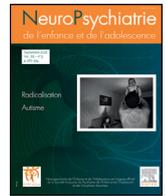




Disponible en ligne sur
ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France
EM|consulte
www.em-consulte.com



Cas clinique

Abord sensorimoteur précoce dans le syndrome de Prader Willi (SPW) : intérêt au plan de l'oralité et du développement

Early sensory-motor intervention in Prader Willi syndrome: Relevance in terms of orality and development

C. Jutard^{a,*}, D. Mitanchez^b, A. Consoli^{a,c}

^a Service de psychiatrie de l'enfant et de l'adolescent, groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière, Sorbonne universités, AP-HP, 47-83, boulevard de l'Hôpital, 75013 Paris, France

^b Service de néonatalogie, groupe hospitalier Trousseau, Sorbonne universités, AP-HP, 26, avenue du Dr. A. Netter, 75012 Paris, France

^c Centre référent maladies rares à expression psychiatrique, groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière, Sorbonne universités, AP-HP, 47-83, boulevard de l'Hôpital, 75013 Paris, France

INFO ARTICLE

Mots clés :

Syndrome de Prader Willi
Hypotonie néonatale
Nourrisson
Sensori-motricité
Développement psychomoteur
Oralité
Posture
Handicap

RÉSUMÉ

Introduction. – L'annonce du diagnostic du syndrome de Prader Willi (SPW), par la description de l'évolution clinique de l'enfant, projette la plupart du temps les familles bien au-delà de la période néonatale. Les caractéristiques retenues telles que le retard de développement psychomoteur et cognitif ou encore l'hyperphagie ont plus de résonance que l'hypotonie sévère et les difficultés de succion présentes à la naissance. Pourtant, ces deux dernières caractéristiques ont des répercussions importantes sur l'organisation sensori-motrice du nourrisson et son développement futur. La construction de la parentalité et des liens affectifs est aussi fragilisée.

Méthodologie. – Cet article détaille la prise en charge d'un nouveau-né hospitalisé dans un service de néonatalogie et pour qui le diagnostic du syndrome Prader Willi a été posé après la naissance. Les travaux d'André Bullinger sur le développement de l'enfant et en particulier sur la période sensori-motrice servent de référentiel théorique et pratique.

Résultats. – Grâce à une équipe formée aux soins de soutien au développement sensori-moteur des soins techniques peuvent être proposés, tout en soutenant le développement global de l'enfant. À partir de l'observation du comportement sensori-moteur du nouveau-né, des aménagements et des propositions d'activités sont alors mis en place dès le début de vie afin de prévenir et/ou limiter l'apparition de troubles du développement. En proposant un soutien postural et des sollicitations sensori-motrices, il est possible d'améliorer l'activité spontanée du nourrisson, de favoriser la mise en place de certains schémas moteurs de base ou encore de faciliter la mise en place de l'alimentation active. Les parents sont également très impliqués dans le projet de soins et sont amenés à participer dès que possible.

Conclusion. – Dès la période néonatale, l'hypotonie et les difficultés alimentaires retrouvées dans le SPW ont de fortes répercussions sur l'activité du bébé, sur les interactions avec les parents et sur la construction des liens d'attachement. L'approche sensori-motrice, les soins de soutien au développement sensori-moteur développés par A. Bullinger, offrent une ouverture et une dynamique qui vont soutenir l'enfant, ses parents et les professionnels.

© 2019 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

ABSTRACT

Keywords:

Prader Willi syndrome
Neonatal hypotonia
Infant
Sensory-motor intervention
Psychomotor development

Introduction. – The description of the clinical course of Prader Willy syndrome (PWS) diagnosis often projects families beyond the neonatal time after diagnosis. The characteristics retained such as a delay of psychomotor and cognitive development or the hyperphagia have more resonance than severe hypotonia and sucking difficulties present at the birth. However, these last two characteristics have important consequences on an infant's sensori-motor organization and its future development. Parenting process and emotional bond are also weakened.

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : claire.jutard@aphp.fr (C. Jutard).

<https://doi.org/10.1016/j.neurenf.2019.07.005>

0222-9617/© 2019 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Orality
Posture
Handicap

Methods. – In this paper, we described the treatment offered to a newborn hospitalized in neonatology department for whom the Prader Willi syndrome diagnosis was made after birth. Andre Bullinger's work on child development and particularly on the sensori-motor period is used as a theoretical and practical frame of reference.

Results. – We have shown how a trained sensory-motor development support team can provide technical care while supporting the overall development of the child. From the observation of the sensori-motor behavior of the newborn, we set up bodily and posture support and exploration activities from the beginning of life in order to prevent and/or limit the onset of developmental disorders. By proposing a postural support and sensori-motor solicitations it is possible to improve the spontaneous activity of the infant, to support the set-up of specific basic motor patterns and to facilitate the set-up of active feeding. Parents are also very involved in the care project and are invited to take part as soon as possible.

Conclusion. – Right from the neonatal period, hypotonia and eating disorders found in the PWS have a strong impact on the baby's activity, the interactions with the parents and the construction of attachment. The sensori-motor approach, the sensori-motor development support developed by Bullinger, offers openness and dynamics that will support the child, his parents and professionals.

© 2019 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

1. Introduction

Le syndrome de Prader Willi (SPW) est une maladie génétique liée à une anomalie de la région 15q11-q13 amenant à une non-expression du gène paternel, principalement par micro délétion (65 %) ou disomie maternelle (30 %). Il touche autant les filles que les garçons, quelle que soit leur origine géographique (prévalence 1/21 000 naissances) [1]. Au plan physiologique, l'atteinte se caractérise principalement par un dysfonctionnement de l'hypothalamus qui régule la faim et la satiété, le développement sexuel, la croissance ou encore certains comportements.

La maladie évolue en 2 phases avec des caractéristiques spécifiques pour chacune :

- une hypotonie sévère et des difficultés d'alimentation de type anorexie chez le nourrisson puis ;
- l'apparition d'un déficit de satiété accompagné d'une hyperphagie vers l'âge de 2 ans pouvant conduire à une obésité morbide.

À cela s'ajoutent de multiples manifestations (troubles respiratoires, orthopédiques, ophtalmologiques, etc.), des déficits hormonaux, un déficit intellectuel, des troubles des apprentissages et des troubles du comportement (autoagressivité, intolérance à la frustration, dépression, psychose à l'adolescence).

Durant ces dernières années, les connaissances sur le syndrome de Prader Willi ont beaucoup avancé. Le diagnostic est posé de plus en plus tôt puisque la dernière étude l'estime en moyenne à 18 jours de vie [1]. La prise en charge précoce a considérablement amélioré le devenir des enfants atteints [2–4]. Dès l'annonce du diagnostic un suivi pluridisciplinaire est mis en place sur le plan médical. L'orientation des familles vers un centre de référence permet de coordonner la prise en charge qui comprend en outre un abord rééducatif.

Des évaluations très précoces accompagnées de suivis sont recommandées en orthophonie et en psychomotricité. Cette recommandation fait écho aux résultats d'une étude réalisée par l'équipe du centre référent de Toulouse montrant l'intérêt d'une prise en charge précoce associant orthophonie et kinésithérapie sur la communication orale [5]. La prise en charge étant axée sur les symptômes initiaux : l'hypotonie axiale et les troubles alimentaires.

Dans la pratique quotidienne, on remarque un décalage entre les recommandations de la HAS [6] et la mise en œuvre des prises en charge rééducatives dès la période néonatale et même avant la première année de vie. Les raisons en sont multiples. Elles relèvent du manque de moyens (peu de postes d'orthophonistes ou de psychomotriciens dans les services de néonatalogie, manque de places

dans les CAMSP), mais probablement aussi de la méconnaissance de certains professionnels médicaux et paramédicaux concernant le développement du très jeune enfant.

Du fait d'une évolution par phases, les premiers troubles observables sont amenés à régresser et de fait suscitent une moindre préoccupation pour les professionnels comme pour les parents. Les symptômes à venir (retard psychomoteur, troubles des apprentissages, troubles du comportement) déclencheront plus facilement la mise en place de prises en charge éducatives et rééducatives. Nous proposons ici de décrire en prenant une observation clinique en fil conducteur, comment l'abord sensori-moteur précoce des bébés présentant un SPW peut être utile sur le plan du développement et en particulier de l'oralité. Nous garderons au plan théorique les travaux d'André Bullinger sur le développement du nourrisson et particulièrement ceux concernant la période sensori-motrice. Ils ont déjà eu beaucoup d'échos dans le milieu de la néonatalogie [7], de la pédopsychiatrie, et en particulier dans les ouvertures que cette perspective apporte dans le champ des troubles du neuro-développement [8,9]. Il s'agit pour nous d'inscrire le nouveau-né porteur d'un SPW dans une dynamique développementale. Repérer les fragilités et soutenir les potentialités serviront d'appuis pour accompagner le nourrisson et sa famille et non pas envisager ce syndrome et son expression comme une fatalité. À cette fin et en restant dans cette perspective développementale et sensori-motrice, nous précisons les impacts potentiels des deux principaux signes cliniques (à savoir l'hypotonie néonatale et les difficultés alimentaires précoces) sur le développement de l'enfant et sur les interactions précoces. Nous chercherons aussi à souligner comment un certain nombre de conduites pratiques issues de l'abord sensori-moteur peuvent permettre de prévenir et de limiter les conséquences et les troubles liés à cette hypotonie et ces difficultés alimentaires.

2. Particularités développementales du nouveau-né atteint d'un SPW et parentalité

2.1. Répercussion de l'hypotonie sévère

2.1.1. Sur l'organisation sensori-motrice

À la naissance, on distingue 2 types de postures chez le bébé sain : symétriques et asymétriques. La posture symétrique, en lien avec l'hypotonie du tronc et l'hypertonie périphérique, favorise l'enroulement de l'enfant sur lui-même et l'activité de la sphère orale. La posture asymétrique décrite par Caesar (Asymmetric Tonic Neck Posture-ATNP) [10] entraîne une répartition tonique particulière en fonction du côté où la tête est orientée : prédominance du tonus des extenseurs côté face et prédominance des fléchisseurs

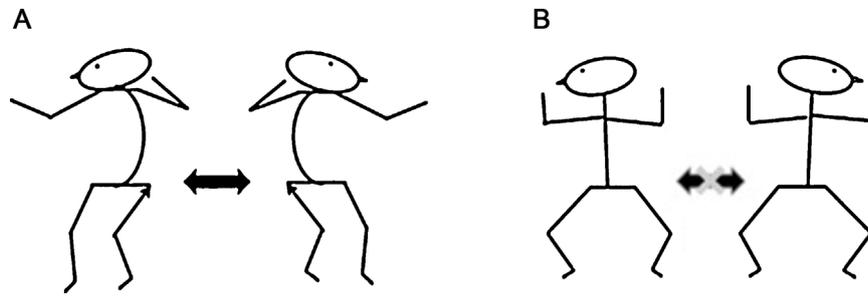


Fig. 1. Postures asymétriques chez le nouveau-né sain lors des passages droite gauche (A) et conséquence de l'hypotonie néonatale (B).

côté occiput. Le bras qui est du côté de la tête est alors dans le champ visuel focal. Cette posture vient en réponse à l'orientation du bébé vers son milieu (Fig. 1A). Le nouveau-né n'étant pas statique, les changements de posture vont s'accompagner de variations toniques entre les 2 hémicorps. Les espaces droit et gauche, distincts au début de la vie, vont dialoguer et permettre la constitution de l'axe corporel, en intégrant l'espace oral lors des passages d'un côté à l'autre [11].

Pour le nouveau-né atteint d'un SPW, les effets de la pesanteur sont écrasants lorsqu'il est allongé à plat. Du fait de l'hypotonie, les membres sont défléchis et la tête orientée d'un côté sans possibilité de la tourner de l'autre. Les mises en forme posturales, que ce soit en symétrie ou en asymétrie, lui sont difficilement accessibles (Fig. 1B). Le tonus axial est alors peu mobilisé et renforcé. Le bébé ne peut se mettre en forme pour engager ses systèmes visuels et sonores vers la source de stimulation. Les bras restent en dehors du champ visuel, ce qui ne facilitera pas l'intégration du lien main-œil qui sera indispensable plus tard pour la saisie d'objet ou le pointage. La sévérité de l'hypotonie ne permet pas non plus le regroupement et la mise en lien main-bouche. Par conséquent, l'activité étant faible, le niveau de vigilance reste proche du sommeil. Le bébé donne l'impression d'être fatigué, ce qui place bien souvent les parents et les professionnels en position d'attente qu'il se réveille.

2.1.2. Sur la parentalité

L'hypotonie du nouveau-né atteint d'un syndrome PW déroute l'adulte qui le porte et cherche à interagir avec lui. Le manque de variations toniques de l'enfant lorsqu'il est porté ou mobilisé dans les soins quotidiens vient entraver la mise en place d'un dialogue entre parents et enfant. De plus, la faiblesse, voire l'absence de mimiques et de pleurs donne peu d'indication sur l'état émotionnel de l'enfant. L'hypotonie est aussi marquée au niveau des releveurs de paupières, si bien que le bébé ouvre peu les yeux et donc entretient des contacts par le regard relativement limités. Ainsi, l'accordage parent/enfant est difficile et peut rapidement s'éloigner des besoins de l'enfant. Il est également souvent douloureux pour le parent, car peu gratifiant du fait de l'absence de feed-back tonico-émotionnel et de la pauvreté des mimiques et des regards.

2.2. Répercussions des difficultés alimentaires néonatales

2.2.1. Sur l'organisation sensori-motrice

Avec le passage à la vie extra utérine, l'activité orale qui était déjà très riche chez le fœtus devient également alimentaire. « L'espace oral, en plus de sa fonction d'exploration, comporte une fonction de capture qui permet, avec la conduite de succion et de déglutition, l'émergence de la satiété et l'apaisement de la faim » (Bullinger, p. 26) [12]. Une bonne coordination entre capture orale et exploration permet la constitution d'un espace oral stable et la création d'une contenance. Si cet espace reste fragile, cela risque

d'entraîner par la suite un déséquilibre entre regroupement et extension, un défaut de coordination des espaces gauche et droit et des troubles praxiques, des difficultés d'investissement du bassin et de la régulation tonique des membres inférieurs. Concernant le repas, A. Bullinger insiste sur son aspect temporel et narratif. La succession de plusieurs éléments vont en assurer son unité et lui donner tout son sens : l'appétence, le recrutement tonique, la composante olfactive, la mise en forme posturale, la capture, l'exploration, la succion, la déglutition, la satiété, le plaisir et la détente.

Pour le nouveau-né atteint d'un SPW, la mise en place d'une nutrition par sonde oro- ou naso-gastrique est souvent nécessaire durant les premiers mois de vie. Bien qu'elle permette la survie de l'enfant, elle n'est pas sans conséquences. Le rythme de l'enfant n'est pas toujours respecté : la nutrition est proposée qu'il soit éveillé ou non. Les sensations de faim et de satiété sont rarement éprouvées. L'enfant n'est pas toujours porté dans les bras et dans ce cas l'alimentation se fait sans interaction.

La sonde est source de dys-stimulations pour l'enfant. Elle est présente en permanence dans la bouche et impacte la sensibilité buccale. Son introduction puis les renouvellements sont source d'inconfort, voire de douleur. Elle prive d'expériences vécues lors d'un temps d'alimentation par la bouche (saveur, odeur, consistance, température du lait). De plus, comme nous l'avons vu précédemment, l'hypotonie limite le bébé dans ses possibilités d'exploration vers le visage et la sphère orale.

2.2.2. Sur la parentalité

Le nouveau-né atteint de SPD présente des difficultés alimentaires dès la naissance. Il a peu d'appétence pour la nourriture et son hypotonie rend la succion très faible. Pour le parent qui ne peut nourrir son enfant se mêlent des sentiments d'incompétence, d'inutilité, d'échec... qui se surajoutent à la culpabilité d'avoir un enfant malade, car même quand le diagnostic moléculaire n'est pas disponible, les parents savent qu'il s'agit d'une maladie grave puisque leur enfant est hospitalisé et nourri par sonde.

La mise en tension corporelle liée à la faim, la détente et le plaisir procurés par la satiété, le rythme des suctions/déglutitions, les changements de mimiques sont autant d'éléments qui par leur absence entravent les interactions parent-bébé. Ce moment ne peut remplir son rôle dans la mise en place d'un dialogue tonique tel que le décrit Ajuriaguerra [13] et des liens d'attachement [14]. L'alimentation devient source d'inquiétude, l'attention se focalise sur la quantité de lait ingérée et la prise de poids.

3. Illustration clinique des modalités de prise en charge néonatale d'un nouveau-né atteint d'un SPW. Les soins de soutien au développement sensori-moteur

Ce modèle de prise en charge néonatale se réfère au concept de régulation sensori-tonique développé par Bullinger dans sa description du développement sensori-moteur de l'enfant.

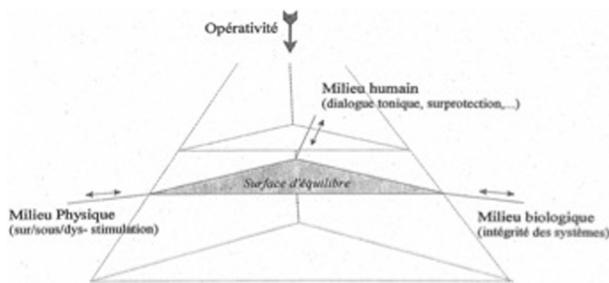


Fig. 2. Illustration schématique des composantes de l'équilibre sensori-tonique (d'après Bullinger) [16].

L'objectif des soins de développement est de stabiliser l'équilibre sensori-tonique, c'est-à-dire permettre à l'enfant de recevoir sans désorganisation les signaux issus de ses interactions avec le milieu physique, biologique et humain. Cet équilibre permet de recevoir sans désorganisation les signaux issus de l'extérieur [15]. Il dépend de 3 dimensions : l'intégrité des systèmes sensori-moteurs, l'environnement physique (stimuli extérieurs) et le soutien par le milieu humain créant ainsi une surface d'équilibre qui garantit le sentiment d'exister (Fig. 2).

Pour le nouveau-né atteint d'un SPW, la surface d'équilibre est fragilisée et réduite par les difficultés somatiques de l'enfant. La qualité de l'accompagnement humain et les propositions d'expériences faites au bébé, sont ainsi à envisager comme des moyens d'élargir cette surface d'équilibre, point d'appui (matériel et représentatif) pour les fonctions instrumentales.

L'observation du comportement sensori-moteur et les connaissances du développement sensori-moteur de l'enfant offrent aux professionnels et aux parents les moyens d'optimiser les ressources du nouveau-né pour rendre l'interaction et le développement plus harmonieux. L'enfant n'est plus seulement un objet de soin, mais devient acteur de son développement. Chaque enfant bénéficie ainsi d'un projet de soins individualisé selon 2 axes :

- l'aménagement de l'environnement (e.g., visuel, auditif) et des soins (e.g., respect du rythme, en binôme, qualité du portage) ;
- la proposition d'expériences sensori-motrices qui vont favoriser son développement.

Pour le nouveau-né porteur d'un SPW, ce modèle est particulièrement adapté puisqu'il va permettre de répondre à ses besoins dans l'immédiat tout en envisageant les enjeux développementaux liés à ses particularités néonatales (hypotonie et troubles alimentaires). En effet, on peut considérer les caractéristiques néonatales du nouveau-né atteint d'un SPW pour elles-mêmes comme des facteurs de risque pour le développement. Leur prise en compte dès la naissance peut modifier la trajectoire de l'enfant en devenir. Nous allons l'illustrer à partir d'une observation.

Louise a été hospitalisée durant presque 3 mois en unité de néonatalogie. Elle est le premier enfant d'un couple qui se séparera quelques semaines après sa naissance. En cours de grossesse, une recherche de SPW est lancée en raison d'un hydramnios et d'un retard de croissance intra-utérin. Louise naît à 32 semaines d'aménorrhée + 4 jours pour un poids de naissance à 1640 g. Elle présente une hypotonie néonatale sévère et une hypoventilation nécessitant une ventilation non invasive durant 41 jours. Du fait de sa prématurité, elle est alimentée par sonde nasogastrique dès la naissance. Le diagnostic moléculaire est confirmé à 3 semaines de vie. Durant toute son hospitalisation, Louise bénéficie de soins de soutien au développement sensori-moteur pratiqués par l'ensemble des professionnels de l'unité.

3.1. Observation du comportement sensori-moteur de Louise

Cette observation s'appuie sur la grille d'observation du comportement sensori-moteur du nouveau-né élaborée par Martinet et al. [17].

Louise a très peu de phases d'éveil. Lorsqu'elle s'éveille, elle réussit à peine à entrouvrir les yeux et donne l'impression de somnoler. Sur le plan tonico-postural, on constate une hypotonie globale sévère. Allongée à plat, Louise est plaquée sur le matelas et semble écrasée par les forces de la pesanteur. Sa tête est complètement de côté sans possibilité de la placer dans l'axe ou de la tourner. La motricité spontanée est rare et de faible amplitude. Sa posture est celle d'une « grenouille écrasée » avec les bras en chandelier telle qu'elle a été décrite par Grenier [18]. Les expressions du visage sont quasi-absentes et Louise ne pleure pas lors des situations qui pourraient être désagréables ou douloureuses. La proposition d'une posture regroupée et asymétrique (dans les bras ou dans un coussin à billes) permet d'observer des ébauches d'activités d'autorégulation (e.g., mains vers le visage et la bouche).

Pour ce qui est du domaine sensoriel, on observe des réactions d'alerte au bruit sans orientation possible vers la source, une poursuite visuelle sans mouvement de tête. Les massages en profondeur et les stimulations vestibulaires (bercements dans les bras ou dans un petit hamac fait avec un linge) augmentent les réponses toniques et le niveau d'éveil. Enfin, les sollicitations péri-orales, olfactives et orales déclenchent un mouvement de succion.

3.2. Le projet de soins de soutien au développement

À partir de l'observation, un projet individualisé est proposé à la famille. Les principaux objectifs sont :

- accompagner les parents à observer et comprendre le comportement de leur enfant, soutenir les compétences de chacun ;
- favoriser la motricité spontanée et la mise en place de schémas moteurs de base ;
- soutenir l'éveil par l'aménagement de l'environnement et des sollicitations sensori-motrices adaptées ;
- soutenir l'investissement et l'activité de la sphère orale et aider le passage vers l'alimentation active.

3.3. Mise en place des axes de travail

3.3.1. Soutien à la parentalité

Trouver sa place de parent d'un enfant nécessitant des soins de haute technicité requiert un accompagnement et une attention particulière de l'équipe soignante. Même s'il est important de donner des explications sur le matériel et le fonctionnement du service, la priorité est de faciliter les premiers échanges et la rencontre entre le parent et l'enfant. Prendre le temps d'observer le nouveau-né, tenter de comprendre ce qu'il manifeste par son comportement, permet de se décaler des aspects médicaux. La réalisation des soins en binôme soignant-parent, le partage d'une observation commune va aider à repérer ce qui facilite les compétences du bébé, les aménagements qui favorisent le confort et les interactions.

Pour les parents de Louise, le premier contact s'est fait en salle de naissance et dans un climat d'urgence. Les rencontres suivantes, dans une chambre de soins intensifs, étaient tout aussi impressionnantes. Louise était installée dans un incubateur et reliée à de nombreux fils et dispositifs de soins (capteurs des constantes vitales, ventilation invasive, sonde oro-gastrique, cathéter). Les premiers échanges corporels se sont ainsi fait dans l'incubateur. La proposition de tenir l'enfant dans les mains, guidées et soutenues par les mains d'un soignant, donne plus de consistance à ce temps lorsque les parents n'osent pas encore prendre leur enfant dans les bras.



Fig. 3. A et B. Postures spontanées à plat dans le lit (à gauche) ; postures ATNP rendues possibles avec soutien postural (à droite).

La mère de Louise investit rapidement le portage en peau à peau avec une vigilance particulière dans l'installation. La posture verticale, l'enfant calé entre les seins de la mère est évitée. Louise est positionnée en diagonale contre la poitrine de sa mère. Sa tête est située près du creux d'un bras et orientée vers le visage de sa mère, le corps contre le sein et les jambes entre les seins. Elle est ainsi soutenue en position regroupée et asymétrique favorable à la mise en mouvement, les bras de sa mère entourant l'arrière du corps et reposant dans un coussin d'allaitement. Ce face-à-face, impossible lorsque l'enfant est à la verticale, favorise les échanges et la mise en place d'un dialogue tonico-émotionnel.

3.3.2. Soutien de la motricité spontanée

De par sa prématurité et son SPW, l'installation de Louise pour le couchage et le portage dans les bras demandent une attention particulière. Comme nous l'avons vu précédemment, l'hypotonie est telle que Louise ne peut quasiment pas s'organiser contre les effets de la pesanteur. Dans le lit, la mise en place d'un soutien postural avec un coussin à billes et l'installation en position regroupée et asymétrique vont faciliter l'accès aux postures en ATNP (Fig. 3). Ces dernières, régulièrement alternées, vont faciliter la mise en place de ce que Bullinger appelle le « creuset postural » [19], c'est-à-dire un point d'équilibre à partir duquel le nourrisson va explorer ses possibilités (articulaires et toniques) et déployer sa motricité. Les interactions avec son environnement physique et humain lui sont plus facilement accessibles.

Pour les parents, le portage dans les bras est difficile et inquiétant, car l'hypotonie ne permet pas de réajustements tonique et postural de la part de Louise. Elle s'effondre dans le creux du bras, la tête bascule facilement en arrière ou se fléchit contre le torse, les membres pendent le long du corps. Le portage est cependant indispensable et doit être encouragé puisqu'il ouvre à un dialogue corporel et émotionnel entre le nouveau-né et ses parents. Le portage de l'enfant placé face contre le torse de l'adulte, en position légèrement asymétrique et en diagonale est encouragé (Fig. 4). L'utilisation d'un coussin d'allaitement aide le parent à reposer le



Fig. 4. Illustration du portage peau à peau avec l'aide d'un coussin d'allaitement.

bras qui assure le soutien de l'arrière du corps de l'enfant et évite ainsi l'installation de tensions musculaires.

Avant ou après les moments de soins dans le lit, la position Récamier (semi-décubitus latéral ou position semi-assise en fixant manuellement la nuque) est proposée. Cela permet de décharger Louise des effets de la pesanteur et d'augmenter sa vigilance. Louise,

qui est alors bien soutenue corporellement et à une distance proche du visage de son parent, est ainsi orientée pour recevoir des informations visuelles et auditives cohérentes et s'engager dans une interaction.

3.3.3. Investissement de la sphère orale et mise en place de l'alimentation active

La mise en place de l'alimentation active est souvent longue et difficile pour l'enfant comme pour le parent. Les impératifs médicaux et l'environnement néonatal ne vont pas faciliter l'investissement de la sphère orale. Les soignants vont être très vigilants à assurer confort et accompagnement émotionnel de l'enfant lors des soins de la sphère ORL (e.g., poses de sonde, désobstructions rhinopharyngées, aspirations nasales et trachéales). Les soins en binôme sont privilégiés. Lorsque l'alimentation se fait par une sonde oro- ou naso-gastrique, un soutien spécifique est à mettre en place pour accompagner l'enfant vers l'autonomisation et prévenir l'installation de troubles de l'oralité.

3.3.3.1. *Aménagements de l'installation et propositions à l'enfant.* Lorsque Louise est sur le dos, son hypotonie est telle qu'elle peut à peine décoller ses bras du support sur lequel elle est allongée. Les mains ne traversent pas le champ visuel et ne peuvent venir au visage. Les mouvements de la main vers la bouche, le déclenchement de l'ouverture de la bouche et de la succion lorsque la main est au contact de la zone péri-orale ne sont plus possibles et suppriment toute activité d'autoexploration et d'autorégulation (e.g., autocontacts, succion des doigts). Le soutien en posture regroupée et asymétrique, dans les bras ou sur un support est indispensable. La faiblesse de la succion lors du repas s'explique par l'hypotonie sévère, mais pas seulement. L'installation du nouveau-né et celle de l'adulte, la qualité du portage et des échanges vont aussi influencer la qualité de la succion et de la déglutition.

L'utilisation d'une tétine non nutritive est également préconisée afin d'entretenir le réflexe de succion. De plus, cela permettra de contribuer à l'apaisement de l'enfant lors des situations de stress et particulièrement dans le cadre de la prévention de la douleur. La sensibilisation des parents est fondamentale puisque cet accompagnement sera à poursuivre bien après l'hospitalisation en néonatalogie. L'installation de l'enfant tiendra un rôle majeur dans la construction de l'axe corporel par la mise en place de coordinations telles que main-œil, main-bouche et main-main dans les premières semaines de vie.

3.3.3.2. *Sollicitations de la sphère orale.* L'alimentation par sonde est décrite comme une alimentation passive, qui renforce pour certains parents leur sentiment d'inutilité. Cependant, l'enfant et le parent peuvent être actifs à condition d'envisager ce temps comme un élément du repas. Pour Bullinger [19], le repas est une histoire composée de différents éléments qui mis ensemble lui donnent tout son sens. La posture, l'olfaction, la succion, la déglutition et la satiété sont indispensables pour aboutir à un véritable plaisir partagé.

Porter l'enfant dans les bras, proposer des sollicitations péri-orales et orales suivies de la succion d'une tétine non nutritive vont permettre au nouveau-né de s'approprier cette séquence d'évènements. Les sollicitations péri-orales et orales, qui suivent le protocole élaboré par Pfister et al. [20], viennent stimuler l'enfant sur le plan sensoriel (tactile, olfactif et gustatif) et mobiliser la motricité buccale, nécessaire à la mise en place d'une prise alimentaire efficace. Le portage en peau à peau et les massages sont également à encourager en dehors des repas.

Pour Louise, une sonde gastrique est posée d'emblée du fait de sa prématurité. Sa mère se saisit très vite des propositions de l'équipe de néonatalogie pour soutenir l'activité orale de Louise et faciliter le passage vers l'alimentation active, d'autant plus qu'elle souhaite l'allaiter au sein. Elle devient rapidement autonome pour

réaliser les sollicitations orales, l'observe de manière très ajustée et suit son rythme. Malgré la réticence d'une partie de l'équipe, elle trouve du soutien et réalise son projet d'allaitement. À la sortie d'hospitalisation, Louise boit plus de lait au sein qu'au biberon.

4. Conditions de mise en place d'un projet de soins de soutien au développement sensori-moteur – la place du psychomotricien en néonatalogie

Comme le souligne A. Kloeckner [21] qui a participé à l'implantation des soins de soutien au développement sensori-moteur A. Bullinger dans un service de néonatalogie, le psychomotricien travaille tout autant avec les différents professionnels de l'équipe qu'avec l'enfant et sa famille.

4.1. Formation, cohésion de l'équipe et cohérence dans les soins

L'implantation des soins de soutien au développement nécessite que l'ensemble de l'équipe soit formé initialement par un formateur extérieur au service.

Au quotidien, le psychomotricien va accompagner l'appropriation de cette approche par les différents soignants (paramédicaux et médicaux) en participant aux soins et en réalisant des observations conjointes (soignant/soignant ou soignant/parent) afin d'élaborer ensemble un projet de soins. Ce dernier permettant d'individualiser les soins, mais également de maintenir une cohérence dans les propositions faites à l'enfant et sa famille, malgré la multiplicité des intervenants inhérente au fonctionnement d'un service hospitalier.

Lorsque l'enfant a des besoins particuliers comme c'est le cas pour un enfant atteint d'un SPW, l'intervention du psychomotricien devient plus spécifique.

Pour Louise, la prise en charge débute dès l'hospitalisation en unité de soins intensifs, avec les infirmières/puéricultrices lors des soins en binôme et/ou avec les parents qui rapidement prennent une part active auprès de leur bébé. Lors du passage en néonatalogie, l'accompagnement en psychomotricité s'intensifie (3 à 4 séances par semaine). L'état de santé de Louise la rend beaucoup plus active et réceptive aux propositions d'expériences sensorimotrices.

Les séances se déroulent en présence de la mère pour le plus souvent, dans la chambre de Louise, la position des uns et des autres (« observateur » ou « acteur ») variant en fonction des situations proposées.

4.2. Spécificité de la prise en charge psychomotrice néonatale du nourrisson atteint d'un SPW

Le psychomotricien, par son approche, permet d'amener les parents à se centrer sur le développement du nouveau-né malade, de l'observer et de rechercher les points d'appuis dont il a besoin pour s'engager dans des interactions avec son environnement physique et humain. Le temps partagé avec les parents et l'enfant offre la possibilité de se projeter avec lui, ce qui est difficile lorsque l'enfant nécessite des soins parfois vitaux.

Proposer un accompagnement psychomoteur dès le début de vie permet de sensibiliser les parents aux besoins spécifiques de leur bébé. Ils seront les principaux soutiens de son développement, ne retirant rien de la nécessité des séances de rééducation (kinésithérapie, orthophonie, psychomotricité). Bien souvent le nouveau-né paraît très endormi et la situation d'hospitalisation en néonatalogie renvoie à une grande fragilité. Il s'agit alors d'encourager les parents à porter leur enfant puis à le mobiliser. Les mouvements du parent, son propre état tonique et émotionnel vont amener le nouveau-né à modifier son tonus et sa posture, même de manière

infime. L'observation commune, la verbalisation des ressentis corporels et émotionnels vont soutenir la mise en place d'un dialogue entre le parent et son enfant.

Comprendre, mettre en place et observer l'importance du soutien postural pour favoriser la motricité spontanée, les conduites d'autorégulation, favoriser les liens entre l'œil et la main permet de relancer les parents dans une dynamique parfois anéantie par l'annonce du diagnostic. Lors des séances, l'objectif est de proposer à l'enfant des situations qui le rendent actif, notamment dans ses réponses toniques et posturales à des flux sensoriels. La coordination entre les flux sensoriels et les postures donnant accès aux représentations spatiales.

À partir d'un bon soutien postural, tel que décrit précédemment, le nouveau-né peut recevoir et répondre de manière cohérente à un flux sensoriel. La réponse à une variation de flux étant caractérisée par une réaction d'alerte (recrutement tonique), d'orientation (mise en forme du corps orientée vers la source de stimulation) qui plus tard seront suivies de l'évaluation de la distance et enfin de consommation. Cette dernière étant dépendante des fonctions instrumentales d'exploration et de manipulation, en lien avec la régulation tonique. Par exemple, lorsque la motricité volontaire se met en place, en réponse au bruit d'un hochet, le bébé se recroute toniquement, modifie sa posture pour s'orienter vers l'objet et tend le bras s'il est dans son espace de préhension, le saisit puis le manipule.

Une attention particulière est à porter pour le nouveau-né hospitalisé : son système vestibulaire, responsable de la détection des mouvements et de la position du corps quand il bouge, est peu sollicité. L'enfant est souvent allongé, d'autant plus qu'il est instable sur un plan hémodynamique ou alors porté dans les bras, le parent restant statique dans le fauteuil. Ce manque de signaux sensoriels vestibulaires risque d'entraîner des difficultés ultérieures concernant l'équilibre, la posture et le mouvement.

Pour Bullinger, la mise en place de coordinations sensori-motrices suit le développement de l'enfant. La première coordination est celle du vestibule avec le tactile et la sensibilité profonde. Elle permet la construction de la verticalité. Pour le nourrisson atteint de SPW, la construction de cet espace est menacée par les répercussions de l'hypotonie sur le plan proprioceptif, mais aussi vestibulaire. Installer le nouveau-né en position asymétrique, proposer le bain pour le décharger des effets de la pesanteur, le bercer dans les bras ou dans un hamac, le masser sont autant d'activités à favoriser. L'utilisation d'objets qui vibrent (plancher en bois, caisson de guitare) vont également renforcer les sensations.

5. Conclusion

À la naissance, le syndrome de Prader Willi se caractérise par des déficits qui peuvent rapidement devenir des handicaps et alourdir l'expression de la maladie lorsque l'enfant grandit. Dès la période néonatale, l'hypotonie et les difficultés alimentaires ont de fortes répercussions sur l'activité du bébé, sur les interactions avec les parents et sur la construction des liens d'attachement. L'approche sensori-motrice, les soins de soutien au développement sensori-moteur développés par Bullinger, offrent une ouverture et une dynamique qui vont soutenir l'enfant, ses parents et les professionnels.

À partir de l'observation du bébé, du repérage de ses difficultés, il s'agit de trouver les aménagements et les propositions qui vont lui permettre de déployer ses compétences. Proposer des appuis physiques et émotionnels, faciliter les interactions avec

l'environnement vont alimenter l'activité physique et psychique du nourrisson et ainsi son développement cognitif.

L'hypotonie du nourrisson ne concerne pas seulement l'enfant atteint d'un SPW. Il s'agit d'un symptôme lourd de conséquence sur le développement, qui surajoute du handicap sur le plan moteur, affectif et cognitif, s'il n'est pas pris en charge précocement.

Pour Louise, la prise en charge néonatale a pu se poursuivre au sein d'une unité petite enfance d'un service de pédopsychiatrie (psychomotricité et pédopsychiatrie) et en libéral (orthophonie et kinésithérapie). Le délai d'attente pour le CAMSP était d'une année. En psychomotricité, l'approche sensori-motrice A. Bullinger a permis de poursuivre le projet mis en place en néonatalogie et le soutien du développement de Louise en partenariat avec sa famille.

Déclaration de liens d'intérêts

Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts.

Références

- [1] Bar C, Diene G, Molinas C, Bieth E, Casper C, Tauber M. Early diagnosis and care is achieved but should be improved in infants with Prader-Willi syndrome. *Orphanet J Rare Dis* 2017;12(1):118.
- [2] Donze SH, et al. Improved mental and motor development during 3 years of GH treatment in very young children with Prader-Willi syndrome. *J Clin Endocrinol Metab* 2018;103:3714-9, <http://dx.doi.org/10.1210/jc.2018-00687>.
- [3] Tauber M. The use of oxytocin to improve feeding and social skills in infants with Prader-Willi syndrome. *Pediatrics* 2017;139(2), <http://dx.doi.org/10.1542/peds.2016-2976> [pii: e20162976].
- [4] Schmidt H, et al. Successful early dietary intervention avoids obesity in patients with Prader-Willi syndrome: a ten-year follow-up. *J Pediatr Endocrinol Metab* 2008;21(7):651-5.
- [5] Fichaux-Bourin P, Diene G, Glattard M, Tauber M. Préconisation d'éducation précoce pour les enfants porteurs d'un syndrome de Prader-Willi. *Rev Larygol Otol Rhinol* 2009;130(1):35-40.
- [6] HAS. Protocole national de diagnostic et de soins syndrome de Prader-Willi; 2012.
- [7] Martinet-Sutter M, et al. Approche sensorimotrice pour des soins de soutien au développement en néonatalogie. *ANAE* 2018;152:81-90.
- [8] Kloeckner A, et al. Intérêt de l'abord sensorimoteur dans les pathologies autistiques sévères I : introduction aux travaux d'André Bullinger. *Neuropsychiatr Enfance Adolesc* 2009;57(2):154-9.
- [9] Jutard C, et al. Intérêt de l'abord sensorimoteur dans les pathologies autistiques sévères II : introduction aux travaux d'André Bullinger. *Neuropsychiatr Enfance Adolesc* 2009;57(2):160-5.
- [10] Caesar P. Postural behaviour in newborn infant, *Clinics in Developmental Medicine*, 72, SIMP. London: W. Heinemann Medical Books; 1979. p. 17-36.
- [11] Bullinger A. « À propos de la sphère orale ». Le développement sensori-moteur de l'enfant et ses avatars. Erès; 2004. p. 191-6 [Un parcours de recherche, sous la direction de Bullinger André].
- [12] Bullinger A, Delion P. Le développement sensori-moteur de l'enfant et ses avatars, 2. Toulouse: Erès; 2015.
- [13] de Ajuriaguerra A. Le corps comme relation. *Rev Suisse Psychol Pure Appl* 1962;21:1137-57.
- [14] Bowlby J. *Attachement et perte*. Paris: Presses universitaires de France; 2008.
- [15] Zazzo R, Wallon H. L'enfant turbulent. *Enfance* 1985;38(2):313-4.
- [16] Bullinger A. Habiter son organisme ou la recherche de l'équilibre sensori-tonique. Le développement sensori-moteur de l'enfant et ses avatars : un parcours de recherche. Toulouse: Erès; 2004. p. 151-9.
- [17] Martinet-Sutter M, Borradori C, Rossi Jelidi M, Bullinger A, Perneger T, Pfister R. Élaboration et validation de contenu d'une grille d'observation du comportement sensorimoteur du nouveau-né à l'usage du personnel soignant. *Arch Pediatr* 2013;20(2):137-45.
- [18] Grenier A. Prévention des déformations précoces de hanches chez les nouveau-nés à cerveau lésé. Maladie de Little sans ciseaux ? *Ann Pediatr* 1988;35(6):423-7.
- [19] Bullinger A. « À propos de la sphère orale ». Le développement sensorimoteur et ses avatars : un parcours de recherche, 1. Toulouse: Erès; 2016. p. 191-6.
- [20] Pfister R, Launoy V, Vassant C, Martinet M, Picard C, Bianchi JE, et al. Transition de l'alimentation passive à l'alimentation active chez le bébé prématuré. *Enfance* 2008;60(4):317-35.
- [21] Kloeckner A. Apports en néonatalogie de la sensorimotricité selon A. Bullinger. *Contraste* 2008;2(29):157-78.