDICO-ÉDUCATIF) QUE CE SOIT EN EXTERNAT OU EN INTERNAT ?

80 % sont pris en charge en IME et 20 % à domicile...

## FAUT-IL ÉVITER LES SONDES NASO-GASTRIQUES CHEZ LES PATIENTS POLYHANDICAPÉS ?

Non, pas forcément. Sauf chez des jeunes qui bougent et qui peuvent arracher leur sonde car ce sont des situations délicates. En dehors de ces cas, **la sonde naso-gastrique peut être utilisée pour une nutrition entérale de courte durée**, deux ou trois mois...

Dans certaines situations, **on peut utiliser la sonde de façon transitoire** avant une chirurgie orthopédique chez un patient qui mange bien pour l'aider à grossir avant son intervention. Par exemple, deux ou trois mois.

La sonde peut aussi contribuer à aider des enfants qui mangent bien mais qui font une pneumopathie d'inhalation, et qui de ce fait, ne mangent plus facilement. Dans ce cas, la nutrition **entérale par sonde peut être utilisée ponctuellement pour qu'ils aient le temps d'être mieux sur le plan respiratoire.**

**Mais dès que nous voyons que c'est un projet de NAD au long cours, il faut tout de suite envisager la gastrostomie, j'en parle d'ailleurs très vite.**

Les gens ne comprennent pas ce qu'est une NAD, donc j'explique, je prends le temps. Ils arrivent tout à fait à imaginer la sonde naso-gastrique, par contre **la gastrostomie, ce n'est pas évident à comprendre.**

Je leur dis que l'on va faire un trajet, une communication entre la peau et l'estomac car l'estomac est juste sous notre peau, je leur montre des exemples...

Je leur présente des dessins et des photos. J'ai une collègue qui leur montre les boutons.

“ Les gens ne comprennent pas ce qu'est une NAD, donc, j'explique, je prends le temps. ”

## **La gastrostomie est un dispositif permettant d'aboucher l'estomac à la peau.**

Un orifice est créé sur la paroi abdominale qui permet d'accéder directement à l'estomac. On pose alors un bouton ou une sonde de gastrostomie qui traverse la paroi abdominale et qui est maintenu en place soit grâce à une collerette rigide ou semi-rigide soit par un ballonnet souple rempli d'eau. La majeure partie des patients est équipée d'un bouton de gastrostomie sur lequel on adapte un prolongateur (tuyau) à chaque utilisation.

Dans certains cas, une sonde de gastrostomie est plus adaptée. Dans ce cas, la partie externe est plus visible, avec la présence d'un « tuyau » qui dépasse du ventre.

## **LES BOUTONS SONT-ILS TOUS LES MÊMES ? Y-A-T-IL CERTAINS TYPES DE BOUTONS PLUS OU MOINS SOLIDES OU MOINS FACILEMENT EXTRACTIBLES PAR LE POLYHANDICAPÉ ?**

Les boutons très utilisés sont ceux de la marque MIC-KEY, ou ceux de la marque MINI-ONE qui sont beaucoup plus petits et plus discrets que les autres boutons existants sur le marché.

En revanche, je ne peux pas me prononcer de façon arbitraire car l'achat des boutons de gastrostomie est la résultante des appels d'offre de l'Assistance Publique. Ils sont référencés par notre centrale d'achat.





## LA PEAU DES PERSONNES POLYHANDICAPÉES EST-ELLE PLUS FRAGILE ?

Non, pas plus que les autres. Si les soins locaux sont bien faits, il n'y a pas plus de complications que pour les autres patients.

### COMMENT EXPLIQUEZ-VOUS AUX PARENTS LA NAD ET COMMENT LEVEZ-VOUS LES PEURS ET RÉTICENCES, LE CAS ÉCHÉANT ?

Dès que je vois pour la première fois, un enfant que l'on m'adresse pour un avis nutritionnel, **j'aborde la question de la gastrostomie d'emblée même si ce n'est pas encore le moment de commencer. J'explique aussi aux parents qu'il y a plusieurs façons d'améliorer l'alimentation de leur enfant.** Au début, cela passe par l'optimisation de ce qu'il mange avec des conseils d'enrichissement, des compléments, des choix de textures... Ensuite, si cela se passe très bien, on continue ainsi. Mais si nous nous rendons compte, que malgré toutes ces optimisations, dans le temps, cela se dégrade ou l'enfant continue à manger mais pas suffisamment pour bien grossir, il y aura sans doute besoin d'une nutrition entérale. Le plus souvent par gastrostomie.

Je leur présente comme un outil pour faire en sorte que leur enfant continue à grandir et grossir régulièrement quand on n'a plus d'autre solution. Ce n'est pas du tout un échec, cela fait partie de l'arsenal de la prise en charge au cours du temps.

“ Ce n'est pas du tout un échec, cela fait partie de l'arsenal de la prise en charge au cours du temps. ”





**Le projet de gastrostomie est un projet entre les médecins, les parents et l'institut médico-éducatif (IME).** Cette alliance est nécessaire lorsque la décision de gastrostomie est prise. Nous devons tous être sur la même longueur d'onde. Je souligne ce point, parce qu'il m'est arrivé de voir des parents auxquels on n'avait jamais parler de cette possibilité. On me les a adressés en disant « **Béatrice, il faut que tu leurs parles de la gastrostomie car il faut en poser une sur leur enfant** ». **Et je me suis retrouvée face à des familles non averties et très réticentes voire opposées. Il y avait un décalage majeur...** Je me sentais "coincée", le terrain n'était pas préparé et les parents étaient très réticents...

Par exemple, un jour j'ai vu une maman avec un enfant polyhandicapé, avec une constipation sévère. A l'époque son enfant avait environ 3 ans. Son enfant ne grossissait pas bien ; en arrivant, la dame me dit « **Je suis contente et pas contente de vous rencontrer, mais vous êtes mon pire cauchemar** car je suis certaine que vous allez faire une gastrostomie à mon fils. » Je lui ai répondu, « Attendez, on va reprendre les choses à la base, on ne lui fera une gastrostomie que s'il en a besoin ».

Heureusement, ce type de situations inopinées arrive de moins en moins.

**Je trouve que cette histoire de gastrostomie avec les familles doit être abordée simplement comme une solution parmi plusieurs autres.** Au début, nous allons essayer toutes les autres solutions et si besoin, nous essaierons celle-là. En faisant ce cheminement, ce sont les parents qui acceptent de passer à cette étape... tout doucement, tout simplement.

Pour reparler de la dame dont j'étais le pire cauchemar. 4 ans, plus tard, mes conseils ont fait leur chemin... et cette dame est revenue vers moi et m'a dit « Je crois qu'il faut lui faire la gastrostomie ». L'enfant avait eu une gastroentérite, il avait encore maigri, il ne mangeait plus, s'était retrouvé très déshydraté. Elle avait pris peur. **Et elle avait compris, à force de discuter et de dédramatiser le sujet, que si son enfant avait eu une gastrostomie, on aurait pu l'alimenter et l'hydrater plus rapidement par la gastrostomie.**

“ Je suis contente et pas contente de vous rencontrer, mais vous êtes mon pire cauchemar. ”

## QUELS SONT LES PRINCIPAUX FREINS MANIFESTÉS PAR LES PARENTS ?

**Nous ne pourrions plus alimenter notre enfant par la bouche, il n'aura plus le plaisir de manger... c'est le point négatif principal qui ressort.** Quand leur enfant est en IME, ils pensent que l'IME ne donne plus à manger à leur enfant et se sert de la gastrostomie comme une solution de facilité.

Et, ils ont aussi peur du bouton dans le corps, trop invasif pour leur enfant, qu'il va se sentir embêté...

On voit surtout les mamans en consultation, mais j'avoue que lorsque l'on parle de gastrostomie, les papas viennent au moins une fois pour avoir toutes les informations sur la gastrostomie.

“ C'est dur pour les parents d'accepter la gastrostomie, ce n'est pas facile à entendre... Je leur en parle tôt car je sais que cela va prendre du temps pour les convaincre. ”





## **QUE RÉPONDEZ-VOUS POUR INVERSER CETTE APPRÉHENSION LIÉE AU FAIT DE PERDRE EN PLAISIR ?**

Si cela est possible, les parents peuvent continuer à donner à manger à leur enfant, cela devient alors un vrai moment plaisir car il n’y a pas d’objectif nutritionnel, pas de pression ; on n’a plus le souci de donner beaucoup de quantités avec les risques de fausses routes associées potentielles, l’alimentation peut redevenir un moment agréable.

Les parents le reconnaissent : la famille n’est plus focalisée autour de l’alimentation pendant le repas, il n’y a plus de stress autour des repas. Chez les enfants qui sont en NAD exclusive, les parents ont plus de temps libre pour passer des moments privilégiés avec leur enfant. Et finalement, souvent, ils préfèrent le bouton à la sonde, car il ne se voit pas.

“ La famille n’est plus focalisée  
autour de l’alimentation pendant le repas,  
il n’y a plus de stress autour des repas. ”

## **POUR LES PARENTS DONT LES ENFANTS SONT EN NAD EXCLUSIVE, CERTAINS POSENT LA QUESTION DE SAVOIR S’IL EST POSSIBLE DE CONSERVER AU MOINS EN PARTIE UNE PETITE ALIMENTATION PLAISIR, QUITTE À LE FAIRE RECRACHER ?**

C’est-à-dire mettre quelque chose dans la bouche et le recracher ?... Non, c’est dangereux, il vaut mieux ne rien insérer dans la bouche pour éviter les risques de fausses routes et les risques respiratoires...

J’aurais plutôt tendance à proposer de poser l’aliment (miel, confiture, yaourt...) sur les lèvres pour que l’enfant le goutte avec la langue.

## COMMENT SE PRÉPARE L'INTERVENTION DE POSE DU BOUTON ?

Je contacte l'endoscopiste et/ou le chirurgien pour organiser la pose. Ensuite je prescris la nutrition entérale avant le retour à domicile. Je suis en contact avec les diététiciens des prestataires de santé à domicile (PSAD) pour adapter au mieux la nutrition entérale, assurer une bonne tolérance, un bon confort et une gestion autonome lors du retour à domicile. Nous prévoyons également **une formation pour les parents dans notre service** pendant 3 à 4 jours.

“ Je suis en contact avec les diététiciens des prestataires de santé à domicile (PSAD). ”

## LA MISE EN PLACE D'UN BOUTON DE GASTROSTOMIE EST-ELLE PLUS COMPLIQUÉE CHEZ UNE PERSONNE POLYHANDICAPÉE ?

Non, c'est pareil.

Au moment de la mise en place de la gastrostomie, il n'y a pas de risque spécifique. Il y a peut-être plus de risque anesthésique mais c'est lié à la pathologie.

Après la pose et la mise en route, on peut constater des troubles digestifs liés aussi à leur pathologie comme des reflux ou des constipations directement en lien avec leur handicap. Dans ces contextes, nous faisons des adaptations pour optimiser la tolérance de la nutrition.



## COMMENT LA TOLÉRANCE EST-ELLE APPRÉCIÉE ?

Très vite, car nous constatons s'ils ont la diarrhée ou s'ils vomissent. Nous nous rendons aussi compte en quelques jours si nous avons prévu assez de quantité ou si l'enfant ne prend pas assez de poids...

Nous pouvons adapter de plusieurs façons : changer la teneur en fibres du produit qui est administré, on peut aussi être amené à changer le type d'administration, essayer un branchement soit en continu sur 10H00 soit des bolus..., nous pouvons modifier le volume, la durée, la fréquence, le débit d'administration.

Nous essayons plusieurs “réglages” jusqu'à ce que l'enfant soit confortable.

**Et je vais aussi d'ailleurs m'adapter à la famille que j'ai en face de moi, je ne suis pas très dogmatique.**

Le terme **bolus** désigne une dose de médicament ou de produit que l'on doit administrer au complet d'un seul coup. On parle aussi de bolus pour une nutrition entérale fractionnée en plusieurs séquences sur la journée.

## EXPLIQUEZ-NOUS S'IL VOUS PLAÎT ?

Si une famille ne supporte pas d'entendre la pompe sonner la nuit, je leur propose un bolus le soir et un autre le matin. Si des parents ne veulent pas que leur enfant soit branché la journée parce qu'ils ont le sentiment d'être coincés à la maison avec la pompe, je privilégie à la nutrition entérale de nuit. **Je m'adapte à la tolérance du jeune, à son rythme de vie et à celui de sa famille.**

## EST-CE QUE LES PATIENTS POLYHANDICAPÉS TOUCHENT PLUS À LEUR BOUTON ?

Tout dépend de leur possibilité de préhension. C'est vrai qu'ils ont tendance à le toucher un peu plus, les autres enfants ne veulent pas forcément le voir même si cela fait partie d'eux, donc ils ne le touchent pas.

## COMMENT AIDEZ-VOUS LES FAMILLES DANS CE CAS ?

Il existe des bodys pour les grands (comme pour les tout petits) et ainsi, le bouton est bien recouvert. Cela peut être une solution. Ou encore coincer la tubulure dans les vêtements mais ce n'est pas toujours facile.

## Liens vers des sites qui vendent des grands bodys pour camoufler les boutons de gastrostomie (recherche le mot-clé "body" sur chaque site)

<http://www.hoptoys.fr>  
<https://www.bed-wet.com/fr/>  
<http://www.habicap.fr/>  
<http://www.sphere-sante.com/>  
<http://www.france-incontinence.fr/>





## **CONSEIL DE CATHERINE, LA MAMAN DE LAETITIA.**

Pour les enfants ou adultes polyhandicapés, on peut découdre une partie de la couture latérale du body sur 3cm pour faire passer la tubulure ou la faire passer au niveau d'une jambe (pas en haut car il y aurait un risque d'étranglement).

## **Y-A-T-IL UN RISQUE D'OBÉSITÉ ?**

Oui, si on les nourrit trop, c'est pourquoi il faut vraiment bien suivre, évaluer le volume, la composition des poches... pour que l'enfant ne soit pas en surcharge pondérale.

## **LES PATIENTS POLYHANDICAPÉS SONT-ILS SUIVIS DANS LE CADRE DE CONSULTATION MULTIDISCIPLINAIRE ?**

Oui, quand c'est possible, c'est l'idéal.  
Ils sont suivis par des neurologues, des orthopédistes, des nutritionnistes, des pneumologues, des médecins de rééducation fonctionnelle.... Nous travaillons de façon très pluridisciplinaire, transversale.

## PENSEZ-VOUS QUE LA NAD RENFORCE L'ÉTAT DE SANTÉ DE L'ADOLESCENT AU MOMENT DE LA PUBERTÉ ?

C'est une période où les jeunes se mettent à grandir et ils vont avoir **des besoins en énergie qui s'amplifient**. Soit le jeune arrive à augmenter ses prises alimentaires et par conséquent, il couvre ses besoins, soit, et c'est souvent le cas, il n'arrive pas à manger davantage, il est déjà au maximum, il grandit beaucoup mais ne prend pas beaucoup de poids, il s'amaigrit. Dans ce cas, je le vois 3 ou 4 fois par an pour le suivre de façon plus rapprochée.

Et il y a un autre souci qui est **la déminéralisation osseuse**, ce sont des enfants qui sont à risque d'ostéoporose, en particulier, ceux qui ne marchent pas. Beaucoup d'entre eux sont en fauteuil, enveloppés avec leur corset. Par ailleurs, bien souvent, ils ne sont pas très exposés au soleil et donc, ils ne produisent pas beaucoup de vitamine D par la peau.

Leurs apports en calcium peuvent être limités, ils n'ont pas beaucoup d'hormones qui aident à la minéralisation osseuse. Nous les surveillons de plus en plus pour anticiper ce risque de déminéralisation.

**La nutrition entérale peut nous permettre d'aider pour améliorer les apports calciques car il y a plusieurs taux de calcium selon les produits en nutrition entérale. Il faut donc faire le bon choix du type de poche pour cette période plus difficile.**



## LE SEVRAGE EST-IL POSSIBLE ?

Oui, je pense à un enfant qui a eu une gastrostomie en vue d'une chirurgie orthopédique. Il mangeait déjà beaucoup moins avant l'intervention, il fallait le renforcer. Après l'intervention, il s'est remis progressivement à très bien manger, et nous avons pu arrêter la nutrition entérale, il commençait d'ailleurs à devenir obèse.

## POUR CONCLURE, ON SAIT QUE LA QUALITÉ DE VIE EST AMÉLIORÉE APRÈS LA MISE EN ROUTE DE LA NAD, COMMENT CELA SE MANIFESTE-T-IL ? LES PARENTS VOUS LE TÉMOIGNENT-ILS ?

Oui, les enfants sont plus souriants, plus "présents", plus confortables. Lors des consultations, c'est très visible. Lorsqu'ils sont trop maigres, ils sont grimaçants, ils peuvent crier parfois... Dès qu'ils reprennent du poids, j'arrive à les manipuler plus facilement.

Les parents nous expriment que c'est beaucoup plus facile au quotidien, qu'il n'y a plus de plus de stress au moment des repas. C'est un souffle pour l'enfant et sa famille.

Autre bénéfique, si l'enfant est malade avec une gastrostomie, il récupèrera beaucoup plus vite le poids perdu. A contrario, sans gastrostomie, l'enfant est malade et il n'arrive pas à manger. Et si vraisemblablement, il perd, par exemple, un kilo, il faudra 6 mois pour récupérer ce kilo.

“ Les enfants sont plus souriants, plus “présents”, plus confortable. Les parents sont rassurés et plus apaisés. ”





## LEXIQUE SIMPLIFIÉ

# **Les mucopolysaccharidoses (MPS)** sont des maladies génétiques dégénératives **lysosomales** liées à un déficit enzymatique qui est responsable de l'accumulation de **mucopolysaccharides** dans différents tissus.

Cette accumulation se traduit par les symptômes d'une maladie dégénérative qui touche des organes plus ou moins nombreux. La **mucopolysaccharidose** est une maladie héréditaire, due à l'accumulation d'une variété de sucre :

- **Les glycosaminoglycanes.**
- **Les mucopolysaccharides.**
- **Les oligosaccharides.**

# La **fausse route** survient lorsqu'un liquide ou un aliment solide passe non pas par l'œsophage, mais **par la trachée**, c'est-à-dire par les voies respiratoires. La victime peut alors s'étouffer. Les fausses routes peuvent être à l'origine de troubles importants, en particulier pulmonaires (infections) et respiratoires.

La fausse route revient à « avaler de travers ». Dans le langage courant, on dit souvent « **il ou elle s'étrangle** ».

**Elle représente un des troubles de la déglutition.**

On parle de **trouble de la déglutition** à partir du moment où l'on fait des fausses routes à répétition, ou lorsqu'on s'étrangle en avalant de façon répétée. Un épisode unique et isolé ne suffit pas pour dire qu'il y a trouble de la déglutition.



# Angelo

Betty et Alban ont deux enfants, Kenzo, 13 ans et Angelo, 12 ans. Ils vivent dans un très joli village du sud-ouest de la France. Kenzo et Angelo ont deux grands frères issus de la première union de leur papa.

## BETTY, POUVEZ-VOUS NOUS EXPLIQUER LE POLYHANDICAP DE ANGELO S'IL VOUS PLAÎT ?

**Il a une maladie rare qui a été diagnostiquée il y a quelques mois, à peine... Pendant longtemps, nous étions dans l'inconnu.**

Petit à petit, dans les premiers mois, puis les premières années de vie de Angelo, on a appris un tas de choses sur ses incapacités présentes et futures...

Angelo est né à terme, il a un bon état staturo-pondéral, c'est un gros bébé, mais il convulse. Le symptôme d'Angelo à la naissance est un état convulsif sévère. Cet état convulsif est arrivé le lendemain de sa naissance.

Il semble que la vie terrestre a été difficile pour lui à gérer, alors qu'in utero, tout allait bien.

Pendant longtemps, on a pensé qu'il s'agissait d'une anomalie génétique, certainement liée aux mitochondries, qui sont souvent décrites comme les "centrales énergétiques" des cellules... l'énergie générée n'aurait pas été suffisante pour faire fonctionner l'ensemble de son corps dans sa globalité.

“ Il ne peut pas faire ceci,  
il ne pourra pas faire cela... ”

Depuis très récemment, **nous avons enfin mis un nom sur l'anomalie génétique** de Angelo, le généticien nous a convoqué pour nous expliquer tout ça... ! C'est assez compliqué mais en fait, ce ne sont pas les «mitochondries» qui sont en cause mais plutôt les «**canaux sodiques**». Un canal sodium, ou sodique, est un canal ionique spécifique aux ions sodium. Il en existe de plusieurs types. Le premier à avoir été décrit est le canal sodique du potentiel d'action, responsable entre autres de la dépolarisation du neurone et du myocyte, de la propagation du signal nerveux et de la propagation de l'activation électrique du myocarde.

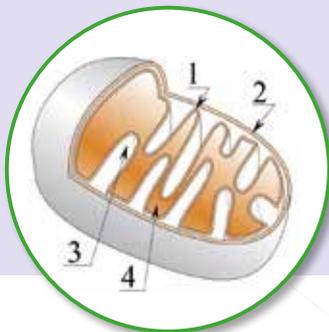
Cela semble très complexe dans le texte, mais en bref, **c'est parce que les canaux sodiques sont défaillants que les ions ne sont pas bien acheminés et donc qu'ils s'accumulent et provoquent une épilepsie si grande, si grave, si généralisée...**

Nous devons maintenant revoir notre neurologue afin de savoir si cet élément peut être important pour une modification de son traitement...

Cela ne modifiera pas grand-chose dans ses capacités cognitives et physiques dégradées... mais une amélioration potentielle de son état général peut-être... Enfin, il est important de dire que **cette anomalie est dite « de novo »** cela signifie que c'est à la conception de Angelo qu'une anomalie s'est produite. Ce qui, en conclusion, est très rassurant pour notre descendance : pas de risque !

**Les mitochondries jouent un rôle primordial dans la respiration cellulaire et dans la production énergétique indispensable au déroulement des fonctions de la cellule.** Les enzymes qu'elles contiennent participent aux différentes réactions impliquées dans la chaîne respiratoire. Ces enzymes décomposent les nutriments apportés par l'alimentation en molécules simplifiées.

Les atteintes cliniques liées à une maladie mitochondriale sont nombreuses et les symptômes variés selon les organes concernés : troubles cardiaques, diabète, épilepsie, surdit , autisme, accident vasculaire, myopathie mitochondriale... Les mitochondries sont des organites constituées d'une membrane externe et d'une membrane interne formée de crêtes augmentant sa surface.



**Schéma descriptif de la structure mitochondriale :**

- 1. : membrane interne**
- 2. : membrane externe**
- 3. : espace intermembranaire**
- 4. : matrice.** © Tatoute, Wikimedia, CC by-sa 3.0



**Une anomalie chromosomique est dite « de Novo »,** quand elle survient de façon accidentelle, non héritée, lors de la fabrication des gamètes sexuels ou gamétogénèses (processus de méiose) ou bien après survenue de la fécondation lors de la division cellulaire.



## COMMENT LES MÉDECINS VOUS ORIENTENT-ILS POUR LA PRISE EN CHARGE DE ANGELO À SA NAISSANCE ?

Les médecins à Albi nous expliquent que cet état convulsif est très grave, qu'ils ne savent pas le gérer sur les enfants et qu'il faut vite partir sur Toulouse en hélicoptère pour aller dans un **centre de néonatalogie**.

Notre enfant reste dans ce centre spécialisé **pendant 3 mois**. Pendant ce temps, les médecins recherchent une pathologie connue qui génère ce symptôme qu'est l'état convulsif de l'encéphale dont souffre Angelo.

Le corps médical s'applique à essayer de calmer cet état convulsif avec des médicaments, de plus en plus forts, on cherche les veines, de plus en plus grosses, on va dans la sous-clavière... Et de notre côté, **on entend des termes médicaux et techniques complexes**.

On nous parle de sonde naso-gastrique car il ne peut pas téter... On enregistre ces mots complexes au fur et à mesure, et nous comprenons surtout une chose : **son pronostic vital est engagé**.



“ Angelo est admis en neurologie à ses trois mois. ”

**Angelo doit aller en neurologie.** Pour moi, c'est un terme impossible, psychologiquement parlant. **Cela était impensable** qu'il aille en neuro, cela voulait dire "fou", "perturbé"... "Neuro, c'est pire que handicap".

C'est très grave de dire "neuro". Je ne voulais pas y aller. Le neurologue est venu pour me faire visiter le service et me rassurer. Je m'attendais à un endroit horrible.

Je voulais rester en néonatalogie, je me sentais bien avec l'équipe, j'y étais attachée, ce cocon a maintenu mon enfant en vie. J'avais peur qu'en neuro, à l'étage supérieur, ce soit moins "protecteur".

Mais ils m'ont dit qu'ils étaient proches, que la prise en charge et le suivi seraient tout aussi bons. J'accepte. **Nous y restons encore deux mois.** Encore des examens... des avis de spécialistes de la génétique... **Les neurologues prescrivent un régime cétogène pour calmer les crises d'épilepsie, une épilepsie dite migrante et pharmacorésistante.**



**Le régime cétogène** est appliqué en pédiatrie dans les maladies mitochondriales, la maladie de Vivo (le déficit en transporteur du glucose) ou dans les épilepsies rebelles. Le régime cétogène est un mode d'alimentation isocalorique très riche en matières grasses (env. 80 % des calories consommées chaque jour sont issus de lipides) et très pauvre en glucides (20 à 40 g par jour selon le seuil de tolérance de chacun), qui permet à l'organisme de modifier son métabolisme sans être pour autant affamé. Ce régime se caractérise par l'apparition de corps appelés « cétones » dans le sang et les urines.

**Pourquoi le régime cétogène est-il utilisé dans l'épilepsie ? Lorsqu'on ne fournit pas de sucre à l'organisme, ce sont les cétones qui fournissent au cerveau l'énergie dont il a besoin.** Les cellules cérébrales sont très friandes de ces cétones grâce auxquelles elles sont particulièrement performantes – c'est peut-être pour cela que le régime cétogène est souvent très efficace chez les épileptiques, dont les crises peuvent diminuer voire disparaître.

“ **A cinq mois, Angelo est pris en charge dans une pouponnière médicalisée.** ”

On nous dit que son état est encore sévère. **Il n'est pas autonome au niveau de l'alimentation pour envisager un retour à la maison, donc on nous envoie dans une pouponnière médicalisée à côté de Toulouse.** Ce service nous apprend à gérer l'après-hôpital et à appréhender une façon de vivre avec Angelo. **Angelo reste à la pouponnière pendant deux ans.**



## BETTY, QU'EST-CE QU'ON VOUS APPREND EXACTEMENT À LA POUPONNIÈRE ?

Le personnel m'apprend à comprendre, à agir, à gérer les médicaments, à assimiler cette façon de se nourrir, à accepter l'enfant tel qu'il est, à accepter que, en tant que maman, je ne puisse pas donner le sein, ni le biberon.

On m'aide à envisager l'avenir proche, à ne pas trop me projeter car il y a des risques permanents...

Angelo n'est pas du tout autonome au niveau respiratoire et au niveau de la déglutition... Il fait des pneumopathies d'inhalation, il tousse, il recrache, au lieu d'avaler, cela part dans les poumons, donc il fait des infections permanentes...

“ Je dois renoncer à tout ce qui est pour moi la normalité et la transmission. ”

## AVEZ-VOUS ÉTÉ AIDÉE PSYCHOLOGIQUEMENT ?

Oui, j'ai été suivie par une psychologue, à la pouponnière, qui m'a beaucoup marquée. J'ai pu lui dire que j'étais complètement démunie, je ne pouvais pas toucher mon fils car cela le faisait "criser", je ne pouvais pas l'allaiter, je ne pouvais pas le prendre dans les bras... L'aider et l'aimer, c'était le laisser, et ne rien faire ! C'était difficile. Et en plus, on ne captait pas son regard...

C'était très dur. Quand je voyais Angelo au sol, cela me heurtait. La psychologue m'a expliquée qu'il était bien installé sur des coussins et pas esseulé... Elle m'a expliqué que chacun des enfants de la pouponnière est unique. Angelo est lui, « il fera son chemin avec vous », il est pris en considération avec ses propres problématiques, et « on va tout faire pour qu'il soit le plus confortable possible ».

J'ai compris que chacun était traité avec le plus d'égard possible.



“ Angelo est lui, il est unique, il fera son chemin avec vous. ”

## QUE SE PASSE-T-IL QUAND ANGELO SORT DE LA POUPONNIÈRE ?

Au bout de 2 ans et demi, nous sortons de la pouponnière et on nous propose d'aller à Necker voir une équipe de neurologues. Nous les consultons et ils disent que c'est une **encéphalopathie épileptique maligne migrante et pharmaco-résistante**.

Tout l'encéphale est touché. Il n'y a pas de traitement spécifique à part proposer des antiépileptiques.

Et 11 ans après, c'est toujours pareil, mais on a trouvé la molécule qui stabilise son état épileptique : le clonazéпам.

**Le clonazéпам** (Klonopin, Rivotril) est une molécule médicamenteuse particulièrement puissante aux propriétés sédatives, hypnotiques, anxiolytiques et anticonvulsivantes de la classe des benzodiazépines.

## QUAND VOUS PARLE-T-ON DE "POLYHANDICAP" ?

J'ai entendu ce terme très très tardivement. Angelo a déjà 2 ou 3 ans. On sait qu'il ne pourra pas marcher, pas parler, pas manger.

Il ne sera pas scolarisable... on est dans le champ du polyhandicap.

Alors qu'est-ce que l'on peut faire à la place ?



**On peut le rendre heureux, s'assurer qu'il n'ait pas mal, on peut lui parler, le rendre agréable, confortable.** On s'emploie uniquement à cela, et le reste, nous nous en fichons. Et puis de toute façon Angelo ne s'en rend pas compte ; il est tellement polyhandicapé, que finalement on se dit, avec Alban, son papa, qu'il n'est pas malheureux parce que justement il ne se rend pas compte de son handicap.

Et face aux autres, **il n'a pas le ressenti de cette différence.** Il ne peut pas se sentir blessé, comparé, exclu... **C'est le plus heureux des enfants !**

“ Angelo est là, il est présent. On s'en fiche qu'il ne marche pas, on veut juste qu'il soit moins douloureux et qu'il soit heureux. ”

### COMMENT ANGELO EST-IL NOURRI ?

Il a eu une sonde naso-gastrique pendant deux ans. Je comprenais que ça passait par le nez et que cela allait dans l'estomac car il ne pouvait pas téter de force. **Je tirais mon lait et il passait par la sonde comme si je lui donnais mon sein, c'était moi !** Je l'allaitais en quelque sorte, pas croyable !

Et le soir quand je le quittais, je lui laissais mon lait, nous étions ainsi en contact.

Je l'ai nourri avec mon lait 5 mois et demi. Quand il est arrivé en neurologie, j'ai décidé d'arrêter de "l'allaiter". Et on lui a mis le bouton de gastrostomie vers l'âge de 2 ans.

“ J'étais heureuse, car je pouvais enfin m'occuper de mon garçon grâce au bouton du gastrostomie. ”



## LE BOUTON DE GASTROSTOMIE, C'EST FACILE À ACCEPTER ?

Il a fallu me le montrer pour que je comprenne, et de toute façon c'était vital pour Angelo.

A la pouponnière, j'ai rencontré des enfants qui avaient ces boutons, donc finalement, j'ai bien appréhendé. Et surtout, j'ai compris que ce serait confortable pour lui. A la pouponnière, ils m'ont appris à gérer la gastrostomie, et à bien soigner le pourtour. Et j'étais heureuse, car je pouvais enfin m'occuper de mon garçon grâce au bouton de gastrostomie.



## COMMENT S'EST PRÉPARÉ LE RETOUR À LA MAISON AVEC LA NUTRITION ENTÉRALE ?

A la pouponnière, ils nous ont formés pour être autonomes.

On prenait la pompe, la poche, tout le matériel, et on partait avec Angelo pour le brancher dans une autre pièce comme si nous étions seuls au monde.

Au bout de deux ans, nous sommes partis tout un week-end à la maison. **C'était un vrai projet** car jusque-là, Alban et Kenzo nous rejoignaient, mais ce n'était pas évident.

Quand Angelo a eu 2 ans et demi, on a pu rentrer. Je me sentais active, libérée, et je pouvais m'en occuper toute seule.

## ANGELO N'EST PAS ALIMENTÉ PAR VOIE ORALE, EST-CE UNE ÉPREUVE POUR VOUS ?

Pas du tout ! Il a tellement fait de pneumopathies d'inhalation que le fait qu'il ne mange pas par la bouche n'est pas du tout grave pour moi. Je ne veux pas prendre de risques avec les fausses routes.

J'ai quand même essayé de mettre quelque chose dans sa bouche, mais il ne s'en débrouillait pas car il ne savait pas gérer sa déglutition...

Je lui donne, parfois, un peu de miel sur les lèvres... plus pour le goût et j'aimerais qu'il fasse "miam-miam":-). Nous faisons certaines gestuelles pour pratiquer les jeux de l'oralité. On lui met les doigts dans la bouche, on touche les gencives, on appuie sur la langue. Nous avons appris cela avec la phoniatre.

**Le phoniatre** est un médecin spécialiste. Il s'occupe des pathologies de la communication à, savoir la voix, la parole, le langage et l'audition, mais également des problèmes de déglutition.

Le travail est le même que celui réalisé en orthophonie à ceci près que les **phoniatres sont des médecins ORL qui se sont spécialisés en phoniatre.**

## QUELS SONT LES TEMPS DE BRANCHEMENT DE ANGELO EN NAD ?

Pendant plusieurs années, il était branché la nuit, mais il était allongé, il faisait des RGO (reflux gastro-œsophagiens), il vomissait, il s'étouffait, l'œsophage était brûlé, il n'était pas bien.

Un Nissen anti-reflux lui a été posé et on a arrêté de l'alimenter la nuit.

**On le branche le jour et de façon verticalisée, assis ou debout mais jamais allongé.** On sépare l'hydratation de l'alimentation pour essayer de mettre son estomac au repos et qu'il n'ait pas toujours quelque chose à digérer.

On a donc mis en place un protocole avec des phases d'hydratation seules sur la journée. Au réveil à jeun, 4 seringues d'eau, ensuite des médicaments, puis 10H00 branchement, ensuite grosse phase d'hydratation à 16H00, puis rebranchement à 19H00. Donc on a des phases : hydratation – alimentation – médicaments.

Chaque branchement dure 1 heure à chaque fois.



## LA NAD VOUS SEMBLE-T-ELLE, PAR CERTAINS ASPECTS, UNE CONTRAINTE EN PLUS DANS LES SOINS QUOTIDIENS DE VOTRE FILS ?

Disons que c'est une contrainte technique supplémentaire, mais cela facilite vraiment beaucoup les choses.

S'il devait manger, je n'ose imaginer la durée ultra longue des temps de repas et les risques de fausses routes... ce serait aléatoire, douloureux. Il faut vraiment connaître la NAD. Dès que je peux, j'en parle, je parle de la gastrostomie, de tous les bénéfices, de la facilité de vie que l'on a... **La NAD rend nos enfants moins fragiles, ils sont plus résistants.**

Je voudrais aider les gens qui ont peur, **je veux transmettre** mon expérience **et lever les craintes.**

“ On est libéré de la pression du “il faut manger à tout prix.” ”

Et puis je n'ai aucun souci, quand je dis “Allez on mange”, Angelo vient avec nous à table, il faut accepter cette différence, **on a trouvé notre propre normalité.** Le plus important est que nous soyons tous ensemble.

## PENSEZ-VOUS METTRE ANGELO DANS UN ÉTABLISSEMENT SPÉCIALISÉ ?

Je n'ai pas trouvé d'IME avec un secteur polyhandicapé médicalisé pour la gestion de la gastrostomie et de l'épilepsie, cela pose trop de problématiques ; on peut être polyhandicapé mais pas trop médicalisé... Donc je le gère toute la journée, toute la nuit, 7 jours sur 7, 24H24.

La nuit, il a besoin de se tourner, il se tétanise, il faut l'aider, le détendre, éviter qu'il s'étouffe dans son coussin.

Le jour, j'ai employé une personne qui nous aide beaucoup. Mais, **c'est très compliqué de gérer le polyhandicap à domicile en se faisant aider par un personnel qui est formé et adapté.**

La problématique du polyhandicap à la maison est l'emploi des gens qui interviennent à la maison ; c'est-à-dire que si on veut rester dans la légalité des actions que les gens vont pouvoir mener chez soi, il faudrait au moins 3 ou 4 personnes qui se relaient au quotidien.

Par exemple, l'auxiliaire de vie ne peut pas préparer les médicaments, mais elle peut faire la toilette ; l'infirmière prépare les médicaments mais ne peut pas rester sur une période longue ; le kinésithérapeute vient lui faire travailler sa motricité ; et en fin de journée, de nouveau une infirmière doit être disponible pour préparer les médicaments du soir.





Moi, je ne veux pas de tout cela, de tout ce cortège de personnes qui transitent chez moi pour s'occuper de mon enfant, cela ne me soulage pas, cela ne me donne pas de répit. On a besoin d'une prise en charge dans sa globalité sans avoir autant d'intervenants.

Prendre Angelo dans sa globalité, ça veut dire : préparer les médicaments, évidemment connaître les antiépileptiques, connaître les préparations : avec telle seringue, il faut 6 ml de tel médicament, il faut un demi-cachet à mélanger dans un pilon avec 5ml d'eau et pas plus etc...

Il faut aussi apprendre à gérer la pompe, comprendre la gastrostomie, que faire en cas d'urgence, que faire si le bouton s'arrache...

Bref, c'est compliqué. Nous avons embauché une aide. Nous avons signé un commun accord et on a défini la fiche de poste pour être dans la légalité.

## VOUS ÉVOQUEZ TRÈS SOUVENT LA TRÈS GRANDE IMPLICATION DE ALBAN, LE PAPA DE ANGELO. VOUS FORMEZ UN DUO PARENTAL TRÈS FORT, N'EST-CE PAS ?

Oui, je voudrais vraiment mettre l'accent sur la mobilisation si importante de mon mari Alban qui "assure" si bien, aussi bien que moi mais **surtout avec moi !**

Au quotidien, il sait gérer Angelo pour tous ses besoins, et il le fait très bien ! Il est nécessaire de signaler que **bien souvent les couples ne survivent pas à une épreuve telle que le handicap, le polyhandicap, l'errance de diagnostic, le risque de perdre un enfant, la culpabilité de l'anomalie génétique, les difficultés du quotidien, le choix de l'arrêt de l'activité professionnelle, le combat permanent pour du répit...**

Nous, nous avons passé tout cela ensemble, pour le bien de notre famille, pour la réussite de l'avenir de Angelo et de Kenzo.

Alban est doué pour nous rassurer, positiver. **C'est sans doute la clé de notre bonheur qui rejailit sur Angelo !**

“ Etre heureux malgré tout et relativiser notre cause ! ”





## VOUS M'AVEZ PARLÉ DE VOTRE PRESTATAIRE DE SANTÉ À DOMICILE (PSAD), QUEL EST SON RÔLE À VOS CÔTÉS ?

J'adore mon prestataire de santé à domicile, il est très proche de moi, il me fait tout le suivi en besoin des poches et du matériel.

**Une diététicienne fait un point avec moi tous les trois mois, on pèse Angelo, on le mesure, on regarde sa courbe, s'il y a un souci avec le bouton, le ballonnet...**

Nous faisons tout cela ensemble, c'est un confort d'échange et de sécurisation. Elle fait ensuite des comptes rendus à l'hôpital.

Le PSAD gère tous mes besoins en logistique et délai lorsque nous nous déplaçons. Je prends juste la pompe de secours et le sac-à-dos. Quand j'arrive à un endroit, tout est prêt, nickel.

Pour moi, ce prestataire est à l'écoute, performant, il m'apprend des nouveautés, je lui donne mon avis, c'est vraiment un super accompagnant...

“ Mon prestataire se préoccupe qu'il ne me manque rien. C'est vraiment un super accompagnant. ”





## QUELS SONT LES DERNIERS PROGRÈS DE ANGELO ?

Il a évolué grâce à la stabilisation de cette épilepsie qui est contenue par tous ces médicaments sur une couverture journalière et une amplitude horaire de de 7H00 à 19H00. Il est aussi plus autonome au niveau respiratoire. Et il a acquis une meilleure déglutition.

**Il a progressé en faculté d'appréhender son quotidien, cela veut dire qu'il comprend et apprécie plus de choses, il reconnaît des gens, des copains, ses doudous, son environnement.**

Il nous entend arriver par l'arrière de son lit. Il y a une amélioration de ses fonctions cognitives, de sa communication verbale, il nous exprime ses ressentis, ses besoins, « je suis bien, je ne suis pas bien, j'en ai assez, cela me plait, je suis fatigué... » par des petits bruits, des cris, même des bonheurs fous..., Il écoute de la musique, des CD d'histoire. Il est plus serein.

## VOTRE MAMAN S'OCCUPE BEAUCOUP DE ANGELO, SA PRÉSENCE À VOS CÔTÉS EST UNE GRANDE RICHESSE.

Maman, mamie Geneviève a 74 ans. Elle est la mère de 5 enfants, a 9 petits enfants et 4 arrière petits-enfants. Angelo et Kenzo sont ces derniers petits-enfants.

Elle a une pêche d'enfer, elle est très proche de ces enfants mais se rend plus disponible, plus particulièrement pour moi, et pour Angelo.

Sans elle, notre vie à tous serait moins agréable, moins festive, moins sociale ! C'est grâce à elle que nous pouvons sortir, accepter des invitations ou même partir quelques jours...

Elle assure le quotidien de Angelo aussi bien que nous. Elle connaît toutes les pratiques médicales et fonctionnelles... Médicaments, nutrition par pompe, tout le matériel, l'aspiration ! Elle nous aide le jour comme certaines nuits.

Elle pouvait jusqu'à maintenant assurer seule la responsabilité de garder Angelo mais désormais il est plus grand, plus lourd ; alors il lui est difficile avec ses douleurs à l'épaule, d'assurer les manipulations !

Nous habitons à quelques kilomètres l'une de l'autre, et il ne passe pas un jour sans que nous nous voyions ou nous nous téléphonions !

Elle me suit souvent dans mes délires, mes envies de départ en vacances ou en séjour !

Nous nous entendons si bien, j'ai beaucoup de chance d'avoir une mère si aimante, si compréhensive, si impliquée à nos côtés !

C'est un bonheur que je savoure pleinement au jour le jour. C'est le plus beau cadeau que la vie m'ait donné, avoir Geneviève comme maman, avoir reçu d'elle la vie, en jouir durant toute mon enfance si joyeuse, la transmettre à mon tour, et la vivre si pleinement... HEUREUSE ! Merci maman !



“ J'ai beaucoup de chance d'avoir une mère si aimante, si compréhensive, si impliquée à nos côtés ! ”



## CONSEIL DE PARENTS À PARENTS. CELUI DE BETTY

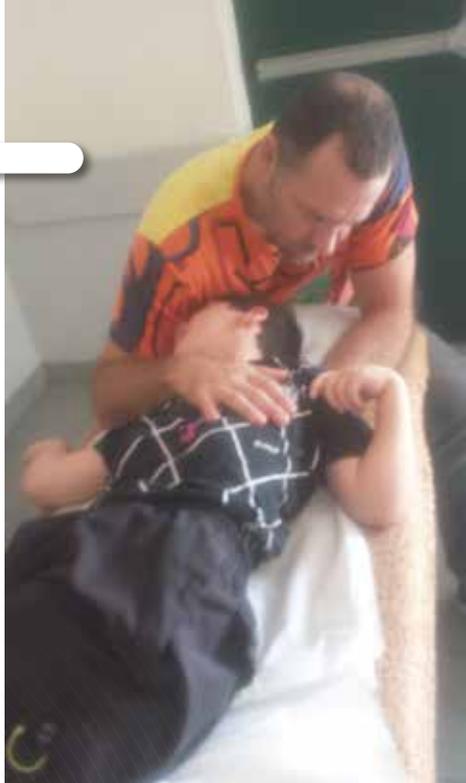
Avec les associations Enfant Handicapé Espoir Ostéopathique (EHEO), Angelo fait une séance une fois par mois depuis 2 ans.

Les ostéopathes bénévoles ont réussi à détendre Angelo sur son crâne, son plexus, et il bénéficie aussi de séances de réflexologie plantaire. Grâce à cette association, il est beaucoup plus apaisé. Je suis tellement contente d'avoir adhéré à cette association.

Les associations EHEO permettent aux enfants handicapés de recevoir des soins réguliers et pratiquement gratuits en ostéopathie.

Au minimum, deux ostéopathes interviennent simultanément lors d'une séance de soins.

Et ces séances apportent une aide à l'évolution de ces enfants aussi bien dans leur développement psychique que dans leur confort physique, émotionnel et relationnel.



Les enfants reçoivent des soins en ostéopathie et, dans certaines associations, d'autres thérapeutiques peuvent intervenir (kinésiothérapie, nutrition, massage...). Le seul objectif est d'apporter un mieux-être à l'enfant.

Côtoyer différents praticiens, échanger avec d'autres enfants dont on connaît moins le handicap sont autant d'occasions de dépasser les difficultés entre parents.

**Il y a plusieurs antennes régionales. Renseignez-vous sur le site web.**

**Site des associations EHEO : <http://uneheo.org>**





**Chirurgien Digestif  
Directeur médical  
au sein d'un PSAD**

**Robert Janer est Directeur Médical  
chez Homeperf, prestataire de santé  
à domicile.**



**QUELLE EST LA MISSION D'UN PSAD ?**

Faire le lien avec l'hôpital, assurer la mise en relation et la coordination des professionnels qui exécutent la prescription faite par le médecin, fournir les dispositifs médicaux et gérer l'organisation et le suivi du protocole de soins au sein du lieu de vie du patient, 7j/7, 24H/24.

Dans le cadre de la nutrition artificielle à domicile, les PSAD assurent l'installation lors du retour à domicile, chez la famille et dans les établissements médico-sociaux, la livraison des matériels et l'approvisionnement régulier des poches, essentiellement pour la nutrition entérale mais aussi pour la nutrition parentérale, toute la coordination des soins en interface avec les professionnels de santé. Dans le périmètre de ce suivi, les PSAD proposent des services pour un accompagnement global très personnalisé.

- formation des infirmières libérales (si nécessaire) ;
- aide au choix d'une infirmière libérale, si le patient ne connaît pas d'infirmière, ou si son infirmière n'est pas en mesure d'assurer toutes les conditions d'astreinte associées (7j/7 et 24H/24) ;
- aide à la formation des infirmières en IME et en MAS ;
- accompagnement thérapeutique des patients, de l'entourage des patients pour aider à les autonomiser dans leur prise en charge et favoriser l'observance des traitements ;
- gestion informatisée pour garantir le bon suivi et la traçabilité des soins au domicile, le respect de la prescription, la transmission fidèle et systématique des informations et des renseignements, et le contrôle en temps réel...

“ Les PSAD peuvent être associatifs ou d'exercice privé. ”

C'est encore une activité peu connue, pourtant c'est un vrai choix de confort, de soutien, de sérénité et d'expertise aussi favorable pour le patient que son entourage familial et paramédical. C'est aussi un système alternatif à l'HAD qui rationalise la pression sur les budgets du système de soins en France.

## **LE CHAMP D'INTERVENTION DES PSAD S'EST STRUCTURÉ AUTOUR DE TRAITEMENTS SPÉCIFIQUES ?**

Les traitements les plus fréquemment proposés sont : perfusions, nutrition artificielle entérale ou parentérale, pompes à insuline, pompes à Apokinon, traitements antalgiques, et antibiotiques, assistance respiratoire... pour prendre en charge des pathologies respiratoires, cancers, diabète, maladie de Parkinson, maladies neuro dégénératives, infections sévères ou chroniques...

## **LES MÉDECINS HOSPITALIERS PLÉBISCITENT LES PSAD CAR ILS S'INSCRIVENT DANS UNE LOGIQUE DE SÉCURISATION DU PARCOURS DE SOIN, COMMENT CELA SE PASSE-T-IL CONCRÈTEMENT ?**

### **A L'HÔPITAL**

- ▶ L'infirmier ou le diététicien coordinateur du PSAD prend connaissance du traitement et des protocoles de soins du service hospitalier du patient.
- ▶ Il rencontre avec l'équipe soignante, le patient, sa famille et le personnel soignant des établissements médico-sociaux le cas échéant.

### **AVANT LA SORTIE DE L'HÔPITAL**

- ▶ Préparation du relais entre l'hôpital et la ville en fonction de l'environnement du patient.
- ▶ Prise en charge du dossier administratif du patient avec les organismes d'assurance maladie, notamment dans le cadre du tiers-payant.
- ▶ Information du médecin traitant si le patient en dispose pour un meilleur relais ville-hôpital.



## AU DOMICILE DU PATIENT (FAMILLE ET ÉTABLISSEMENTS)

- › Livraison du matériel et installation du patient dans les meilleures conditions de sécurité.
- › Formation de l'infirmière : manipulation du matériel et transmission des protocoles de soin.
- › Formation du patient (s'il est autonome) et son entourage au matériel.
- › Remise de documents explicatifs et de suivi : documentation technique sur le matériel et carnet de liaison entre le patient, ses aidants et les soignants (toutes les interventions à domicile sont aussi consignées).

## LE SUIVI

- › Réapprovisionnement régulier des consommables.
- › Remontées d'informations régulières au médecin prescripteur et à son équipe : compte-rendu de suivi.
- › Alerte systématique au médecin prescripteur en cas de difficulté observée ou de besoin de réajustement.
- › Mise à niveau sur les bonnes pratiques.
- › Gestion, maintenance et traçabilité du matériel.
- › Actualisation des formations au cours de l'utilisation des dispositifs médicaux, et également en cas d'évolution des matériels ou encore d'adaptation du traitement
- › Matérovigilance : la surveillance des incidents ou des risques d'incidents pouvant résulter de l'utilisation des dispositifs médicaux après leur mise sur le marché.
- › Récupération du matériel.
- › Élimination éventuelle des déchets contaminés.



“ Ce sont des gens de terrain. ”



## **EN CAS DE PROBLÈME SUR LE MATÉRIEL, LE PSAD EST JOIGNABLE EN CONTINU ?**

Oui. Le PSAD doit assurer un service d'astreinte 24H/24, 7j/7. L'infirmier coordinateur répond à toutes les questions des familles, celles des infirmières libérales ou des infirmières des établissements.

Ce sont des personnes expérimentées et au fait des pratiques de la nutrition artificielle. En cas de nécessité de changement de la pompe, il se déplace dans les plus brefs délais. De même en cas de besoin imprévu de réapprovisionnement de matériel.

## **Le PSAD participe à l'amélioration de la qualité des soins.**

Il participe au suivi de l'observance en menant des actions de sensibilisation auprès des patients et de leurs proches, et la formation régulière des infirmières. Et ensuite, parce qu'il transmet régulièrement des données d'observance à l'équipe médicale de telle sorte que le médecin prescripteur puisse décider si le traitement est approprié ou s'il convient de l'adapter.

Non seulement, le PSAD fait remonter toutes les observations médicales du patient mais il peut également assister, avec l'accord du patient, de sa famille et du médecin, aux consultations. Le coordinateur du PSAD (infirmier(ère) ou diététicien(ne)) est un intermédiaire entre les professionnels de santé tant en ville qu'à l'hôpital.

## LES PSAD AIDENT À L'ORGANISATION DES DÉPLACEMENTS EN VILLÉGIATURE ?

Oui et c'est un grand bénéfice. L'infirmier coordinateur prépare tout le matériel et les poches pour que toutes les conditions soient réunies pour que les familles n'aient pas de préoccupation logistique et qu'elles puissent partir l'esprit tranquille.

Certains PSAD sont présents dans toute la France et même en Corse pour la nutrition entérale. Les agences et antennes prennent le relais pendant les séjours pour assurer la continuité du traitement. Pour la nutrition parentérale, la plupart se limite à la France métropolitaine.

“ Demandez toujours à votre PSAD s'il a un réseau national ou des correspondants locaux. Il y a toujours un endroit en France où le patient peut être pris en charge. ”



## PEUT-ON TOUT DEMANDER À UN PSAD ?

Non. Le patient est au cœur d'un maillage médical bien défini où chaque acteur a ses compétences, ses prérogatives, sa légitimité et un territoire d'intervention qui lui est propre. Et le rôle du PSAD est de gérer l'intendance des soins du patient, être à son écoute, l'aider d'un point de vue matériel et organisationnel.

En revanche, **il ne fait aucun geste technique sur le corps du malade et ne prend aucune décision sur les traitements.**

## PEUT-ON CHOISIR SON PSAD ?

En France, **tout un chacun a le libre choix des personnes qui s'occupent de sa santé**. Mais en pratique, les patients ou leur entourage sont très dépendants du service qui va les prendre en charge, et très souvent, le service hospitalier peut conseiller le PSAD. De ce fait, le choix est souvent suivi.

Cependant, vous pouvez vous renseigner au préalable et choisir votre PSAD en fonction de vos exigences, et décider également d'opter pour un autre PSAD en cours de suivi thérapeutique. **Ce libre choix est un droit reconnu au patient, notamment dans la charte « Patient-prestataire » de la FFAAIR (Fédération Française des Associations et Amicales de malades, Insuffisants ou handicapés Respiratoires).**



Lorsque vous choisissez un PSAD, renseignez-vous au préalable sur sa couverture (régionale, nationale...), sa démarche de services, sa charte qualité, son label qualité et éthique, ou sa convention d'engagements, et l'approche relationnelle que vous ressentez.

## LES PSAD PRENNENT-ILS EN CHARGE LA NAD CHEZ LES PATIENTS POLYHANDICAPÉS ?

Toutes les agences de PSAD ne prennent pas en charge les patients polyhandicapés, cela dépend des habitudes des prescripteurs en fonction de chaque région.

Outre ces habitudes locales, son rôle est identique que le patient soit polyhandicapé ou pas. Le circuit de formation est multi-cibles et la géométrie d'intervention du PSAD est plus ou moins large comme son savoir-faire de services en fonction du lieu de vie, et de ses besoins en appareillage, des organisations des établissements...

### **Le PSAD forme les parents et les familles.**

Il rencontre la famille dans le centre hospitalier qui a procédé à la mise en place de la NAD, comme dans le cas de n'importe quelle sortie d'hospitalisation. La formation sur la pompe, dans le cadre de la prise en charge des patients polyhandicapés se fait souvent directement à l'hôpital avec mise à disposition de la pompe quelques jours avant la sortie pour permettre aux familles d'être autonomes dès la sortie.

**Concernant les infirmières en établissements,** le PSAD rencontre l'équipe soignante de l'établissement pour connaître ses habitudes en NAD, et pour échanger sur le protocole et, si besoin, former l'équipe.

Evidemment, le PSAD peut prendre en charge le patient polyhandicapé soit directement au domicile ou en intervenant dans les établissements, cela fait partie de son champ de compétence.

Il peut coordonner tous les intervenants entre eux, partager ses expériences, faire une transmission aux services de prescription.

“ Bénéficier  
d'un interlocuteur  
unique. ”



### **METTEZ-VOUS À DISPOSITION TOUT LE MATÉRIEL DONT A BESOIN UN PATIENT POLYHANDICAPÉ ?**

Tout d'abord, le PSAD doit mettre à disposition du matériel complètement adapté au type d'appareillage que possède le patient. Et par ailleurs il peut mettre à disposition du matériel d'aide à la vie ou se mettre en relation avec un autre prestataire spécialisé dans le maintien à domicile pour un certain type de matériel. L'essentiel est que le patient, sa famille et/ou sa résidence médico-sociale conservent un interlocuteur unique.

## QUELLE DIFFÉRENCE ENTRE UN PRESTATAIRE DE SANTÉ À DOMICILE ET L'HAD ?

L'HAD (Hospitalisation à domicile) est un établissement de santé, comme l'hôpital ou la clinique, la différence est que les soins sont réalisés à la maison. C'est une structure de soins alternative à l'hospitalisation traditionnelle qui permet d'assurer, au domicile ou dans l'établissement spécialisé (IME ou MAS) du patient, des soins médicaux et paramédicaux importants, pour une période limitée mais renouvelable en fonction de l'évolution de son état de santé. Le but de l'HAD est bien sûr d'éviter, voire de raccourcir une hospitalisation classique.

L'HAD ne peut être prescrite que par un hôpital, pour permettre justement le retour à domicile avec un suivi médical poussé.

**Le PSAD n'est pas un établissement de santé**, il prend en charge un traitement particulier. Il fournit le matériel et est le coordinateur du parcours de soin du patient en lien direct avec les équipes médicales et paramédicales qu'il soutient. Le médecin traitant ou le médecin de l'établissement pour personnes dépendantes prend naturellement sa place auprès de son patient comme toutes les autres personnes qui le soignent habituellement.



## EST-CE QU'UN SSIAD PEUT TRAVAILLER EN MÊME TEMPS QU'UN PSAD POUR COMPLÉTER LA PRISE EN CHARGE ?

Oui ils peuvent intervenir côte à côte auprès des patients.



Les **SSIAD** (ou services de soins infirmiers à domicile) sont des services sociaux et médico-sociaux destinés aux personnes dépendantes, malades ou âgées de plus de 60 ans et aux personnes handicapées ou atteintes de maladies chroniques quel que soit leur âge.

Ces soins infirmiers à domicile sont dispensés sur prescription médicale principalement aux patients atteints d'une ALD (Affection Longue Durée).

Ce sont des aides-soignants diplômés d'état et des infirmiers libéraux qui dispensent les soins dans le cadre d'un SSIAD ou d'associations spécialisées conventionnées par la sécurité sociale.



# Maxence

Sandrine a 37 ans, elle s'occupe de son fils Maxence qui a 7 ans. Maxence et sa maman habitent dans le Val de Marne.

## SANDRINE, QUELLE EST LA MALADIE DE MAXENCE ?

Maxence a une atteinte génétique du gène qui s'appelle ASXL3, c'est un gène assez "nouveau".

Il y a peu de renseignements sur la pathologie. Ce gène a un rôle dans le codage d'une protéine qui assure le bon fonctionnement des cellules digestives et nerveuses. Comme ce gène a muté tout seul, car nous ne sommes, ni son papa, ni moi, porteurs, la protéine est mal codée ce qui a entraîné les soucis digestifs et psychomoteurs de Maxence.

A ma connaissance, il est le premier patient suivi à présenter cette atteinte sur l'hôpital Necker, d'où évidemment une longue errance du diagnostic au début. Il a fallu 4 ans de recherche pour trouver.

“ Maxence est le premier petit européen à avoir été diagnostiqué. ”

## DÉCRIVEZ-NOUS, S'IL VOUS PLAÎT, LES PREMIERS JOURS DE MAXENCE ?

Tout d'abord, ma grossesse s'est bien déroulée et on ne savait pas du tout que Maxence aurait des soucis.

**Au bout de 24 heures de vie, il s'est mis à avoir des troubles digestifs, et des pleurs se sont déclenchés terriblement, il ne faisait que hurler.** Était-ce lié à la souffrance pendant l'accouchement si long ? Nous ne savions pas...

Les médecins le prennent en charge en néonatalogie et Maxence était positif au rotavirus c'est-à-dire qu'il a fait une gastro-entérite. Nous nous disions que ce n'était pas grave.

Mais les difficultés alimentaires ne passaient pas. En plus, **il était très hypotonique**, c'était un enfant ultra calme...

Les troubles digestifs ont empiré, il a été mis sous perfusion car il perdait trop de poids.

**Au bout d'une semaine, malgré des médecins optimistes, j'ai eu des doutes, on a changé de lait**, un lait sans protéine de lait de vache pensant qu'il avait des allergies. Mais tout ce qui a été tenté ne donnait pas de résultats.

Je me sentais totalement démunie ; au bout de un mois, nous sommes transférés à Necker, l'état de Maxence ne s'améliorant pas..

“ Au bout de un mois, nous sommes transférés à Necker l'état de Maxence ne s'améliorant pas. ”

## QUE SE PASSE-T-IL À L'HÔPITAL NECKER ?

Nous sommes pris en charge en service de pédiatrie générale spécialisé dans les problèmes d'alimentation du nourrisson. Nous étions soulagés.

Les médecins ont posé une sonde naso-gastrique, pensant l'aider, mais ce n'était toujours pas suffisant. Au début, les médecins pensaient à une maladie du métabolisme, mais la palette de suspicions était large, et on était dans l'attente. Les médecins faisaient de leur mieux. Les avis de neurologues, de physiologistes, d'endocrinologues... ont été recueillis, mais le problème est que les examens étaient normaux, **les médecins étaient dans l'impasse**. Son état était identique.

La décision de la parentérale a été prise fin mai 2010 avec des résultats inespérés.

**On a compris qu'on pouvait l'alimenter par voie parentérale. Il a grossi au bout d'une semaine, son comportement s'est modifié, il a souri, s'est éveillé.** L'été est passé à Necker pour rattraper son poids. Deux à trois mois de parentérale ont été prévus. Maintenant que l'on savait qu'il était stabilisé, les médecins voulaient se donner le temps pour poser le diagnostic, et trouver un moyen de le réalimenter par voie normale...

## VOUS CONNAISSIEZ LA NUTRITION ARTIFICIELLE ?

Non et quand on m'a parlé du cathéter, je leur ai dit « Ok, allez-y ! ». Tout ce qui m'intéressait est que Maxence soit bien et stable.

Le cathéter a été posé dans un tel contexte d'urgence. **Cela ne m'a pas du tout impressionnée.** J'ai vu arriver ce cathéter comme **une bénédiction, je n'ai eu aucun ressenti négatif.** Je suis très pragmatique. Je ne veux pas me buter, me bloquer mais trouver des solutions pour résoudre les difficultés. Cette solution nous a apporté la sécurité dont nous avons besoin. **Maxence n'avait plus mal au ventre, n'était plus douloureux, il souriait...**

“ J'ai vu arriver ce cathéter comme une bénédiction, je n'ai eu aucun ressenti négatif. Cette solution nous a apporté la sécurité dont nous avons besoin. ”



## QUE SE PASSE-T-IL APRÈS LA MISE EN ROUTE DE LA NUTRITION PARENTÉRALE ?

Maxence était toujours très hypotonique et présentait des symptômes neurologiques. Il y avait quelque chose... mais quoi ? L'IRM cérébrale est revenue normale, les radiographies, les échographies... tous les examens étaient normaux, Même la laparotomie digestive, pour voir s'il y avait une malformation, ne montrait rien. On ne comprenait pas : **pas de malformation, pas d'atteinte cérébrale, aucune maladie métabolique**. Il était certain qu'il y avait une atteinte quelque part, mais rien n'était discernable à l'IRM cérébrale, car le cerveau d'un tout petit est en plein développement... les résultats ne sont pas parlants... Mais nous étions très bien accompagnés à Necker.

Vers le 25 juillet, les médecins demandent un TOGD pour savoir comment se comportait son système digestif.

**Le transit œso-gastro-duodéal (TOGD)** est un examen radiologique qui permet de réaliser une étude de l'œsophage, de l'estomac et de la partie initiale de l'intestin grêle (le duodénum). Il est réalisé par un radiologue, en cabinet de ville ou en milieu hospitalier. Cet examen est complémentaire de la fibroscopie œsogastrique. Il met en évidence d'éventuelles lésions inflammatoires, un reflux œsogastrique, des diverticules, des tumeurs... On y a parfois recours aussi, pour contrôler les résultats d'une intervention chirurgicale.

On a passé du produit de contraste à base d'iode par la sonde naso-gastrique suivi d'une série de clichés radios réguliers. Le but : **suivre le trajet du produit dans la partie haute du tube digestif et vérifier ainsi qu'il n'existe pas de rétrécissement pouvant gêner le passage des aliments.** Et ce jour, on a découvert le pot aux roses... Maxence est sur une table en train de regarder un mobile pour passer le temps. Les clichés se suivent et on s'aperçoit que l'estomac ne se vide pas. C'est-à-dire qu'il n'y a pas une once du produit de contraste qui passe dans l'intestin.

Maxence avait **un estomac complètement atone** : son estomac ne remue pas, pas de péristaltisme. En principe, le bol alimentaire progresse dans le tube digestif, sur sa partie haute du système digestif : estomac, duodénum et le début du jéjunum...

Pour la première fois, nous avons une information concrète. Un staff "spécial Maxence" est réuni avec tous les spécialistes.

**Décision est prise de lui poser un bouton de gastrostomie et de faire un montage particulier.** Maxence a une double ouverture au niveau de l'estomac : l'ouverture naturelle au niveau de l'intestin qui part à gauche, et on a connecté un bout d'intestin sur la partie droite comme un bypass. Il a donc deux sorties, une à gauche et une à droite. L'objectif est d'arriver à mieux vidanger l'estomac et de rendre Maxence alimentable par voie entérale. **Ainsi, progressivement, la parentérale est "allégée" au profit de la nutrition entérale.**



## QUAND RENTREZ-VOUS CHEZ VOUS ?

En octobre, on nous laisse rentrer chez nous avec l'entérale. Deux mois et demi compliqués, car il est très nauséux, il est dans l'inconfort même s'il grossit. Le 2 janvier suivant, j'allais le brancher le matin, et du sang sort... Nous sommes repartis à Necker, il a développé un ulcère. Au bout de 15 jours, parentérale exclusive.

Au bout de 3 semaines, on se pose la question du confort. J'ai exprimé mon refus de vivre si inquiète chez moi dans de telles conditions de mal-être pour mon fils. Et décision est prise de le maintenir en parentérale même si c'est plus technique. J'ai été formée entre mars et mai 2011. J'ai arrêté de travailler. Quand Maxence avait 4 ans, son père et moi nous nous sommes séparés.

**La parentérale est vite rentrée dans le quotidien, j'ai toujours été habituée à faire attention au fil et à gérer les manipulations.**



## COMMENT DÉFINIRIEZ-VOUS LES DIFFÉRENCES DE MAXENCE LIÉES À SON POLYHANDICAP ?

Au niveau des principales acquisitions : il n'a pas la marche ni la parole. Il n'est pas autonome. Il a des centres d'intérêt d'un enfant plus petit que son âge mais est très actif, joue et adore les livres.

Il est très réactif et sociable quand on lui parle. Il a un échange avec l'adulte : il fait des bisous, des câlins, mais cela ne s'est pas fait du jour au lendemain. Il a toujours interagi à sa manière avec les gens.

Nous travaillons à sa communication avec différentes méthodes pour qu'il ait des bases pour s'exprimer. Il ne parle pas, mais quand il n'est pas content, il gère ses intonations de voix. Je sais exactement ce qu'il a et ce qu'il n'a pas. J'en oublie parfois qu'il ne parle pas.



## COMMENT VIVEZ-VOUS LE POLYHANDICAP DE VOTRE FILS ?

J'ai un caractère certain dit-on de moi, je ne l'ai jamais mal vécu. Le principal est qu'il soit heureux. Le fait de le voir épanoui est ma plus belle victoire sur la maladie.

A 7 ans, il est encore dans une poussette, les gens sont étonnés, il y a des regards bienveillants et d'autres moins, on ne peut pas l'éviter.

## DEPUIS QUELQUE TEMPS, MAXENCE EST EN NUTRITION ENTÉRALE EXCLUSIVE, COMMENT S'EST PASSÉ LE SEVRAGE DE LA PARENTÉRALE ?

Un matin, il y a environ un an, Maxence a arraché son cathéter. Avant il le triturait, enlevait un petit pansement de temps à autre. Là, il a changé de comportement, il n'en voulait plus.

**On lui a reposé un cathéter, il l'a arraché de nouveau.**

On se sentait dans une impasse. Mais nous avons essayé de le sevrer et "cela s'est passé comme une lettre à la poste". **Depuis qu'il a 6 ans et demi, il est en entérale exclusive. On l'alimente plus bas via une jéjunostomie**, Il est branché de 17H30 à 8H30 le matin en continu, tous les jours.

**La jéjunostomie est une sonde d'alimentation**, placée chirurgicalement au niveau du jéjunum (partie haute de l'intestin grêle juste après le duodénum). L'opération consiste à créer une ouverture entre la peau de l'abdomen et la paroi du jéjunum. Cette ouverture sert à faire entrer un tube, la sonde d'alimentation dans le jéjunum, pour l'ingestion de l'alimentation entérale, de l'eau et des médicaments.

Il a toujours son bouton de gastrostomie qui sert pour vider l'estomac : il est en décharge permanente avec une poche, ainsi il ne vomit pas et est confortable.

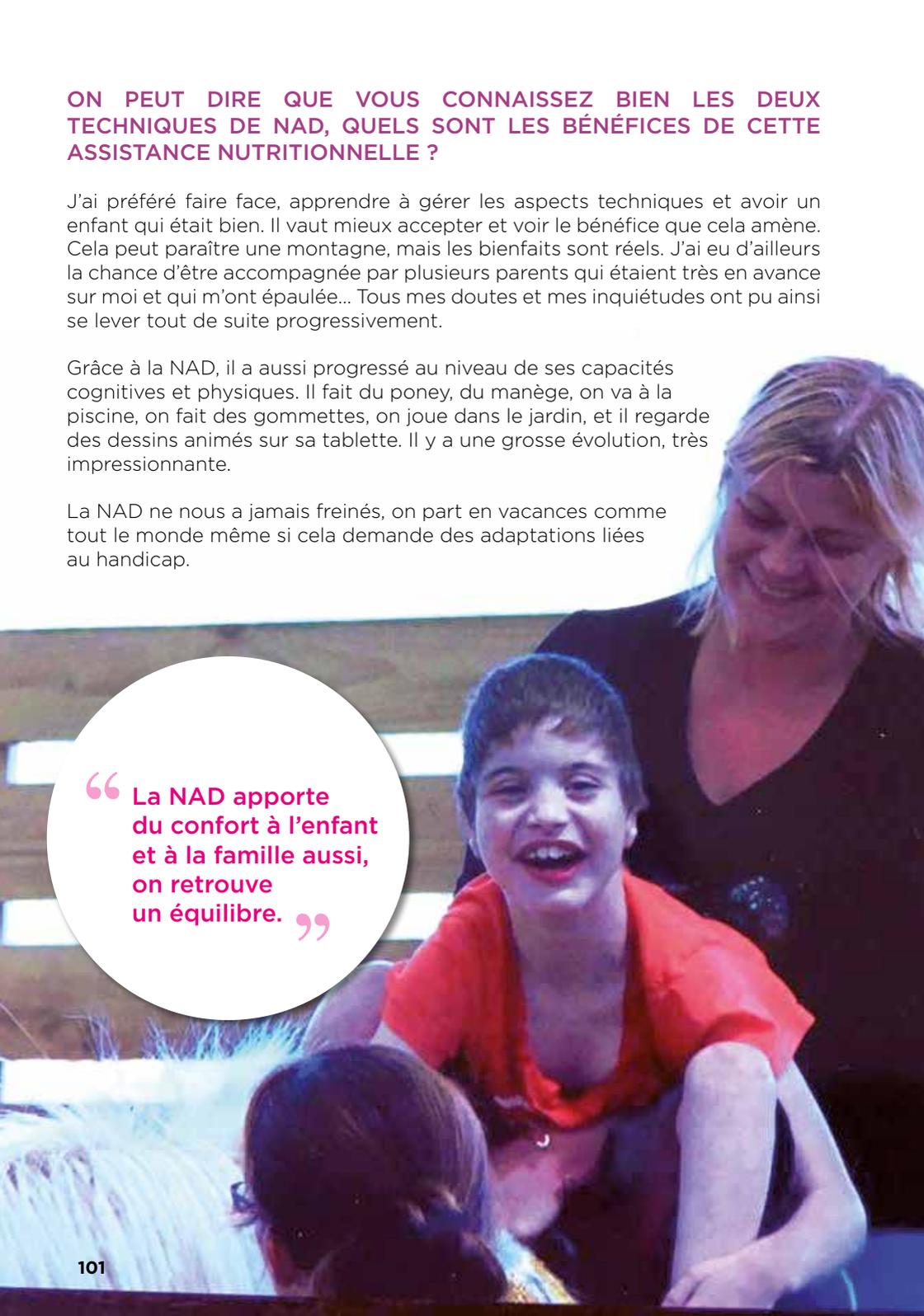


## ON PEUT DIRE QUE VOUS CONNAISSEZ BIEN LES DEUX TECHNIQUES DE NAD, QUELS SONT LES BÉNÉFICES DE CETTE ASSISTANCE NUTRITIONNELLE ?

J'ai préféré faire face, apprendre à gérer les aspects techniques et avoir un enfant qui était bien. Il vaut mieux accepter et voir le bénéfice que cela amène. Cela peut paraître une montagne, mais les bienfaits sont réels. J'ai eu d'ailleurs la chance d'être accompagnée par plusieurs parents qui étaient très en avance sur moi et qui m'ont épaulée... Tous mes doutes et mes inquiétudes ont pu ainsi se lever tout de suite progressivement.

Grâce à la NAD, il a aussi progressé au niveau de ses capacités cognitives et physiques. Il fait du poney, du manège, on va à la piscine, on fait des gommettes, on joue dans le jardin, et il regarde des dessins animés sur sa tablette. Il y a une grosse évolution, très impressionnante.

La NAD ne nous a jamais freinés, on part en vacances comme tout le monde même si cela demande des adaptations liées au handicap.



“ La NAD apporte du confort à l'enfant et à la famille aussi, on retrouve un équilibre. ”

“ La NAD ne nous a jamais freinés. ”

## AVEZ-VOUS RENCONTRÉ DES SOUCIS “TECHNIQUES” QUE CE SOIT EN NUTRITION PARENTÉRALE OU EN ENTÉRALE ?

Oui, j’ai connu des fissures de cathéter, des dysfonctionnements de pompe, et Maxence pouvait croquer les tubulures également...sa grande spécialité J’ai la chance d’avoir des parents très présents et investis. Ils ont été formés tous les deux à la parentérale et à l’entérale, donc ils peuvent me relayer sans aucun problème si je tombe malade par exemple.

### CONSEIL DE PARENTS À PARENTS, CEUX DE SANDRINE

Pour parer ces “arrachages” et “croquages”, j’ai pris un tuyau de Meopa (gaz qui procure un effet analgésique, antalgique et anxiolytique) que j’ai demandé à l’hôpital, je l’ai découpé en deux aux ciseaux, j’ai mis la tubulure dedans et j’ai refermé avec du Gazofix® (Bande de fixation cohésive élastique).

Pour les boutons de jéjunostomie et de gastrostomie, je mets une Algoplaque®, c’est un pansement hydrocolloïde stérile extra-mince qui absorbe progressivement les exsudats, **pour protéger la peau de Maxence des petites sécrétions qui peuvent brûler.**



“ C’est moi qui change ses boutons de jéjunostomie et de gastrostomie, c’est facile, et je fais les soins quotidiens de la gastrostomie. ”

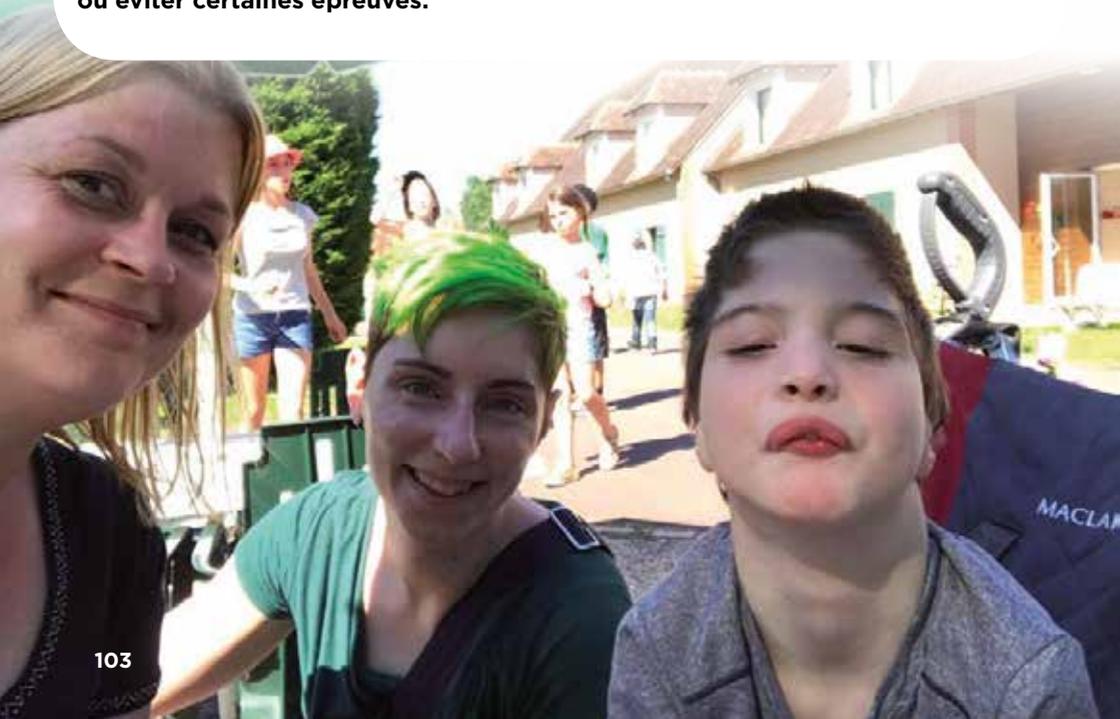
## A VOTRE TOUR, VOUS SOUTENEZ LES PARENTS QUI DÉCOUVRENT LA NAD ?

Oui. Cela m'a beaucoup aidée de dialoguer avec des parents sur les bancs de Necker, cela a été déterminant de comprendre, d'écouter leur expérience et donc de partager aussi. **A mon tour, j'aide en expliquant qu'il ne faut pas s'affoler, que cela s'inscrit dans le quotidien ; cela se met en place un jour après l'autre, il ne faut pas se mettre la pression.**

D'ailleurs, beaucoup de parents se sentent mieux en parlant entre eux qu'avec les professionnels de santé, car malgré tout, ces derniers ne vivent pas avec les enfants au quotidien. Ils ne sont pas dans notre situation même si leurs compétences et leur savoir-faire sont plus qu'excellents. On a parfois besoin de parler avec une personne qui vit la même chose. D'ailleurs, nos amis ne connaissent pas non plus la NAD, pas facile de se comprendre quand nous ne faisons pas face aux mêmes confrontations.

“ **A mon tour, j'aide en expliquant qu'il ne faut pas s'affoler, que cela s'inscrit dans le quotidien.** ”

Je propose aussi aux parents que je rencontre de se tourner vers **l'association La Vie par un Fil**. Au gré des rencontres, j'essaie d'écouter. Et de rassurer les parents qui vont passer aussi à la nutrition artificielle. C'est très salvateur car ils vivent les mêmes choses que nous. **Notre parcours peut aider à traverser ou éviter certaines épreuves.**



## EST-CE QUE POUR VOUS, LE FAIT QU'IL N'AIT PAS LE PLAISIR DE LA NUTRITION ORALE VOUS FAIT DE LA PEINE ?

Je ne peux pas dire que je m'en fiche mais Maxence n'est pas attiré par cela.

Maxence ne sait pas se servir de sa bouche, il reste la bouche ouverte... mais ne sait qu'en faire. Il ne peut pas manger de par sa pathologie, c'est ainsi.

Par contre, il adore jouer avec la nourriture, se barbouiller. Il n'a aucun rejet alimentaire, mais il prend la nourriture comme un jouet... Il peut boire de l'eau sans aucun souci.



## MAXENCE EST EN IME ?

Oui, nous sommes "tombés" sur une équipe super qui a totalement accepté sa NAD. Il a été très bien intégré et a une vie sociale aussi normale que possible.

A l'IME, il n'est pas branché, c'est un IME de jour. Il a sa vie de petit garçon et il n'y a jamais eu de soucis.

“ Cet IME est une aubaine. ”



**Les Instituts Médico-Educatifs (IME)** ont pour mission d'accueillir des enfants et adolescents handicapés atteints de déficience intellectuelle quel que soit le degré de leur déficience.

L'objectif des IME est de dispenser une éducation et un enseignement spécialisés prenant en compte les aspects psychologiques et psychopathologiques et recourant à des techniques de rééducation. Les Instituts Médico-Educatifs regroupent ce que l'on désignait auparavant et de façon distincte les « Instituts Médico-Pédagogiques » (IMP) et les « Instituts Médico-Professionnels » (IMPro).

Les Instituts Médico-Educatifs (IME) **sont spécialisés selon le degré et le type de handicap pris en charge**. En effet, la déficience intellectuelle peut s'accompagner de différents troubles, tels que des troubles de la personnalité, des troubles moteurs et sensoriels, des troubles graves de la communication...

## QUELS SONT VOS MOMENTS DE “RÉPIT”, DE PAUSE POUR VOUS ?

Je suis maman solo, parent soignant, parent rééducateur... Je le vis très bien, je n'ai pas de soucis, c'est rentré dans les mœurs, j'ai pris pour habitude de ne pas buter sur ce que je ne peux pas changer.

Ce que je déplore est le manque de prise en charge à côté des parents.  
**Il n'y a aucun centre de répit qui prend Maxence.**

Et je suis condamnée à ne pas travailler parce qu'il sort de l'IME à 15H30 et que je dois suivre un schéma hospitalier où il me faut être disponible 24H/24 pour le brancher, le débrancher, lui donner ses médicaments pour le sommeil, pour l'estomac... 6H00 du matin, 8H00, 17H00, 19H00, 21H00, 22H00... je suis “sur le pont” tout le temps.



Je pense que l'on devrait aider les parents. **Ne pas travailler cela manque socialement et financièrement.**

On est condamné à rester chez nous. Je suis heureuse de ma vie avec Maxence. Je l'adore, mais il faut tout sacrifier car je ne peux pas reprendre de vie professionnelle. C'est une situation où l'on paye cher notre choix sur le plan professionnel.

Economiquement c'est compliqué. Je suis maman seule, j'ai des allocations, mais je ne peux plus faire aucun prêt. On est obligé d'être extrêmement prévoyant pour s'autofinancer.



Quand il y a polyhandicap et NAD, **il faut vraiment penser au droit du répit des aidants** car c'est du 24H/24, 7j/7, c'est un travail non-stop. On n'a pas le droit d'être malade, pas le droit d'être fatigué, pas le droit d'en avoir marre. Il faut quand même une sacrée ressource mentale, de surcroît quand on est parent seul.

Mes principaux soutiens quotidiens sont mon père et ma mère. Je sais que lorsque Maxence aura 18 ans, je chercherai une place en maison d'accueil spécialisée.

Je conçois qu'il peut arriver que l'on en ait "ras-le-bol". Nous ne sommes que des humains. Il faudrait plus de prise en charge au quotidien, pas uniquement pour les enfants dans des structures.

Les parents sont les grands oubliés. Nous ne sommes pas des machines, des robots, nous avons besoin d'avoir des activités et une vie à côté, ce qui est oublié par la société, et le droit de se reposer un peu !

**Le cri d'alarme que j'ai envie de faire passer : les institutions dédiées à la santé et au handicap doivent progresser en concertation avec les parents d'une part, et par ailleurs, que soit reconnu un vrai statut de parents soignant.**

**Que la prise en charge soit plus familiale et non concentrée uniquement sur l'enfant, faisant de son parent l'unique personne qui assume et qui gère tout.**



## LAURENCE CABON

### Fondatrice du gîte Polysens

Nous avons rencontré Laurence Cabon, fondatrice, avec son compagnon, de la maison Polysens. Véritable accueil alternatif, leur maison d'hôtes offre le plaisir de se retrouver en vacances, seul, en famille, avec un aidant sur place, et dans un lieu adapté aux besoins de la personne dépendante.

Cette grande maison est équipée de tout le confort nécessaire à la vie quotidienne et permet à chacun, selon son histoire, de se ressourcer au calme, dans un petit village au contact de la nature et des animaux.

Sur les hauteurs de Cornimont, petite ville de 3500 habitants, située dans le Nord-Est de la France, au sein du Parc naturel régional des Hautes Vosges, la maison Polysens accueille en formule gîte ou chambres d'hôtes des personnes dépendantes.



Le projet est né de la rencontre avec des personnes polyhandicapées. Laurence Cabon a travaillé durant dix-huit ans en foyer de vie et en maison d'accueil spécialisée. Elle connaît les difficultés à **trouver des lieux de vacances adaptés aux polyhandicapés, des lieux permettant à ces derniers de sortir de leur structure.**

Arsène Schnoebelen, son compagnon, a travaillé pour la Fondation Caisse d'Épargne, et il a eu la responsabilité d'équiper la totalité des bâtiments de 56 E.P.H.A.D. (Etablissement Public d'Hébergement pour Personnes Agées Dépendantes) ainsi que la M.A.S. Clément Würtz à Paris 13.

La localisation de Polysens n'a pas été choisie par hasard... **La situation géographique des Vosges offre des atouts touristiques et notamment la moyenne montagne qui propose de grandes possibilités de sorties au contact de la nature.** De plus, la localisation du site permet une accessibilité à toute la région de l'est et du nord de la France (400km de Lyon, Cambrai, Paris et moins de 200km de Dijon, Strasbourg, Mulhouse, Besançon et Nancy).



## LAURENCE, POUVEZ-VOUS S'IL VOUS PLAÎT M'EXPLIQUER VOTRE PARCOURS PROFESSIONNEL ?

Educatrice spécialisée diplômée depuis 1986, j'ai démarré réellement mon activité professionnelle au sein de l'association Handas en janvier 1996. En janvier 1998, je suis nommée adjointe de direction au sein du même établissement que je quitte pour des raisons familiales en juin 2000. Je travaille presque 2 ans en qualité de chef de service dans une Maison d'Enfants à Caractère Social (MECS) que je quitte en mars 2002 pour intégrer, sur la même fonction, la Maison D'accueil Spécialisée des Amis de Karen en Seine et Marne pour une durée d'environ 13 ans, et donc jusqu'en décembre 2014.

J'ai quitté ce poste de chef de service pour emménager dans cette grande maison des Vosges, faire les travaux nécessaires d'aménagement avec mon compagnon et ouvrir **notre maison d'hôtes adaptée en juin 2015.**

## PARLEZ-NOUS DE VOTRE PROJET.

C'est une maison d'hôtes avec un gîte adapté pour 5 personnes avec 3 lits médicalisés au rez-de-chaussée, une chambre d'hôte adaptée avec un lit médicalisé au premier niveau et 3 chambres d'hôtes avec en tout 8 couchages au second niveau non accessibles aux P.M.R. Nous faisons également table d'hôtes, ce qui est forcément un incontournable pour les personnes dépendantes accueillies en chambre d'hôtes, et en option pour les personnes accueillies en chambre d'hôtes « classique » ou en gîte.

Nos accueils sont dirigés vers 4 types de projets :

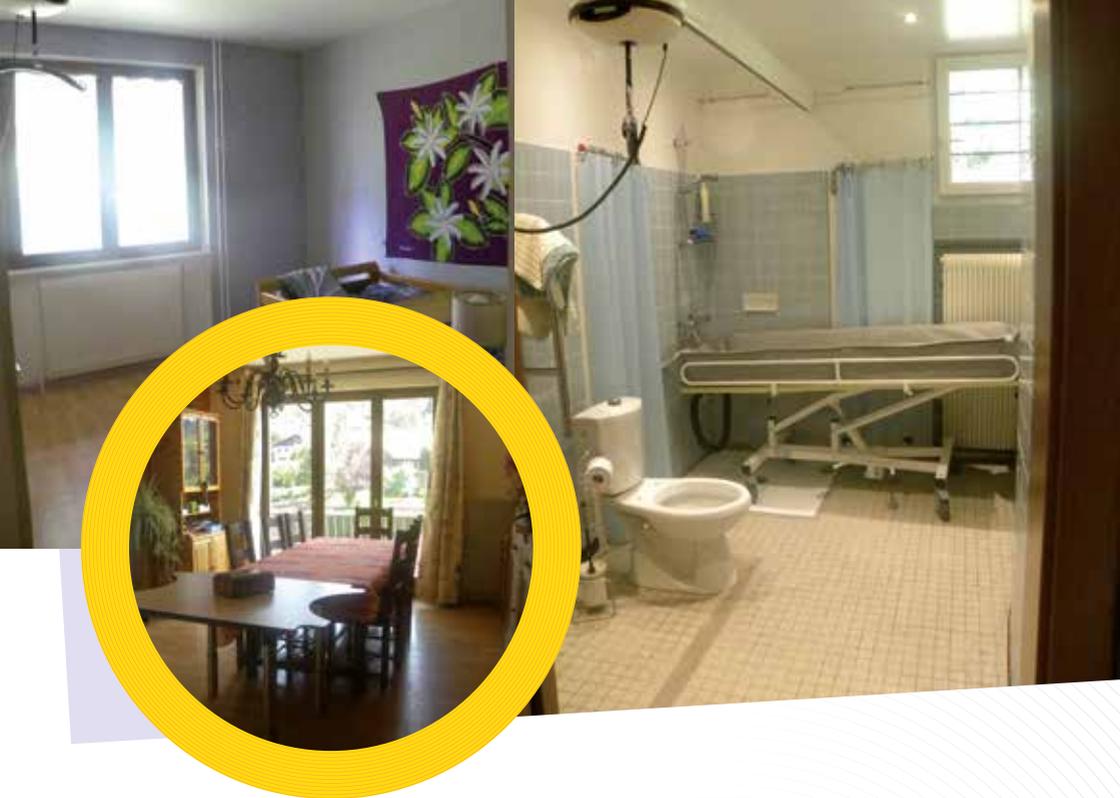
- Des personnes adultes individuelles dans le cadre de la chambre d'hôtes adaptée avec un accompagnement personnalisé : vie quotidienne et programme de vacances.
- L'accueil dans le gîte de familles avec aide totale ou partielle pour les actes de la vie quotidienne.
- L'accueil de groupe venant d'établissements médico-sociaux avec 3 ou 4 personnes handicapées et autant de professionnels généralement.
- L'accueil en chambre d'hôtes classique.

La maison offre des **espaces spacieux et accessibles aux fauteuils roulants, chambres, sanitaires, salle à manger, salon. Les équipements spécifiques** consistent en des lits médicalisés, des matériels de manutention de type lève personne ou rails au plafond et une salle de bains équipée d'un brancard douche. La cuisine est équipée de matériels permettant de travailler des textures adaptées.

**Le jardin est un lieu privilégié de découvertes sensorielles** (fleurs, potager) et de rencontres avec nos animaux. L'accessibilité permet une déambulation des personnes accueillies sans difficultés.

La maison est à proximité de services médicaux et hospitaliers (cabinet IDE libéral à Cornimont, 25km de l'hôpital de Remiremont).





## COMMENT CE PROJET EST-IL NÉ ?

Mon compagnon était à la recherche d'une idée originale pour rester impliqué dans la société. J'étais quant à moi, après 13 ans dans le même établissement, en demande de changement et enfin, nous étions tous les deux sur un projet de vie commune, certes un peu tardif, moi étant âgée de 51 ans, et lui ayant 74 ans à cette époque.

Nous aspirions à une vie que nous souhaitons riche et intense.

L'idée de la création de cette maison d'hôtes adaptée à la grande dépendance est le fruit d'une réflexion professionnelle liée aux rencontres de personnes polyhandicapées et de leurs familles.

**Les familles sont souvent en difficultés pour trouver des lieux et des aides humaines pour passer des vacances avec leur enfant, mais également pour répondre au besoin de sortir du cadre de la collectivité pour les personnes dépendantes vivant en structure spécialisée.**

“ Les familles sont souvent en difficulté pour trouver des lieux et des aides humaines pour passer des vacances avec leur enfant. ”

## COMMENT LES PARENTS CONNAISSENT-ILS VOTRE STRUCTURE ?

Nous avons un site internet **polysens.net** mais surtout nous avons fait des communiqués à destination d'établissements médico-sociaux et des associations de gestion de ces structures destinées à un public enfants ou adultes dépendants. Et beaucoup de bouche-à-oreille.

## QUEL EST LE MODE D'ACCUEIL ?

Nous fonctionnons sur le principe de la location d'un hébergement classique (gîte ou chambre d'hôtes) sur lequel s'ajoutent, si nécessaire, des prestations d'aide à la vie quotidienne en fonction des besoins. Ces prestations sont réalisées par mes soins ou par un service d'auxiliaires de vie ou d'un SSIAD (Service de soins à domicile) si la personne dépendante bénéficie déjà d'une prise en charge à domicile.



## QUELS SONT LES CRITÈRES D'ACCUEIL ?

N'étant pas un établissement médico-social, nous avons créé une société, et nous fonctionnons de la manière suivante :

Les personnes (familles ou adultes handicapés) payent la totalité de leur séjour présenté sous forme de devis puis de facture.

Il est parfois possible dans le cadre des projets vacances déposés à la MDPH d'obtenir une aide souvent liée au transport ou au surcoût lié au handicap.

### MDPH :

Maison Départementale  
des Personnes Handicapées.





- Nous n'avons pas de personnel soignant et seules des infirmières d'Etat libérales peuvent intervenir pour des soins ponctuels (nutrition artificielle, laxatifs, préparation de pilulier, plaies...).
- Pour les séjours individuels d'adultes, je rencontre systématiquement la personne avant de l'accueillir pour m'assurer que notre projet et notre maison sont compatibles avec les problématiques rencontrées par la personne (sécurité, soins, troubles potentiels du comportement...). Puis, nous établissons un contrat de séjour signé par le représentant légal et nous-mêmes.

## CONCRÈTEMENT COMMENT SE PASSE LE SÉJOUR CHEZ VOUS ET QUELLE EST LA DURÉE ?

Nous répondons à des demandes individuelles ou d'établissements et adaptons la durée du séjour au projet avec une durée maximale de 7 jours sauf dans le cadre de séjours familles qui peuvent être un peu plus longs, jusqu'à 10 jours. Nous avons même eu des séjours d'une nuit. Les personnes arrivent sur place par leur propres moyens (train, véhicule familial, véhicule d'établissement ou encore transporteur).

Au moment de l'organisation du séjour, **nous définissons concrètement avec la personne ou ses accompagnants, les aides à la vie quotidienne nécessaires et pour les accueils individuels, le programme des sorties et des activités souhaitées par la personne dépendante.**

“ Que ce soit pour des enfants ou des adultes, ces semaines de répit s'avèrent nécessaires et constituent des temps de vie où la personne se ressource. ”



## COMMENT LES PERSONNES DÉPENDANTES EN NUTRITION ARTIFICIELLE SONT-ELLES PRISES EN CHARGE, QUI S'OCCUPE D'ELLES PARTICULIÈREMENT ?

Nous travaillons avec un cabinet d'infirmières d'Etat libérales de Cornimont qui adaptent leurs différents passages pour la nutrition en fonction du protocole défini pour chaque patient, avec la restriction que leurs passages restent dans leur cadre horaire c'est-à-dire entre 6H30 et 20H00.

## EN CAS D'URGENCE ?

Nous appelons le médecin coordinateur du SAMU, les pompiers si besoin, et nous nous rendons à l'hôpital le plus proche à Remiremont (25km).

## QUELLES SONT LES ACTIVITÉS POSSIBLES ?

Essentiellement des sorties à la découverte du parc naturel des Hautes Vosges avec tout ce qu'il propose : balades en montagne, forêts, lacs, visites de fermes, chèvreseries, asinerie, piscine, cinéma, visites de musées et particularités régionales (confiserie, saboterie, miellerie, marchés...), participation aux festivités locales...

Pour les personnes accueillies en chambre d'hôte adaptée, nous proposons à la maison de participer à la cuisine, à des activités manuelles et sensorielles classiques, et la rédaction du cahier de séjour avec photos sur ordinateur.



“ Balades en montagne, forêt, lacs, visites de fermes, chèvreries... cuisine, activités manuelles et sensorielles. ”

### EST-CE PLUS COMPLIQUÉ D'ACCUEILLIR UNE PERSONNE POLYHANDICAPÉE QUI EST BRANCHÉE ?

C'est seulement plus astreignant pour les horaires de passage des infirmières.

### LES PERSONNES POLYHANDICAPÉES BRANCHÉES SONT-ELLES ATABLÉES AVEC VOS AUTRES RÉSIDENTS ?

Oui s'ils le souhaitent ou s'il n'y a pas de contre-indications dans le projet de la personne.

### LEUR FAUT-IL UNE ATTENTION PLUS PARTICULIÈRE ?

Il y a forcément une vigilance à avoir sur le fonctionnement des pompes lors des branchements, sur la protection des tubulures, de leur appareillage en général, et sur les installations spécifiques jour et nuit.



## QUELS SONT LES RETOURS D'EXPÉRIENCE DES PARENTS ET DES ÉTABLISSEMENTS DEPUIS L'OUVERTURE ?

Les retours sont positifs de la part de toutes les personnes que nous avons accueillies soit environ 90 séjours depuis l'ouverture en juin 2015, individuels, groupe et familles confondues.

Les parents comme le personnel des établissements ont manifesté très largement leur satisfaction tant sur le plan des aménagements adaptés dans le gîte que sur la disponibilité et l'aide à l'accompagnement que nous proposons. Nous ne pouvons nous empêcher de partager cette phrase envoyée par une maman après son séjour : **« Quelle joie de se sentir une maman heureuse en vacances avec son fils ».**

## DÉJÀ DES FIDÈLES ?

Oui les accueils 2017 représentent 75% des accueils réalisés en 2016, personnes individuelles et établissements confondus.

“ **Qualité de l'accueil, dépaysement, accompagnement personnalisé satisfait les vacanciers.** ”



## VOTRE CENTRE SE COORDONNE-T-IL AVEC L'IME OU LA MAS DU VACANCIER POLYHANDICAPÉ ?

Pour la construction du projet vacances, soit je travaille directement avec l'établissement à l'initiative de la demande, soit avec les familles ou les représentants qui font l'intermédiaire avec l'établissement.

Pour les séjours individuels, j'ai besoin des protocoles et autre type de transmission des habitudes de vie, de la continuité des soins (médicaments et soins particuliers) avec ordonnances de passage des infirmières à domicile. J'appelle pendant le séjour régulièrement l'établissement pour avoir des éclaircissements sur des comportements ou des questions que je me pose.

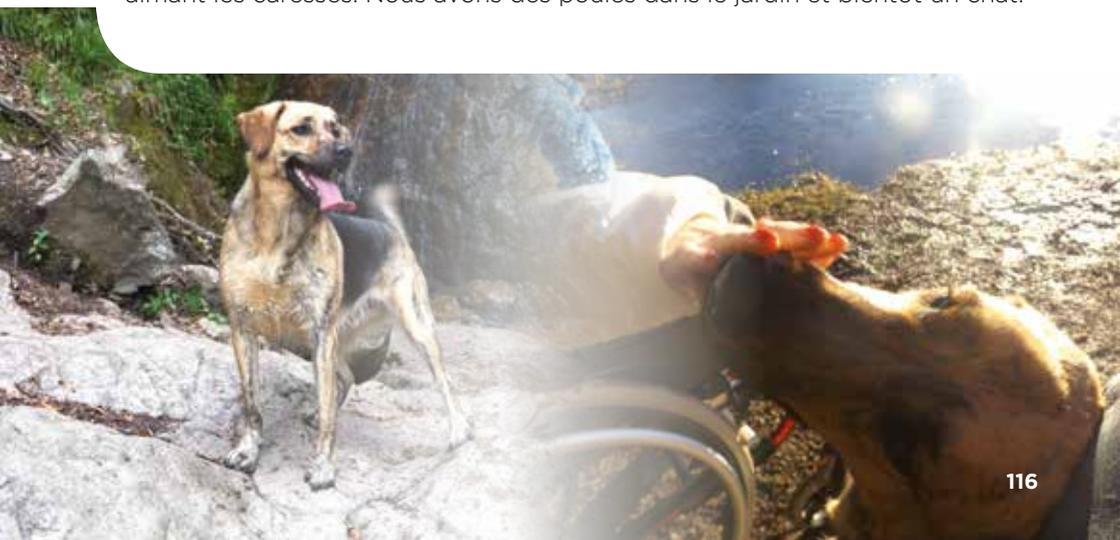
Enfin, **je fais un compte-rendu de séjour adressé au représentant légal et à l'établissement et nous faisons, avec le vacancier, un cahier de séjour très détaillé.**



**Le cahier de séjour** est réalisé quotidiennement avec le vacancier sur la base de photos. Il est remis au vacancier à la fin de son séjour. C'est un bon support pour le vacancier, sa famille et/ou les professionnels des établissements. Ils peuvent ainsi découvrir les activités durant les journées passées par le vacancier à Cornimont.

## **POUR FINIR NOTRE ENTRETIEN, NOUS PARLONS DU CONTACT AVEC LES ANIMAUX, QUI SONT VOS COMPAGNONS À QUATRE PATTES À POLYSENS ?**

Nous avons eu notre chien Lamy en décembre 2015 à l'âge de 2 mois qui fait la joie généralement des personnes accueillies car c'est un chien très doux et aimant les caresses. Nous avons des poules dans le jardin et bientôt un chat.



# Emma

Aurélie et Thibaut sont les parents de Emma, 6 ans. Ils vivent à Sarreguemines dans le département de la Moselle.

## POUVEZ-VOUS NOUS EXPLIQUER LE POLYHANDICAP DE EMMA ET SES CONSÉQUENCES S'IL VOUS PLAÎT ?

Emma est née avec un syndrome polymalformatif diagnostiqué depuis juin 2014 : elle a une mutation du gène **ERCC2 (maladie de la réparation de l'ADN), responsable de 3 maladies :**

- Xeroderma pigmentosum de type D (XPD)
- Trichothiodystrophie (TTD)
- Syndrome de Cockayne (CS)

• **Le xeroderma pigmentosum** est une maladie d'origine génétique rare. Elle se caractérise par une sensibilité excessive de la peau au soleil. S'ils ne sont pas totalement protégés de la lumière du soleil (particulièrement aux rayons ultraviolets (UV)), les malades subissent un vieillissement accéléré de la peau et développent inévitablement des lésions des yeux et de la peau. Le xeroderma pigmentosum peut aussi inclure des problèmes neurologiques.

• **La trichothiodystrophie (TTD)** désigne un groupe hétérogène de maladies caractérisées par des cheveux courts, épars et fragiles, pauvres en soufre en raison d'une synthèse anormale de sulfures contenus dans la kératine.

• **Le syndrome de Cockayne (SC)** est une maladie génétique rare, principalement caractérisée par des troubles de la croissance, un déficit intellectuel de sévérité variable, des difficultés motrices (troubles neurologiques) et une atteinte de la vision et de l'audition. D'autres organes peuvent être touchés, comme le foie ou les reins.

## Les conséquences sont multiples :

- Retard de croissance.
- Retard du développement moteur et mental.
- Microcéphalie, dysmyélinisation.
- Atteinte cérébelleuse (trouble, dont l'origine est liée à une atteinte d'une partie du cervelet, ou des zones anatomiques reliant cet organe au reste du système nerveux central).
- Troubles digestifs et trouble de l'oralité.
- Nutrition entérale (gastrostomie).
- Atteintes oculaires (nystagmus, strabisme, cataracte congénitale, rétinite pigmentaire).
- Déficit immunitaire.
- Anomalie de la peau et des cheveux.
- Photosensible aux UV et risque élevé de tumeur cutanée et oculaire.
- Atteinte auditive.
- Anomalie osseuse.
- Absence de bulbe olfactif.

Il y aurait environ 10 cas recensés dans le monde. Nous sommes en relation avec des parents au Royaume-Uni, au Kosovo et aux USA, dans le Minnesota. Nous faisons parler de la maladie et les médias relaient parfois l'information.

“ Ce n'est pas parce que c'est une maladie orpheline qu'il ne faut pas en parler. ”



## LE DIAGNOSTIC A ÉTÉ POSÉ 3 ANS APRÈS SA NAISSANCE ?

Emma a arrêté de grandir quand j'étais à 6 mois et demi de grossesse. J'ai eu une césarienne en urgence. Elle est née à 7 mois et demi. Elle était toute fine et toute petite : 1,150 kg pour 35,5 cm.

Nous avons tout de suite remarqué qu'elle avait la peau comme "cartonnée", elle faisait des jets de caca terribles dans la couveuse. Ses yeux bougeaient non-stop, elle ne voyait quasiment rien, elle avait des mouvements saccadés. Je disais aux médecins qu'il y avait un souci, il me répondait qu'elle était prématurée.

Nous avons rencontré les généticiens quand elle avait 4 mois, nous avons lu les comptes-rendus indiquant microcéphalie, problèmes de cataracte et d'ichtyose...

**L'ichtyose** une maladie génétique rare atteignant principalement la peau.

Elle se caractérise notamment par une peau extrêmement sèche, rugueuse.



Puis d'autres noms qui nous étaient étrangers ont été prononcés comme la leucodystrophie, la dysmyélinisation...

**La leucodystrophie** détruit le système nerveux central (cerveau et moelle épinière). Elle affecte la myéline, substance blanche qui enveloppe les nerfs à la manière d'une gaine électrique. La myéline n'assure plus la bonne conduction des messages nerveux. Elle ne se forme pas ou se détériore.

On nous dit de ne pas nous affoler... puis finalement, les médecins emploient le mot "polymalformatif". Le diagnostic est posé suite à un séquençage d'exome en juin 2014 : **elle a une mutation du gène ERCC2 (avec codage non répertorié à ce jour).**

**VOUS RÉPERTORIEZ, PLUS EN AMONT, LES CONSÉQUENCES DE SA MALADIE, QUI SONT TRÈS INVALIDANTES, POUVEZ-VOUS NOUS EXPLIQUER CONCRÈTEMENT CERTAINS DE SES HANDICAPS S'IL VOUS PLAÎT ?**

Ses cheveux manquent de soufre, ils sont cassants et épars. **Elle perd ses cheveux tous les 4 à 6 mois et quand elle est « malade ».** D'ailleurs, elle fait une fixation, ça la gêne dans le miroir, et elle tire les cheveux des petites filles...

**Sa peau ressemble à celle d'un serpent** sur le ventre, sa peau est plus foncée, et a un aspect "chair de poule".

Emma est **hypersensible aux rayons UV**, comme les enfants de la lune. Pas d'exposition au soleil car elle a des risques de tumeur : elle est toujours couverte et a des lunettes larges avec des verres spéciaux pour la rétinite pigmentaire, mais on ne veut pas qu'elle porte de masque pour éviter une exclusion encore plus forte. L'été, nous sortons uniquement le soir.



Il y a aussi ses yeux, ils bougent beaucoup et elle a comme une sorte de strabisme.

Elle n'a **pas de vision de perspective**, elle ne voit pas la différence entre la 2D et la 3D. Souvent, les enfants me demandent si Emma a mal aux yeux...

Emma a aussi **un retard de langage**. Elle rencontre également des problèmes de surdit  ...

Elle est petite, **on dirait un grand b  b  **, mais elle a d  j   6 ans. Il y a encore 6 mois, elle mesurait 92 cm et ne pesait que 14 kilos.

Elle a des **soucis de coordination** : manger et tenir le pot en m  me temps est compliqu   pour elle. Elle commence un peu    marcher. Elle a des soucis d'  quilibre et on a observ   une autre anomalie motrice : lorsqu'elle attrape une chose avec une main, elle fait la m  me chose avec l'autre...

“  
Parfois, on me  
demande quel   ge  
a mon b  b  .  
Certains jours,   a  
passe. D'autres fois,  
c'est plus dur. ”





“

C'est très rassurant de savoir que ce n'est pas parce que Emma ne pouvait pas manger qu'elle ne pouvait pas vivre ! ”

## EMMA PRÉSENTE AUSSI DES TROUBLES DIGESTIFS, ELLE EST EN NUTRITION ARTIFICIELLE DEPUIS SA NAISSANCE ?

Oui, quand elle est née, nous n'avons pas eu le choix car elle se vidait complètement, elle était déshydratée. **Elle a été mise en parentérale tout de suite.**

**La nutrition artificielle a été un soulagement car c'était la seule façon de la faire vivre.**

D'ailleurs, le gastroentérologue aurait pu me dire « on met des tuyaux partout pour qu'elle vive » j'aurais dit « OK ! ».

Après 3 mois de perfusion, elle a été admise à l'hôpital Necker. **On lui a posé un cathéter central.** Après une semaine de prise en charge à Necker, elle est “remontée” rapidement. Les signes étaient évidents : Emma était **moins douloureuse**, beaucoup plus **jouffle**, elle a repris du “**poil de la bête**”, elle avait **un meilleur teint**.

## COMMENT S'EST PASSÉ LE RETOUR À DOMICILE AVEC LA NUTRITION ARTIFICIELLE ?

Nous sommes restés à Necker 4 mois et demi, puis nous sommes rentrés à la maison quand Emma avait 7 mois et demi. Nous avons été formés par l'infirmière d'éducation à l'hôpital afin de pouvoir être autonomes au retour à domicile.

Les formations ont été très conviviales et nous avons dédramatisé toutes nos appréhensions. L'infirmière est venue le premier soir de notre retour, elle a dormi dans la chambre de Emma. Après, c'est certain, quand nous nous sommes retrouvés seuls... nous avons peur et nous nous réveillions tout le temps... au bout d'un certain temps, ça passe, on s'habitue.

## COMMENT VOTRE ENTOURAGE A-T-IL RÉAGI À LA MISE EN PLACE DE LA NUTRITION ARTIFICIELLE ?

Comme nous, dans le sens où nos parents étaient soulagés que Emma puisse vivre, c'était le seul moyen.

Mon père a tout de même eu du mal à comprendre au début. Il a vu une petite fille avec une sonde naso-gastrique, il a dit : « elle a des dents ? Oui. Donc elle peut manger ».

Mes beaux-parents ont plus de mal, ils vont chercher des informations sur internet. Ma belle-mère et maman ont été formées à Necker, mais seule ma maman sait gérer la nutrition entérale ainsi que « l'aide » à la nutrition parentérale.

Ma mère m'a beaucoup impressionnée. Jusque-là, seule la vue d'une goutte de sang ou de ses propres veines la rendait malade... Et pour Emma, elle outrepassait toutes ses peurs... Elle m'aide beaucoup.

Ses cousins et ses cousines sont très curieux et acceptent très bien Emma, ils sont très complices ! Et j'ai même dû faire mettre un bouton de gastrostomie à la poupée de sa cousine ! :-)

Cf **Guide pratique du quotidien à domicile.**

Vous trouverez page 14 : des trucs et astuces pour expliquer la NAD, les voies d'abord et le matériel aux autres enfants ; et comment lever les doutes, les peurs, les craintes, les jalousies possibles...

Ces trucs et astuces sont valables au sein d'une fratrie, dans la famille élargie, en collectivités...





## **EMMA, EST-ELLE TOUJOURS EN PARENTÉRALE ?**

Emma a été en nutrition parentérale de sa naissance à ses 21 mois. Puis, pendant 6 mois, elle a eu, en même temps, la nutrition entérale et la nutrition parentérale. Depuis, elle est en entérale et elle mange un peu de nourriture.

## **COMMENT S'EST PASSÉ LE SEVRAGE DE LA PARENTÉRALE ?**

Les médecins ont voulu, assez rapidement, lui poser une gastrostomie. Mais Emma n'arrêtait pas de vomir, et la veille de l'intervention de gastrostomie, nous avons tout annulé car elle était trop faible. Plus tard, elle a repris des forces, on a donc tenté la pose de la gastrostomie avec le Nissen anti-reflux. L'opération s'est bien passée.



On a gardé pendant 6 mois la nutrition parentérale et la nutrition entérale, c'est comme une transition de "secours" car nous ne savions pas si l'adaptation serait facile... Et justement, **le sevrage a duré 6 mois**. En effet, Emma tolérait bien la nutrition entérale mais elle ne prenait pas de poids, elle avait toujours des diarrhées...

Au fur et à mesure des mois, nous avons pu trouver **les poches de nutrition qui lui convenaient**, une nutrition hypercalorique, **le bon dosage, le bon débit**, comment fractionner les repas la nuit, le jour... Et donc cela a duré 6 mois. A notre plus grand bonheur, Emma a pu se passer de son cathéter.

Aujourd'hui, Emma mange aussi par voie orale, du mixé très fin. Mais, elle n'aime pas trop manger. Son odorat est assez faible, donc elle n'a pas de goût. Et elle a beaucoup d'allergies ou d'intolérances, elle ne digère pas facilement.

On va dire qu'en apport, nous parvenons à 50% per os et 50% en nutrition entérale.

On a noté quelque chose de particulier pour que Emma mange : il faut qu'il y ait, soit une seule personne avec elle, soit tout un auditoire... si nous sommes deux ou trois... elle rechigne. Ainsi, par exemple lorsque l'orthophoniste vient la faire manger, stimuler son oralité, je dois sortir de la cuisine.

## EMMA A AUJOURD'HUI 6 ANS, ELLE A CONSCIENCE, À VOTRE AVIS, DE SON MODE DE NUTRITION EN ENTÉRALE ?

Pas vraiment, forcément... Emma n'a jamais connu autre chose que la NAD et les soins. **Pour elle, c'est sa vie et c'est « normal » de manger par le “bidou”.** Et ses atteintes neurologiques compliquent un peu sa compréhension des choses... elle comprend certainement, mais c'est dur pour nous d'interpréter sa façon de vivre la maladie et la nutrition entérale.

Elle est heureuse donc je pense qu'elle vit cela plutôt bien ! Elle sourit tout le temps. C'est une coquine et une courageuse.

## COMMENT AVEZ-VOUS RENCONTRÉ L'ASSOCIATION LA VIE PAR UN FIL ?

C'est l'infirmière d'éducation qui nous en a parlé et nous avons décidé de participer aux journées des familles. Cela nous a fait un bien fou et chaque année, nous nous y rendons ; cette année, par exemple, Emma a eu un “pépin”, nous sommes arrivés deux jours après le début du rassemblement, mais c'était évident que nous voulions être présents.

A ma première venue aux journées de familles, **j'étais abasourdie de voir le nombre de personnes en NAD, c'est incroyable car personne n'en parle !**

Et justement, de mon côté, j'en parle beaucoup pour que les gens sachent que l'on peut vivre sans manger.

“ J'étais abasourdie de voir le nombre de personnes en NAD, c'est incroyable car personne n'en parle ! ”



## VOUS PARLEZ BEAUCOUP DE LA NAD ?

Dès que je peux, j'aide volontiers d'autres parents, surtout pour les rassurer. Personnellement, j'ai remarqué que les parents ne sont pas toujours bien orientés ou guidés. Certains n'ont jamais fait de formation pour un changement de bouton en urgence ! Autre exemple, un papa me dit que sa fille (gastrostomie et Nissen) a beaucoup de nausées et qu'on lui conseille d'augmenter le débit. Alors que c'est le contraire. Avec un Nissen, il faut décompresser au plus vite l'estomac en cas de grosse nausée ; l'enfant ne peut plus vomir, donc s'il y a trop de pression, l'anti reflux lâche !

Je connais aussi une dame qui a le cancer et qui est branchée en nutrition parentérale, elle cherchait un sac à dos pour porter sa pompe et pouvoir sortir, je lui ai montré des photos de Florent, elle m'a dit « c'est génial ! ».



Cf **Guide sur la transition ado-adultes.**

Vous trouverez page 40, le témoignage de Florent qui explique sa nutrition artificielle, son mode de vie et de liberté en NAD.



## EMMA A UN AGENDA BIEN REMPLI, POUVEZ-VOUS NOUS DONNER DES EXEMPLES DE CE MARATHON ET DE SON QUOTIDIEN ?

Elle est branchée de 22H30 à 9H30, 7 jours sur 7.

Tous les jours, elle se réveille entre 9H00 et 10H00. Tous les matins, nous passons ses médicaments dans la gastrostomie.

Le lundi : piqûres d'immunoglobulines le matin, puis repas avec **l'orthophoniste** pour stimuler l'oralité. Elle a une autre séance, dans la semaine, au cabinet de l'orthophoniste, cette fois, pour stimuler le langage. Ensuite, **kinésithérapeute** à 18H30, elle lui fait faire des exercices pour l'assouplir car Emma est très "raide". Le mardi et le jeudi, elle va à la crèche de 10H30 à 16H00.

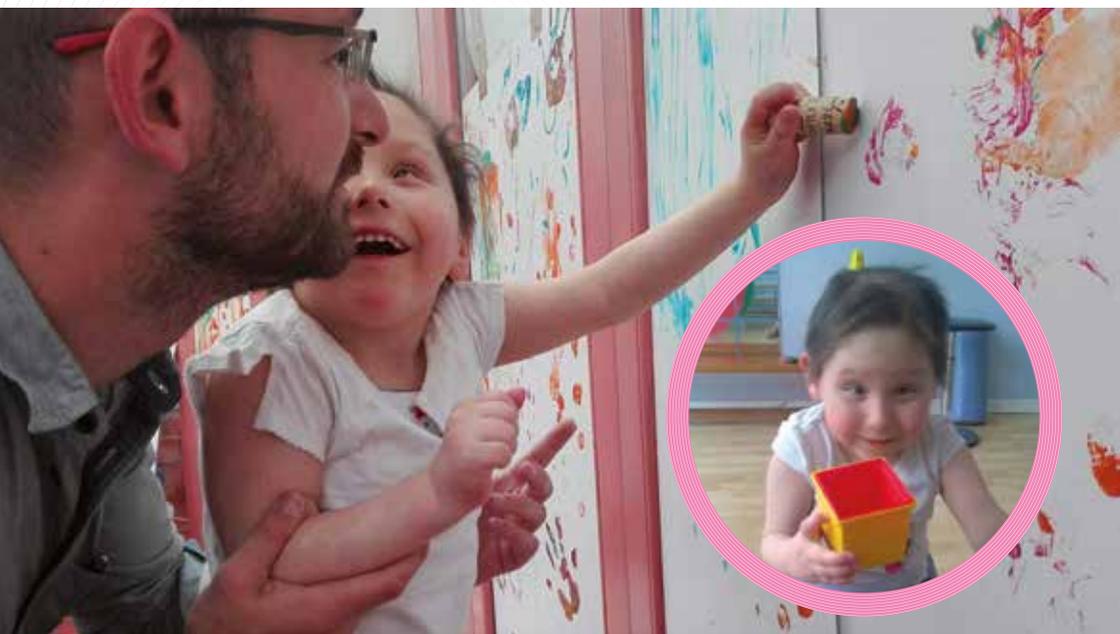
Le vendredi, elle assiste à un atelier de groupe, chez une **éducatrice**, de 9H30 à 11H30, puis à 13H15, elle va en **balnéothérapie**.

Grosso modo, durant la semaine, Emma a deux séances de kinésithérapie, une séance d'orthophoniste, une séance avec l'ergothérapeute pour la motricité fine, elle l'aide à enfiler les perles, à s'habiller seule pour s'autonomiser. Il y a aussi une éducatrice qui anime un atelier de groupe, une psychomotricienne qui la stimule dans une aire de jeux pour enfants

“ Emma veut s'habiller et se déshabiller toute seule. ”

Elle a aussi beaucoup de rendez-vous médicaux. Par exemple, la **gastro-pédiatre** et l'**hématologue** pour son déficit immunitaire et tout ce qui est sanguin, la **dermatologue** pour les problèmes de peau et les cheveux, la **neurologue** pour le suivi des troubles et les tremblements, le **chirurgien orthopédiste** pour la dysplasie de ses hanches, un **généticien spécialisé dans les maladies osseuses**, l'**ophtalmologue** pour le nystagmus, l'**ORL** pour la surdit .

**Le nystagmus** est un mouvement d'oscillation involontaire et saccad  du globe oculaire caus  par une perturbation de la coordination des muscles de l'œil.



## LA "LOGISTIQUE" EST TRÈS SOUTENUE, QUI VOUS AIDE DANS CETTE ORGANISATION ?

C'est la structure des SESSAD, Services d'Education Sp ciale et de Soins   Domicile qui nous aide   coordonner l'action des divers professionnels de sant .

Le SESSAD nous aide, gr ce   la mobilit  des  quipes, par **un soutien  ducatif, p dagogique, de r education et th rapeutique** dans tous les lieux de vie de Emma, chez nous, comme   la cr che. Tous ces intervenants s'investissent beaucoup pour elle.



Les **SESSAD** constituent un mode d'intervention ambulatoire destinée à répondre aux besoins et aux attentes d'enfants et adolescents en situation de handicap sur le lieu de leur scolarisation ou à leur domicile, ce qui implique la spécialisation de ces services en fonction des déficiences :

- **Sessad DI** (Déficience Intellectuelle) ou Sessad TFC (Troubles des Fonctions Cognitives) qui s'adresse aux enfants présentant un handicap mental, entraînant des retards dans les apprentissages.
- **Sessad IMC** (Infirmité Cérébrale Motrice) ou Sessad Moteur qui s'adresse aux enfants présentant un handicap moteur. Ces derniers peuvent aussi traiter la dyspraxie visuo spatiale ou troubles neuro-visuels.
- **Sessad TED** (Troubles envahissant du Développement) ou Sessad TSA (Trouble du Spectre Autistique) ou Sessad Autisme qui vous l'avez compris s'adresse aux enfants porteurs de troubles de nature autistique.
- **Sessad TCC** (Troubles de la Conduite et du Comportement) qui s'adresse aux enfants présentant de l'hyperactivité mais aussi des troubles du comportement induits par des troubles d'ordre psychologique et/ou psychiatrique.

Il existe également des SESSAD pour les enfants porteurs d'un handicap sensoriel (déficience visuelle, auditive) ou d'un handicap lié à des troubles du langage (dyslexie, dysphasie, dyscalculie). Ces derniers sont moins nombreux. Il ne faut pas confondre les SESSAD avec d'autres catégories de services rattachés à des instituts d'éducation sensorielle (IES) :

**SAAAIS** : **Service d'Aide à l'Acquisition de l'Autonomie** et à l'Intégration Scolaire, qui s'adresse aux enfants porteurs d'une déficience visuelle ;

**SSEFIS** : Service de Soutien à l'Éducation Familiale et à l'Intégration Scolaire ou encore SSEFS (Service de Soutien à l'Éducation Familiale et à la scolarité).

Les SESSAD apportent aux familles conseils et accompagnement, ils favorisent l'intégration scolaire et l'acquisition de l'autonomie grâce à des moyens médicaux, paramédicaux, psychosociaux, éducatifs et pédagogiques adaptés. Les interventions ont lieu dans les différents lieux de vie et d'activité de l'enfant ou de l'adolescent (domicile, crèche, école, centre de vacances...) et dans les locaux du SESSAD. En ce qui concerne l'intervention au sein de l'école, elle peut avoir lieu en milieu ordinaire ou dans un dispositif d'intégration collective (CLIS, ULIS).



## BALNÉOTHÉRAPIE, ATELIER NEUROSENSORIEL... EMMA EST TRÈS SOLLICITÉE ?

Elle est ultra sollicitée. Elle a même des cours de langage des signes pour que l'on puisse mieux communiquer car on ne sait toujours pas comment évaluer ses troubles auditifs et visuels. Emma fait beaucoup de progrès.



## EMMA VA À LA CRÈCHE, ÇA LUI PLAÎT ?

Oui et nous sommes contents qu'elle puisse y aller depuis qu'elle est en entérale. Avant, avec le cathéter, le personnel de la petite enfance ne voulait pas l'accepter car ils avaient peur.



## QUAND VOUS DITES QUE EMMA EST COURAGEUSE, C'EST UNE VRAIE COMBATIVE ! ELLE A EU UNE INTERVENTION POUR SES HANCHES L'AN PASSÉ, COMMENT ÇA VA ?

Elle s'est faite opérer des hanches car elle avait une luxation, et ses têtes de fémurs se cassaient. Décision difficile à prendre car elle a une anomalie de trame osseuse liée à sa maladie.

Dans les autres pays, ils déconseillent fortement cette opération mais les os de Emma se dégradent très vite ! Nous nous sommes "lancés", et par chance Emma commence enfin à récupérer sa motricité !

Ce fut douloureux et long mais les résultats sont encourageants !

Au total, Emma a déjà eu 11 anesthésies générales, 5 pour des opérations assez lourdes, 3 pour les poses de cathéter et 3 pour des examens.



## POUR CONCLURE SUR LA NAD, QUELS SONT LES GRANDS BIENFAITS MAIS AUSSI LES DIFFICULTÉS QUE VOUS RENCONTREZ À TRAVERS LES ANNÉES QUI PASSENT ?

Les bienfaits ? Elle est en vie !

**La NAD est une vraie sécurité pour nos enfants.** Outre la prise en charge formidable à Necker pour le suivi de notre fille, nous avons **un prestataire de santé à domicile qui est top, réactif et un bon relais** : Emma à régulièrement un bilan avec la diététicienne.

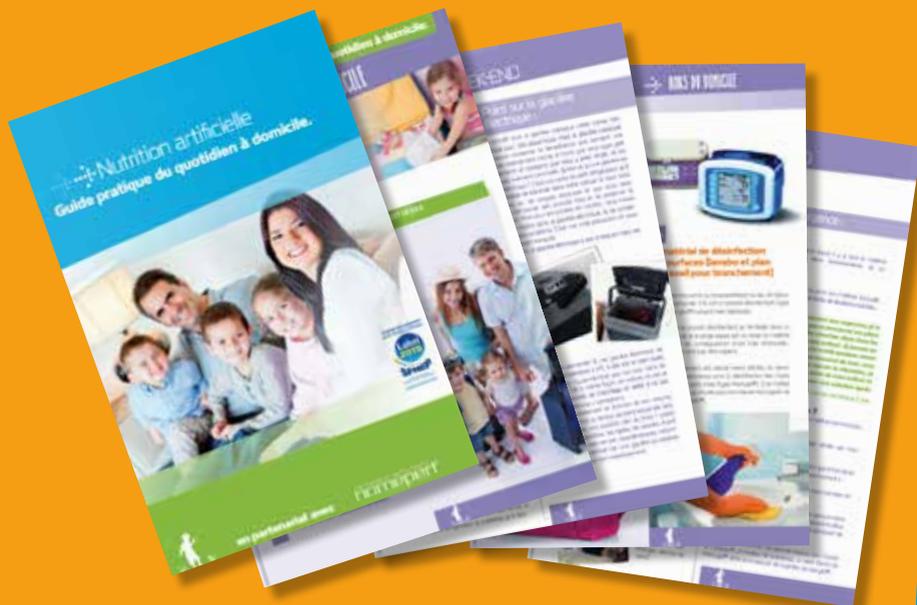
**Nous sommes autonomes.** Nous pouvons partir parfois en vacances... même si ce n'est pas évident car Emma ne peut être exposée au soleil, et généralement le budget vacances est plutôt alloué aux frais médicaux ! Mais le peu de fois où nous sommes partis, tout s'est bien passé ; **le prestataire de santé nous a tout fait livrer sur notre lieu de vacances.** Nous avons même tenté l'avion pour nous rendre à une conférence à Manchester et nous n'avons rencontré aucun problème.

Concernant les difficultés. Je dirais que **nous jonglons entre diarrhées, constipations, brûlures de fesses**. Et à chaque anesthésie générale, Emma ne tolère plus sa nutrition entérale. C'est très compliqué... on reprend un débit minimum, on dilue la nutrition avec de l'eau, et c'est long...

Pour son opération des hanches, la nutrition entérale a été très dure à reprendre, c'était dû à sa position dans le plâtre. Du coup, elle avait perdu plus de 2 kilos. Il a fallu 4 mois de réadaptation pour que cela revienne à "la normale".

La seule chose que je n'aime pas faire, c'est le changement de bouton ! C'est le papa qui gère cette partie mais, en réalité, c'est comme ôter et remettre une boucle d'oreille :-)

Cf **Guide pratique du quotidien à domicile**. Vous trouverez page 57 des trucs et astuces sur l'organisation des déplacements, week-end, vacances, et le rôle du PSAD lors de vos déplacements.





**Professeur des Universités-Praticien  
Hospitalier (PU-PH)  
Professeur de Nutrition  
Médecin en Gastro-entérologie  
et Hépatologie.  
Hôpital Raymond Poincaré, GARCHES**



PROFESSEUR  
PASCAL CRENN

## PROFESSEUR, POUVEZ-VOUS VOUS PRÉSENTER EN QUELQUES LIGNES S'IL VOUS PLAÎT ?

Je suis médecin, professeur de nutrition hépato-gastro-entérologue. Je travaille à l'hôpital Raymond Poincaré à Garches notamment auprès de **patients adultes qui ont des handicaps neurologiques et parfois des polyhandicaps. Je m'occupe plus précisément de la gestion de la nutrition entérale et de la mise en place de sondes de gastrostomie.** Nos patients viennent essentiellement de l'Île de France élargie.

## COMMENT DÉFINIRIEZ-VOUS LE POLYHANDICAP ET LES TROUBLES ASSOCIÉS ?

Il existe plusieurs définitions, notamment celle de l'OMS. Je dirais qu'il s'agit de patients qui ont une pathologie organique souvent neurologique ou neuromusculaire avec réduction de la mobilité, associée fréquemment à des déficits cognitifs et éventuellement à d'autres dépendances (par exemple ventilatoire). Ce sont des patients avec des poly-dépendances, notamment motrices, essentiellement dans le cadre d'une maladie neurologique ou neuromusculaire, soit depuis la naissance, ou survenue dans l'enfance, soit acquise par une pathologie progressive métabolique et/ou génétique par exemple.



Organisation  
mondiale de la santé

## Y-A-T-IL UNE AUGMENTATION DE LA PRÉVALENCE ?

Oui, on l'observe parce que les espérances de vie s'allongent. Par exemple, si on parle des **infirmes moteurs d'origine cérébrale (IMOC)**, les techniques de réanimation néonatales et les prises en charge globale en pédiatrie qui ont beaucoup progressé expliquent que ces patients atteignent l'adolescence et l'âge adulte.

“ Les espérances de vie s'allongent. ”

## QUELLES SONT LES INDICATIONS D'UNE NAD DANS LE POLYHANDICAP ?

- Les troubles de la déglutition avec amaigrissement et dénutrition, en bref des difficultés à l'alimentation associées à une dénutrition.
- Les fausses routes accompagnées d'infections respiratoires à répétition.
- Des problèmes d'absorption lorsqu'ils ont une pathologie digestive associée, mais ce n'est pas le cas le plus fréquent.

Nous pouvons aussi évoquer des problématiques de lenteur à l'alimentation liés à des soucis de mastication, de problème d'implantation dentaire, de fatigue importante...

Il y a deux catégories de patients en NAD : des patients qui sont en NAD depuis leur enfance, et d'autres chez qui on débute la NAD, par l'intermédiaire d'une gastrostomie, après qu'ils aient atteint l'âge de 20, 25 ans voire même après 35 ans.

## POURQUOI, POUR LES PERSONNES POLYHANDICAPÉES QUI NE SONT PAS EN NAD DEPUIS LEUR ENFANCE, CELA DEVIENT DIFFICILE DE CONTINUER À S'ALIMENTER ?

Parce qu'ils ont probablement, en fonction des pathologies, **une sénescence** qui est anormale (vieillesse prématuré, évolution lente de la maladie neurologique). Ces patients ont une fragilité qui fait qu'à un moment ils décompensent. Ils font des complications pulmonaires, ils peuvent difficilement s'en relever, et nous devons nous occuper de leurs problèmes nutritionnels qui peuvent arriver alors au premier plan (par exemple dans le cadre de développement d'escarres).



## DANS VOTRE FILE ACTIVE QUELLE EST LA PROPORTION DE PATIENTS EN ENTÉRALE ET EN PARENTÉRALE OU LES DEUX ?

Pour les malades dont nous avons la charge, la nutrition parentérale est tout à fait exceptionnelle, car l'indication de parentérale est liée à des pathologies digestives sévères. Ils peuvent nécessiter des courtes périodes de parentérale, mais dans plus de 95 % des cas que nous gérons, c'est de l'entérale exclusive et/ou associée à une poursuite de l'alimentation orale si les troubles de la déglutition ne sont pas trop importants.

## COMMENT LES PATIENTS VOUS SONT-ILS ADRESSÉS ?

Nous gérons toute typologie de patients mais il y a toujours, à l'hôpital, un biais de recrutement sur des cas sévères ou difficiles, c'est-à-dire des handicaps lourds ou des patients qui ont beaucoup « trainé » en raison de réticences, d'origine variable, à l'assistance nutritionnelle artificielle pendant, parfois, plusieurs années.

Les patients nous sont référés par les MAS et par les services de médecine physique et de réadaptation adulte (MPR) qui les suivent.

Parfois également ce sont des services de pédiatrie qui veulent assurer la transition adulte-enfant. Dans ce cas, je mets un point cardinal à garantir **le bon continuum dans la prise en charge nutritionnelle du patient entre notre service et celui de pédiatrie**. La transition doit être assurée et sereine pour le patient, sa famille, son entourage, son équipe soignante. Je m'en charge par un courrier et/ou un échange téléphonique. Si tout se passe bien, je vois les patients au maximum deux fois par an.

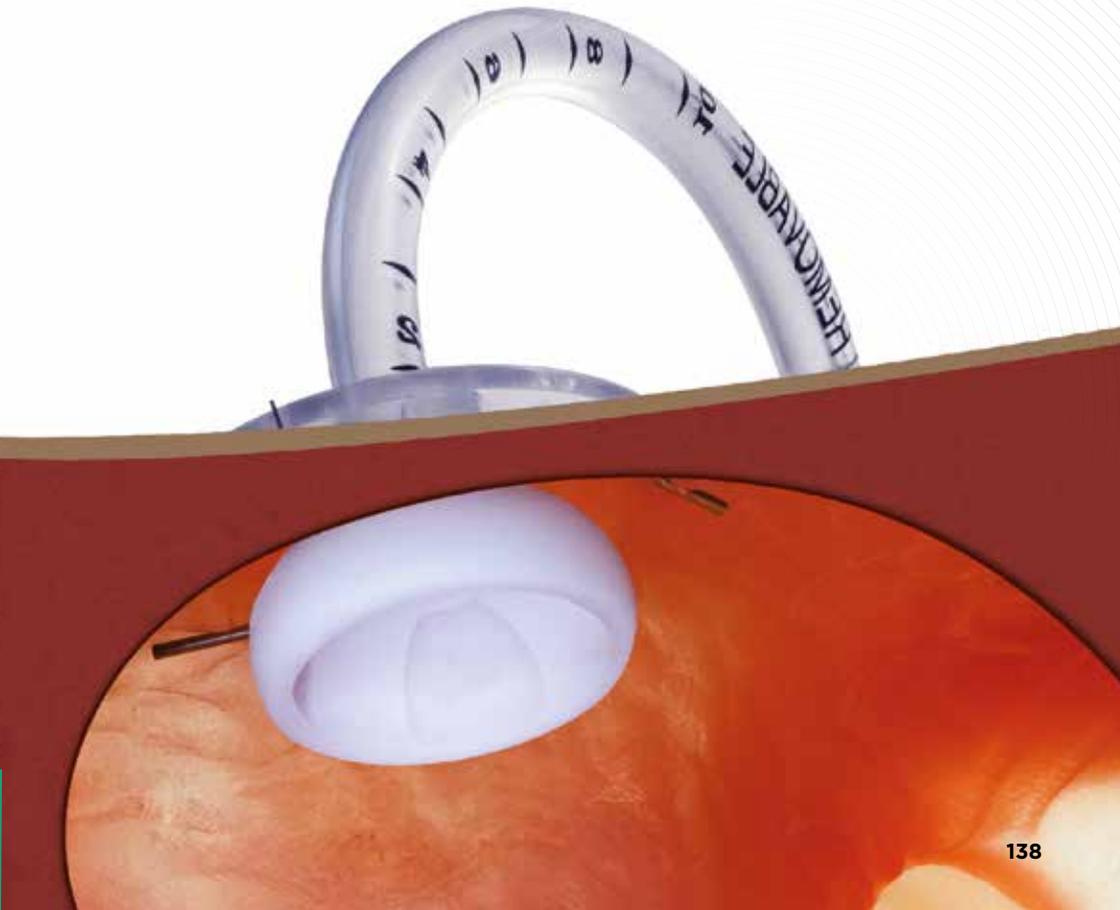


## AU NIVEAU DE LA GASTROSTOMIE, QUELLES SONT VOS PRATIQUES ?

Le plus souvent, dans notre service, chez l'adulte, **nous posons une sonde de gastrostomie (par voie endoscopique, ou radiologique si la balance bénéfice-risque de l'anesthésie n'est pas favorable) plutôt qu'un bouton gastrostomie d'emblée.** On peut tout à fait mettre un bouton ultérieurement s'il y a une demande de l'entourage.

**Les boutons de gastrostomie sont surtout intéressants pour les malades qui conservent une certaine autonomie.** Pour ceux qui sont complètement dépendants, ce qui est souvent le cas dans le polyhandicap, le bénéfice d'un bouton de gastrostomie que l'on doit changer régulièrement n'est pas toujours flagrant.

**C'est une pratique que nous avons, mais qui n'est pas forcément partagée.** Nous trouvons cela plus fiable et la sonde n'a pas à être changée tous les 6 mois comme pour les boutons.



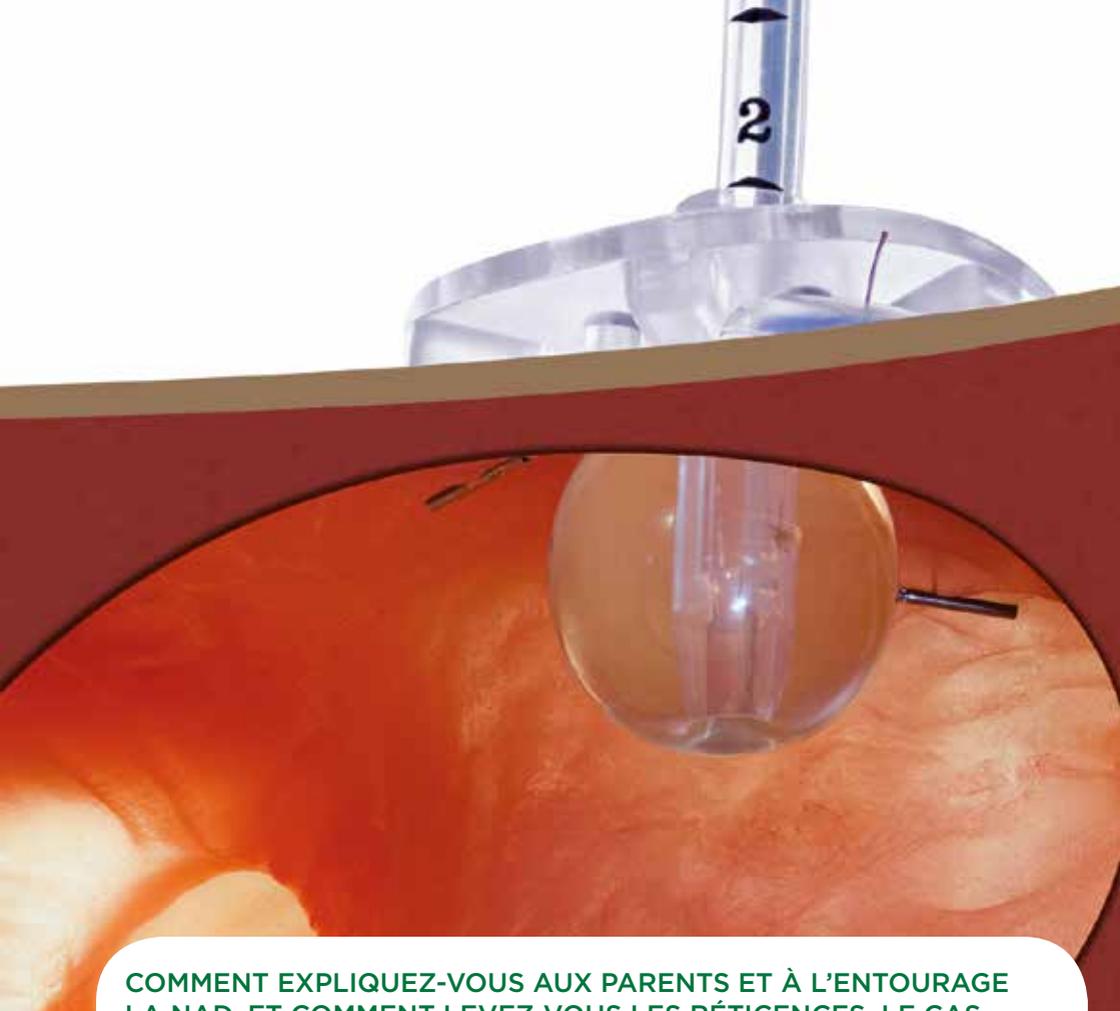
## FAUT-IL ÉVITER LES SONDES NASO-GASTRIQUES CHEZ LES PATIENTS POLYHANDICAPÉS ?

**Au-delà de 6 mois, ce n'est pas raisonnable** mais parfois, nous voyons des patients qui ont une sonde naso-gastrique depuis plus d'une année. Dans ces cas, il est certain qu'il faut faire une gastrostomie. **Mais ce délai est parfois lié à la réticence des familles.**

## Y-A-T-IL UN MODE SPÉCIFIQUE POUR POSER LA GASTROSTOMIE SUR LES PATIENTS POLYHANDICAPÉS ? EST-CE FORCÉMENT SOUS ANESTHÉSIE GÉNÉRALE ?

Ce sont des malades qui sont parfois à risque respiratoire élevé. Il y a trois types de techniques :

- **la technique chirurgicale avec une petite laparotomie** qui est réalisée quand on ne peut pas faire autrement car il y a de grosses malpositions anatomiques. C'est tout à fait exceptionnel.
- **la technique endoscopique, qui se fait sous anesthésie générale**, qui est la plus courante et qui est préférée, car cette technique est peu invasive et il y a moins de complications. C'est aussi celle qui permet de poser les dispositifs qui sont les plus solides.
- enfin, nous avons des patients qui ont une contre-indication d'ordre anesthésique, dans ce cas, la pose se fait par **voie percutanée radiologique**. C'est une technique plus délicate nécessitant d'anticiper le traitement de la douleur et les dispositifs posés sont ceux avec des ballonnets gonflables qui sont assez fragiles (risque plus important de d'arrachage notamment).



## COMMENT EXPLIQUEZ-VOUS AUX PARENTS ET À L'ENTOURAGE LA NAD, ET COMMENT LEVEZ-VOUS LES RÉTICENCES, LE CAS ÉCHÉANT ?

Souvent, **ils ont le sentiment d'une dépendance supplémentaire notamment du fait de la symbolique rattachée à l'alimentation.**

J'expose les tenants et les aboutissants de la gastrostomie, et les risques possibles, infectieux et hémorragiques de la gastrostomie. J'expose également les principes de la nutrition entérale.

Je leur explique que **la NAD par l'intermédiaire d'une gastrostomie est plus confortable pour le patient que la sonde gastrique.**

“ La NAD par l'intermédiaire d'une gastrostomie est plus confortable pour le patient et est plus efficace sur le plan nutritionnel. ”

J'essaie d'être le plus objectif possible.  
Dans certains cas, le temps de la réflexion peut être long avant l'acceptation, cela peut prendre dans certains cas plus d'un an.

“ Le temps de la réflexion peut être long avant l'acceptation. ”

## COMMUNIQUEZ-VOUS AUSSI SUR LA MISE EN PLACE AVEC LE PATIENT ?

Oui, bien sûr, si ses capacités cognitives sont bonnes, je lui explique aussi les bénéfices de l'assistance nutritionnelle et comment il va être “appareillé”...



## RENONCER À L'ORALITÉ, À L'ALIMENTATION PLAISIR N'EST PAS ÉVIDENT POUR LES PARENTS, COMMENT LES RASSUREZ-VOUS ?

Je leur dis que nous n'avons pas vraiment le choix en réalité.  
Et je leur explique également que s'il n'y a pas de troubles de déglutition très importants, le patient peut continuer à avoir une alimentation orale ou à s'humecter la bouche. Le plus souvent, nous essayons de faire en sorte qu'il puisse y avoir un peu d'oralité. Et pour nous assurer qu'il n'y ait pas de risques de fausses routes, nos patients ont tous un bilan de déglutition. En fonction des résultats du bilan, on décide de l'exclusivité ou pas de la nutrition entérale.

“ Nos patients ont tous un bilan de déglutition. ”

## QUELLES SONT LES PRÉCAUTIONS PARTICULIÈRES POUR LA MISE EN PLACE DE LA NAD ?

Nous adaptons progressivement le débit et le volume de la nutrition artificielle afin d'optimiser la tolérance digestive du patient.

## LA PLUPART DES PATIENTS POLYHANDICAPÉS BRANCHÉS QUE VOUS AVEZ EN CHARGE SONT-ILS CHEZ EUX AU DOMICILE OU DANS DES MAS ?

Le plus souvent, ils sont en MAS ou dans une structure institutionnelle proche, certains sont à domicile (par exemple le week-end).

## COMMENT ORGANISEZ-VOUS LE RETOUR À DOMICILE (ÉTABLISSEMENTS ET FAMILLES) ?

Je collabore tout le temps avec un PSAD, prestataire de santé à domicile, qu'il soit privé ou associatif. Je fais appel aux PSAD pour la mise en place de la NAD dans le lieu de vie du patient, pour l'éducation et l'autonomisation des infirmières des établissements médico-sociaux et des familles, pour le suivi logistique, et aussi pour nous fournir un reporting régulier sur l'évolution de la nutrition et de l'état du patient.

Le PSAD m'informe des comptes rendus de ses visites auprès du patient, et me les fait parvenir via des courriers postaux ou par email.

“ Je passe tout le temps par un PSAD, prestataire de santé à domicile, qu'il soit privé ou associatif. ”





## COMMENT ASSUREZ-VOUS LE SUIVI AVEC L'ÉTABLISSEMENT D'ACCUEIL ?

Par courrier ou par téléphone avec le médecin de la MAS.

## LES PATIENTS POLYHANDICAPÉS TOUCHENT-ILS DAVANTAGE À LEUR APPAREILLAGE ?

Très souvent non, car ils sont dans un tel état de dépendance neurologique qu'ils n'en ont pas la possibilité physique

Mais en effet, il y a certains cas où ces patients font des mouvements incontrôlés (par exemple **mouvements athétosiques**). Ils peuvent avoir des capacités de préhension de la sonde, la grignoter, se l'arracher, il vaut mieux dans ce cas avoir un dispositif solide. **On choisit alors des sondes à collerette plutôt qu'à ballonnet car elles sont plus résistantes.** Et on protège le dispositif.

## SOUVENT LES PARENTS CONSIDÈRENT QUE LA NUTRITION EST LIQUIDE ET QUE, PAR CONSÉQUENT, LE VOLUME D'EAU EST SUFFISANT. ARRIVEZ-VOUS À CONVAINCRE LES PARENTS QUE L'HYDRATATION EST INDISPENSABLE EN PLUS DES POUCHES DE NUTRITION ?

Oui certains patients ont besoin d'une hydratation supplémentaire, pas tous. Je l'explique sans problème aux parents qui comprennent tout à fait les bénéfices.

Dans les cas d'hydratation complémentaire, la tubulure est en Y avec un connecteur pour la poche nutritive et un autre pour l'hydratation.



tubulure droite



tubulure en Y

Ce qui devrait être amélioré, à mon sens, c'est la **surveillance biologique**.  
Je prescris des bilans nutritionnels et des **bilans ioniques**.

Il faudrait vraiment en faire le plus régulièrement possible, selon les cas.  
Puis, je fais des ordonnances et je l'indique dans les courriers pour les MAS.



## **ON SAIT QUE LA QUALITÉ DE VIE EST AMÉLIORÉE APRÈS LA MISE EN ROUTE DE LA NAD, COMMENT CELA SE MANIFESTE-T-IL ? LES PARENTS VOUS LE TÉMOIGNENT ?**

Cela leur facilite la vie et ils voient que leur enfant a repris du poids, ils ont le sentiment qu'il se sent mieux, qu'il se plaint moins.

La qualité de vie perçue est améliorée, même si c'est complexe de parler de "qualité de vie". C'est une notion qui est, tout particulièrement dans ce contexte, assez subjective.

“ Ils ont le sentiment qu'il se sent mieux,  
qu'il se plaint moins. ”



## SOUVENT LES FAMILLES DOIVENT MULTIPLIER LES DÉPLACEMENTS ENTRE TOUS LES DIFFÉRENTES SPÉCIALITÉS DE PRISES EN CHARGE, LA NUTRITION, L'ENVIRONNEMENT ORTHOPÉDIQUE, NEUROLOGIQUE, COMMENT CELA SE PASSE-T-IL DANS VOTRE SERVICE ?

Au sein de l'hôpital de Garches, tout est centralisé. Si possible, on essaie d'avoir des consultations multidisciplinaires pour éviter de multiplier les déplacements itératifs.



### LEXIQUE SIMPLIFIÉ

**L'INFIRMITÉ MOTRICE CÉRÉBRALE (IMC)** est liée à des lésions cérébrales précoces (vie intra utérine, ou période péri natale), et non évolutives. Elle est caractérisée par des troubles moteurs prédominants, qui entraîneront des déficiences au niveau de la posture et du mouvement. Les facultés intellectuelles peuvent être préservées et permettre la scolarisation.

**L'INFIRMITÉ MOTRICE D'ORIGINE CÉRÉBRALE (IMOC)** est le terme utilisé quand le retard mental est associé aux troubles moteurs, entraînant souvent une situation de polyhandicap.

L'infirmité motrice d'origine cérébrale (IMOC) comporte des troubles sensoriels (visuels, auditif) et l'atteinte des fonctions supérieures comme le langage, la spatialisation, ou la gnosie (capacité qui permet de reconnaître, de percevoir, grâce à l'utilisation de l'un des sens (toucher, vue etc...)), la forme d'un objet.

## MOUVEMENTS ATHÉTOSIQUES

Ce sont des mouvements anormaux, le plus souvent involontaires, et qui résultent de lésions neurologiques pour la plupart.

Ils sont plutôt lents et ondulatoires, serpentiformes, en flexion, en extension, en abduction et en adduction. Ils intéressent préférentiellement les extrémités des membres.

## LA SÉNESCENCE

C'est le vieillissement naturel des tissus et de l'organisme, c'est-à-dire un processus physiologique qui entraîne une lente dégradation des fonctions de l'organisme.

Le vieillissement d'un organisme progresse de façon irréversible jusqu'à la mort. Il se caractérise le plus souvent par une dégradation des capacités générales de l'organisme : psychomotrices, immunitaires ou reproductives.

**LA SONDE DE GASTROSTOMIE** est un petit tuyau qui est abouché à la peau de l'abdomen. Il permet une communication entre l'intérieur de l'estomac et l'extérieur afin de procéder à l'administration d'une alimentation entérale, ou de médicaments, ou être utilisé comme décharge pour vidanger l'estomac. La sonde peut être à ballonnet comme le bouton de gastrostomie, ou à collerette. Dans ce cas, elle est maintenue par une collerette dans l'estomac et un anneau à l'extérieur. Dans certains types de sondes, cet anneau extérieur peut être fixé à la peau par des points de suture.

**LA SURVEILLANCE BIOLOGIQUE** est un contrôle de la qualité du sang et des urines principalement. On pratique une prise de sang et un prélèvement d'urines, éventuellement de selles également, qui sont ensuite analysés en laboratoire. Ces bilans permettent d'évaluer l'état général du patient. En ce qui concerne le bilan sanguin, on définit notamment la formule sanguine (taux de globules rouges et blancs, des plaquettes). Peuvent s'y rajouter des mesures particulières en fonction des besoins (par exemple bilan hépatique, bilan ionique, bilan nutritionnel...) Voir Guide de bonnes pratiques de nutrition artificielle à domicile des Dr Cécile Chambrier et Corinne Bouteloup, Edition SFNEP.

**LE BILAN NUTRITIONNEL** consiste à analyser tous les éléments nécessaires à la vie qui sont présents dans le sang : protéines (dont albumine et préalbumine) lipides, glucides, oligo-éléments, minéraux, vitamines. L'analyse des résultats permet d'ajuster les apports nutritionnels apportés par l'alimentation orale, les poches de nutrition et/ou les compléments à rajouter individuellement afin d'obtenir un état nutritionnel quasi parfait.

**LE BILAN IONIQUE** consiste à analyser les ions (sodium, potassium, magnésium, calcium, chlore) présents dans le sang et les urines afin de déterminer s'il existe un déséquilibre ou un état de déshydratation.





# Renaud

Anne, 39 ans et Sébastien, 44 ans, ont un fils, Renaud âgé de 16 ans, ils habitent une petite campagne dans le 77. Au moment de l'entretien, Anne était enceinte. Depuis, le petit Gabin est venu au monde en parfaite santé.

## COMMENT LE POLYHANDICAP DE RENAUD A T-IL ÉTÉ DIAGNOSTIQUÉ ?

Il a été diagnostiqué polyhandicapé à 2 mois et demi.

Mon accouchement s'est très bien passé, tout était normal. Renaud prenait du poids, tout allait bien. On le trouvait magnifique.

C'est notre premier enfant et nous n'avions pas l'habitude. Mais, c'est vrai qu'avec le recul, en visionnant les photos, on se dit il y a un souci de dysmorphie au niveau facial, il avait la gencive supérieure proéminente, un tout petit menton qui partait un peu en arrière, il ne pouvait pas fermer la bouche. Et sa fontanelle était très large et très enfoncée.

A la maternité, il dépassait la courbe de poids. Mais dès le retour à la maison, cela s'est dégradé. Je continuais à l'allaiter et il ne grossissait pas... Il tenait de moins en moins bien sa tête.



Après un premier rendez-vous chez le pédiatre, nous décidons d'arrêter l'allaitement, mon lait ne devait pas être assez nourrissant. Enfin, c'était une hypothèse...

Les semaines se passent. Nous nous rendons compte qu'il n'a pas la succion avec les biberons. **Il y a un souci car pour boire 60 ml, il met une heure.** Mais nous ne savions pas vraiment si c'était courant ou pas... si c'était grave ou pas... Une vraie "galère". Il a commencé à avoir des régurgitations par le nez et la bouche. Des grands jets.

C'était très impressionnant. Après plusieurs consultations, un pédiatre nous a dit qu'il était allergique au lait de vache, un autre nous a annoncé qu'il avait une sténose du pylore... Nous décidons de partir à l'hôpital à Provins. Ce n'était pas la sténose...

**La sténose du pylore** est la seconde cause de vomissements chez les nourrissons après le reflux gastro-œsophagien. Il s'agit de l'épaississement progressif du pylore, muscle circulaire se trouvant à la jonction de l'estomac et du duodénum.

**Cette pathologie touche plus souvent les garçons. Des signes typiques permettent le diagnostic tels que les vomissements en jets, une perte de poids, parfois allant jusqu'à la déshydratation du bébé. Le traitement est chirurgical.**

Les médecins ont décidé de lui donner du lait épaissi, il a repris du poids à l'hôpital. Ensuite, Renaud a déclenché **des crises de colique** au bout de 1 mois et demi. On retourne chez le médecin. Pour lui, ce sont juste des coliques. Puis, il fait **une crise d'épilepsie à la sortie du bain**. Nous avons eu très peur. Nous sommes partis directement à l'hôpital Robert Debré à Paris.

Nous sommes très bien accueillis. Nous rencontrons une femme médecin qui le prend en charge. Elle demande à une infirmière de faire chauffer un biberon, elle lui donne à boire. Et tout de suite, **elle nous explique qu'il n'a pas la succion et qu'il a une hypotonie au niveau du cou.**

Elle nous a annoncé ses problèmes neurologiques avec beaucoup de douceur. Nous n'étions pas surpris.

“ **Le médecin nous a annoncé ses problèmes neurologiques avec beaucoup de douceur. Nous n'étions pas surpris.** ”

Renaud a été hospitalisé 15 jours pour faire toute une batterie d'examen : voir comment Renaud s'alimentait, pourquoi il avait toujours des régurgitations, pourquoi il avait déclenché des crises d'épilepsie et pourquoi il faisait ces soi-disant coliques. A la lecture de l'IRM cérébral, les médecins ont tout de suite vu qu'il y avait un gros souci au niveau du cerveau.

### **C'est le neurologue qui nous a annoncé le polyhandicap...**

Nous ne nous rendons pas vraiment compte de ce qu'il serait capable de faire ou pas, et comment cela pourrait progresser. On s'imaginait que ce ne serait pas si lourd qu'en réalité. Les médecins ne savaient pas comment cela évoluerait.





## COMMENT S'APPELLE SA MALADIE ?

**Nous ne savons pas**, il n'y a pas "d'étiquette". Les médecins ont exclu les maladies chromosomiques. Cela pourrait être génétique, Renaud a des petits signes de maladies génétiques mais ce n'est pas flagrant ou c'est accidentel, nous ne savons pas.

Pour résumer, il a **un polyhandicap avec atteinte neurologique, musculaire et retard mental**.

## COMMENT SE MANIFESTE SON POLYHANDICAP ?

La liste de ce qu'il sait faire est courte : il sait s'exprimer au niveau du visage, il sait se faire comprendre quand il n'est pas bien, il sait râler, froncer les sourcils, il sait faire des super sourires. Et aussi suivant ses vocalises, on sait ce qui va et ce qui ne va pas. Il sait danser dans son fauteuil, il lève les bras. Par exemple, en ce moment, il a l'air content que je sois enceinte. Au niveau expressif, tout se lit sur son visage.

Au niveau de ses mains, il peut se gratter le nez, les yeux, mais ne pas attraper un objet ou tenir quelque chose dans ses mains, il ne sait pas faire. Il regarde la télévision mais plus les bruits que l'image. Il ne marche pas. Il ne se tient pas assis. Il adore la musique, tout type de musique, les variétés, le rap, le rock, c'est éclectique :-)

Lorsque Sébastien, son papa, joue de l'harmonica et du djembé, Renaud adore. Il s'éveille, il s'irradie.

“ Son papa, joue de l'harmonica et du djembé, Renaud adore. Il s'éveille, il s'irradie. ”

## AU FUR ET À MESURE DU TEMPS, IL Y A EU DES PROGRÈS ?

Franchement oui, il est plus alerte à l'environnement. Il tourne la tête, il regarde autour de lui. Depuis, le passage en nutrition entérale qui lui a fait énormément de bien, il s'est beaucoup éveillé et a fait beaucoup de progrès.



“ Plus il grandissait, plus la déglutition était compliquée. ”

## A QUEL ÂGE, RENAUD A-T-IL ÉTÉ MIS EN NUTRITION ENTÉRALE ?

C'est sa neurologue qui nous en a parlé parce qu'il ne prenait plus de poids vers l'âge de 7 ou 8 ans.

## JUSQUE-LÀ VOUS ARRIVIEZ À BIEN GÉRER ?

Disons la vérité, c'était difficile. Mais j'arrivais à lui donner des purées que je faisais moi-même. **Les repas duraient une heure à une heure trente très souvent, et il en mettait à côté.** Je ne lui donnais quasiment que du mixé et peu de petits morceaux. Mais plus il grandissait, plus la déglutition était compliquée, donc du coup, on a vraiment arrêté les petits morceaux car on avait peur qu'il y ait des fausses routes. Et l'institut médico-éducatif (IME) nous a aussi fait part de ses craintes de fausses routes.

## EN TERMES SIMPLES, POURQUOI RENAUD AVAIT DE PLUS EN PLUS DE DIFFICULTÉS À MANGER ?

C'est au niveau neurologique comme si une commande manquait pour ouvrir sa bouche.

Renaud a un important manque de matière blanche, la myéline, c'est ce qui englobe la gaine au niveau des neurones et qui fait passer les informations comme tendre la main par exemple. Toutes ces informations ne passent pas, il n'a pas les bonnes informations pour déglutir, mâcher...

**La substance blanche** est une catégorie de tissu du système nerveux central, principalement composé d'axones associés à des gaines de myéline ou non des neurones. Elle relie différentes aires de la substance grise où se situent les corps cellulaires des neurones. Elle constitue la partie interne du cerveau et la partie superficielle de la moelle épinière.

Ce sont des millions de câbles de communication. Ces câbles blancs relient les neurones d'une région du cerveau à une autre.

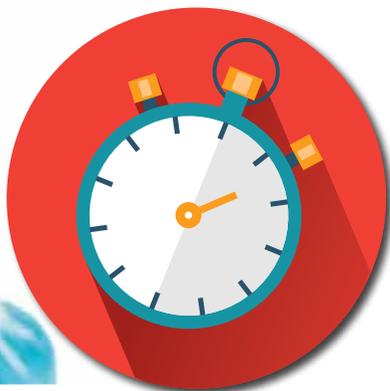
## COMMENT RÉAGISSEZ-VOUS À L'ANNONCE DE LA NUTRITION ARTIFICIELLE ?

Sa neurologue qui est vraiment super, à Debré, nous parle de de la nutrition entérale et du fameux bouton de gastrostomie car Renaud n'arrivait plus à prendre du poids.

Je ne comprenais pas bien. En revanche, le bouton de gastrostomie, je n'étais pas du tout d'accord, j'ai été très ferme, je lui ai dit « mon fils n'aura pas un trou dans le ventre ». **Ça me faisait peur.** Pour nous, **cela ajoutait un handicap en plus. On régressait, c'était un vrai sentiment de régression.** La neurologue n'a pas forcé les choses. Elle a juste commencé à en parler et nous a dit de réfléchir et de **voir si à l'IME, certains enfants avaient cet appareillage pour pouvoir en parler avec d'autres parents.** Mais je ne suis pas du tout allée me renseigner ni échanger avec d'autres parents, je ne voulais pas du tout en entendre parler, j'avais vraiment peur.

“ Mon fils n'aura pas un trou dans le ventre. ”





## PENDANT COMBIEN DE TEMPS AVEZ-VOUS ÉTÉ DANS LE REFUS ?

Pendant deux ans à minima. J'ai eu le déclic car je n'ai plus eu le choix, il ne prenait plus aucun poids, **cela le mettait en danger. La neurologue a dit qu'il était en malnutrition et que cela pourrait causer des problèmes d'éveil.**

« Stop, il faut faire quelque chose ».

Quand elle nous a dit cela, nous sommes allées au barbecue annuel de l'IME et c'est Catherine (maman de Laetitia, témoignage des pages 1 à 17) qui a parlé avec Sébastien. Sébastien était plus ouvert que moi sur ce sujet.

Catherine m'a dit que ce n'allait être que bénéfique et qu'il fallait surtout pas que j'en ai peur. Elle m'a rassurée.

“ Stop, il faut faire quelque chose. ”

## A QUELLE DATE VOUS AVEZ DÉCIDÉ DE METTRE LE BOUTON DE GASTROSTOMIE ?

Cela s'est enclenché très rapidement, en juin il y a 6 ans. J'ai rencontré le gastro-entérologue et le diététicien.

Ils m'ont expliqué que l'**on poserait d'abord une sonde naso-gastrique pendant 6 mois pour voir comment Renaud allait tolérer la nutrition entérale. Et puis il a eu la pose du bouton.**

Au début, cela ne s'est pas très bien passé. La deuxième nuit, Renaud a tout revomit. Donc le débit a été diminué car notre fils a un petit estomac.

## RENAUD A T-IL UN NISSEN ?

Au cours des 6 mois de la pose de la sonde naso-gastrique, il y a eu beaucoup de périodes pendant lesquelles Renaud vomissait la nutrition. Donc à la pose du bouton de gastrostomie, les médecins ont décidé de mettre un Nissen en même temps.

**La fundoplicature de Nissen** est l'intervention chirurgicale anti-reflux la plus fréquente. Elle consiste à créer un manchon autour de l'œsophage en utilisant la partie haute de l'estomac. Ce manchon se comporte comme un pneu qui enserre le bas de l'œsophage et qui s'oppose à la remontée du liquide présent dans l'estomac.

Cette opération permet de créer une **valve anti-reflux**.

## COMMENT S'EST PASSÉ LE PREMIER CHANGEMENT DE BOUTON DE GASTROSTOMIE ?

Cela a été catastrophique. C'était un 1<sup>er</sup> mai. Nous nous mettons à deux, avec Sébastien, pour opérer le changement. Nous avons peur, c'est impressionnant.

J'essayais de "tirer", il ne venait pas... Renaud faisait des sursauts. Avec la main toute tremblante, je n'arrivais pas à enfoncer le nouveau bouton. Et j'ai eu du sang qui arrivait dans le démarrage du bouton.

J'ai appelé quelques infirmières, aucune ne savait poser un bouton de gastrostomie ; j'ai appelé l'hôpital à Provins, ils m'ont proposé d'aller aux urgences...

Finalement nous avons appelé les pompiers. Ils ont enfoncé un petit tube pour que l'orifice ne se referme pas et nous sommes partis à Paris. Arrivés à l'hôpital Debré, une femme chirurgien a réussi à passer un tout petit fil, et le lendemain, Renaud est passé au bloc pour reposer un bouton.

Les quatre ou cinq fois suivantes, je me rendais à Debré pour changer le bouton. Ce qui est quand même très chronophage juste pour 5 minutes. Alors je me suis dit « Anne, tu prends ton courage à deux mains » et « il n'y a pas de raison que tu n'y arrives pas ». **Il fallait que je l'enfonce non pas droit mais de biais et j'ai bien réussi.**

“ Anne, tu prends ton courage à deux mains. ”

## RENAUD EST-IL EN ENTÉRALE EXCLUSIVE ?

Au début, non. Il était en nutrition entérale et je lui donnais des biscuits en bouillie le matin. Le midi, je lui donnais de la purée. Et je le branchais toute la nuit de 20H00 à 6H00 du matin.

**Aujourd'hui, il a 3 passages de nutrition dans la journée, 8H00, 12H00 et le soir.**

## POURQUOI LE RYTHME A-T-IL ÉVOLUÉ ?

Parce qu'il ne supportait plus du tout la nourriture par voie orale, il faisait beaucoup de hauts le cœur. Le rythme a changé il y a 3 ans.

**J'ai eu beaucoup de mal à arrêter le repas du midi.** Car même si c'était compliqué par moment, c'était un lien entre nous deux. Je préparais mes purées par amour. Cela a été dur pour moi. **Mais à la fin, cela ne passait plus.** J'ai dû en faire le deuil. Sébastien m'a soutenue et l'IME aussi.

“ Je préparais mes purées par amour. ”

## AVEZ-VOUS VRAIMENT PU FAIRE LE DEUIL DE L'ORALITÉ ?

Oui vraiment. A Debré, ils m'ont dit que cela nous laisserait du temps, que l'on passerait plus de temps avec lui, **du temps plus agréable que celui d'essayer de le faire manger. Et c'est vrai !**

Franchement, on a plus de temps pour faire autre chose. Si nous voulons aller nous promener, nous ne sommes pas “bloqués” par le repas.

**C'est facile, nous avons le sac à dos, la pompe, on le branche ultra facilement.** Il a pris plus de 10 kilos. En 2011, il faisait 22 kilos, en 2017, il pèse plus de 40 kilos.

**En un an de nutrition entérale, il a pris 10 kilos.** Avant la nutrition entérale, nous arrivions à peine à lui faire prendre un kilo par an.

**Le changement a été fulgurant.** Avant, inquiets de surveiller son poids en permanence, nous étions sur le qui-vive, dans l'angoisse. Maintenant, nous ne contrôlons même plus son poids. **Nous sommes zen. Je vois qu'il est bien. Que cette nutrition répond à tous ses besoins.**

Ce n'est que du bonheur pour nous tous !



“ En un an de nutrition entérale, il a pris 10 kilos. ”

## EST-CE QUE VOUS AIDEZ D'AUTRES MAMANS À PASSER LE CAP ?

Dès que je peux, je suis tout à fait ouverte et disponible pour parler de la nutrition artificielle.

Il ne faut pas hésiter, ne pas attendre comme nous avons attendu ; il ne faut pas avoir peur, ce n'est que du plus.

“ Il ne faut pas avoir peur, ce n'est que du plus. ”





## **AU NIVEAU DE L'IME, ÉTAIT-CE COMPLIQUÉ QUE RENAUD AIT UN BOUTON DE GASTROSTOMIE, LE FAIT QU'IL SOIT BRANCHÉ ?**

C'était un peu compliqué, car il n'y avait que deux ou trois cas.

L'infirmière n'a pas compris, elle a réagi assez mal, elle s'est dit que ce n'était pas nécessaire. Elle ne comprenait pas pourquoi l'hôpital mettait cela en place. Plus tard, elle nous a présenté ses excuses.

Depuis, tout se déroule bien. Le professeur qui suit Renaud échange des courriers avec l'infirmière et le médecin de l'IME.

## **DEPUIS RENAUD, D'AUTRES ENFANTS SONT EN NAD À L'IME ?**

Oui il y en a beaucoup plus. Je pense que depuis Laetitia et Renaud, il y a eu un déclencheur. Ils sont environ 40 enfants, tous polyhandicapés, et de plus en plus lourds par rapport au moment de l'entrée de Renaud, et une petite moitié est sous gastrostomie.

## **AVEZ-VOUS DES PÉRIODES DE RÉPIT ?**

Il fait deux nuits à l'internat de l'IME par semaine. Ce qui m'offre un peu de répit. En revanche, quand nous partons en vacances, je ne veux pas le lâcher. Je ne me suis pas renseignée sur les centres de répit.

## VOUS ÉVOQUIEZ LES VACANCES, LES DÉPLACEMENTS SONT FACILES À ORGANISER ?

Oui ! Nous avons la liberté d'aller où nous voulons, de partir en vacances sans se poser de questions. L'organisation est très simple. Nous appelons juste le prestataire de santé à domicile, il nous livre tout ce qu'il faut sur place. Il y a les poches, les tubulures, les seringues, la pompe et le trépied. Et le prestataire nous a aussi donné un sac à dos pour faciliter notre mobilité.

“ LE PRESTATAIRE NOUS A AUSSI DONNÉ UN SAC À DOS POUR FACILITER NOTRE MOBILITÉ. ”

## VOUS ALLEZ BIENTÔT ACCOUCHER, QUI POURRA S'OCCUPER DES BRANCHEMENTS ET DES DÉBRANCHEMENTS DE RENAUD ?

Mon mari. Et uniquement lui. Depuis un an et demi, Renaud a une nounou que nous avons formée, mais elle a encore beaucoup de mal. Elle vient récupérer Renaud le vendredi quand je travaille, car à 14H30, il rentre de l'IME.

## RENAUD A T-IL DES ACTIVITÉS FAVORITES ?

Il adore le contact avec les animaux, nous avons un chat. Il aime aussi beaucoup les chiens. Nous l'avons emmené dans une ferme, la dame a déposé un lapin sur ses genoux, il l'a caressé, il était heureux, c'était incroyable.



## COMMENT ANTICIPEZ-VOUS LA TRANSITION ENTRE L'ÉTABLISSEMENT ENFANT (IME) ET ADULTE (MAS) ?

Nous y pensons beaucoup, même énormément, cela nous fait très peur. **Est-ce qu'ils vont bien s'en occuper ?** En IME, les jeunes sont "dorlotés". Au moment de la transition, il faut tout réexpliquer, refaire confiance... Nous passerons, sans doute, dans un secteur adulte moins "cocooning"... est ce qu'ils ne vont pas le laisser dans un coin "comme une plante", sans être grossière ou offensante ? Renaud a des problèmes de fausses routes salivaires. De ce fait, cela mobilise beaucoup d'infirmières, de médecins autour de lui. Et ça complique l'accès à certaines MAS qui ne sont pas adaptées...

Et **je ne veux pas qu'il soit trop éloigné de nous géographiquement.**

Nous recherchons une MAS où il puisse résider jour et nuit.

**Les Maisons d'Accueil Spécialisées (MAS)** ont vu le jour en septembre 1978, avec le décret d'application de la loi d'orientation en faveur des personnes handicapées de 1975.

Les MAS ont pour mission d'accueillir des adultes handicapés en situation de « grande dépendance », ayant besoin d'une aide humaine et technique permanente, proche et individualisée.

Les Maisons d'accueil spécialisées (MAS) sont placées sous la compétence de l'Agence Régionale de Santé (ARS).



## SON POLYHANDICAP SEMBLE DE PLUS EN PLUS LOURD ?

Oui, c'est réel. Et s'il est en externat, nous n'arriverons plus autant à nous en occuper. C'est très astreignant à gérer au quotidien. **Plus il grandit, plus les manipulations sont difficiles.** Il est grand, il fait un peu plus de 40 kilos, et c'est moi qui gère tout. Pour l'habiller ce n'est pas toujours évident, de même, lui changer les fesses demande du temps et **un gros effort physique.**

Lorsqu'il est à la maison, il nous prend énormément de temps. On ne fait pas grand-chose à côté. Lui donner simplement une douche prend 1 heure. Quand j'ai mes nièces à la maison, la douche dure un quart d'heure.

Tout est plus long, il faut dire la vérité. Les fausses routes salivaires, c'est compliqué, il est souvent malade, il tousse. Cela engendre des bronchites surinfectées, il faut l'aspirer. "Il faut y arriver à l'aspirer".

Il a de plus en plus de mal à déglutir, on a essayé les injections de Botox, mais cela n'a pas été concluant... nous devrions refaire une injection, l'intérêt étant de lui paralyser les glandes salivaires car il a beaucoup de salive dans la bouche. J'ai l'impression de ne plus être une maman mais une infirmière. Parfois on s'écroule.

“

**J'AI L'IMPRESSON DE  
NE PLUS ÊTRE UNE  
MAMAN MAIS UNE  
INFIRMIÈRE. PARFOIS  
ON S'ÉCROULE. ”**

## **A-T-IL-EU DES GROSSES INTERVENTIONS CHIRURGICALES**

Oui, il a eu une arthrodèse en 2015 car il avait une déformation de la colonne vertébrale.

**L'arthrodèse vertébrale** est reconnue comme le seul moyen pour arrêter l'évolution de la courbure, et de corriger une déformation ou d'obtenir l'indolence. C'est une technique courante en chirurgie de la colonne vertébrale qui consiste à bloquer un segment mobile (disque intervertébral et artulaire postérieur) à long terme. Ce geste est effectué en fonction de l'analyse du bilan radiographique : hyper-mobilité segmentaire, scoliose, spondylolisthésis lombaire, discopathie évoluée, déformation de la colonne vertébrale...

On y associe systématiquement une greffe osseuse à côté du matériel (os prélevé lors de la laminectomie) pour assurer une stabilité à long terme de la colonne vertébrale.



## **LA NAD A T-ELLE PERMIS DE FACILITER L'INTERVENTION ?**

Oui, parce que si Renaud n'atteignait pas un poids certain, il ne pouvait pas être opéré. Il a donc fallu qu'il soit plus fort. S'il n'avait pas été en nutrition entérale, l'intervention n'aurait pas eu lieu. On a réussi à "le booster" grâce à la nutrition entérale

## **ANNE, VOUS ÊTES ENCEINTE, SANS VOUS OBLIGER, POURQUOI AVOIR ATTENDU 16 ANNÉES APRÈS LA NAISSANCE DE RENAUD ?**

Parce que nous n'arrivions pas à prendre la décision, la peur de la récurrence du polyhandicap, et puis, nous n'étions pas forcément prêts au même moment. Et l'âge... J'ai 39 ans et mon mari 43 ans... Nous n'avons pas de critères qui peuvent nous rassurer pour savoir si le bébé aura des soucis ou pas...

**Depuis, le petit Gabin est né mi-août 2017. Il est en pleine santé. Félicitations aux parents et au grand frère !**

## CONCLUSION

Comment conclure sur la nutrition artificielle chez les enfants et adultes polyhandicapés quand on voit tout le chemin qu'il reste à parcourir ?

Nos enfants (même adultes, ils restent nos enfants car totalement dépendants) ont besoin de soins, mais pas seulement. Tout leur environnement doit être sécurisant, confortable et agréable.

Leurs lieux de vie, à domicile ou en établissement spécialisé, doivent être adaptés techniquement à leurs problématiques et tous les acteurs familiaux, médicaux, paramédicaux et sociaux doivent y contribuer.

**Une fois le cadre posé et les conditions matérielles idéales réunies, leur premier besoin est de supprimer ou d'atténuer au maximum les douleurs physiques et psychiques qu'ils peuvent avoir.**

**Un enfant/adulte polyhandicapé qui est confortable pourra faire des progrès, quel que soit son âge, avoir une vie agréable, ouverte sur les autres et l'extérieur. Il pourra participer à la vie de sa famille, de son institution.**

Pour augmenter ses chances de vie pleinement réussie, le confort doit s'accompagner d'une nutrition et d'une hydratation optimales afin de couvrir ses besoins énergétiques et hydriques pour avancer le plus loin possible et le moins seul possible.

**La nutrition artificielle n'est pas LA solution mais UNE des solutions qu'il ne faut pas négliger, par méconnaissance de la part des soignants ou des familles, par crainte d'une surenchère de soins ou d'une étape vers une fin de vie redoutée.**

Cette solution, qui peut s'ajouter aux autres soins souvent rencontrés dans le polyhandicap (aspiration, ventilation aidée, sondages, lavements...), est faite pour soulager la personne polyhandicapée et éviter à son entourage de la voir souffrir inutilement quand l'alimentation orale n'est plus "vivable" pour personne.

La prise en charge complète de l'enfant/adulte polyhandicapé est encore à l'état de balbutiements en France. Il est encore difficile de l'envisager de façon globale, pluridisciplinaire, médicale et sociale, familiale et institutionnelle.

Souvent, chaque spécialiste ou intervenant ne considère que sa partie sans tenir compte de l'avis des collègues, ce qui donne une prise en charge décousue. Voir la personne dans son ensemble suppose aussi un cadre juridique, législatif qui connaisse le sujet et accepte de le traiter, afin de simplifier le quotidien de ces personnes et de leurs familles, par des solutions de répit pour les aidants, des solutions légales pour les délégations de soins, des solutions matérielles, financières et « hôtelières » adaptées et souples, pour suivre l'évolution de chacun.

Ces thèmes seront abordés dans la deuxième partie de cet ouvrage sur la nutrition artificielle et le polyhandicap, où nous aborderons d'un peu plus près les adultes polyhandicapés en NAD après leur adolescence.



Association pour enfants et adultes  
en nutrition parentérale et entérale à domicile

**La Vie** par un Fil