

Recommandations Handicap

Point d'avancement de l'action 26 Plan obésité

© Springer-Verlag France 2013

Dans le cadre du Plan obésité Axe 3 (Prendre en compte les situations de vulnérabilité et lutter contre les discriminations), mesure 3–2 (Organiser l'offre de soins pour les personnes atteintes d'obésité associée aux maladies rares et pour les personnes atteintes de handicap mental et aider les familles), un groupe de travail piloté par le Pr Maïthé Tauber (représentant le centre de référence du syndrome de Prader-Willi [SPW] et la Société française de pédiatrie) a été mis en place. Le Pr Daniel Rivière, service de médecine du sport CHU de Toulouse (représentant la Société française de médecine de l'exercice et du sport), le Pr Claude Ricour (hôpital Necker), le Dr Gwenaëlle Diène (hôpital des enfants du CHU de Toulouse centre de référence du SPW), le Dr Denise Thuilleaux (psychiatre, hôpital marin d'Hendaye, centre de référence du SPW), François Besnier (président de l'Association Prader-Willi France) et Vincent Alberti (Plan obésité) ont participé à ce groupe. La Société française de nutrition a nommé deux relecteurs les Drs Christine Poitou, hôpital La Pitié-Salpêtrière service de nutrition et centre de référence du SPW, et Béatrice Dubern, pédiatre, hôpital Trousseau-Paris. Nous avons auditionné de nombreux intervenants et envoyé de nombreux questionnaires du secteur sanitaire et médicosocial.

La mise en œuvre de cette mesure se décompose en deux actions :

- identification des unités d'accueil en soins de suite et de réadaptation (SSR) pour la prise en charge des jeunes patients atteints du SPW et d'obésités syndromiques ou autres pathologies avec obésité, déficit cognitif et troubles du comportement, en lien avec le centre de référence pour la prise en charge du SPW (action 25/réalisée) ;
- recommandations nutritionnelles et d'activité physique et sportive pour les personnes en institution (action 26/faisant l'objet de cette présentation).

Ces recommandations ont été élaborées avec le concours de la Société française de nutrition, la Société française de médecine de l'exercice et du sport et la Société française de

pédiatrie. Elles ont été relues par l'Association Prader-Willi France. Elles s'inscrivent dans le prolongement du Protocole national de diagnostic et de soin pour les maladies rares publié par la Haute Autorité de santé en mai 2012, et conformément à la loi du 11 février 2005 pour l'égalité des droits et des chances, la participation et la citoyenneté des personnes handicapées¹.

L'objectif est d'informer les soignants et l'entourage familial sur les troubles associés à ces pathologies afin d'organiser la vie quotidienne des patients tout au long de leur vie en particulier vis-à-vis de la nutrition et de l'activité physique, d'assurer un suivi adapté et d'optimiser leur qualité de vie.

Les personnes en situation de handicap mental sont souvent en situation de grande sédentarité pour des raisons multiples, ce qui les expose davantage au risque d'obésité. Il apparaît essentiel de favoriser le développement de l'accès à la pratique régulière d'activité physique et sportive adaptée, en adéquation avec un meilleur équilibre alimentaire dans une approche globale de la personne. Ces recommandations portent à la fois sur la prise en charge de l'obésité et sur la prévention.

Recommandations et propositions d'organisation pour optimiser l'activité physique et l'alimentation pour les personnes en situation de handicap mental et les personnes présentant un syndrome de Prader-Willi

Le terme handicap mental représente le déficit intellectuel, les troubles du comportement et de la personnalité. Il s'agit d'une population deux fois plus à risque d'excès de corpulence que la population dite valide.

Le SPW est une maladie complexe combinant dans les formes extrêmes une obésité morbide majeure mettant en jeu le pronostic vital, des troubles du comportement alimentaire

e-mail : tauber.mt@chu-toulouse.fr

¹ http://www.has-sante.fr/portail/jcms/c_1216145/ald-hors-liste-syndrome-de-prader-will<http://www.legifrance.gouv.fr/affichTexte.do?cidTexte=JORFTEXT00000809647&dateTexte=&categorieLien=id>

associant hyperphagie et déficit de satiété, un déficit intellectuel léger, des troubles du comportement variables et constants et des troubles psychiatriques qui peuvent être particulièrement sévères.

Dans cette population, l'obésité pouvant être extrêmement sévère, les troubles du comportement et les troubles de la personnalité associés compliquent la prise en charge et en particulier la pratique de l'activité physique et la prise en charge alimentaire.

L'obésité, favorisée par des facteurs comportementaux (sédentarité, compulsions alimentaires) et des facteurs biologiques (hormonaux et métaboliques), est une des complications les plus préoccupantes par ses conséquences somatiques.

Il faut évaluer systématiquement les troubles du comportement alimentaire et les obstacles à la pratique d'une activité physique afin de les prendre en charge de manière adaptée. La prise en compte de ces dimensions doit faire partie d'une prise en charge globale et personnalisée.

Le SPW est une maladie rare et complexe ; les établissements et les soignants ont parfois une fausse représentation de la prise en charge, d'une part, parce qu'il s'agit d'une maladie rare et, d'autre part, parce qu'ils n'ont pas d'expérience (ils n'en ont jamais rencontré) ou ont eu une expérience préalable, souvent négative dans la période qui a précédé la mise en place du Plan maladie rare et du centre de référence SPW en 2004).

Le SPW est un modèle pour la prise en charge d'autres patients en situation de handicap mental : les mesures pour faciliter la pratique de l'activité physique et améliorer l'équilibre nutritionnel peuvent être utiles pour d'autres populations atteintes de difficultés cognitives et de troubles du comportement dans le cadre de maladies rares ou plus fréquentes.

Les propositions présentées ici tiennent compte de l'expérience des sites du centre de référence du SPW et ses 22 centres de compétence répartis sur le territoire français. Ces centres hospitalo-universitaires assurent la prise en charge et le suivi tout au long de la vie de façon interdisciplinaire. Il est proposé de s'appuyer en premier lieu sur l'expérience et les moyens existants aussi bien pour la prévention que pour la prise en charge de l'obésité et d'identifier des pistes d'amélioration.

Le message aux professionnels de santé et médico-sociaux est que la prise en charge des patients présentant ce type de pathologie doit inclure, au même titre que la prise en charge de patients ne présentant pas de situation de handicap, des conseils pratiques sur l'activité physique et sportive et la lutte contre la sédentarité. La prise en charge nutritionnelle doit être adaptée aux spécificités comportementales, hormonales et métaboliques.

Recommandations pour toute personne en situation de handicap mental

Les conseils pour la pratique physique sont un élément clé du programme de prévention et de soins personnalisés associés à des conseils nutritionnels

Il ne doit pas y avoir d'a priori sur les activités et les choix doivent s'appuyer sur les préférences de la personne et sur les possibilités pratiques. Il faut bien entendu tenir compte du handicap et des possibles limitations en lien avec la pathologie : à titre d'exemple, la possibilité de luxation atlo-occipitale chez certaines personnes présentant une trisomie 21 peut contre-indiquer certaines pratiques.

Les conseils pour l'activité physique adaptée doivent être associés à des conseils nutritionnels en tenant compte d'éléments physiopathologiques spécifiques, par exemple une diminution de la dépense énergétique de repos dans de nombreux syndromes, tel que le SPW. Ainsi, l'apport calorique est souvent plus faible chez ces personnes, comparé à la population générale.

La pratique de l'activité physique peut permettre d'optimiser l'apport calorique de par l'augmentation des dépenses énergétiques et de par l'augmentation de la masse musculaire qui est toujours plus faible et le restera tout au long de la vie chez les patients présentant un SPW.

On évaluera au mieux avec un spécialiste des troubles de la déglutition et un ergothérapeute les éventuelles difficultés nécessitant une rééducation orthophonique spécifique et/ou des appareillages particuliers.

Les conseils doivent être adaptés à l'individu comme chez toutes les personnes

Il n'existe pas de prescription standard. Chaque situation est spécifique. Il faut tenir compte des maladies associées ou du risque de certaines pathologies. L'environnement, le stade évolutif de la maladie et bien d'autres facteurs contextuels interviennent. Il y a nécessité d'une prise en compte globale de la personne, du contexte et de son environnement qui évoluent avec le temps et/ou lors de phases aiguës. L'adaptation des conseils nutritionnels est fonction de l'évolution de l'indice de masse corporelle (IMC) et doit être discutée avec la personne.

Les activités doivent être choisies avec la personne, en privilégiant la notion de plaisir et l'aspect ludique et doivent contribuer à l'amélioration de la qualité de vie

Le choix des activités passe avant tout par l'analyse des préférences de la personne et de son environnement familial, social et son lieu de vie. L'activité physique adaptée doit contribuer à l'amélioration de la qualité de vie dans ses

différentes dimensions physique, psychologique et sociale. Cela implique une écoute attentive, une empathie et une prise en compte éthique des spécificités. Les personnes présentant un SPW disent se sentir plus libres et plus tranquilles si l'accès à la nourriture est strictement contrôlé. Le contrôle strict de l'accès à l'alimentation diminue leur préoccupation et leur recherche obsédante de nourriture. Ainsi, elles peuvent penser à « autre chose », avoir d'autres centres d'intérêt et s'impliquer pleinement dans d'autres occupations manuelles, artistiques et dans des activités physiques adaptées.

La continuité de la prise en charge doit être assurée en et hors institution avec la famille

L'activité physique doit être durablement maintenue. Il importe donc dans le choix et la mise en place des activités d'intégrer les différents temps de vie en et hors institution pour éviter les ruptures. D'où l'importance d'une approche globale incluant les différents acteurs autour de la personne en incluant bien sûr les familles et des personnes pouvant aider au quotidien.

Pour les enfants et adolescents, les services d'éducation spéciale et de soins à domicile sont des acteurs à mobiliser afin de favoriser une prise en charge à domicile

La pratique de l'activité physique est du domaine de l'accompagnement éducatif. Les services d'éducation spéciale et de soins à domicile (SESSAD) doivent donc être mobilisés et s'appuyer sur un éducateur sportif ou une autre personne formée dans l'équipe. La présence d'une diététicienne au sein de l'équipe de soins peut être intéressante.

Spécificités en fonction des pathologies

Activité physique adaptée et programmes personnalisés de soins

Les principes généraux décrits ci-dessus doivent ensuite être déclinés dans les différentes situations cliniques spécifiques et individualisés. Il importe d'inscrire très clairement l'activité physique adaptée dans les programmes de soins personnalisés (PPS) pour les différentes maladies concernées avec une déclinaison spécifique des conseils en fonction de la physiopathologie et de la clinique.

Il n'est pas possible ici de décrire toutes les situations. À titre d'exemple est décrit le cas du SPW.

Exemple des patients présentant un syndrome de Prader-Willi

Le SPW est une situation syndromique avec obésité dont l'origine génétique est connue caractérisée par un déficit

cognitif modéré, des troubles du comportement et de la personnalité et des troubles psychiatriques. L'obésité pouvant être extrême est due à la fois à des troubles du comportement alimentaire associant hyperphagie avec déficit de satiété, au défaut de la masse musculaire et aux anomalies hormonales et métaboliques.

Adapter l'activité physique car :

- l'hypotonie sévère à la naissance (qui permet aujourd'hui le diagnostic dès les premiers mois de vie) s'améliore mais va persister toute la vie. De plus ces personnes présentent peu de motivation spontanée à l'activité physique et ont une « inertie » importante. Il faut les stimuler. Leur masse musculaire est plus faible que chez les autres personnes à IMC comparable ;
- les troubles de la statique vertébrale sont fréquents et en partie seulement expliqués par l'hypotonie et l'excès pondéral. Il s'agit de scoliose, de cyphose, de genu valgum qui peuvent gêner l'activité physique et qui demandent un suivi orthopédique régulier. Des chaussures adaptées sont nécessaires. Ces personnes ont aussi facilement des ecchymoses en lien avec une fragilité vasculaire. De plus, une faible sensibilité à la douleur est souvent retrouvée, mais inconstante à l'origine de blessures fréquentes, voire de fractures passées inaperçues, qu'il faut savoir évoquer et rechercher plus souvent que chez d'autres personnes qui se plaindraient spontanément ;
- il existe souvent des troubles circulatoires, voire des lymphoedèmes particulièrement sévères qui limitent leur mobilité et sont source de surinfections à type d'érysipèle. Ces personnes présentent souvent des lésions de grattage cutanées et/ou muqueux qui peuvent se surinfecter et qu'il faut protéger. Ces plaies peuvent empêcher transitoirement les bains pourtant très appréciés en général. Les muqueuses aussi peuvent être le lieu de grattages intensifs et ceux-ci sont plus difficiles à mettre en évidence. Le plus souvent, il s'agit de grattages sur des lésions préexistantes (piques, blessures) et sont augmentés par l'anxiété ou l'ennui. Plus rarement, il s'agit de véritables automutilations ;
- on retrouve un défaut de la sensation de soif inconstant mais important à identifier pour prévenir les déshydratations ou au contraire des désordres hydroélectrolytiques de type intoxication à l'eau ;
- la sensation de fatigue peut être diminuée et entraîner une pratique excessive : une évaluation de l'aptitude à l'effort est utile pour conseiller une pratique adaptée, d'autant qu'ils peuvent avoir des tachycardies liées à une balance sympathique anormale même en l'absence d'obésité. Les atteintes respiratoires associées à la maladie (apnées centrales) ou liées à l'obésité (apnées obstructives, hypoventilation, insuffisance respiratoire restrictive) doivent être évaluées afin d'adapter l'activité physique au mieux avec un médecin du sport ;

- ces personnes ont plus souvent que les autres personnes une hypersomnie diurne qu'il convient d'évaluer et de traiter si besoin après avis par un médecin spécialiste du sommeil.

Prendre en compte le comportement alimentaire

L'obésité est due à la fois à des troubles du comportement alimentaire avec obsession pour la nourriture, hyperphagie et déficit de satiété associés à des anomalies hormonales et du métabolisme énergétique. Même lorsque les personnes ne présentent pas une obésité, elles ont une obsession constante pour la nourriture et sont de véritables « horloges » pour la prise des repas. On veillera à respecter des horaires des repas et à leur assurer le repas qui a été convenu avec eux (« pas d'espoir et pas de frustration », selon l'expression utilisée par une équipe de Pittsburgh).

Les personnes avec SPW n'ont pas d'autonomie possible sur le plan alimentaire et peuvent présenter des comportements de vols et de stockage de nourriture expliquant leur hyperphagie si le contrôle strict de l'accès à la nourriture n'est pas mis en place dans tous les lieux de vie. Ces vols peuvent concerner des produits et objets non alimentaires et peuvent aller jusqu'à une cleptomanie. Le sentiment de culpabilité n'est pas toujours compris par ces personnes.

Du fait de leur masse musculaire faible et des altérations hormonales (déficit en hormone de croissance), la dépense énergétique de repos est plus basse. Le traitement par hormone de croissance améliore la masse musculaire sans la normaliser.

Les patients présentant un SPW ont un comportement alimentaire compulsif et une préoccupation prégnante pour la nourriture qui peut s'atténuer dans un environnement structuré et si l'on stimule d'autres intérêts. De la même manière, si elles ont des difficultés à démarrer une activité physique, elles peuvent être ensuite très volontaires et très impliquées (voire de façon trop excessive) et prendre beaucoup de plaisir.

Prendre en compte les troubles du comportement

Sur le plan cognitif, le retard mental est le plus souvent modéré et très variable d'un individu à l'autre ; on retrouve une rigidité mentale, des troubles de l'attention, de la mémoire, des troubles des fonctions exécutives ; ces personnes ont généralement des difficultés avec le sens figuré (importance de faire passer des messages par l'écrit ou le visuel), une absence de sens critique, des difficultés avec le temps, l'espace et la causalité. Il faudra préférer des phrases courtes et les situations de calme avec peu de monde pour donner les explications et vérifier que les consignes sont comprises.

Sur le plan psychoaffectif, ces personnes ont une labilité émotionnelle excessive, une immaturité et une instabilité affective. Le décalage fréquent entre l'expression et la compréhension peut rendre difficile l'accompagnement. De plus, ces personnes présentent une propension à affabuler, ce qui nécessite une prudence rigoureuse dans l'interprétation de leurs affirmations.

Les troubles du comportement sont très variables. Il peut s'agir de rituels parasitant leur activité au quotidien, de compulsions, de grosses difficultés avec la gestion du temps, d'une désinhibition avec absence de pudeur. Elles peuvent « fuguer » de manière impulsive sans comprendre toute la gravité des faits.

Les personnes avec SPW présentent des déficits des compétences sociales qui expliquent leurs difficultés à comprendre certaines situations, ce qui peut être à l'origine de débordements à type de colère avec possible agressivité.

La connaissance de la maladie, les évaluations régulières et répétées de la personne globale et interdisciplinaires tout au long de la vie et au moment des ruptures de trajectoire doivent permettre de donner des conseils sur la pratique physique, la limitation de la sédentarité et les conseils nutritionnels adaptés. Ces évaluations sont faites dans les centres de compétence et de référence. Les mêmes préconisations s'appliquent aux autres pathologies.

Le problème aujourd'hui est de diffuser et de mettre en place ces recommandations.

En pratique, elles doivent être partagées par les centres de compétence et de référence et les établissements médico-sociaux ainsi que par l'entourage familial. L'organisation territoriale de la prévention et de la prise en charge de l'obésité peut partir de l'existant qui est aujourd'hui représenté par les centres de compétence du SPW et les sites du centre de référence.

Le texte a été réalisé en partie à l'aide de la bibliographie ci-après.

Bibliographie

1. Association Prader-Willi France (<http://www.prader-willi.fr/>)
2. Bégarie J, Maïano C, Leconte P, Ninot G (2013) The prevalence and determinants of overweight and obesity among French youths and adults with intellectual disabilities attending special education schools. *Res Dev Disabil* 34:1417–25
3. Cassidy SB, Schwartz S, Miller JL, Driscoll DJ (2012) Prader-Willi syndrome. *Genet Med* 14:10–26
4. Centre de référence du syndrome de Prader-Willi (<http://www.chu-toulouse.fr/-centre-de-reference-du-syndrome-de,892->)
5. Copet P, Jauregi J, Laurier V, et al (2010) Cognitive profile in a large French cohort of adults with Prader-Willi syndrome: differences between genotypes. *J Intellect Disabil Res* 54:204–15
6. Feiglerová E, Diene G, Conte-Auriol F, et al (2008) Hyperghrelinemia precedes obesity in Prader-Willi syndrome. *J Clin Endocrinol Metab* 93:2800–5

7. Goldstone AP, Holland AJ, Hauffa BP, et al (2008) Recommendations for the diagnosis and management of Prader-Willi syndrome. *J Clin Endocrinol Metab* 93:4183–97
8. Goldstone AP (2006) The hypothalamus, hormones, and hunger: alterations in human obesity and illness. *Prog Brain Res* 153:57–73
9. Hallawell B, Stephens J, Charnock D (2012) Physical activity and learning disability. *Br J Nurs* 21:609–12
10. Hinckson EA, Dickinson A, Water T, et al (2013) Physical activity, dietary habits and overall health in overweight and obese children and youth with intellectual disability or autism. *Res Dev Disabil* 34:1170–8
11. Jauregi J, Arias C, Vegas O, et al (2007) A neuropsychological assessment of frontal cognitive functions in Prader-Willi syndrome. *J Intellect Disabil Res* 51:350–65
12. McAllister CJ, Whittington JE, Holland AJ (2011) Development of the eating behaviour in Prader-Willi Syndrome: advances in our understanding. *Int J Obes (Lond)* 35:188–97
13. Mikulovic J, Marcellini A, Compte R, et al (2011) Prevalence of overweight in adolescents with intellectual deficiency. Differences in socio-educative context, physical activity and dietary habits. *Appetite* 56:403–7
14. Neter JE, Schokker DF, de Jong E, et al (2011) The prevalence of overweight and obesity and its determinants in children with and without disabilities. *J Pediatr* 158:735–9
15. PNDS syndrome de Prader-Willi (http://www.has-sante.fr/portail/jcms/c_1216145/ald-hors-liste-syndrome-de-prader-willi)
16. Reus L, van Vlimmeren LA, Staal JB, et al (2012) The effect of growth hormone treatment or physical training on motor performance in Prader-Willi syndrome: a systematic review. *Neurosci Biobehav Rev* 36:1817–38
17. Reinehr T, Dobe M, Winkel K, et al (2010) Obesity in disabled children and adolescents: an overlooked group of patients. *Dtsch Arztebl Int* 107:268–75
18. Whittington J, Holland A (2010) Neurobehavioral phenotype in Prader-Willi syndrome. *Am J Med Genet C Semin Med Genet* 154C:438–47