

# JOURNÉE OBÉSITÉS SYNDROMIQUES

## Parcours médical et organisation des soins

Pr C. Poitou  
GH Pitié Salpêtrière, Paris

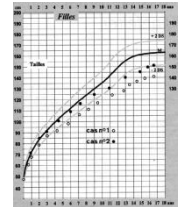
Dr G. Pinto, Dr L. Gonzalez-Briceno  
CHU Necker - Enfants Malades

# Une obésité syndromique c'est quoi? = trouble du développement



Troubles du comportement  
alimentaire

Anomalies endocriniennes:  
petite taille, hypogonadisme



Hypotonie néonatale



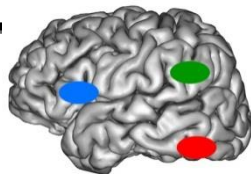
Obésité précoce  
<6 ans



Anomalies  
neurosensorielles



Tb du développement  
intellectuel  
Tb du comportement

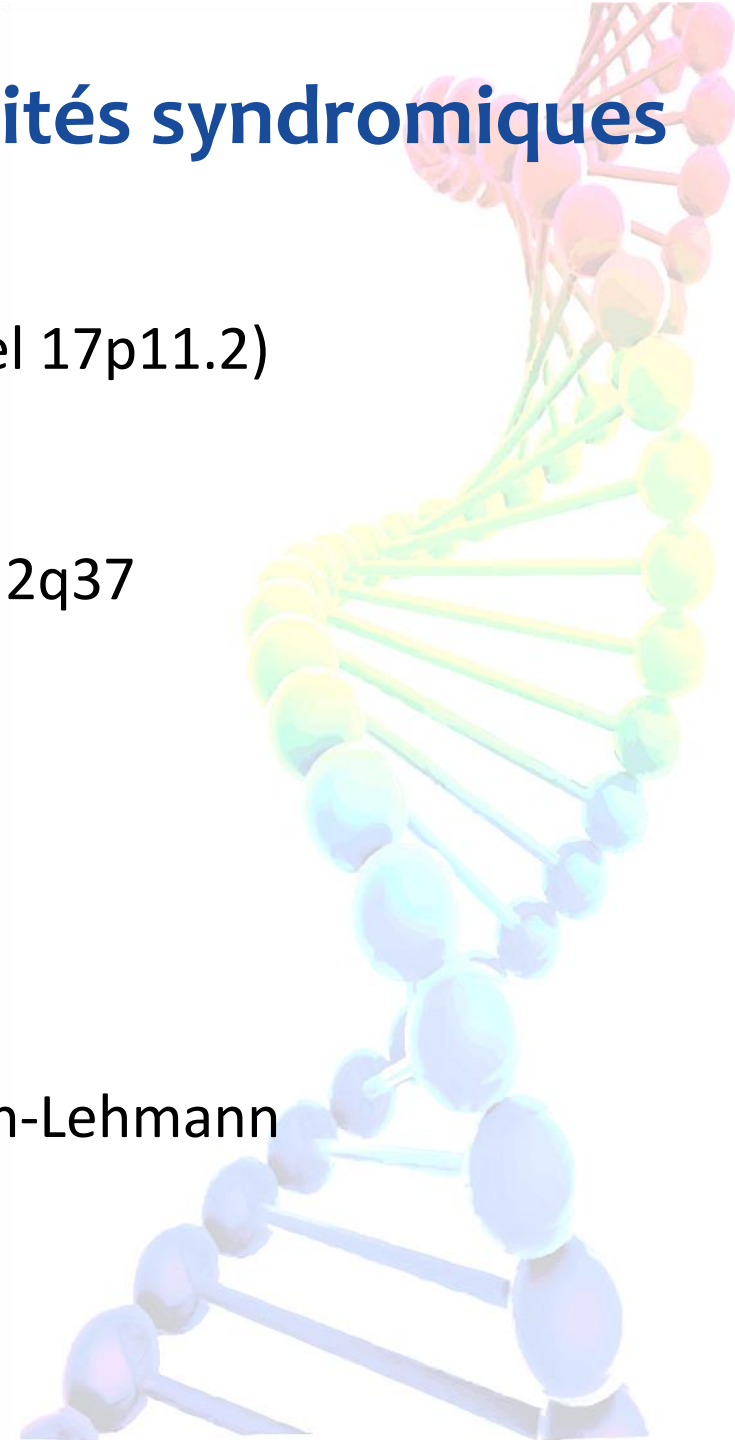


Anomalies  
développementales



# Quelques exemples d'obésités syndromiques

- **Syndrome de Prader Willi**
- Syndrome de Smith Magenis (Del 17p11.2)
- X fragile
- Bardet Biedl
- Ostéodystrophie Albright ou del 2q37
- Disomie uniparentale du chr 14
- Syndrome de Cohen
- Délétion 16p11.2
- Délétion 6q16
- Délétion 9q34
- Délétion 22q11
- Syndrome de Börjeson-Forsman-Lehmann
- Syndrome de Rubinstein-Taybi
- Syndrome WAGR
- Monosomie 1p36



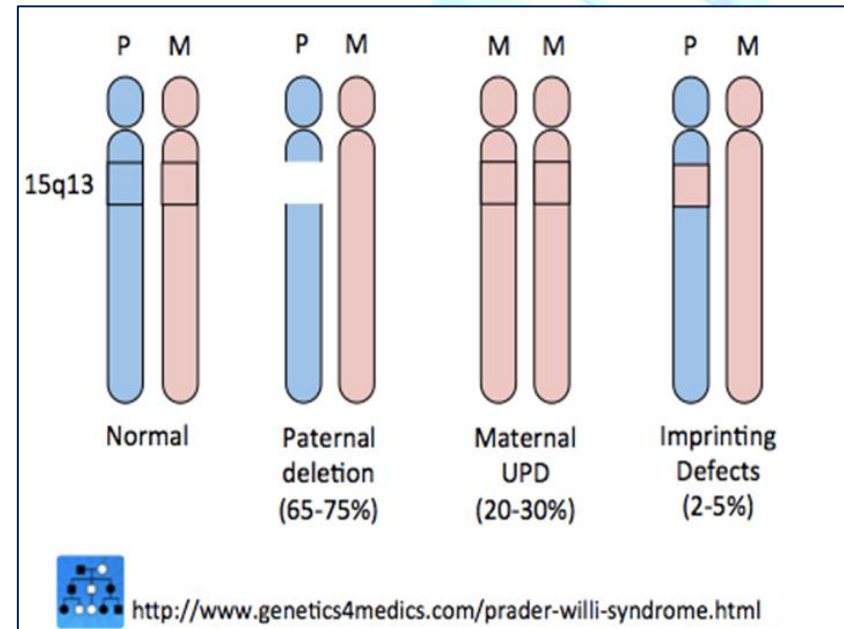
# Le diagnostic en période néonatale

- hypotonie néonatale
- difficultés alimentaires
  - troubles de la succion-déglutition
- dysmorphie
- petite verge



Tests génétiques

***Anomalie du  
chromosome 15***



# Le syndrome de Prader-Willi au cours de la vie



**Naissance**

**2/3 ans**

**Adolescence**

**Adulte**

**Anorexie**

**SWITCH**

**Hyperphagie/addiction alimentaire**

**Prise de poids excessive**

Difficultés à téter et grossir..... .....Obésité.....Obésité extrême.....

.....Hypotonie.....

.....Faibles habiletés sociales.....

**Troubles endocriniens, troubles du comportement, troubles des apprentissages, troubles psychiatriques, comorbidités**

# Le nouveau-né

## ➤ Alimentation

- Déficit de succion → sonde nasogastrique de courte durée
- Conseils alimentaires lait souvent épaissi si tendance aux fausses routes. Parfois enrichi si mauvaise prise pondérale **pédiatre + diététicienne**

## ➤ Dépister les **déficits endocriniens**, l'**hypothyroïdie** **endocrinologue**

## ➤ Rééducations précoces

- **Kinésithérapie** : au moins 2 séances par semaine
- Guidance en **orthophonie** avec stimulation oro-buccale précoce

## ➤ **Soutien psychologique**, **stimulation de l'interaction parents- enfants** **psychologue**

## ➤ Discussion mode de garde, congé parental, allocation enfant handicapé **assistante sociale**

## ➤ Prise en charge dans le cadre CAMSP si possible dès la sortie de la maternité

# L'enfance : objectifs de la prise en charge

- Prévenir l'apparition d'une obésité importante
- Favoriser les acquisitions psycho-motrices
- Organiser la scolarité la plus adaptée
- Limiter les troubles du comportement
- Cette prise en charge doit être **PRECOCE, MULTIDISCIPLINAIRE**

→ **Information et accompagnement des familles  
indispensable**

# L'enfant

- **Alimentation** : prévenir l'obésité **diététicienne**
  - Conseils diététiques + discussion du régime alimentaire adapté à l'enfant
- **Traiter les déficits endocriniens** **endocrinologue**
  - L'hypothyroïdie
  - L'hormone de croissance débutée entre 1 et 2 ans
  - Confier au chirurgien si testicules non descendus, traitement de la petite verge par testostérone
- **Dépister et prendre en charge une scoliose, des pieds plats**
- **Rééducations précoces**, multiples car retard psycho-moteur, retard de langage
  - **Kinésithérapie**, puis psychomotricité : au moins 1 séance par semaine
  - **Orthophonie** 1 à 2 fois par semaine
  - Suivi **psychologique**  
CAMSP SESSAD et/ ou libéral
- **Scolarité** en milieu ordinaire avec l'aide d'une auxiliaire de vie ou en ULIS, plus rarement en IME **assistante sociale**

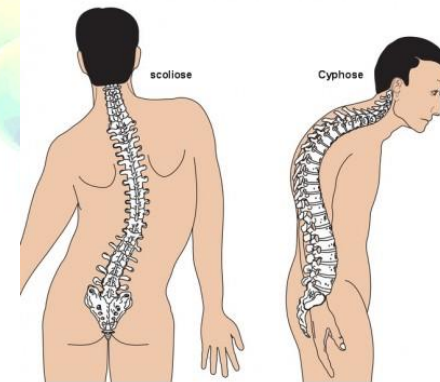


➔ **Bilan en hôpital de jour 2 fois par an**



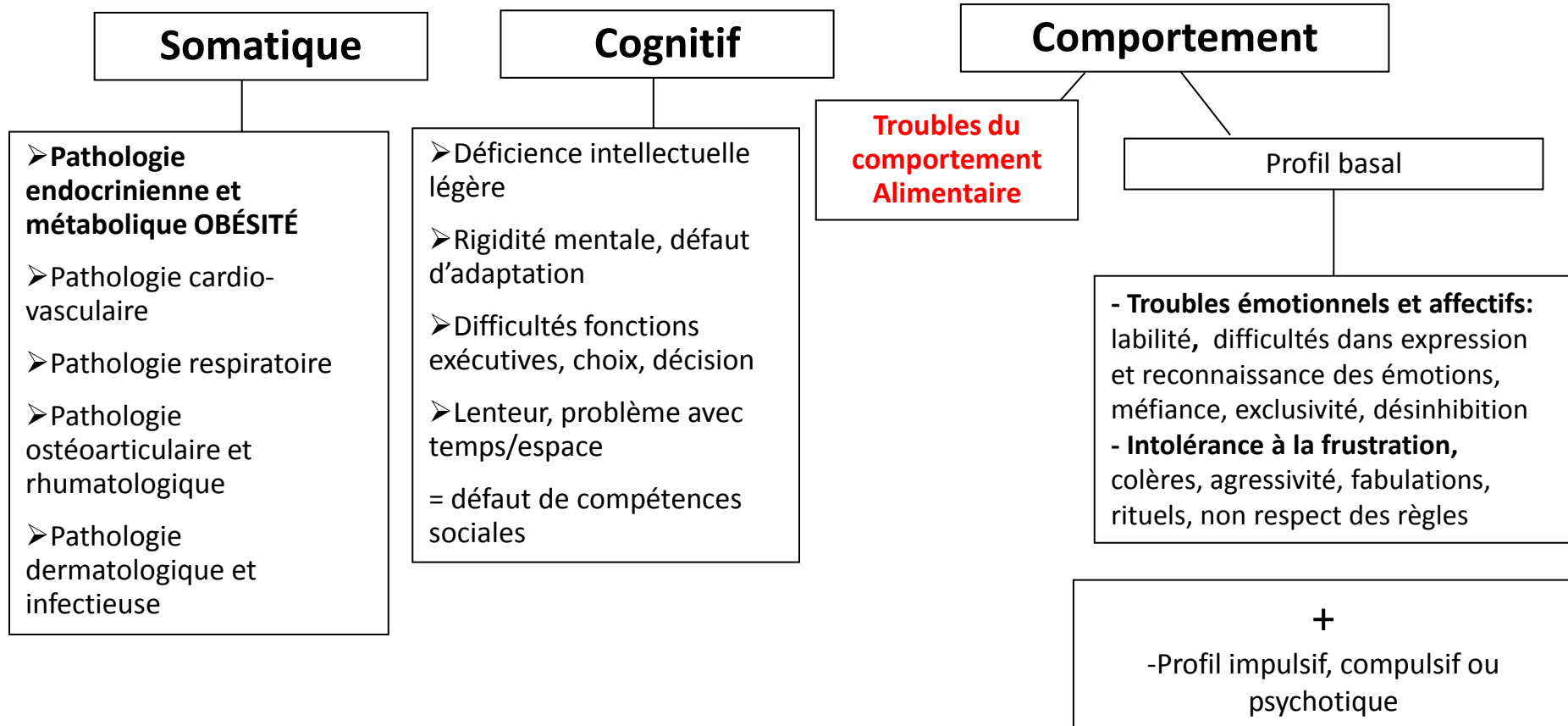
# L'adolescent

- **Alimentation** : toujours suivi diététique, adapté à chacun, insister sur l'absence d'autonomie possible, la nécessité d'une surveillance à l'école, contact avec IME, IMPro primordial **diététicienne**
- **Prendre en charge complications de l'obésité** : diabète, apnées du sommeil, somnolence diurne excessive (VNI...) **pneumologue**, HTA **cardiologue**, foie **gastro**
- **Prendre en charge la scoliose (70%), cyphose** **orthopédiste**
- **Majoration des troubles du comportement**  
Suivi **psychologique, pédopsychiatrique ++**
- **Traiter les déficits endocriniens** **endocrinologue**
  - L'hormone de croissance
  - La puberté souvent incomplète , traitement par hormones testostérone chez garçon et ou œstrogènes, progestatifs chez jeune fille

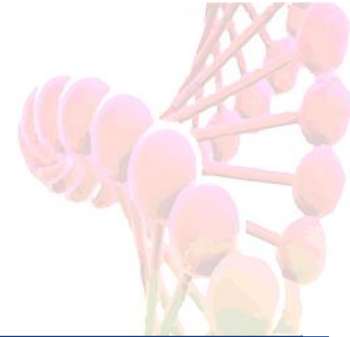


Scolarité en milieu ordinaire avec l'aide d'une auxiliaire de vie ou en ULIS en IME ou IMPro et **transition, projet de vie adulte** **assistante sociale**

# A l'adolescence et âge adulte = un trouble organo-psychiatrique



# Le comportement alimentaire au cours de la vie



Phase 0	<b>ANOREXIE</b>
Phase 1a	
Phase 1b	
Phase 2a	<b>SWITCH</b>
Phase 2b	<b>BOULIMIE</b>
Phase 3	
Phase 4	

Miller JL, Lynn CH, Driscoll DC, Goldstone AP, Gold JA, Kimonis V, Dykens E, Butler MG, Shuster JJ, Driscoll DJ. Am J Med Genet A. 2011 May;155A(5):1040-9



# Les troubles du comportement alimentaire sont liés à des altérations du système nerveux central

**Cortex inhibé**

=

*absence de self-contrôle*



**Système de  
récompense activé**

=

*addiction*

**ghréline  
ocytocine  
dopamine**

...

**Hypothalamus altéré**

=

*dé-régulation  
prise alimentaire (faim/satiété)*

**Absence de satiété**

**Addiction alimentaire**

**Recherche de nourriture**

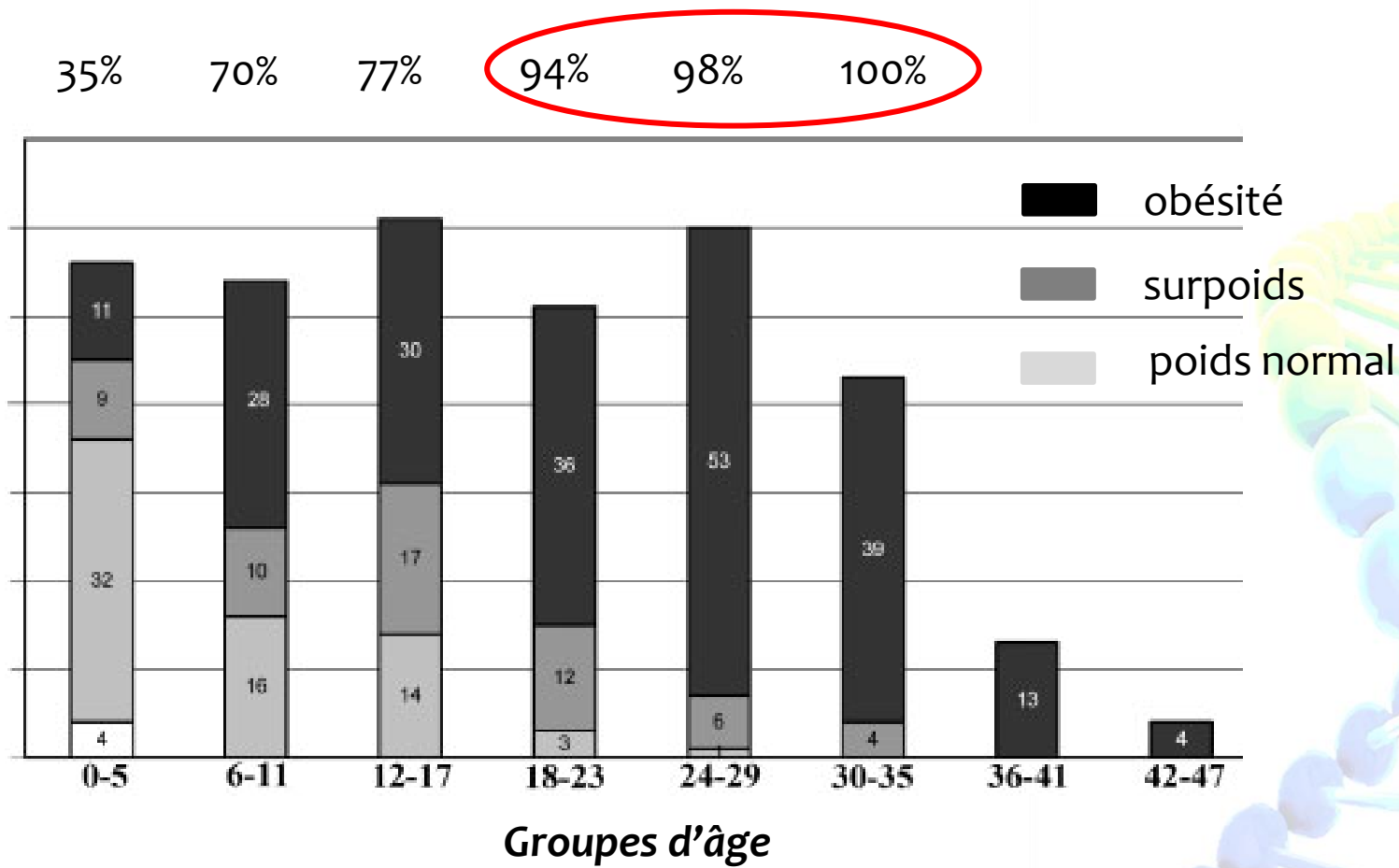
**Obsession alimentaire, impulsivité**

**Contrôle volontaire alimentaire impossible**

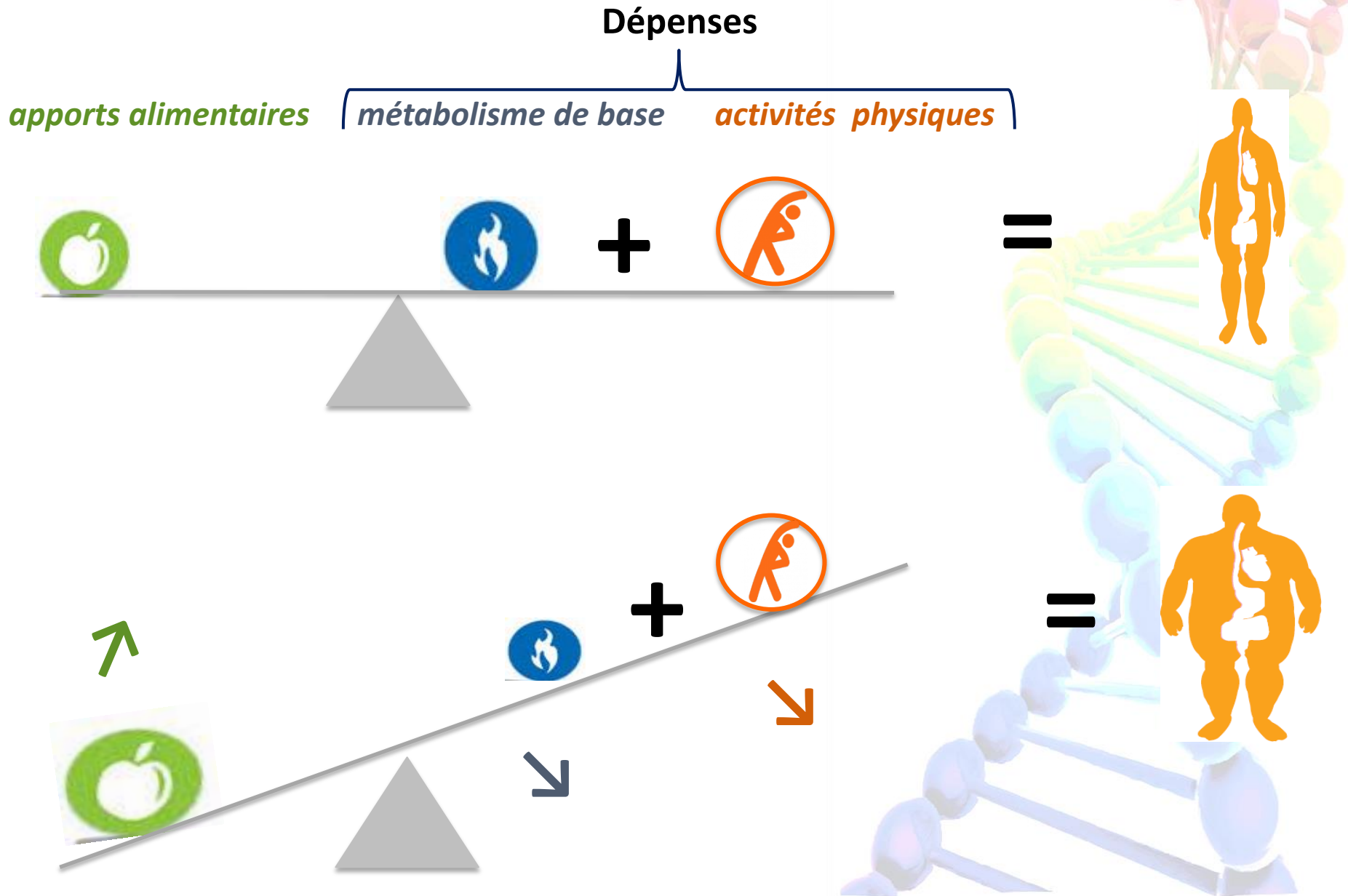
**Stratagèmes: vols/chapardages/stockage/négociation**

# La prise de poids au cours de la vie

% de personnes en surpoids ou obèses



# Syndrome de Prader-Willi et poids



# Prévention et prise en charge de l'obésité

- Diagnostic précoce et prise en charge multidisciplinaire
- Traitement par hormone de croissance
- Information et accompagnement des familles (différentes étapes )
- Contrôle strict de l'accès à l'alimentation +++ dès le début des troubles alimentaires
- Apport calorique plus faible qu'une personne du même âge / adaptation sur les courbes d'IMC
- Activité physique régulière +++++

**→ Prendre en charge les complications de l'obésité**

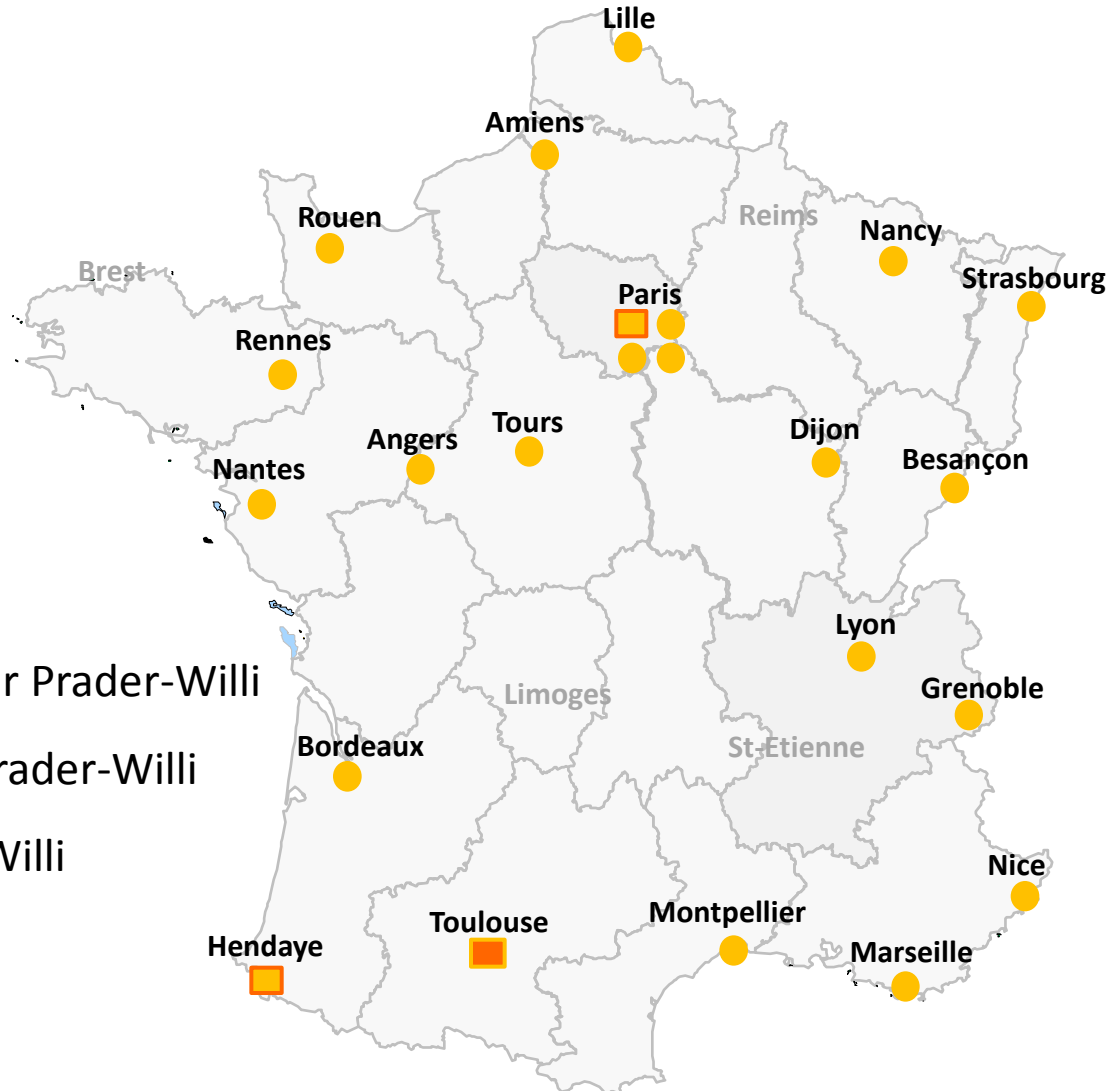
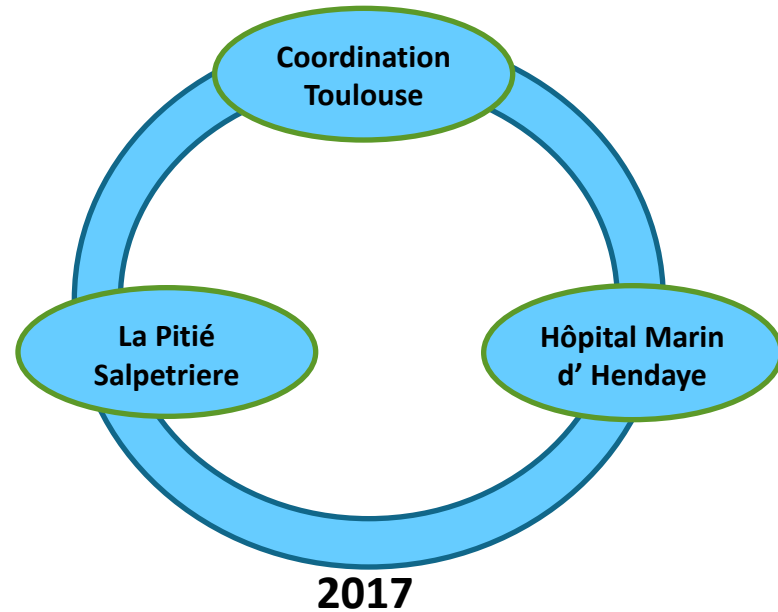
# Maladie complexe = accompagnement adapté

- Atteintes multiples: médecine des systèmes
- Obésité et ses comorbidités
  - coordination des soins++
  - Multidisciplinarité
- Troubles du comportement alimentaire++
- Troubles du comportement
  - interaction avec la famille
  - inadaptation sociale

**→ Coordination secteur sanitaire et médicosocial**



# Réseau de soin = couverture du territoire

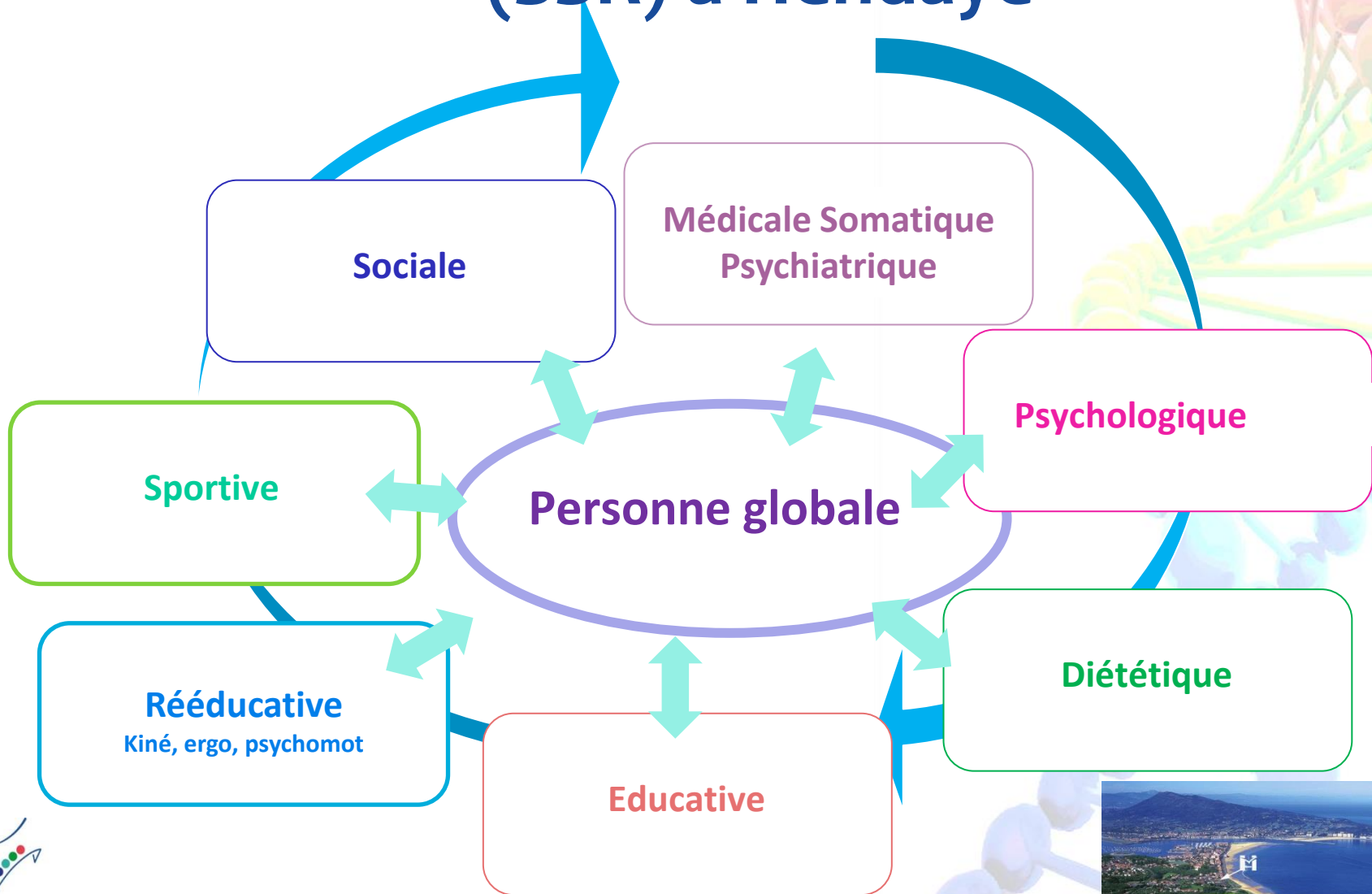


1 Centre Référence Coordonnateur Prader-Willi

2 Centres Référence Constitutif Prader-Willi

20 Centres Compétences Prader-Willi

# Séjours de soins de suite et réadaptation (SSR) à Hendaye



Emprunté Dr D. Thuilleaux

# Recommandations des soins et d'accompagnement

**PNDS**

**HAS**

HAUTE AUTORITÉ DE SANTÉ

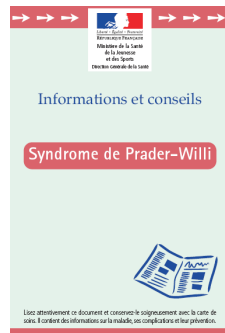
GUIDE MEDECIN - AFFECTION DE LONGUE DURÉE

## Syndrome de Prader-Willi

Protocole national de diagnostic et de soins pour les maladies rares

Mai 2012

## Carte de soin et d'urgence



## Livrets d'info



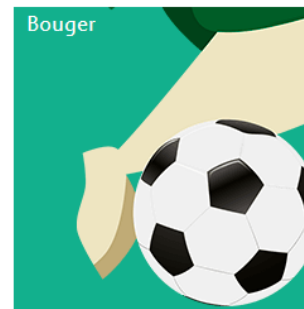
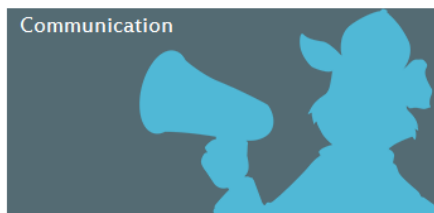
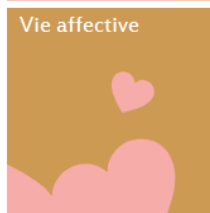
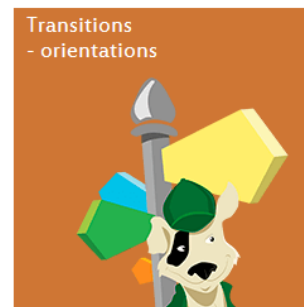
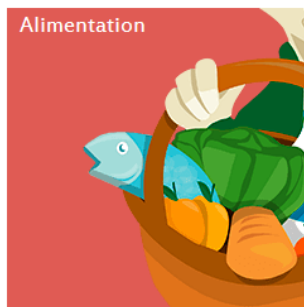
## Guide des pratiques partagées

<http://guide-prader-willi.fr/>



# GUIDE DES PRATIQUES PARTAGÉES POUR L'ACCOMPAGNEMENT AU QUOTIDIEN

Partageons nos pratiques et nos savoirs



<http://guide-prader-willi.fr/>

# Les perspectives thérapeutiques

Communication

**Agonistes MSH**

GH, thyroxine, stéroïdes

**Oxytocin**

CPAP, BPAP, autres comorbidités

Habiletés sociales

**Topiramate**

Contrôle strict accès alimentaire  
Activité physique

Reconnaissance des émotions

**Analogue ghréline désacylée**

Diagnostic précoce

Scoliose, orchidopexie

**Modafinil**

**Diazoxide**

**N-Acetyl Cysteine**

Soutien parental

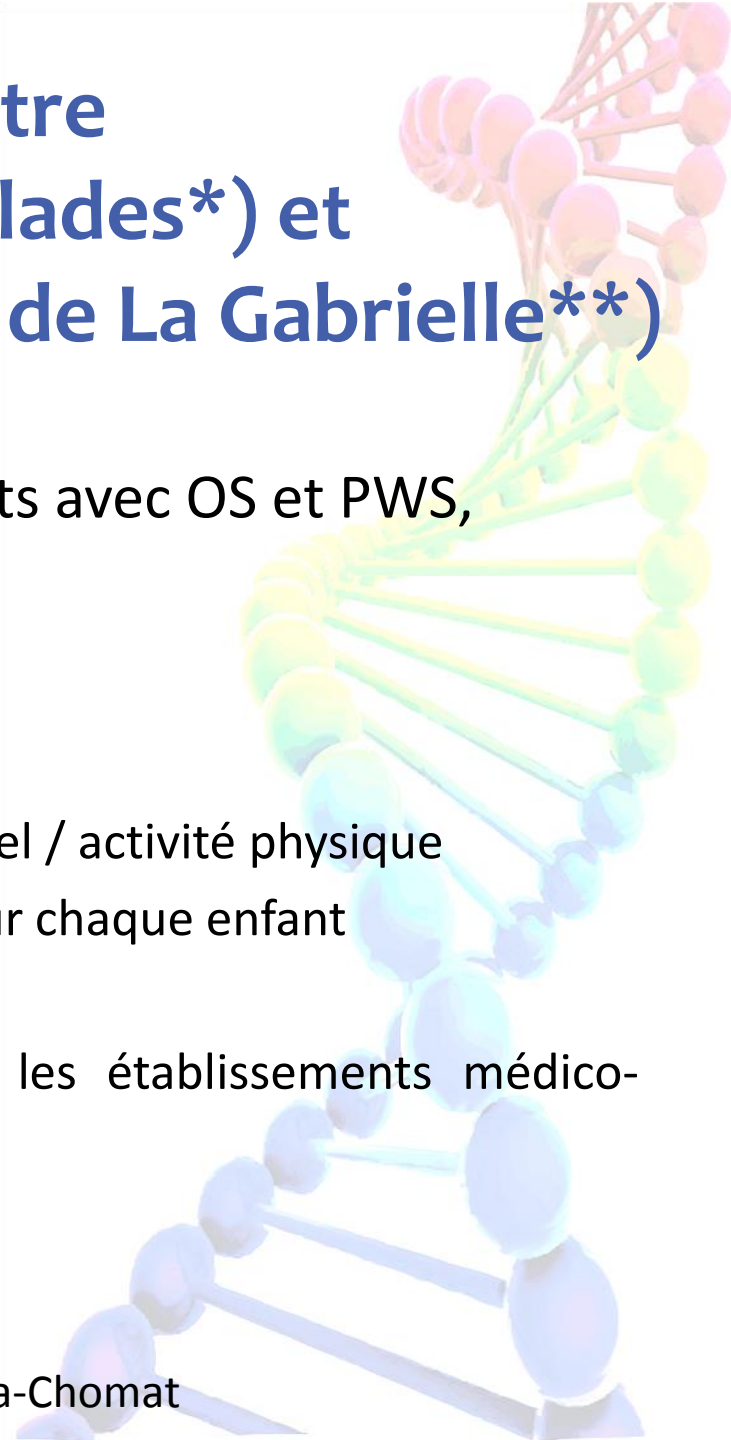
**Psychotropes, suivi psychiatrique**

# Un modèle de partenariat entre le CHU (Necker – Enfants Malades\*) et le médico-social (IME Centre de La Gabrielle\*\*)

- **But** : optimiser le parcours des patients avec OS et PWS, répondre aux attentes des familles.
- **Objectifs** :
  - Programme d'accompagnement nutritionnel / activité physique
  - Mise en place d'un projet personnalisé pour chaque enfant
  - Education thérapeutique des familles
  - Facilitation du retour des enfants dans les établissements médico-sociaux d'origine

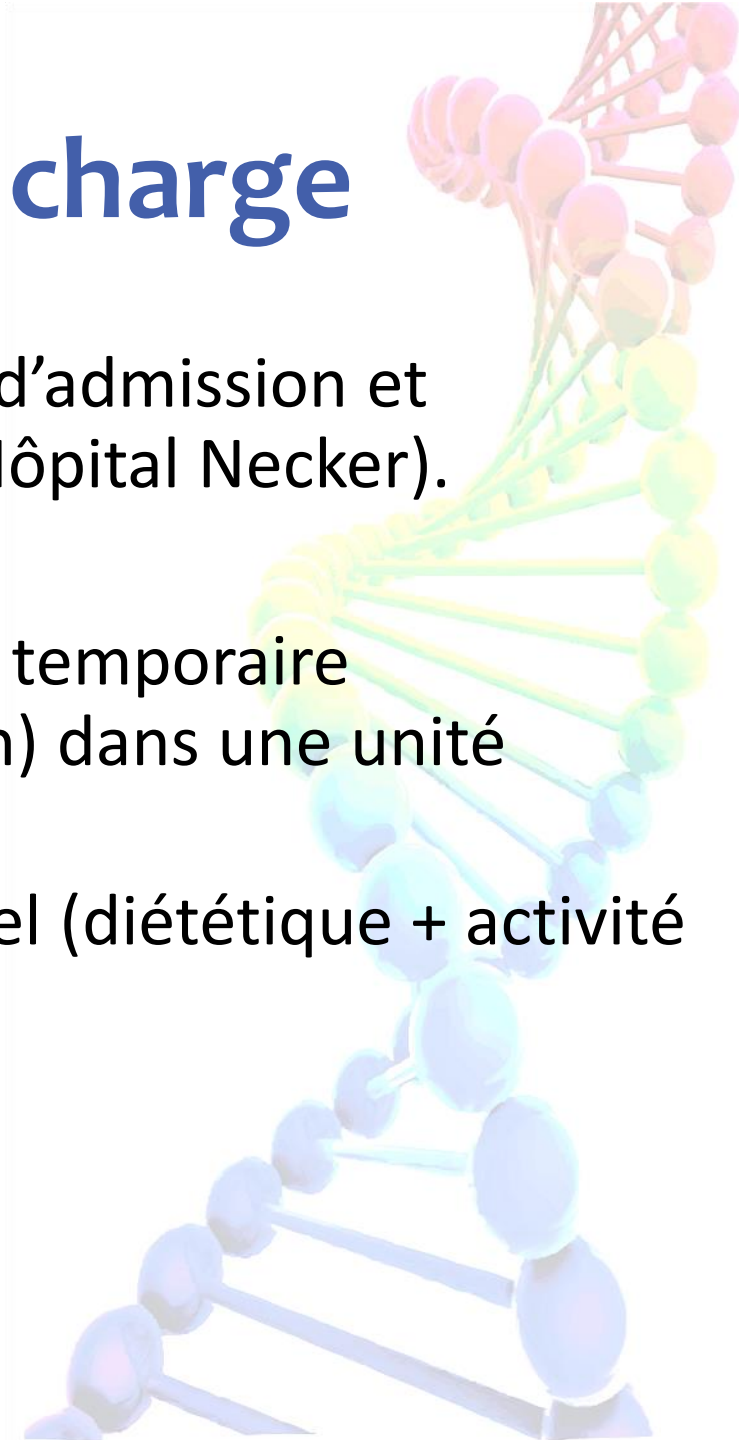
\*Dr Graziella Pinto, Pr Claude Ricour

\*\*Sabrina Haddak, Mireille Rondelle, Renata Chinalska-Chomat



# Etapes de la prise en charge

- Prise en compte des demandes d'admission et consultation de préadmission (Hôpital Necker).
- Organisation du séjour d'accueil temporaire (CLG, 1 mois, jusqu'à 90 jours/an) dans une unité dédiée.
  - Accompagnement nutritionnel (diététique + activité physique adaptée)
  - Accompagnement éducatif
  - Programme ETP familles



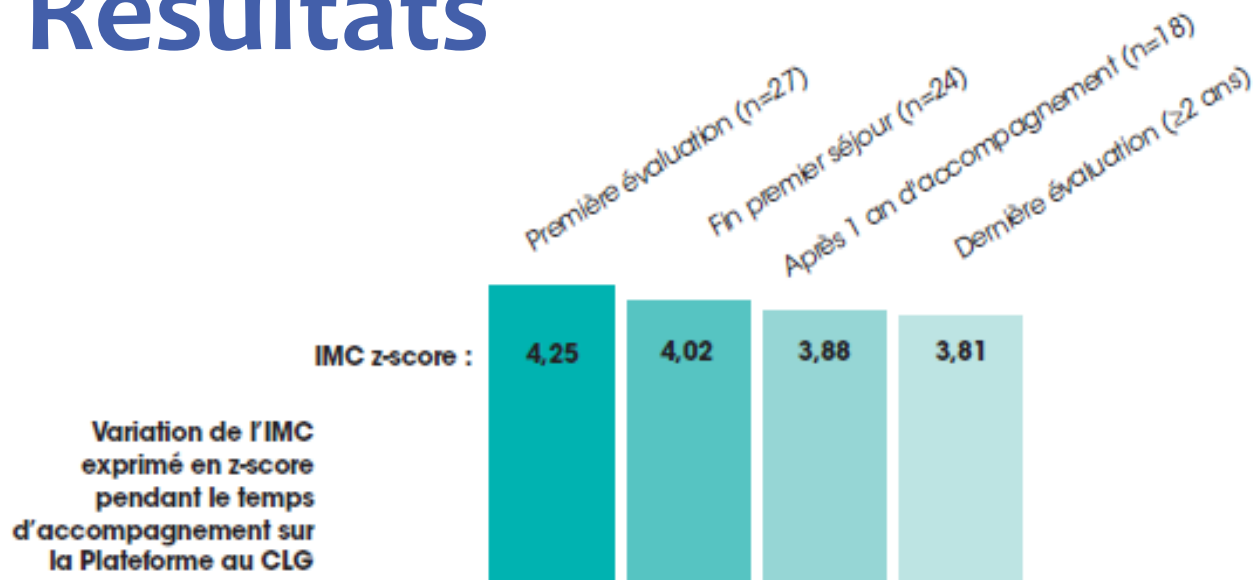
# Résultats

- 34 patients accueillis (16 PWS, 16 OS, 2 OH)

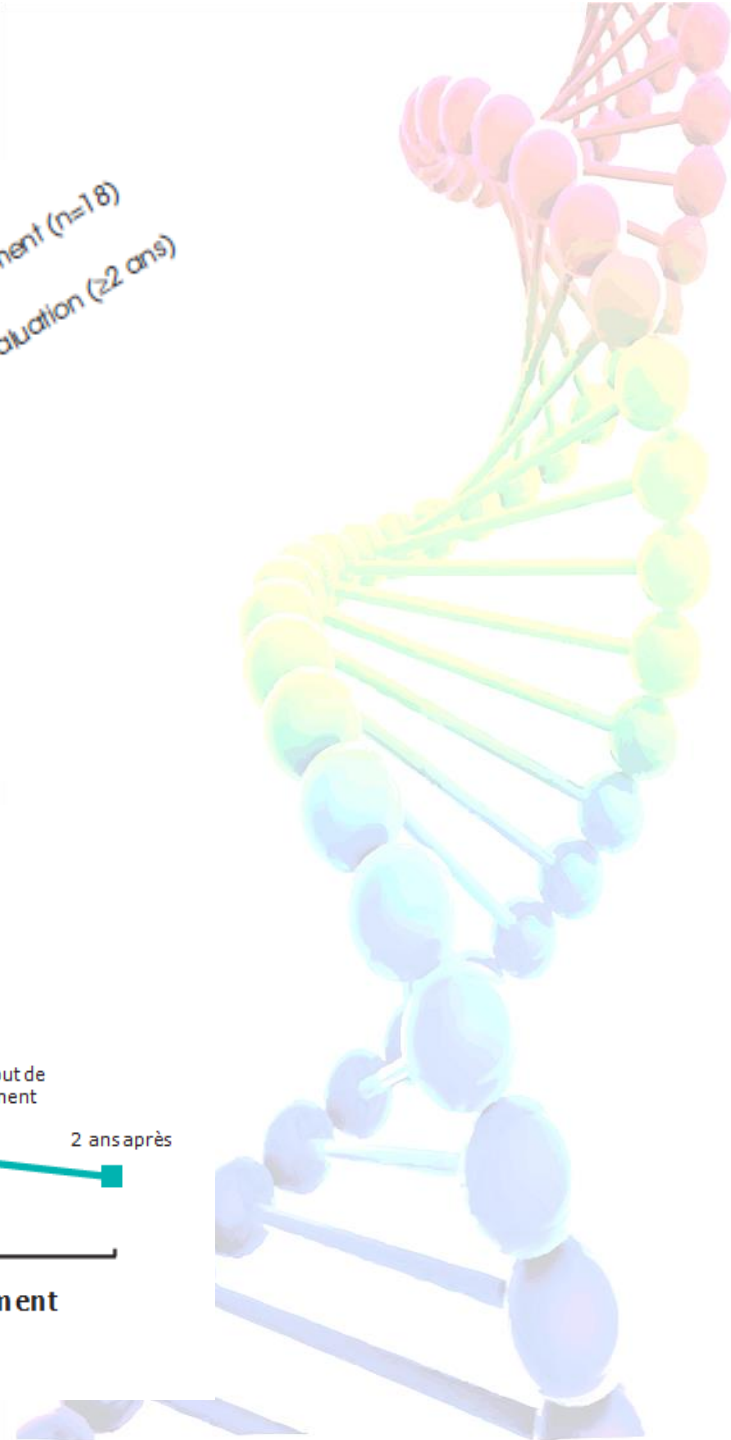
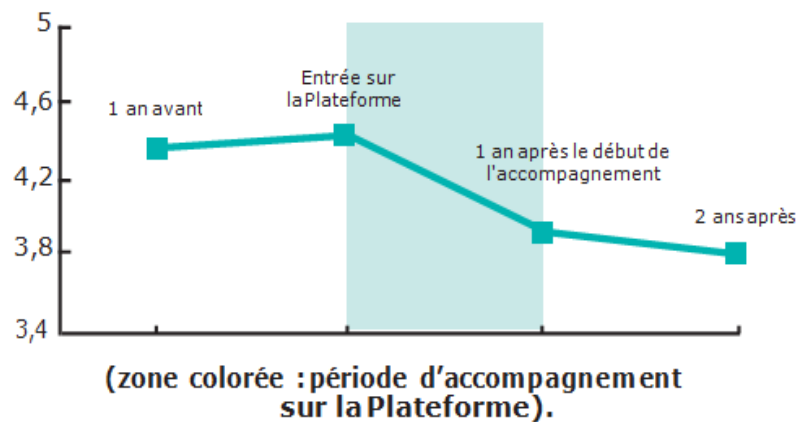
Évaluation quantitative des données du CLG				
	2014	2015	2016	2017
Nombre d'enfants admis en accueil temporaire	11	12	8	15
Séjours initiaux	11	7	2	11
Séjours de reprise	0	5	6	4
Nombre total de séjours réalisés en accueil temporaire	14	18	17	25
Nombre de journées par an d'accueil temporaire	385	513	434	543
Nombre d'enfants en accueil permanent*	1 externe	2 internes +1 externe	3 internes +1 externe	4 internes +1 externe
Nombre de journées par an d'accueil permanent	192	342	740	972



# Résultats

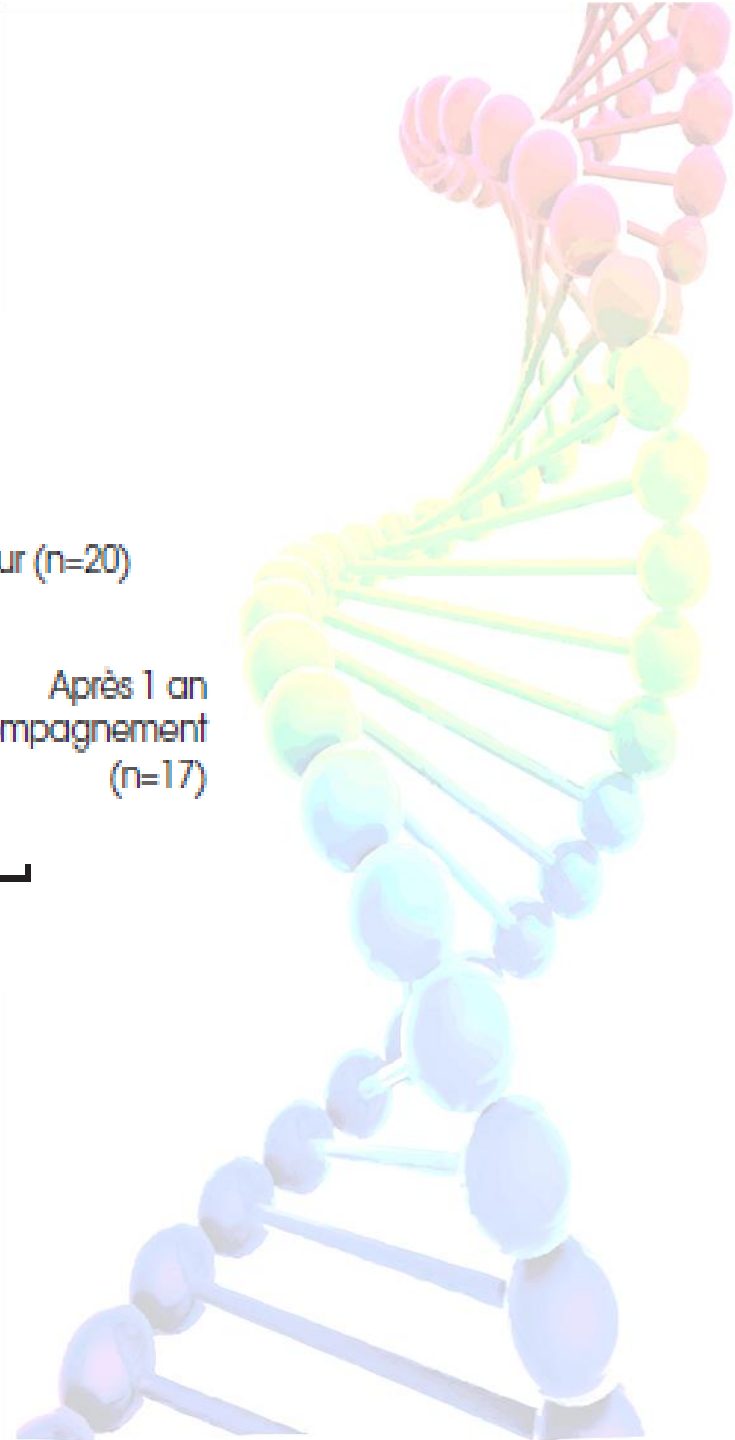
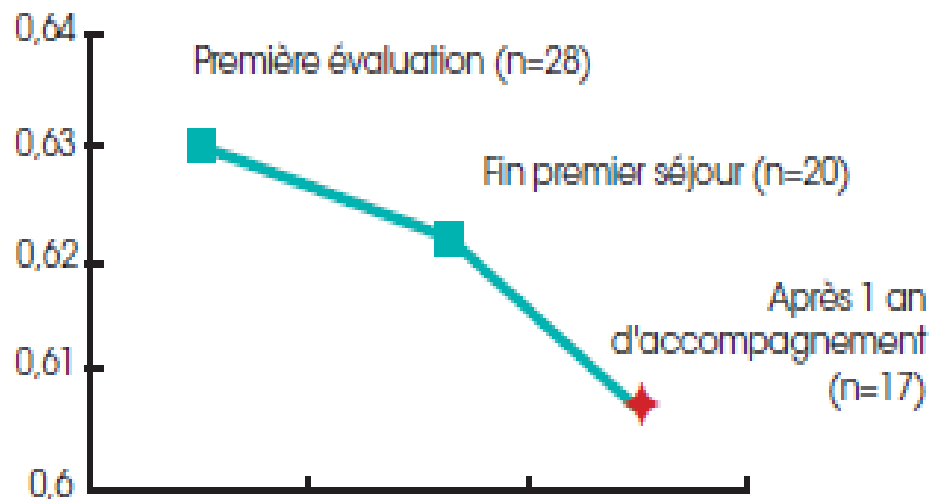


Variation de l'IMC z-score (moyenne) chez les 10 patients accompagnés sur la Plateforme ayant un recul d'au moins 2 ans



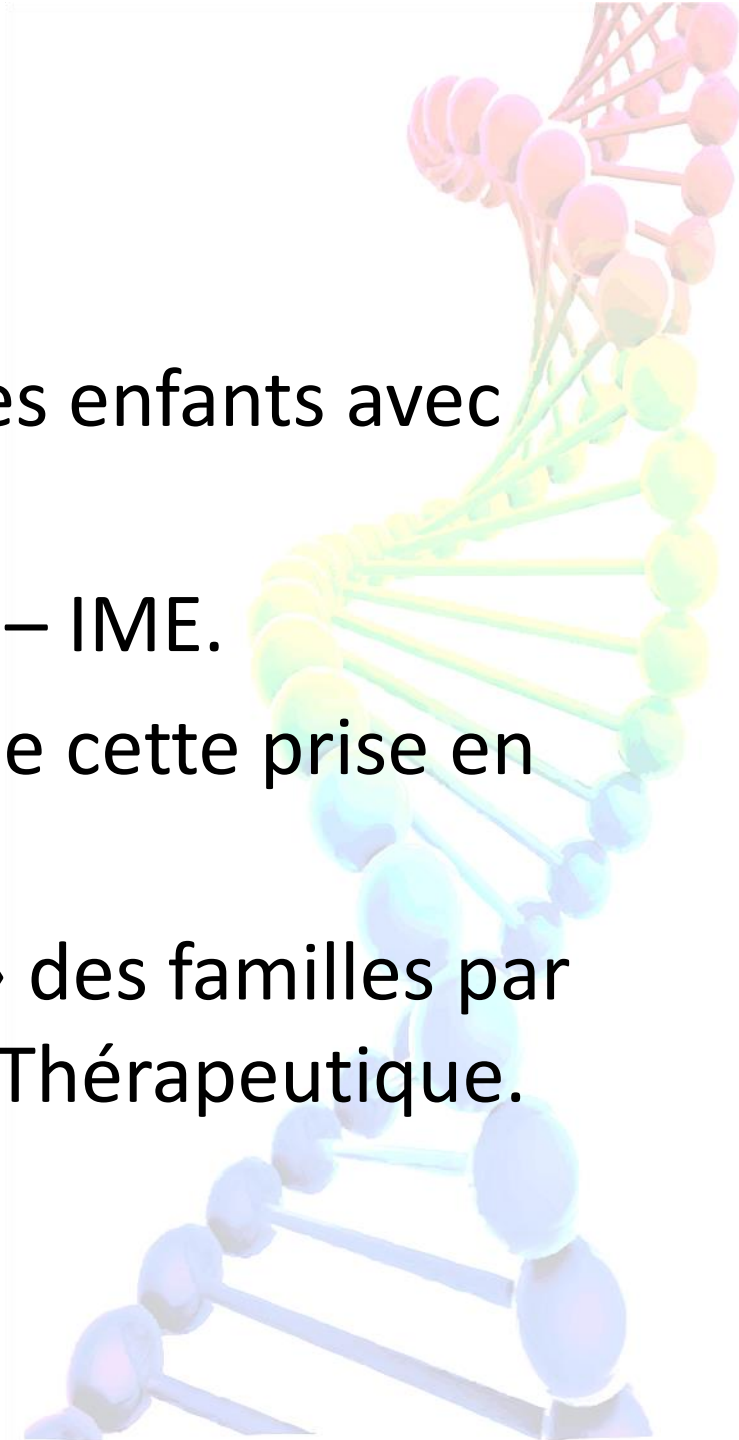
# Résultats

Variation du rapport  
Tour de Taille/Taille  
(TT/T) chez les enfants  
accompagnés sur la  
Plateforme au CLG



# Conclusions

- Optimisation du parcours des enfants avec PWS et OS.
- Modèle de partenariat CHU – IME.
- Impact nutritionnel positif de cette prise en charge partagée.
- Accompagnement « réussi » des familles par un programme d'Education Thérapeutique.



**MERCI DE VOTRE ATTENTION**

