

Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS)

Sevrage de la nutrition entérale chez l'enfant

Centres de référence

 <p>MaRDi Maladies Rares Digestives</p>	 <p>CRACMO Centre de référence des affections chroniques et malformatives de l'œsophage</p>	 <p>Hernie de coupole diaphragmatique</p>	 <p>Pierre Robin Troubles de succion - déglutition congénitaux SPRATON</p>
MaRDi	CRACMO	Hernie de coupole diaphragmatique	SPRATON



Sommaire

Liste des abréviations	4
Synthèse à destination du médecin traitant	5
Introduction	9
1 Objectifs du protocole national de diagnostic et de soins	10
2 Les troubles alimentaires des enfants recevant une nutrition entérale	11
2.1 Impact de la nutrition entérale sur les compétences orales et alimentaires	11
2.2 Comment prévenir ces troubles ?	13
3 Les différentes méthodes de sevrage	14
3.1 Approches psycho-socio-comportementales et sensori-motrices du sevrage	14
3.1.1 Intervention psychique d'orientation psychanalytique, psychodynamique ou systémique	15
3.1.2 Intervention comportementale	15
3.1.3 Intervention sensori-motrice	16
3.1.4 Intervention oro-motrice	17
3.2 Médicaments	20
3.3 Sevrage par induction de la faim	21
3.3.1 Réduction rapide de la NE	21
3.3.2 Réduction lente de la NE	23
4 Prise en charge du sevrage et accompagnement	23
4.1 Critères prédictifs de succès ou d'échec	24
4.2 Critères d'éligibilité au sevrage (15)	24
4.2.1 Adhésion de l'équipe pluridisciplinaire au projet	25
4.2.2 Vérification de l'absence de contre-indication	25
4.2.2.1 Pathologie chronique guérie ou stabilisée	25
4.2.2.2 Etat nutritionnel satisfaisant et stable	25
4.2.2.3 Absence de troubles de la déglutition	26
4.2.2.4 Aptitudes orales sensorimotrices et psychologiques	26
4.2.2.5 Entourage familial et médical/paramédical motivé et disponible	26
4.3 Comment organiser le sevrage ?	27
4.4 Où réaliser le sevrage ?	28
4.4.1 Sevrage en ambulatoire	28
4.4.1.1 La nutrition entérale	28
4.4.1.2 Les repas	29
4.4.1.3 La fréquence de suivi	29
4.4.2 Sevrage en hospitalisation de jour, hospitalisation conventionnelle, en séjour thérapeutique ou en centre de long séjour	30
4.5 Critères de succès du sevrage	32
4.6 Critères d'échec	32
4.7 Retrait de la sonde nasogastrique ou du bouton de gastrostomie	33
4.7.1 Retrait de la sonde nasogastrique	33
4.7.2 Retrait du bouton de gastrostomie	33

ANNEXES	34
1 Annexe 1. Liste des participants	34
2 Annexe 2. Coordonnées des centres de référence et des associations de patients	36
3 Annexe 3 Arbre décisionnel en vue du sevrage	38
4 Annexe 4 Checklist pour débuter le sevrage de la nutrition entérale (NE)	39
5 Annexe 5 Checklist pour le suivi d'un enfant sevré	40
6 Annexe 6. Méthodologie de recueil d'avis pour la rédaction des recommandations	41
Références bibliographiques	46

Liste des abréviations

ALD	Affection de Longue Durée
AMM	Autorisation de Mise sur le Marché
PNDS	Protocole National de Diagnostic et de Soins
NE	Nutrition entérale
SSR	Soins de suite et de réadaptation
CRMR	Centre de référence maladies rares
CAMSP	Centre d'action médico-sociale précoce
GFHGNP	Groupe Francophone d'Hépatogastroentérologie et Nutrition Pédiatrique
IMC	Indice de masse corporelle
MaRDi	Centre de référence des Maladies Rares Digestives
CRACMO	Centre de référence des affections congénitales et malformatives de l'œsophage
SFP	Société Française de Pédiatrie
SPRATON	Centre de référence maladies rares. Syndrome de Pierre Robin et Troubles de Succion-Déglutition Congénitaux
HCD	Centre de référence maladies rares Hernie de coupole diaphragmatique
RCIU	Retard de croissance intra utérin

Synthèse à destination du médecin traitant

La nutrition entérale (NE) :

- Consiste à apporter une solution nutritive équilibrée et adaptée (eau, glucides, lipides, protéines, minéraux, vitamines, oligoéléments) directement dans le tube digestif au niveau de l'estomac ou de l'intestin proximal par l'intermédiaire d'une sonde.
- Elle est préférable à la nutrition parentérale (intraveineuse) dans tous les cas où le tube digestif est fonctionnel et accessible ;
- Elle permet de maintenir une croissance optimale et un bon état nutritionnel lorsque l'apport oral devient limité ou impossible, et sa durée varie selon la nature et l'évolution de la pathologie de l'enfant.

Lorsque la NE est prolongée :

- Elle peut avoir un impact négatif sur les capacités de prise alimentaire orale, quelle que soit la pathologie préexistante, alors même que les raisons médicales ayant conduit à la mise en place de cette nutrition ont disparu.

Le retour à une alimentation orale exclusive s'avère alors très difficile. Ces enfants présentent des troubles alimentaires nécessitant une prise en charge spécifique parfois longue et intensive.

L'objectif de ce protocole national de diagnostic et de soins (PNDS) est d'indiquer aux professionnels concernés, la prise en charge optimale actuelle et le parcours de soins d'un enfant que l'on souhaite sevrer d'une NE. Il est destiné aux professionnels médicaux et paramédicaux qui assurent le suivi des enfants recevant une NE (pédiatre, médecin généraliste, médecin physique et réadaptation, diététicien, orthophoniste, psychologue, pédopsychiatre, puéricultrices, infirmières, auxiliaires de puériculture, psychomotricien, ergothérapeute, kinésithérapeute, éducateurs de jeunes enfants, ...).

Lorsque l'enfant reçoit une NE :

- Le maintien d'ingesta oraux, ou au moins d'une activité orale, doit être favorisé afin de permettre l'acquisition des compétences orales sensori-motrices nécessaires, par une succion nutritive et non nutritive en favorisant l'entretien d'une oralité plaisir, en offrant une installation adaptée, un environnement chaleureux des repas, partagés si possible avec la famille.
- L'objectif est de favoriser des interactions sociales satisfaisantes et toutes les sollicitations sensorielles liées à la nourriture (vue, toucher, odeur, goût, ouïe).

Avant de débiter le sevrage de la NE :

- L'état physique global de l'enfant doit être stable, en particulier sur le plan respiratoire, cardiaque, neuromusculaire. La pathologie psychiatrique doit être peu invalidante.
- Le sevrage ne doit pas exposer l'enfant à un risque de déshydratation, métabolique ou carenciel particulier.

Le sevrage de la NE :

- Pour parvenir au sevrage de la NE, il est nécessaire qu'une équipe pluridisciplinaire prenne en charge l'association d'une diminution des apports nutritifs entéraux.
- En fonction de l'état nutritionnel de l'enfant et de ses aptitudes sensori-motrices, mais également des possibilités de suivi et de surveillance, les apports entéraux peuvent être

diminués progressivement (sevrage ambulatoire) ou arrêtés rapidement (sevrage rapide). Le sevrage ambulatoire est la modalité de sevrage envisagée le plus souvent en première intention.

- La possibilité de consommer une alimentation adaptée variée, sans aménagement particulier du temps de repas peut être longue à obtenir.

Le sevrage en pratique :

- Le plus souvent la NE est diminuée par paliers de 10 à 35 % des apports caloriques.
- Selon le schéma d'administration, on pourra soit réduire la NE nocturne, soit diminuer le nombre de bolus, en réduisant d'abord l'administration qui génère le plus de contraintes d'organisation.
- Les repas précèdent toujours les administrations éventuelles de NE et privilégient les aliments connus de l'enfant dans une présentation ludique et enrichis, à textures adaptées aux possibilités de l'enfant, en veillant à favoriser le plaisir autour des repas. Initialement, l'objectif principal n'est pas la consommation d'une alimentation orale répondant à un équilibre nutritionnel idéal ou de textures variées. Les apports oraux peuvent, au départ, être assez sélectifs. C'est la quantité de calories consommées qui est la préoccupation prépondérante, et la possibilité de diminuer la part calorique apportée par la NE, en préservant un état nutritionnel correct.

La surveillance du sevrage :

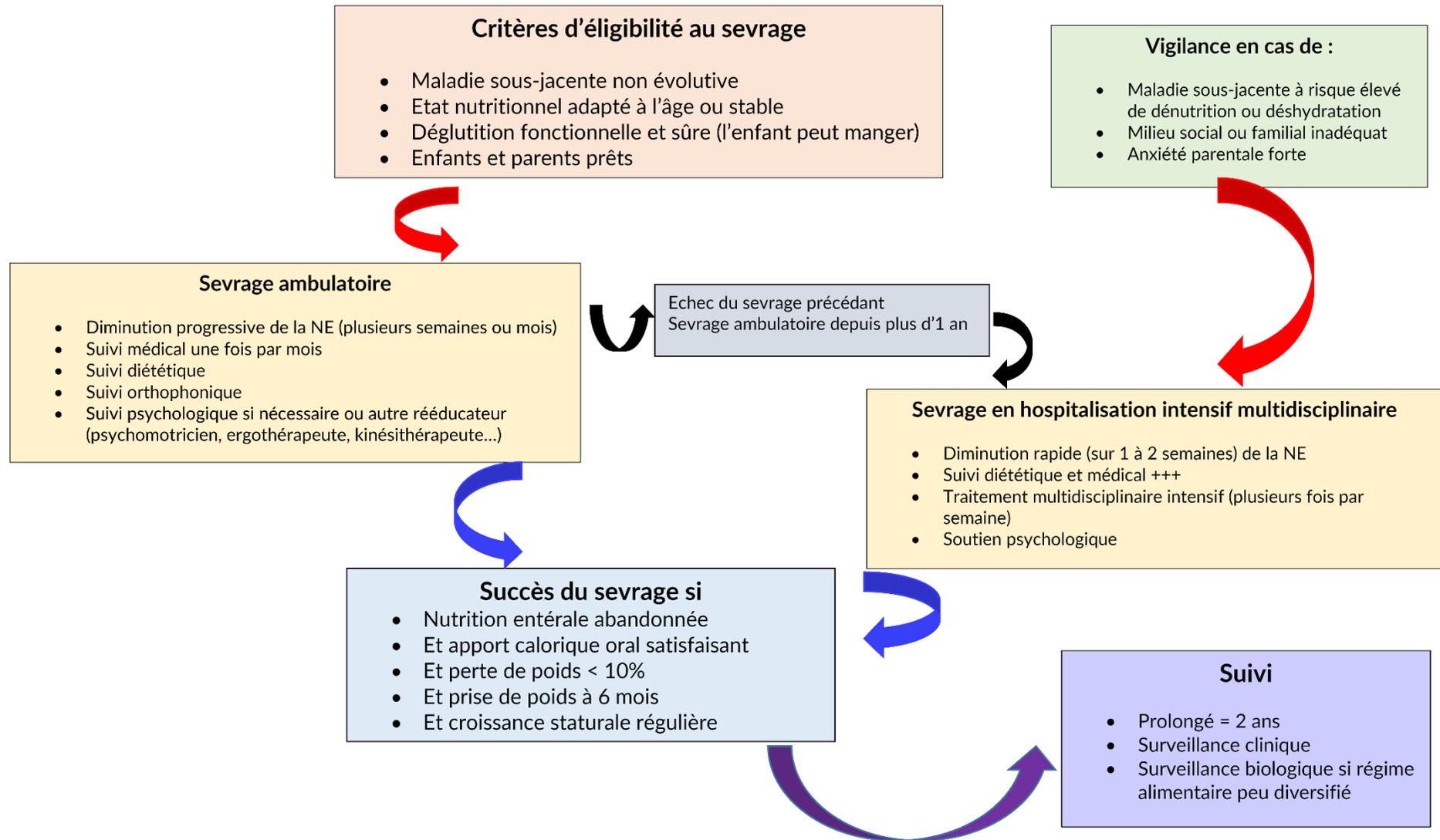
- Plus la diminution de la part de NE est rapide, plus la surveillance doit être rapprochée. En général, une perte maximale de 10 % du poids du corps peut être tolérée, ce qui définit un poids seuil d'alerte.
- L'accompagnement par l'équipe rééducative (médecin, diététicien, IDE, orthophoniste, psychologue, psychomotricien...) est poursuivi voire intensifié pendant toute la période de sevrage.
- Cet accompagnement peut être réalisé en ambulatoire au moment des consultations avec le pédiatre coordonnateur ou le plus souvent sur des temps de prise en soins distincts, ou en structure de soin lors des sevrages rapides.

Comment définir un sevrage réussi ?

- Le sevrage peut être considéré comme un succès si la NE est arrêtée totalement, et vraiment réussi, si l'enfant reprend du poids à six mois de l'arrêt de la NE. La perte de poids initiale, qui ne doit pas excéder 10 %, peut perdurer jusqu'à trois à quatre semaines après l'arrêt de la NE. Le gain de poids peut parfois être retardé jusqu'à quatre à cinq mois après le sevrage.
- La croissance staturale de l'enfant reste régulière, sans inflexion. Elle doit être suivie pendant au moins deux ans après le sevrage, et de façon rapprochée pendant la phase de croissance pubertaire (tous les 3 à 6 mois).
- **Le sevrage** peut être considéré comme **parfaitement réussi** lorsque l'enfant est capable de consommer une alimentation variée avec plaisir, et lorsqu'il a acquis l'ensemble des compétences correspondant à son âge et lui permettant de s'adapter à toutes les circonstances sociales en lien avec la prise de repas.
- Si le régime reste peu diversifié, un bilan nutritionnel doit être réalisé à six mois et un an du sevrage afin de ne pas méconnaître de carences en micronutriments (bilan martial, calcium, vitamine D, vitamine A, vitamine E, zinc, sélénium, vitamine C, folates...).

- En cas d'échec du sevrage, la NE est reprise et poursuivie au palier le plus faible permettant une qualité de vie et une croissance correcte. Selon l'appréciation de l'équipe qui suit l'enfant une proposition de séjour thérapeutique peut être faite afin d'intensifier certaines prises en soins.
- Il est raisonnable de retirer :
 - la sonde nasogastrique lorsque l'enfant consomme au moins 60 à 75 % de ses besoins caloriques journaliers.
 - le bouton de gastrostomie après trois à six mois de sevrage effectif, selon la pathologie préexistante de l'enfant.

Arbre décisionnel : sevrage de la nutrition entérale



INTRODUCTION

La nutrition entérale (NE) consiste à apporter une solution nutritive équilibrée et adaptée (eau, glucides, lipides, protéines, minéraux, vitamines, oligoéléments) directement dans le tube digestif au niveau de l'estomac ou de l'intestin proximal par l'intermédiaire d'une sonde (1).

Cette technique médicale s'est considérablement développée ces trente dernières années en pédiatrie accompagnant en particulier les avancées dans la prise en charge des maladies rares et des prématurés, les progrès dans le domaine de la chirurgie digestive, cardiaque et ORL pédiatrique, le développement de la cancérologie et de la neurologie pédiatrique, et l'essor des transplantations chez les enfants (2,3). En 2012, 6000 enfants étaient pris en charge en NE en France. L'incidence était de 11,4/ 100000 habitants et la prévalence de 46,6/100000 habitants (4).

Les techniques de prises en charge, dérivées de celles de la médecine adulte, se sont améliorées: perfectionnement du matériel (gastrostomie, sondes de diamètre adapté), mise au point de mélanges nutritifs adaptés au nourrisson et à l'enfant, développement des prestations de soins à domicile, prise en charge par l'Assurance Maladie, rédaction de guides de bonne pratique de l'alimentation artificielle par les sociétés savantes, cartes d'urgences « nutrition entérale » distribuées par les centres de référence maladies rares (CRMR) (5-8).

La NE permet ainsi de maintenir une croissance optimale et un bon état nutritionnel lorsque l'apport oral devient limité ou impossible, et sa durée varie selon l'évolution de la pathologie chez l'enfant. La prise en charge nutritionnelle des enfants porteurs de maladies rares doit être plébiscitée.

La NE a cependant un retentissement important sur la vie du patient et de sa famille, d'autant qu'elle est souvent prescrite pour de nombreux mois chez l'enfant (8). Les parents doivent gérer au quotidien les soins liés à l'orifice de gastrostomie ou à la pose et à la surveillance de la sonde nasogastrique, les branchements et débranchements de la nutrition, les contraintes liées à l'admission en collectivité, la complexité des déplacements, les suivis ambulatoires contraignants, la perturbation du sommeil. De plus, la nutrition artificielle peut induire une perturbation des relations parents-enfant, en particulier du rythme et des interactions familiales autour des repas, et a des effets psycho-sociaux chez l'enfant qui peut se sentir différent (ou obtenir des bénéfices secondaires à cette alimentation passive) et voir sa scolarité perturbée (9). La NE a également un coût économique, pour l'assurance maladie (coût total moyen estimé à 10-12000€ /année de NE pour un patient), et pour les familles (difficultés pour trouver un mode de garde, arrêt d'activité d'un parent, etc...). Ce coût important et les conséquences sur la qualité de vie du patient et de sa famille incitent à ne pas prolonger la NE lorsqu'elle n'est plus nécessaire sur le plan médical et à envisager un sevrage dès que possible.

Les modalités de pratique de la NE ont fait l'objet de recommandations internationales (10-14). **Des recommandations françaises récentes sur le sevrage de la NE prolongée, élaborées au sein d'un groupe de travail piloté par la Filière de Santé Maladie Rare FIMATHO, ont été publiées en 2021 (15).**

1 Objectifs du protocole national de diagnostic et de soins

L'objectif de ce protocole national de diagnostic et de soins (PNDS) est d'indiquer aux professionnels concernés la prise en charge optimale actuelle et le parcours de soins d'un enfant que l'on souhaite sevrer d'une NE. Il a pour but d'optimiser et d'harmoniser les pratiques et le suivi des enfants que l'on souhaite sevrer d'une NE, sur l'ensemble du territoire. Il permet d'identifier les différents professionnels qui interviennent dans la prise en charge de ces enfants.

Ce PNDS peut servir de référence au médecin traitant (médecin désigné par le patient auprès de la Caisse d'Assurance Maladie) en concertation avec le médecin spécialiste notamment au moment d'établir le protocole de soins conjointement avec le médecin conseil et le patient, dans le cas d'une demande d'exonération du ticket modérateur au titre d'une affection hors liste.

Le PNDS ne peut pas envisager tous les cas spécifiques, toutes les comorbidités ou complications, toutes les particularités thérapeutiques, tous les protocoles de soins hospitaliers, etc... Il ne peut pas revendiquer l'exhaustivité des conduites de prise en charge possibles, ni se substituer à la responsabilité individuelle du médecin vis-à-vis de son patient. Le protocole décrit cependant la prise en charge de référence d'un patient recevant une NE et que l'on désire sevrer.

Ce PNDS est destiné aux professionnels médicaux et paramédicaux qui assurent le suivi des enfants recevant une NE.

Ces recommandations (15) ont été élaborées dans le cadre de la Filière de Santé Maladies Rares Filière des maladies rares abdomino-thoraciques (FIMATHO) regroupant le CRMR des maladies rares digestives (MaRDi), des affections congénitales et malformatives de l'œsophage (CRACMO), des hernies diaphragmatiques de coupole (HCD) en collaboration avec le CRMR Syndrome de Pierre Robin et Troubles de Succion -Déglutition congénitaux (SPRATON ; Filière TETECO) et le Groupe Francophone d'Hépatologie Gastroentérologie et Nutrition Pédiatriques (GFHGNP), par un groupe de pédiatres, pédiatre gastro-entérologue et de professionnels paramédicaux (orthophonistes, psychologues, diététiciens, psychomotriciens, ergothérapeute) intervenant dans plusieurs centres hospitalo-universitaires et Soins de Suite et de Réadaptation (SSR).

Le présent PNDS a été élaboré selon la « Méthode d'élaboration d'un protocole national de diagnostic et de soins pour les maladies rares » publiée par la Haute Autorité de Santé en 2012 (guide méthodologique disponible sur le site de la HAS : www.has-sante.fr).

Un document plus détaillé ayant servi de base à l'élaboration du PNDS et comportant notamment l'analyse des données bibliographiques identifiées (argumentaire scientifique) est disponible sur le site internet du centre de référence (<https://www.fimatho.fr/mardi>).

2 Les troubles alimentaires des enfants recevant une nutrition entérale

2.1 Impact de la nutrition entérale sur les compétences orales et alimentaires

Si le sevrage d'une NE de courte durée (4-6 semaines) s'avère le plus souvent assez simple, cette démarche peut se révéler plus difficile lorsque la NE a été prolongée, et notamment si elle a été instaurée en période néonatale (16).

La **NE prolongée** peut avoir un **impact négatif sur les capacités de prise alimentaire orale**, indépendamment de la pathologie préexistante, alors même que les raisons médicales ayant conduit à la mise en place de cette nutrition ont disparu (17). Le retour à une alimentation orale exclusive s'avère alors très difficile.

2.1.1 Les troubles alimentaires

Ces enfants présentent des troubles alimentaires nécessitant une **prise en charge spécifique parfois longue et intensive** (18).

- Les troubles alimentaires pédiatriques sont définis comme une altération de la prise alimentaire orale qui n'est pas appropriée à l'âge, et qui est associée à un dysfonctionnement médical et/ou à un dysfonctionnement psychosocial, y compris le recours à une alimentation par sonde pour maintenir la nutrition et/ou l'hydratation (19).
- Les troubles, considérés comme un effet secondaire de la NE prolongée, sont inclus comme un trouble psychologique dans les critères de diagnostic du trouble de l'alimentation évitante/restrictive (ARFID) dans le Manuel diagnostique et statistique des troubles mentaux version 5 (DSM-5) (20).

2.1.2 Les capacités d'alimentation orale

Dès la naissance et dans les premiers mois de vie, les capacités d'alimentation orales, qui caractérisent l'oralité primaire, dépendent de la coordination réflexe de la succion-déglutition-respiration acquise durant la vie fœtale. Cette séquence succion-déglutition, tout comme le réflexe nauséux de protection, est alors déterminée par des mécanismes réflexes ne requérant pas de contrôle cortical (21).

Avec la maturation neurologique, l'alimentation orale devient par la suite en partie volontaire, et dépend d'un ensemble d'apprentissages et d'expérimentations requérant l'exposition à de nombreux goûts et textures différents. La qualité des interactions entre l'enfant et ses parents est également prépondérante. Ce processus complexe correspond au développement de l'oralité secondaire. Il débute lors de la diversification alimentaire vers l'âge de 4-6 mois et se prolonge jusqu'à 3-6 ans (22). Entre la première période de diversification et l'âge de 6 ans, différentes étapes correspondent à des périodes plus ou moins favorables de réalimentation (période de néophobie vers 2 ans) (23). Ce temps d'autonomisation et de développement d'un comportement alimentaire normal chez le jeune enfant constitue ainsi une période critique et sensible, d'autant plus qu'il s'agit de la période favorable à la découverte de nouveaux aliments (24).

2.1.3 Les stimulations nociceptives

Chez les enfants atteints de pathologies chroniques, nourris principalement ou exclusivement par NE dès les premiers mois de vie, l'absence d'expérimentation physiologique perturbe ces apprentissages oraux sensori-moteurs (17,24).

Des stimulations nociceptives du corps et de la sphère oro-faciale, inhérentes à la NE et à la pathologie préexistante, se surajoutent très fréquemment. Ces expériences douloureuses en période néonatale peuvent sensibiliser les nocicepteurs périphériques et altérer l'intégration d'un schéma corporel structurant et indispensable au développement des capacités orales du jeune enfant, générant souvent une hyperréactivité sensorielle post traumatique (25).

2.1.4 L'angoisse parentale

L'angoisse parentale associée au temps du repas génère du forcing alimentaire (26). Le vécu intrusif du forcing alimentaire souvent tenté par les parents et les soignants est également générateur d'hypersensibilité et d'opposition.

Lors des tentatives d'alimentation orale, la présence de nourriture dans la bouche peut alors être interprétée comme un stimulus nociceptif induisant un réflexe nauséux et aboutissant à une aversion orale avec comportement d'évitement (25,27).

La relation de confiance et de plaisir partagé entre le bébé et ses parents est souvent profondément perturbée par la pathologie, l'anxiété qu'elle engendre, et la pression mise sur l'alimentation orale pour tenter d'obtenir une croissance optimale pendant tout le parcours médical (26,28).

2.1.5 Les modalités d'administration de la NE

Les effets sur l'appétit, l'envie de manger, l'alimentation orale et le bien-être général de l'enfant, des différentes modalités d'administration de la NE (continue nocturne, bolus diurnes, ou mixte) ne sont pas très bien élucidés, et **il n'y a pas d'accord pour déterminer quel schéma de NE doit être privilégié** (29).

- Certaines équipes privilégient la NE continue nocturne afin que l'enfant expérimente la sensation de faim la journée, en espérant majorer les ingesta oraux. Cependant ce mode d'administration perturbe les rythmes circadiens (30).
- D'autres équipes favorisent l'administration de bolus diurnes, qui se rapprochent de la physiologie, permettant de mimer l'administration de vrais repas et d'instaurer un rythme faim-satiété satisfaisant. Les bolus peuvent quant à eux favoriser la survenue d'hypoglycémies dans certaines situations (dumping syndrome/chirurgie gastrique ou œsophagienne).
- Aucun essai contrôlé randomisé n'a été mené chez l'enfant en NE à domicile. Une étude contrôlée, en cross-over, chez des adultes en bonne santé n'a révélé aucune différence dans la prise orale lorsque les participants avaient des horaires de NE différents (12 heures diurnes, 12 heures nocturnes et 24 heures en continu) par rapport au placebo (eau continue administrée en entéral) (31).

En pratique, la plupart des équipes considèrent que les schémas d'administration (continu nocturne ou bolus diurnes ou mixte) peuvent être utilisés indifféremment. C'est la tolérance de l'enfant vis-à-vis de la nutrition, son rythme de vie et l'organisation socio-familiale qui doivent guider le prescripteur dans l'établissement du rythme de NE. Ce schéma peut ensuite être modifié, les volumes et débits adaptés à la tolérance, la pathologie de l'enfant et ses ingesta (28).

Quel que soit le schéma retenu, des propositions alimentaires (ou a minima des sollicitations orales, gustatives ou olfactives) doivent être faites régulièrement à l'enfant, au mieux aux heures des repas familiaux, et juste avant les branchements lorsque l'enfant reçoit des bolus (26).

Les mécanismes et étiologies des difficultés alimentaires rencontrées chez le jeune enfant recevant une NE sont multiples (32). Ils impliquent des facteurs à la fois organiques, développementaux, iatrogènes, sensorimoteurs, comportementaux, psychogènes (troubles de la relation ou du lien parents-enfant) toujours très intriqués, et ont de façon constante un retentissement psycho-social sur l'enfant et sur le fonctionnement de la cellule familiale (33,34).

2.2 Comment prévenir ces troubles ?

Les mesures préventives pour limiter l'impact négatif de la NE prolongée sur les capacités d'alimentation orale de l'enfant sont essentielles (35).

Dès l'instauration de la NE, l'équipe doit **informer les parents** de l'impact qu'elle peut avoir sur les capacités d'alimentation orale de leur enfant, en **réduisant son appétit**. La NE a alors pour objectif d'assurer une croissance staturo-pondérale satisfaisante, alors que l'alimentation orale n'a plus d'objectif nutritionnel.

- **L'alimentation « plaisir »** et les expériences orales positives sont à favoriser, afin de ne pas désinvestir la bouche, de garder une activité sensorimotrice orale et de permettre une exposition répétée à des aliments variés. Le maintien d'ingesta oraux lorsque cela est possible, ou au moins d'une activité orale, est essentielle pour permettre l'acquisition des compétences orales sensori-motrices nécessaires : entretien d'une **oralité plaisir, succion nutritive et non nutritive, éducation olfactive des aliments, installation confortable, environnement chaleureux des repas, partagés si possible avec la famille**. L'objectif est de favoriser des interactions sociales satisfaisantes et toutes les sollicitations sensorielles liées à la nourriture (vue, goût, odeur, toucher, ouïe) (36,37).
- **La présence des parents** auprès de leur enfant pendant toute hospitalisation prolongée doit être encouragée et facilitée. Les médecins prescripteurs, en particulier les juniors, doivent être très vigilants à cela dans leur prescription quotidienne. Une **guidance** doit être réalisée auprès de l'enfant et de ses parents qui doivent être accompagnés afin de promouvoir en particulier une polarité positive de la relation parent-enfant (38). L'accompagnement permet aussi de limiter la pression alimentaire qui favorise le développement d'une aversion orale (36,39). Chez le prématuré, la pratique de sollicitations orales peut s'avérer intéressante et semble accélérer le passage à une alimentation orale complète (40). Cependant, ces tentatives d'alimentation orale ne doivent pas être intrusives, et toute attitude de forçage doit être proscrite. Il convient d'être attentif à conserver du plaisir lors de ces prises orales (41,42).
- **Les soins de développement**, associant un ensemble de techniques environnementales (limitation du bruit, de la lumière...) et comportementales (peau à peau, succion non nutritive, sollicitations multisensorielles ajustées, implication précoce et active des parents dans les soins y compris l'alimentation...) favoriseraient également la transition vers une alimentation orale active. Chez les enfants à risque de troubles de l'oralité

alimentaire, une attitude active de prévention des dystimulations liées aux soins (taille et moyens de fixation des sondes gastriques et d'alimentation, interfaces respiratoires, intubation la plus courte possible..) pourrait également jouer un rôle préventif (40).

- **Le maintien de l'alternance faim-satiété** doit être favorisé, si l'état clinique de l'enfant le permet, en limitant le recours à une NE administrée de façon continue (30,43–47). La **quantité de NE** administrée doit être **limitée** aux compléments caloriques strictement nécessaires, car l'excès d'apports entéraux limite les ingesta oraux spontanés (47). La **durée de la NE exclusive** doit être **réduite** au minimum, et le sevrage de la NE envisagé précocement, dès que cela paraît médicalement possible (48).
- **Les expériences orales nociceptives doivent être réduites**, et pour cela les régurgitations et vomissements doivent être pris en compte et traités (49).
- **La pose d'une gastrostomie** doit être envisagée précocement, si la nécessité d'un support par NE à long terme est prévisible. Une chirurgie anti-reflux peut y être associée si le reflux est majeur ou si les voies aériennes doivent être protégées (11,14).

L'**accompagnement** d'un enfant en NE prolongée et de sa famille, doit idéalement être réalisé par une équipe multidisciplinaire experte regroupant des professionnels médicaux (médecin référent spécialiste de la pathologie de l'enfant, gastropédiatre) et paramédicaux (diététicien, psychomotricien, puéricultrice, orthophoniste, psychologue...) (46,50–52).

3 Les différentes méthodes de sevrage

Plusieurs équipes aux Etats-Unis, en Europe, en Australie, en Israël, et plus récemment en France, ont développé et publié des méthodes de prise en charge très diverses visant au sevrage de la nutrition artificielle, en se basant sur différentes approches théoriques et conceptuelles et en développant des pratiques non standardisées (32,53–63).

3.1 Approches psycho-socio-comportementales et sensori-motrices du sevrage

Quelle que soit la pathologie justifiant la NE, les répercussions sur le développement psycho-affectif, relationnel et sensori-moteur sont à prévenir et à prendre en charge dès que possible (25,37). Ces facteurs sont souvent à l'origine d'une chronicisation de la NE alors même que l'étiologie principale est résolutive.

Le choix du type d'intervention devrait pouvoir être conditionné à l'appréciation d'un spécialiste du développement psycho-affectif du jeune enfant, soit un pédopsychiatre, soit un psychologue expérimenté dans le suivi des enfants (64,65).

- Une approche de type psychanalytique, psychodynamique ou systémique, doit être privilégiée dans un premier temps si les enjeux relationnels et familiaux sont au premier plan et potentiellement péjoratifs pour le sevrage : risque de surinvestissement d'un parent privilégié au détriment de l'équilibre familial (risque de dislocation familiale), risque de comportements intrusifs et inadaptés auprès de l'enfant, risque de majoration de l'anxiété parentale...
- Une approche comportementale peut être proposée d'emblée si la dynamique familiale et relationnelle dans les relations parents-enfants est étayante, souple et adaptée ; ou secondairement dans les cas contraires (38,56).

3.1.1 Intervention psychique d'orientation psychanalytique, psychodynamique ou systémique

Dans les situations où les enjeux relationnels, psycho-affectifs et familiaux sont importants, une prise en charge globale psychodynamique et/ou systémique sera privilégiée (34).

Pourront être proposés dans ce cadre :

- Des entretiens psychologiques/psychiatriques conjoints parents-enfants,
- Avec ou sans médiation (jeux, vidéoscopie),
- En individuel avec l'enfant seul, suivant son âge, et/ou avec les parents seuls.
- Parfois la prise en compte de la dynamique familiale s'avère indispensable sous la forme d'entretiens familiaux, éventuellement incluant la fratrie.

Dans une volonté d'approche psychodynamique, certaines équipes ont recours à des programmes d'intervention psychologiques à la maison pour soutenir le sevrage de la NE (62,66).

Il s'agit d'**accompagner l'élaboration des affects en lien avec la NE** afin que ceux-ci ne soient pas entravant au processus d'autonomisation inhérent au sevrage. Les éléments psycho-traumatiques chez les parents, ou chez l'enfant, doivent pouvoir être pris en soins.

3.1.2 Intervention comportementale

Certaines approches utilisent le **conditionnement et le renforcement positif** pour augmenter les apports oraux et réduire la peur de s'alimenter après une longue période de NE (45).

Dans ces approches, **la formation et l'implication des parents sont nécessaires**, pour mettre en place de nouveaux comportements sur les temps de repas et réduire leur anxiété, en parallèle du travail sur les comportements alimentaires de l'enfant (46,50,56).

L'objectif est fixé en amont, sur des **caractéristiques comportementales du temps de repas** : rester à table, goûter de nouveaux aliments, augmenter le panel alimentaire.

- L'objectif peut être dans un premier temps de normaliser la participation de l'enfant aux rituels familiaux d'alimentation.
- La motivation de l'enfant est obtenue à l'aide de renforçateurs, définis en amont, ou grâce à des méthodes d'extinction, avec renforcement positif (l'utilisation de renforçateurs de type écrans doit être parcimonieuse, limitée dans le temps et si possible évitée pour les enfants de moins de 6 ans).

Exemples d'interventions :

- Education et soutien parentaux ;
- Repas encadrés ;
- Guidance interactive filmée ;
- Jeux avec la nourriture pour promouvoir les expériences positives ;
- Ateliers thérapeutiques à médiation sensorielle ;
- Imitation-modélisation ;
- Renforcement positif avec récompenses/renforçateurs.

Les thérapies comportementales peuvent être proposées en individuel au patient, ou en thérapie familiale pour accompagner les changements au niveau des interactions et de l'environnement familial (67).

3.1.3 Intervention sensori-motrice

L'**hypersensibilité tactile**, à la fois corporelle globale et orale, est reconnue comme constituant un frein à l'alimentation. Des hypersensibilités olfactives, visuelles ou encore auditives sont fréquemment associées.

Des **programmes de sollicitation ou de réduction de l'irritabilité** sensorielle ont été publiés afin de favoriser le retour à une alimentation orale exclusive, notamment via un **travail de désensibilisation globale du corps pour arriver jusqu'à la bouche** (68).

- Le travail se fait autour de l'approche des textures non-alimentaires et alimentaires et en soutenant l'exploration sensorielle et orale des aliments (69,70).
- Peut s'ajouter par la suite un protocole de désensibilisation orale, avec des massages intra-buccaux répétés (avec le doigt ou une brosse à dents en caoutchouc, selon la tolérance de l'enfant), ou la proposition de hochets de dentition de textures variées pour soutenir l'investissement oral chez le tout-petit. Cela permet de diminuer l'hypersensibilité orale et élargir le panel d'aliments acceptés, en particulier par rapport aux textures. L'idéal est de coupler ce temps de massage avec des sollicitations olfactives et gustatives, juste avant le passage à la nutrition artificielle (68). Certaines équipes proposent ce type de programmes de désensibilisation orale avant de débiter un sevrage.

D'autres approches proposent des thérapies sensorielles alimentaires plus globales :

- **La thérapie Food Chaining**® comporte un programme individualisé, qui vise le **développement du répertoire alimentaire** de l'enfant (71).
 - Les aliments acceptés et appréciés par l'enfant sont identifiés, ainsi que les quantités ingérées.
 - Un programme alimentaire, adapté au profil sensoriel et alimentaire de l'enfant, est ensuite constitué par l'équipe pluridisciplinaire et la famille. Ce programme suit un principe de chaînage alimentaire, pour que de nouveaux **aliments proches en texture ou en goût soient ainsi progressivement introduits**.
- L'approche SOS « the **Sequential Oral Sensory Approach to Feeding** », basée sur le **jeu**, a pour objectif de favoriser la diversification alimentaire et l'augmentation des volumes ingérés par l'enfant (72).
 - Une **désensibilisation** systématique est proposée, suivant une progression sensorielle hiérarchique : **tolérer visuellement, interagir, sentir, toucher, goûter et manger**.
 - Cette approche a fait la preuve de son efficacité dans l'élargissement du panel alimentaire de l'enfant (variété et texture des aliments) et l'autonomisation alimentaire des patients dépendants d'une NE.
- **L'approche Positive Eating Program** se base sur l'**exploration sensorielle des aliments et la découverte de leurs propriétés physiques**, de manière ludique. Les objectifs de

cette thérapie sont **d'augmenter les connaissances de l'enfant sur la nourriture et de diminuer son anxiété face aux nouveaux aliments** (73). Chaque séance est structurée en quatre phases : description des caractéristiques des aliments, jeux sensoriels non-alimentaires, jeux sensoriels alimentaires et essais alimentaires. Des activités d'exploration sensorielle sont proposées quotidiennement à la maison par l'entourage.

- La thérapie, **The Fun with Food Programme**, vise la diversification alimentaire et l'augmentation des apports nutritionnels, en stimulant les compétences sensorielles et motrices de l'enfant (74).

Le programme, basé sur une vision multifactorielle des troubles alimentaires se décompose en cinq étapes :

- Évaluation de l'enfant par une équipe pluridisciplinaire ;
 - Éducation de l'aidant ;
 - Développement des compétences sensorielles et oro-motrices de l'enfant ;
 - Développement des compétences alimentaires, diversification des aliments et augmentation des quantités ingérées ;
 - Surveillance de l'évolution, mise en place de groupes de soutien.
- L'approche, **the Messy Play Therapy (MPT)** cible la familiarisation de l'enfant avec les textures et odeurs des aliments (75). Elle consiste en une **désensibilisation au toucher, par la manipulation de textures non-alimentaires, puis alimentaires**.
 - Les activités proposées en séance sont ludiques et porteuses de sens, l'enfant n'est pas incité à goûter les aliments qui lui sont présentés.
 - La participation active du thérapeute et de l'entourage est nécessaire afin d'encourager l'exploration sensorielle.

D'autres thérapies ont pu être développées et ne seront pas détaillées ici.

Les équipes multidisciplinaires, peuvent combiner ces différents programmes de thérapies sensorielles alimentaires.

3.1.4 Intervention oro-motrice

Plusieurs approches s'intéressent au travail oro-moteur nécessaire à l'alimentation orale (Oral-Motor Talk-Tools-Therapy) (76).

Sont nécessaires à la mastication :

- Une bonne stabilité de la mâchoire,
- Des mouvements latéraux de langue,
- Des mouvements hélicoïdaux de la mandibule,
- Un tonus labial efficient

Ces compétences sont peu entraînées chez les enfants dépendants d'une NE, par défaut de sollicitations pluriquotidiennes de mastication, ou lorsque l'alimentation est essentiellement lisse après douze mois.

L'acquisition d'autres compétences oro-motrices spécifiques seront nécessaires à l'activité de succion chez le bébé (76).

En amont du sevrage, il est donc possible de proposer un travail oro-moteur pour développer les compétences nécessaires à une alimentation autonome et évoluée (suction efficace, mastication mature).

Cette thérapie, qui consiste en la mise en place d'**entraînements oro-moteurs ciblés** en fonction de l'évaluation des compétences de l'enfant, **permet un travail d'affinement des praxies de mastication**, une amélioration de la mobilité linguale et de la tonicité de la sphère oro-faciale, et une **meilleure efficacité de mastication**.

L'orthophoniste, ou un kinésithérapeute spécialisé en rééducation maxillo-faciale, est le professionnel de recours de 1^{ère} intention pour l'évaluation et le renforcement de ces compétences oro-motrices.

(Voir le tableau récapitulatif « Approche psycho-socio-comportementale et sensori-motrice du sevrage » page suivante).

Approche psycho-socio-comportementale et sensori-motrice du sevrage

Interventions	Psychique	Comportementale	Sensori-motrice	Oro-motrice
Techniques	<ul style="list-style-type: none"> Entretiens psychologiques : <ul style="list-style-type: none"> ✓ parents/enfant ✓ individuels ✓ fratrie Appréciation du développement psycho-affectif Médiations : jeux, vidéo Accompagner les affects en lien avec la NE Prendre en soins les éléments psycho-traumatiques <p><i>Plusieurs approches possibles (psychodynamique, systémique, psychanalytique)</i></p>	<ul style="list-style-type: none"> Renforcement positif (motivation de l'enfant obtenue à l'aide de renforçateur, ou grâce à des méthodes d'extinction) Réduire l'anxiété Modifier le comportement alimentaire lors du repas <ul style="list-style-type: none"> ✓ Rester à table ✓ Goûter ✓ Augmenter le panel alimentaire Implication des parents <p><i>L'utilisation de renforçateurs type écran est limitée</i></p> <p><i>Thérapies proposées en individuel ou en thérapie familiale</i></p>	<ul style="list-style-type: none"> Programme de sollicitation ou de réduction de l'irritabilité sensorielle <ul style="list-style-type: none"> ✓ Travail de désensibilisation globale du corps ✓ Approche de textures alimentaires et non alimentaire Thérapie « food chaining » Approche S.O.S "Sequential Oral Sensory Approach to feeding" Approche " Positive eating program" Thérapie "The fun with food program" Approche "Messy Play Therapy" 	<p>Travail oromoteur ciblé pour développer :</p> <ul style="list-style-type: none"> une succion efficace une mastication mature <p><i>Ces compétences sont peu entraînées chez l'enfant dépendant d'une NE</i></p>
Professionnels	<ul style="list-style-type: none"> Psychologues Pédopsychiatres 	<ul style="list-style-type: none"> Psychologues Puéricultrice Auxiliaire de puériculture Educateur 	<ul style="list-style-type: none"> Psychomotricien Ergothérapeute Orthophoniste 	<ul style="list-style-type: none"> Orthophoniste Kinésithérapeute

3.2 Médicaments

Il n'existe **pas** aujourd'hui en France de médicaments ayant l'**AMM pour l'indication** spécifique de stimulation de l'appétit.

Plusieurs médicaments ont un **effet collatéral orexigène** mais la plupart d'entre eux ont des **effets secondaires importants** qui empêchent leur utilisation pour stimuler l'appétit. Il s'agit des corticoïdes, des oestro-progestatifs, de nombreux psychotropes (tricycliques, antidépresseurs, régulateur de l'humeur, ...) (42,77) et de certains antiépileptiques (valproate de sodium...) (78). Quatre molécules ont des effets orexigènes potentiels et assez peu d'effets secondaires pour avoir été prescrites afin de stimuler l'appétit chez l'enfant.

- L'**amitriptyline** a été tenté, à la fois pour son effet sur les douleurs abdominales, et pour son effet orexigène. La seule étude randomisée contre placebo n'a évalué que 14 enfants (7 dans chaque groupe) et n'a pas montré de supériorité du groupe traité (79,80).
- La **gabapentine** a elle aussi été essayée pour ses effets à la fois antalgique et orexigène chez l'enfant en NE, en faisant l'hypothèse que les difficultés d'alimentation étaient majorées par les douleurs viscérales induites par la nutrition artificielle. Des expériences sur quelques cas sont intéressantes mais aucune étude contrôlée rigoureuse n'a été menée. L'idée de ces essais est sans doute de prendre en considération l'inconfort digestif et la douleur viscérale chez ces enfants, et d'utiliser des traitements médicamenteux dans cet objectif, mais seulement dans cet objectif (78).
- L'**acetate de megestrol** est un traitement hormonal dont les effets sur l'appétit ont été décrits chez des femmes traitées pour cancer du sein. Il a été utilisé pour cet effet orexigène chez l'enfant dénutri atteint de mucoviscidose ou de cancer. Les effets plutôt positifs sont décrits dans une méta-analyse de la Cochrane, mais ce produit ne semble pas adapté aux jeunes enfants et n'a pas été testé dans le sevrage de la NE (81,82).
- La **cyproheptadine est la molécule la plus intéressante**. Cet anti-histaminique (Anti-H1) de première génération a des propriétés anticholinergiques et antisérotoninergiques responsables d'effets secondaires qui lui font préférer les antihistaminiques de génération plus récente pour le traitement de l'allergie. Néanmoins, les effets orexigènes de la cyproheptadine sont connus de très longue date. La galénique actuelle (comprimé à 4 mg) et l'AMM en France, sont réservées à l'enfant de plus de six ans pour une indication anti-allergique seulement. Néanmoins, sa relative innocuité a conduit certaines équipes à la prescrire pour son effet orexigène. De fait, beaucoup d'études décrivent les effets plutôt bénéfiques de ce produit, mais aucune n'a été menée selon une méthodologie rigoureuse (83). Néanmoins l'extrême rareté de ses effets secondaires graves (atteinte hépatique) selon une étude récente des registres français de pharmacovigilance et de la littérature, fait discuter la prescription de la cyproheptadine chez certains enfants présentant un très petit appétit, quand un soutien nutritionnel est envisagé ou pour booster un sevrage, mais en s'assurant de l'absence d'antécédent hépatique, sans l'associer à un autre médicament sédatif, et en informant les parents de la prescription hors AMM. La posologie est de 0.25 mg/kg en une prise le soir (84).

3.3 Sevrage par induction de la faim

3.3.1 Réduction rapide de la NE

Plusieurs équipes utilisent la **réduction rapide ou l'arrêt de la NE comme méthode de sevrage** pour induire la faim et stimuler l'appétit. Ces protocoles peuvent être instaurés à la maison ou en hospitalisation (16,29,56,58,66,85-88).

- **Ressentir la sensation de faim** résulte en effet d'une interaction complexe entre les stimulations sensorielles, les modulateurs limbiques et corticaux, le feed-back viscéral et les effets hormonaux.

Ces méthodes d'induction de la faim ont pour base physiopathologique le fait que la NE, en délivrant des apports énergétiques de façon passive à l'enfant, a un effet de rétrocontrôle négatif sur le centre de régulation de l'appétit localisé dans l'hypothalamus.

La NE réduit ainsi le besoin et donc la motivation de l'enfant à manger et boire.

La diminution rapide de l'apport calorique, lève en partie ce rétrocontrôle négatif, induit l'expérience de la faim chez l'enfant et stimule son appétit. Dans ce concept de sevrage, c'est cette expérience de création et de stimulation de la faim qui constitue le moteur pour débiter l'alimentation et lutter contre l'aversion envers la nourriture orale (28).

- La plupart de ces méthodes de sevrage
 - Impliquent une **réduction rapide et significative des apports caloriques** en quelques jours, par exemple 40 % de diminution des apports caloriques en trois jours, avec de bons résultats.
 - Précèdent cette diminution, d'une **phase de modification du rythme d'administration de la nutrition** (passage d'une nutrition continue nocturne à des bolus diurnes, ou administration en début de nuit sur quelques heures).
 - Montrent que les **enfants sevrés maigrissent initialement** mais reprennent du poids six mois après le sevrage et mangent ensuite correctement.
- Plusieurs études décrivent cette technique :

Une récente méta-analyse (11 études), montre que 71 % des enfants recevant une NE ont été sevrés à la suite d'une intervention de ce type, concluant ainsi, que ce modèle de soins peut être efficace (37).

Dans un travail comparant 8 modalités de sevrage de la NE à travers cinq pays (Etats-Unis, Royaume-Unis, Autriche, Suisse, Australie), les auteurs concluent cependant que la diminution de la NE doit toujours être individualisée. Lorsqu'elle est trop rapide, elle peut provoquer une perte de poids importante, et des perturbations de l'équilibre glycémique et hydro électrolytique chez certains enfants (53).

Par ailleurs, la comparaison de différents programmes de sevrage met en évidence qu'une réduction rapide des apports entéraux ne s'accompagne pas nécessairement d'un sevrage plus rapide (89).

Le sevrage basé sur la provocation de la faim peut être mis en œuvre à domicile ou dans un hôpital. Un protocole de sevrage rapide de 4 à 10 jours en ambulatoire publié par une équipe allemande a permis un sevrage total dans 85% des cas chez les enfants âgés de moins de 4 ans

(16). Des taux de réussite similaires ont été obtenus avec 1 programme néerlandais de "provocation de la faim", en milieu hospitalier, qui dure généralement 2 à 3 semaines (86). Une étude randomisée, contrôlée et croisée portant sur 22 patients âgés de moins de 2 ans a montré une efficacité de 86 % (sevrage réussi) dans le groupe d'intervention (protocole de provocation de la faim de 2 semaines) contre 9 % dans le groupe témoin (traitement ambulatoire de 4 semaines) après 6 mois ($p < 0,001$). Tous ces patients ont perdu du poids au début mais ont montré un gain de poids et une alimentation orale adéquate au cours de la période de suivi (66).

- **Le « modèle de Gratz »**

Une équipe autrichienne à Gratz a particulièrement développé et protocolisé ses pratiques de prises en charge du sevrage de la NE depuis plus de trente ans (se dénommant « No tube » sur les réseaux internet), en proposant une **prise en charge pluridisciplinaire pour un sevrage rapide en quelques semaines, en milieu hospitalier, dans une structure privée accueillant également les familles** (35,87,88,90).

Le modèle dit « de Graz » est fondé sur deux principes : induire la faim en réduisant graduellement la NE (approche physique) et renforcer l'autonomie de l'enfant (approche psychodynamique), pour l'amener à une alimentation orale qu'il régule lui-même (91,92).

Au cours d'un **séjour thérapeutique d'une durée de 3 semaines**, les patients bénéficient de :

- ✓ Prise en charge orthophonique,
- ✓ Suivi psychologique avec groupe de parole et soutien pour les parents,
- ✓ Activités individuelles, de groupe de relaxation ou de musicothérapie,
- ✓ Méthode standardisée pour les repas intitulée « pique-nique ludique ».
- La NE est diminuée très rapidement (au moins 50% des apports par NE) sur un à trois jours pour provoquer la faim.
- L'enfant est libre d'interagir avec la nourriture au cours des « pique-niques ludiques » quotidiens.
 - ✓ Il est exposé à des plats colorés attractifs en petites quantités, et son autonomie est favorisée,
 - ✓ L'alimentation n'étant jamais forcée et aussi peu directive que possible. Il s'agit de laisser l'enfant ressentir son appétit et lui faire découvrir par lui-même que manger est la solution à sa faim.
- Le travail se fait aussi conjointement avec les familles qui doivent apprendre à faire confiance aux capacités alimentaires de leur enfant, proposer sans forcer, adopter un comportement ajusté sur les temps de repas...
- Ces enfants peuvent garder une alimentation anormale, très sélective, tant vis-à-vis de la diversité des aliments consommés que de leur texture.

Le programme sur place n'étant pas accessible à certaines familles pour diverses raisons (frais de voyage et de traitement, immunodéficience, etc.) une ressource de conseils par internet (www.notube.com) a été développée en 2009. Le modèle de Graz a montré des taux de réussite proches de 90 %, y compris pour les patients ayant recours à la méthode de netcoaching (91). Cependant, aucune étude contrôlée randomisée n'a été menée jusqu'à présent.

Une expérience israélienne appliquant le modèle de Graz a rapporté le sevrage complet ou partiel chez 28 des 34 enfants dépendants d'une NE ou d'une alimentation sélective, tandis que

les autres ont montré une amélioration de leurs habitudes alimentaires orales. Un suivi à 6 mois était disponible pour 26 patients, dont 24 (92 %) ont maintenu ou amélioré le résultat obtenu dans le programme (93).

- En France
 - **En milieu hospitalier**, certaines équipes ont développé des séjours de sevrage de la NE de deux à trois semaines au sein de services de pédiatrie, en réalisant une prise en charge par une équipe multidisciplinaire comprenant médecins, infirmières, psychomotriciens, orthophonistes, psychologues et diététiciennes intervenant quotidiennement auprès de l'enfant et de ses parents (60).
 - **Plusieurs SSR proposent** également, depuis quelques années, une offre en structure de moyen séjour, et ont formalisé des protocoles de sevrage selon des modalités d'accueil variables :
 - En hospitalisation à temps complet pendant quatre à six semaines avec des permissions le week-end,
 - En accueil de jour tous les jours pendant deux semaines,
 - En accueil de jour, une fois par semaine.
 - En ambulatoire, dans le cadre de structures de soins pluriprofessionnelles type centre d'action médico-sociale précoce (CAMSP) ou de regroupements de professionnels libéraux, proposent des « ateliers oralité » ou « groupes oralité », afin que l'enfant :
 - ✓ Appréhende la nourriture sous l'angle de la découverte et du plaisir,
 - ✓ N'ait aucune contrainte d'ingestion des aliments ou de prise calorique,
 - ✓ Puisse vivre la convivialité d'un repas, du partage avec ses pairs pour imiter et faire de nouvelles expériences.

Plusieurs initiatives, mêlant soignants et professionnels de la cuisine, émergent en France, notamment au sein de l'association Miam-Miam.

3.3.2 Réduction lente de la NE

De bons résultats peuvent être obtenus avec des protocoles de sevrage lents en réduisant progressivement les apports sur plusieurs semaines, sans séjour à l'hôpital et sans brusquer l'enfant en les associant aux techniques psycho-socio-comportementales et sensori-motrices du sevrage (62,94-96).

Il convient de noter que le rôle des parents et des soignants dans le processus de sevrage varie selon les programmes.

4 Prise en charge du sevrage et accompagnement

Malgré l'absence de protocole international standardisé pour parvenir au sevrage de la NE, la nécessité d'associer une diminution calorique à des techniques de modification comportementale et à une prise en charge par une équipe pluridisciplinaire, fait donc consensus et de nombreux centres à travers le monde adoptent des programmes de sevrage multi-modèles (37).

Les recommandations françaises ont été publiées en 2021 et insistent sur plusieurs points (15):

- Le sevrage de la NE doit être hautement individualisé et peut être réalisé en utilisant soit une réduction progressive des apports entéraux en ambulatoire, soit une réduction rapide, proposée le plus souvent après un échec du sevrage ambulatoire, au sein d'une structure de soins.
- La poursuite indispensable du suivi multidisciplinaire :
 - Médical afin de suivre la croissance ; l'équilibre métabolique
 - Diététique afin de prévenir les carences ;
 - Orthophonique pour poursuivre l'apprentissage de la mastication ;
 - Psychomoteur pour poursuivre le travail sensori-moteur ;
 - Psychologique.

La possibilité de consommer une alimentation adaptée variée, sans aménagement particulier du temps de repas peut être longue à obtenir.

4.1 Critères prédictifs de succès ou d'échec

Les principaux facteurs prédictifs de succès décrits selon les études sont : la durée de NE courte (inférieure à vingt-quatre mois) (60), le jeune âge de l'enfant à la tentative de sevrage (55,58,60), le sexe féminin (55,60), la NE administrée sur sonde nasogastrique, un développement psychomoteur satisfaisant.

Les principaux facteurs significativement corrélés avec la longueur de la procédure de sevrage selon Korm et al. (86) sont : NE administrée par gastrostomie (plutôt que par sonde nasogastrique, probable biais lié à la durée de la NE, plus longue sur gastrostomie) ; la durée prolongée de la NE ; le nombre de comorbidités médicales de l'enfant.

Certains facteurs souvent considérés comme déterminants, n'ont pas d'influence sur le sevrage : le volume des prises orales, les aptitudes orales, le comportement de l'enfant autour des repas (61).

Les principaux facteurs de risque d'échec du sevrage selon Dipasquale et al. (95) sont : la nécessité d'un soutien psychologique, les enfants ayant une prise en charge orthophonique pour trouble de l'oralité. Pour Sharp et al, les caractéristiques cliniques associées à l'absence de sevrage complet comprennent des antécédents de cardiopathie congénitale nécessitant une intervention chirurgicale et des antécédents de troubles du développement (63).

L'investissement des parents est également essentiel à la réussite du sevrage (55). Les parents sont encouragés à s'engager dans cette démarche et à s'y préparer. Ils doivent être formés à percevoir les signaux adressés par l'enfant durant les repas et ainsi ajuster leurs interactions, ce qui constitue une composante significative du processus de sevrage.

Il a été évoqué que différents facteurs sont associés de manière variable à la durée ou à la difficulté du sevrage de la NE tels que l'âge, la durée de la NE, la complexité médicale de l'enfant, et la motivation des parents. Cependant, l'hétérogénéité des données disponibles ne nous permet pas d'établir si l'un d'entre eux est définitivement prédictif du succès ou de l'échec.

4.2 Critères d'éligibilité au sevrage (15)

Le sevrage ne peut être débuté qu'en présence de tous les critères.

4.2.1 Adhésion de l'équipe pluridisciplinaire au projet

Le sevrage d'une NE nécessite un véritable accompagnement et s'intègre dans le projet de soin global de l'enfant. **La décision d'initier un sevrage ne peut s'envisager qu'après concertation de tous les professionnels s'impliquant dans le suivi de l'enfant et doit :**

- Être validée par l'équipe prescriptrice de la NE (pédiatre gastroentérologue, médecin référent suivant la pathologie chronique de l'enfant : chirurgien, cardiologue, neuropédiatre, néphrologue, médecin du CRCM, coordonnateur du CAMPS ...).
- S'assurer de la collaboration des professionnels médicaux et paramédicaux (orthophoniste, diététicien, psychomotricien, psychologue, ...) qui prennent en charge l'enfant pour ses difficultés d'alimentation. Ils accompagneront l'enfant pendant le sevrage et seront amenés à poursuivre la prise en charge au décours.

Tout enfant recevant une NE n'est pas forcément éligible au sevrage. Par exemple, un patient infirme moteur cérébral sans possibilité d'amélioration, avec troubles sévères de la déglutition, une alimentation par voie entérale exclusive ne pourra jamais être sevré. Ces enfants peuvent bien entendu avoir une prise en charge rééducative axée vers un objectif d'alimentation orale plaisir ou sécuritaire, afin d'améliorer leur qualité de vie et leur intégration sociale.

4.2.2 Vérification de l'absence de contre-indication

4.2.2.1 Pathologie chronique guérie ou stabilisée

L'état physique global de l'enfant doit être stable, en particulier sur le plan respiratoire, cardiaque et neuromusculaire. La pathologie psychiatrique doit être peu invalidante.

Aucune intervention médicale à haut risque de dénutrition ne doit être envisagée à court ou moyen terme, telle qu'une chirurgie cardiaque, chirurgie du rachis, transplantation...

Le sevrage ne doit pas exposer l'enfant à un risque de déshydratation, ou métabolique ou carenciel particulier, par exemple si l'enfant est atteint de pathologie métabolique.

4.2.2.2 Etat nutritionnel satisfaisant et stable

Entamer une procédure de sevrage n'est opportun que si :

- Les objectifs de croissance et de rattrapage staturo-pondéral ne sont plus prioritaires. Ceci est particulièrement important chez l'ancien prématuré et/ou hypotrophe âgé de moins de deux ans.
- L'état nutritionnel est satisfaisant au début du processus de sevrage ce qui permet aux médecins de tolérer une perte de poids modérée au début de la procédure (97).
- Elle est envisagée à distance de la période pubertaire, compte tenu des besoins caloriques importants à cette période et de la stagnation pondérale habituelle dans l'année qui suit l'arrêt de la nutrition artificielle, afin de ne pas compromettre la taille définitive.

Une attention particulière doit être portée à l'analyse conjointe de la cinétique des courbes de croissance, taille, poids et indice de masse corporelle (IMC).

- Certains enfants, maigres constitutionnels, ou atteints d'une pathologie syndromique, ayant souvent des antécédents de restriction de croissance intra-utérine (RCIU), peuvent être considérés à tort comme dénutris, ce qui peut constituer **un frein injustifié au sevrage de la NE**. Leur poids se situe sous le 3^{ème} percentile, leur IMC sous l'IOTF 18,5 voire sous l'IOTF 17 et leur indice de Waterlow est faible, mais leurs courbes de croissance pondérale et staturale évoluent régulièrement, sans perte de couloir, et leur pathologie chronique est stabilisée. Ces enfants ne répondent pas à la définition de l'enfant dénutri.
- L'évolution régulière de la croissance staturale détermine l'appréciation du statut nutritionnel, ces enfants peuvent donc être éligibles au sevrage.

Lorsqu'elles sont disponibles, les courbes de croissance et de corpulence spécifiques de la pathologie de l'enfant doivent être utilisées (trisomie 21, délétion 22q11, Syndrome de Silver-Russel, syndrome de Noonan...) pour apprécier le statut nutritionnel.

4.2.2.3 Absence de troubles de la déglutition

La sécurité de la déglutition est impérative.

En cas de doute ou de trouble de la déglutition avéré, une étude de la déglutition doit être réalisée par un professionnel (orthophoniste, kinésithérapeute spécialisé, ORL pédiatrique spécialisé, pédiatre spécialisé ou pédiatre-pneumologue spécialisé, MPR...) qui doit observer des temps de repas et peut s'appuyer sur des examens complémentaires à envisager en fonction des symptômes et des explorations disponibles localement (nasofibroscopie dynamique avec ingestion filmée, radiocinéma de déglutition).

La mise en évidence d'un trouble de la déglutition, ou de pneumopathies d'inhalation actives est une contre-indication à entreprendre un sevrage total de la NE.

4.2.2.4 Aptitudes orales sensorimotrices et psychologiques

Après une phase d'observation des capacités orales de l'enfant, **s'assurer qu'il présente des aptitudes sensorimotrices compatibles avec une tentative de sevrage :**

- Si l'enfant est capable de manger de petites quantités, et d'investir la bouche comme un espace de découverte et de plaisir, le sevrage peut probablement être tenté en ambulatoire.
- Si l'enfant présente une incapacité totale à s'alimenter ou à porter en bouche des aliments ou de l'eau, une aversion alimentaire ou des phobies marquées, un temps d'accompagnement rééducatif et psychologique intensif doit être envisagé avant, ou au moment, d'entamer la procédure de sevrage. Cet accompagnement devra être idéalement réalisé en hospitalisation ou en structure spécialisée type SSR ou CAMSP, puis poursuivi tout au long de la période de sevrage et après arrêt total de la NE si nécessaire.

4.2.2.5 Entourage familial et médical/paramédical motivé et disponible

L'entourage familial doit impérativement (57,89):

- Être en accord avec le projet de sevrage,
- Se mobiliser dans une perspective de changement,
- Se rendre particulièrement disponible pendant cette période qui peut prendre plusieurs semaines à plusieurs mois,

- Adopter une attitude cohérente, patiente et faire preuve de persévérance et de bienveillance pour accompagner l'enfant de façon ajustée au moment des repas

Il est souhaitable que **la famille ait déjà fait l'objet d'une guidance multidisciplinaire afin d'atténuer le stress parental**, pour éviter toute attitude de nourrissage inapproprié, et pour favoriser des repas familiaux chaleureux, centrés autour du plaisir.

4.3 Comment organiser le sevrage ?

Idéalement le sevrage est **réalisé par une équipe multidisciplinaire** comportant pédiatre ou pédiatre gastro-entérologue, psychologue, orthophoniste, diététicien, psychomotricien ou ergothérapeute, auxiliaire de puériculture, puéricultrice (60).

Toutefois, dans certains centres, la constitution d'équipe multidisciplinaire réunissant l'ensemble des professionnels médicaux et paramédicaux en un même lieu peut s'avérer difficile, et certaines équipes moins complètes constituées de professionnels habitués à la gestion du sevrage peuvent parvenir à de très bons résultats (94).

L'équipe peut également réunir des professionnels hospitaliers et libéraux, ce qui nécessite cependant une bonne coordination et un partage des informations.

- **Le pédiatre** est responsable de la supervision médicale de l'enfant. Il :
 - ✓ Pose l'indication du sevrage,
 - ✓ Etablit un plan de sevrage,
 - ✓ Coordonne l'action de l'équipe paramédicale,
 - ✓ Gère les thérapeutiques médicamenteuses,
 - ✓ Assure le suivi nutritionnel avec le diététicien
- **Le diététicien :**
 - ✓ Évalue les ingesta oraux,
 - ✓ Optimise leur enrichissement,
 - ✓ Guide les parents dans la proposition des aliments, le choix des textures, le caractère ludique des repas,
 - ✓ Veille à ce qu'une grande place soit accordée au plaisir de manger,
 - ✓ S'attache peu initialement au respect d'un équilibre alimentaire optimal.
- **Le psychologue ou le pédopsychiatre :**
 - ✓ Détermine les aspects psychologiques, émotionnels et comportementaux de chaque enfant et de ses parents en prenant en compte les aspects culturels, les antécédents alimentaires et sensoriels familiaux, les interactions familiales, les comportements autour des repas, les comorbidités psychiatriques,
 - ✓ Peut débiter une thérapie comportementale, ou une thérapie familiale d'orientation psychodynamique ou systémique.
 - ✓ A aussi un rôle d'accompagnement parental et de lien entre les différents professionnels lors de la prise en soins.

- **L'orthophoniste :**
 - ✓ Évalue les compétences de déglutition, les fonctions oro-motrices et sensorielles permettant l'alimentation fonctionnelle et sécurisée de l'enfant,
 - ✓ Veille à développer ses compétences tout au long du sevrage, à soutenir et enrichir les propositions alimentaires (textures, variété...) et l'exploration orale,
 - ✓ Travaille conjointement avec les parents pour un transfert dans le quotidien.

- **Le psychomotricien :**
 - ✓ Intègre la découverte alimentaire dans le développement psychomoteur, les compétences sensorielles, sensori-motrices, émotionnelles,
 - ✓ Consolide également les représentations corporelles (schéma corporel, limites corporelles...) qui sont ébranlées par la nutrition artificielle.

- **L'ergothérapeute :**
 - ✓ Propose et adapte l'installation,
 - ✓ Suggère des matériels adaptés pour l'alimentation,
 - ✓ Peut également soutenir l'intégration sensorielle.

- **D'autres professionnels paramédicaux** (infirmière puéricultrice, auxiliaire de puériculture, kinésithérapeute, éducateur spécialisés) peuvent également être impliqués dans la prise en charge de ces patients, en fonction des besoins et des compétences développées localement. Par exemple, les kinésithérapeutes abordent les aspects tonico-posturaux stabilisant la posture lors du repas. S'ils sont spécialisés en rééducation maxillo-faciale, un travail oro-myo-fonctionnel peut également être entrepris. Les soignants sont des médiateurs autour du repas et ont une fonction étayante pour les parents

- **Les associations de parents/patients** interviennent dans le soutien et l'information des familles.

4.4 Où réaliser le sevrage ?

4.4.1 Sevrage en ambulatoire

C'est la modalité de sevrage la **plus souvent envisagée en première intention** (94). Ce type de sevrage peut être prolongé, et durer de quelques semaines à plusieurs mois, parfois plus d'un an.

Il s'articule autour de deux axes principaux :

- Diminuer les apports caloriques apportés par la NE
- Surveiller, accompagner et guider l'enfant et sa famille

4.4.1.1 La nutrition entérale

En fonction de l'état nutritionnel de l'enfant et de ses aptitudes sensori-motrices mais également des possibilités de suivi et de surveillance, **les apports entéraux peuvent être diminués progressivement ou arrêtés rapidement.**

- Une diminution importante ou un arrêt rapide de la nutrition impose une surveillance clinique et éventuellement biologique rapprochée afin de ne pas méconnaître une déshydratation, une dénutrition rapide, des perturbations hydroélectrolytiques ou une décompensation d'une pathologie chronique jusqu'alors équilibrée.
- Le plus souvent **la NE est diminuée d'environ 10 à 35 % des apports** caloriques.
- Selon le schéma d'administration on pourra soit :
 - o Réduire la NE nocturne,
 - o Diminuer le nombre de bolus,
 - o Supprimer d'abord celui qui génère le plus de contraintes d'organisation.

4.4.1.2 Les repas

- Initialement, l'objectif principal n'est pas la consommation d'une alimentation orale répondant à un équilibre nutritionnel idéal ou de textures variées.
 - o Quatre à six repas selon l'âge de l'enfant doivent lui être proposés sans insistance.
 - o Les repas précèdent toujours les administrations éventuelles de NE et privilégient les aliments ludiques et enrichis, à textures adaptées aux possibilités de l'enfant, en veillant à favoriser le plaisir autour des repas,
 - o Les apports oraux peuvent au départ être assez sélectifs,
- La préoccupation prépondérante est la quantité de calories consommées en ayant la possibilité de diminuer la part calorique apportée par la NE tout en préservant un état nutritionnel correct.
- Dans un second temps, l'élargissement du champ alimentaire peut être un objectif à travailler tout comme le perfectionnement des capacités oromotrices alimentaires.

4.4.1.3 La fréquence de suivi

Elle est **déterminée et coordonnée par le pédiatre** qui surveille idéalement de façon **mensuelle**, en consultation :

- L'état d'hydratation et les paramètres anthropométriques (poids, taille, IMC),
- Si nécessaire, **des pesées intermédiaires** (une fois par semaine) peuvent être organisées chez le médecin traitant, le pédiatre libéral, à la PMI, ou par des professionnels paramédicaux libéraux avertis, comme l'infirmière ou la diététicienne du prestataire de nutrition à domicile, voire par les parents, qui peuvent contacter facilement et rapidement le pédiatre coordonnateur si nécessaire.

Plus la diminution de la NE est rapide, plus la surveillance pondérale doit être rapprochée.

Un **poids seuil d'alerte** est fixé :

- Seule, **une perte maximale de 10 % du poids du corps peut être tolérée**,
- Nécessitant que l'équipe référente guidant le sevrage soit contactée,
- Inscrit dans le carnet de santé et le compte-rendu de la consultation.

Lors de chaque consultation, le pédiatre coordonnateur détermine si la NE peut être encore diminuée, ou si elle doit être poursuivie à l'identique voire majorée (échec du sevrage). Cette décision se fonde principalement sur :

- Les paramètres anthropométriques de l'enfant,
- L'évaluation quantitative et qualitative des ingesta, aux mieux évalués par un diététicien, mais également sur le vécu familial et l'évaluation partagée par les professionnels médicaux et paramédicaux entourant l'enfant.

L'accompagnement par l'équipe rééducative (médecin, diététicien, infirmière, orthophoniste, psychologue, psychomotricien...) **est poursuivi, voire intensifié pendant toute la période de sevrage.** Cet accompagnement peut être réalisé au moment des consultations avec le pédiatre coordonnateur ou le plus souvent sur des temps de prise en charge distincts.

Au besoin, dans les situations à risque de déshydratation, des bilans sanguins et urinaires peuvent être réalisés, mais **le plus souvent, la surveillance clinique seule est suffisante.**

Le sevrage peut ainsi se poursuivre sur plusieurs mois, parfois au-delà d'une année, jusqu'à l'arrêt complet de la NE, en fonction des progrès de l'enfant, de son état clinique général, du vécu familial et des possibilités de suivi.

Le suivi clinique par le médecin référent du sevrage doit être poursuivi au moins deux ans après l'arrêt de la NE. Une évaluation des apports quantitatifs et qualitatifs par un diététicien au cours du suivi est importante, surtout si l'alimentation de l'enfant est très sélective et peut générer des carences au long cours. Le suivi peut ensuite être poursuivi par les médecins assurant la prise en charge de la pathologie préexistante de l'enfant ou le médecin traitant. Un suivi pédiatrique au long cours est cependant privilégié.

4.4.2 Sevrage en hospitalisation de jour, hospitalisation conventionnelle, en séjour thérapeutique ou en centre de long séjour

Le plus souvent ces modalités de sevrage sont envisagées en seconde intention, **en cas d'échec en ambulatoire** ou **si le sevrage se prolonge** sans progrès notable (un sevrage est habituellement considéré comme long lorsque sa durée excède un an), afin d'intensifier les prises en charge.

Pour certains patients, l'équipe multidisciplinaire peut **avoir recours plus précocement** à un sevrage en structure de soins, en particulier :

- En l'absence d'accompagnement socio-familial ou rééducatif adéquat autour de l'enfant
- Si l'anxiété parentale ne permet pas de progrès significatif en ambulatoire
- Si la pathologie chronique de l'enfant est à risque de décompensation au cours de la diminution de la nutrition artificielle, comme pour les maladies métaboliques.

De telles prises en charge nécessitent une grande mobilisation de l'équipe, une sensibilisation et une cohésion de l'ensemble des personnels, et des formations institutionnelles régulières et diversifiées afin de multiplier les approches. Une grande disponibilité des intervenants est en effet indispensable pour :

- Répéter et diversifier les prises en charge individuelles du patient autour de l'alimentation ;

- Médiatiser les repas ;
- Accompagner les familles ;
- Avoir le temps de synthèse nécessaire régulier, de mise en commun et de discussion pluridisciplinaire qui assurent la cohérence du projet thérapeutique.

Selon la structure assurant le suivi du sevrage, les modalités de prise en charge et d'accueil de l'enfant pourront être variables :

- En hospitalisation à temps complet pendant deux à trois semaines dans un service de pédiatrie générale expert,
 - Pendant deux à six semaines en SSR, avec des permissions le week-end en général,
 - En accueil de jour tous les jours pendant plusieurs semaines consécutives, ou encore en accueil de jour, un jour par semaine.
- En dehors de situations particulières, il est souhaitable que les parents puissent accompagner l'enfant dans toutes les étapes de sa prise en charge. Il peut être nécessaire de permettre des temps où l'enfant est seul avec les professionnels, afin de diminuer l'anxiété générée par les repas, d'évaluer l'existence de comportements alimentaires différenciés en présence des parents, et de travailler l'autonomie. Ces temps-là doivent impérativement s'accompagner d'un travail psychodynamique avec la famille pour aider au transfert des compétences alimentaires avec celle-ci au plus vite.
 - Pour les SSR, une visite de préadmission avec l'enfant et ses parents est réalisée par l'équipe médicale référente afin de fixer les objectifs du séjour : sevrage complet de la NE ou amélioration significative du trouble de l'oralité alimentaire si le sevrage complet n'est pas possible ou souhaitable dans l'immédiat. Le séjour peut constituer un « booster » grâce à l'intensification des prises en charge.
 - Pour les séjours hospitaliers, l'admission ne sera faite qu'après une consultation qui analyse la situation et présente le projet aux parents.
 - Un plan de soins, centré autour de l'oralité alimentaire, est ensuite établi en équipe pluridisciplinaire, comportant :
 - Une évaluation initiale ;
 - Puis des séances de prises en charge pluri professionnelles ;
 - Des points d'étape réguliers, en règle avec le pédiatre responsable de la structure ;
 - Des entretiens de synthèse entre la famille et le médecin référent, notamment en fin de semaine et de séjour.
 - Le sevrage de la NE est réalisé sur prescription médicale, en règle générale de manière rapide sur quelques jours, avec une surveillance médicale rapprochée quotidienne (pesée, surveillance de l'hydratation, des ingesta quotidiens, et des glycémies si besoin). Cet arrêt de nutrition peut intervenir dès la 2^{ème} semaine de prise en charge. La perte de poids maximale autorisée est de 10 %.
 - La sortie sans nutrition artificielle n'est validée médicalement que si :
 - Le poids est stable ;
 - Les ingesta moyens représentent plus de 60 % des ingesta totaux à l'admission ;
 - La famille est prête pour le retour à domicile ;
 - Le suivi médical est organisé (pesée toutes les semaines pendant un mois, puis tous les mois, recours à une équipe médicale en urgence possible à tout moment)

- Le suivi médical et paramédical est ensuite assuré par les équipes qui ont adressé l'enfant. L'organisation du relais à l'équipe ambulatoire est essentielle, pour éviter les rechutes.

4.5 Critères de succès du sevrage

Le succès est défini par des apports caloriques satisfaisants à court terme, et par une prise de poids à moyen et long terme.

Le sevrage peut être considéré comme un succès si

- **La NE est arrêtée totalement**
- **L'enfant reprend du poids à six mois du sevrage.** La perte de poids initiale, qui ne doit pas excéder 10 %, peut perdurer jusqu'à trois à quatre semaines après l'arrêt de la NE. Le gain de poids peut parfois être retardé jusqu'à quatre à cinq mois après le sevrage. Ainsi, la croissance pondérale, doit être surveillée de façon rapprochée pendant 6 mois puis régulièrement jusqu'à la fin de la croissance.
- **La croissance staturale de l'enfant reste régulière, sans inflexion.** Elle doit être suivie attentivement pendant au moins deux ans après le sevrage, et de façon rapprochée pendant la phase de croissance pubertaire (tous les 3-6 mois).
- La qualité de vie de l'enfant en général, **la gestion des repas**, la durée et le vécu psychologique des prises alimentaires en particulier sont **satisfaisants**.
- Les **ingesta sont diversifiés**, et l'enfant accepte les textures alimentaires variées adaptées à son âge.
- Si le **régime reste peu diversifié**, un bilan biologique doit être réalisé à six mois et un an du sevrage afin de **ne pas méconnaître des carences en micronutriments** (bilan martial, calcium, vitamine D, vitamine A, vitamine E, zinc, sélénium, vitamine C, folates...).

Plusieurs étapes successives définissent **un sevrage réussi** :

- A l'arrêt de la nutrition, les apports caloriques doivent être satisfaisants ;
- Les critères anthropométriques corrects et la vélocité de croissance normale, mais l'alimentation est parfois peu diversifiée ;
- La prise en charge pluridisciplinaire doit se poursuivre afin que l'enfant puisse accepter et finalement apprécier une alimentation diversifiée ;
- Sa qualité de vie et celle de ses parents au moment des repas doivent être satisfaisantes.

Le **sevrage** peut être considéré comme **parfaitement réussi** lorsque l'enfant est capable de consommer une alimentation variée avec plaisir, et lorsqu'il a acquis l'ensemble des compétences lui permettant de s'adapter à toutes les circonstances sociales en lien avec la prise de repas, et en poursuivant une croissance staturo-pondérale régulière (96).

4.6 Critères d'échec

Le sevrage de la NE est considéré comme un échec si :

- La tentative de sevrage a dû être interrompue, quelle qu'en soit la raison : maladie aiguë, perte de poids trop importante, hyper-anxiété familiale, inaptitude à manger (capacités sensorimotrices orales limitées),

- La NE a dû être reprise dans les six mois suivant l'arrêt total, quelle qu'en soit la raison,
- L'enfant ne reprend pas de poids six mois après l'arrêt de la NE,
- Sa croissance staturale s'infléchit.

En cas d'échec du sevrage, la NE est reprise et poursuivie au palier le plus faible permettant une qualité de vie et une croissance correcte.

Selon l'appréciation de l'équipe qui suit l'enfant, une proposition de séjour thérapeutique peut être faite afin d'intensifier les prises en charge.

4.7 Retrait de la sonde nasogastrique ou du bouton de gastrostomie

4.7.1 Retrait de la sonde nasogastrique

Dans la littérature internationale, les critères de retrait de la sonde nasogastrique sont très variables : certaines équipes peuvent retirer la sonde dès le début du sevrage, alors que d'autres la retirent quelques jours après l'autonomisation orale totale de l'enfant. Le retrait de la sonde, lorsque **l'enfant consomme au moins 60 % à 75 % de ses besoins caloriques journaliers**, comme cela est décrit fréquemment, paraît raisonnable (53). Même si le geste technique est aisé, il est parfois difficile symboliquement et psychologiquement de remettre la sonde, et il est important de préparer les parents et l'enfant à une telle éventualité. Lorsque la sonde est mal tolérée, son retrait peut constituer un moteur motivationnel en faveur du sevrage.

4.7.2 Retrait du bouton de gastrostomie

Même si différentes attitudes ont pu être rapportées dans la littérature, la majorité des équipes procèdent au **retrait du bouton de gastrostomie après trois à six mois de sevrage effectif**, selon la pathologie préexistante de l'enfant (51,53).

Cet intervalle permet de s'assurer que la croissance staturo-pondérale est satisfaisante, et que l'alimentation orale est appropriée pour l'âge.

Le bouton de gastrostomie est préférentiellement retiré après la fin de la période épidémique hivernale, afin de s'assurer que l'enfant reste capable de manger en période de maladie aigüe, témoignant de son autonomie orale durable. Dans de rares cas, le bouton peut être maintenu pour le passage des médicaments ou une hydratation.

Pendant cette période d'inutilisation du bouton, celui-ci doit parfois être rincé si des résidus stagnent, mais il n'est pas changé tous les six mois comme habituellement, ou remplacé s'il tombe accidentellement alors que l'évolution de l'enfant sevré est favorable.

ANNEXES

1 Annexe 1. Liste des participants

Ce travail a été coordonné par le Dr Dominique GUIMBER, Responsable du Centre de référence constitutif des maladies rares digestives (MaRDi) du CHU de Lille, sous la direction du Pr Jean-Pierre Hugot (Hôpital Robert Debré - APHP).

Ont participé à l'élaboration du PNDS :

Rédacteurs

- Dr Haude Clouzeau, pédiatre gastro-entérologue, CHU Bordeaux ;
- Dr Laila Rivard, pédiatre, SSR Les Loges en Josas ;
- Dr Dominique Guimber, pédiatre gastro-entérologue, CHU Lille ;
- Mme Audrey Lecoufle, orthophoniste, CHU Lille ;
- Pr Gottrand Frédéric, pédiatre gastro-entérologue, CHU Lille.

Groupe de travail multidisciplinaire

- Pr Véronique Abadie, pédiatre, hôpital Necker Enfants malades APHP - Paris ;
- Dr Marc Bellaïche, pédiatre gastro-entérologue, hôpital Robert Debré APHP - Paris ; GFHGNP
- Dr Agnès Bouniol, pédiatre, SSR Bullion ;
- Mme Aurélie Costanzo, diététicienne, CHU Bordeaux ;
- Dr Marie-Edith Coste, pédiatre nutritionniste, CHU Marseille ;
- Pr Dominique Darmaun, pédiatre nutritionniste, CHU Nantes ; Comité Nutrition SFP
- Dr Arnaud De Luca, pédiatre nutritionniste, CHU Tours ; Comité Nutrition SFP
- Mme Anyk Farina, psychomotricienne, SSR Les Loges en Josas ;
- Dr Karine Garcette, pédiatre gastro-entérologue libérale, Paris ;
- Dr Aline Genevois-Peres, pédiatre, SSR Bousquairol, Toulouse ;
- Dr Sophie Dubedout, pédiatre, SSR Bousquairol, Toulouse ;
- Dr Thérèse Heuclin, pédiatre, SSR Marc Sautelet, Villeneuve d'Ascq ;
- Mme Catherine Kajpr, vice-présidente association « La vie par un fil » ;
- Dr Arnaud Lalanne, pédiatre gastro-entérologue libéral, Lille ;
- Dr Sophie Laub, pédopsychiatre, HCL, Lyon ;
- Mme Valérie Le Ru Raguènes, orthophoniste, SSR Ty Yann, Brest ;
- Mme Véronique Leblanc, psychologue clinicienne hôpital Robert Debré APHP – association Groupe Miam miam, Paris ;
- Dr Benoît Lefrancq, médecin généraliste, Lille ;
- Dr Irène Loras Duclaux, pédiatre gastro-entérologue, HCL, Lyon ;
- Mme Gaëlle Malecot Le Meur, psychomotricienne, hôpital Necker Enfants malades APHP Paris ;
- Mme Lucie Malgouyres, association AFAO, Toulouse ;
- Dr Raphaëlle Maudinas, pédiatre gastro-entérologue, CHU Dijon ;
- Mme Nathalie Morand, présidente association CHARGE Enfant Soleil ;

- Dr Sébastien Mur, pédiatre néonatalogue, CHU Lille ;
- Pr Noël Peretti, pédiatre nutritionniste, HCL, Lyon ; GFHGNP
- Dr Hugues Piloquet, pédiatre gastro-entérologue, CHU Nantes ;
- Dr Florian Poullenot, gastro-entérologue, CHU Bordeaux ;
- Mme Raphaëlle Quesney, orthophoniste, CHU Bordeaux ;
- Dr Julie Rebeuh, pédiatre gastro-entérologue, CHU Strasbourg ;
- Mme Amélie Sigonneau, ergothérapeute libérale, Montargis ;
- Dr Anne Turquet, pédiatre gastro-entérologue, CHU St Denis - La Réunion ;
- Mme Audrey Van Mallegem, Diététicienne, CHU Lille.

Déclarations d'intérêt

Tous les participants à l'élaboration du PNDS ont rempli une déclaration d'intérêt. Les déclarations d'intérêt sont en ligne et consultables sur le site internet du(des) centre(s) de référence.

2 Annexe 2. Coordonnées des centres de référence et des associations de patients

Centre de référence constitutif des maladies rares digestives de Lille (MaRDi)

Responsable médical : Dr Dominique Guimber

CHU de Lille – Hôpital Jeanne de Flandre

Avenue Eugène Avinée

59037 Lille

03.20.44.68.85

MaRDI@chru-lille.fr

Centre coordonnateur MaRDi

Responsable médical : Pr Jean-Pierre Hugot

48 boulevard Serrurier

75019 Paris

jean-pierre.hugot@aphp.fr

Site web <https://robertdebre.aphp.fr/mardis>

Centre de référence coordonnateur des affections chroniques et malformatives de l'œsophage (CRACMO)

Responsable médical : Pr Frédéric Gottrand

CHU de Lille – Hôpital Jeanne de Flandre

Avenue Eugène Avinée

59037 Lille

03.20.44.68.85

Centre de référence coordonnateur des Hernies Diaphragmatiques

Responsable médical : Pr Laurent Storme

CHU de Lille – Hôpital Jeanne de Flandre

Avenue Eugène Avinée

59037 Lille

crmrhcd@chu-lille.fr

Centre de référence Maladies Rares - Syndromes de Pierre Robin et Troubles de Succion-Déglutition Congénitaux (SPRATON)

Responsable médical : Pr Véronique Abadie

Assistance Publique des Hôpitaux de Paris

Hôpital Universitaire Necker-Enfants Malades
Service de Pédiatrie Générale
149 Rue de Sèvres
75015 Paris
01 71 19 63 21
crmr.spraton.pierrerobin@aphp.fr

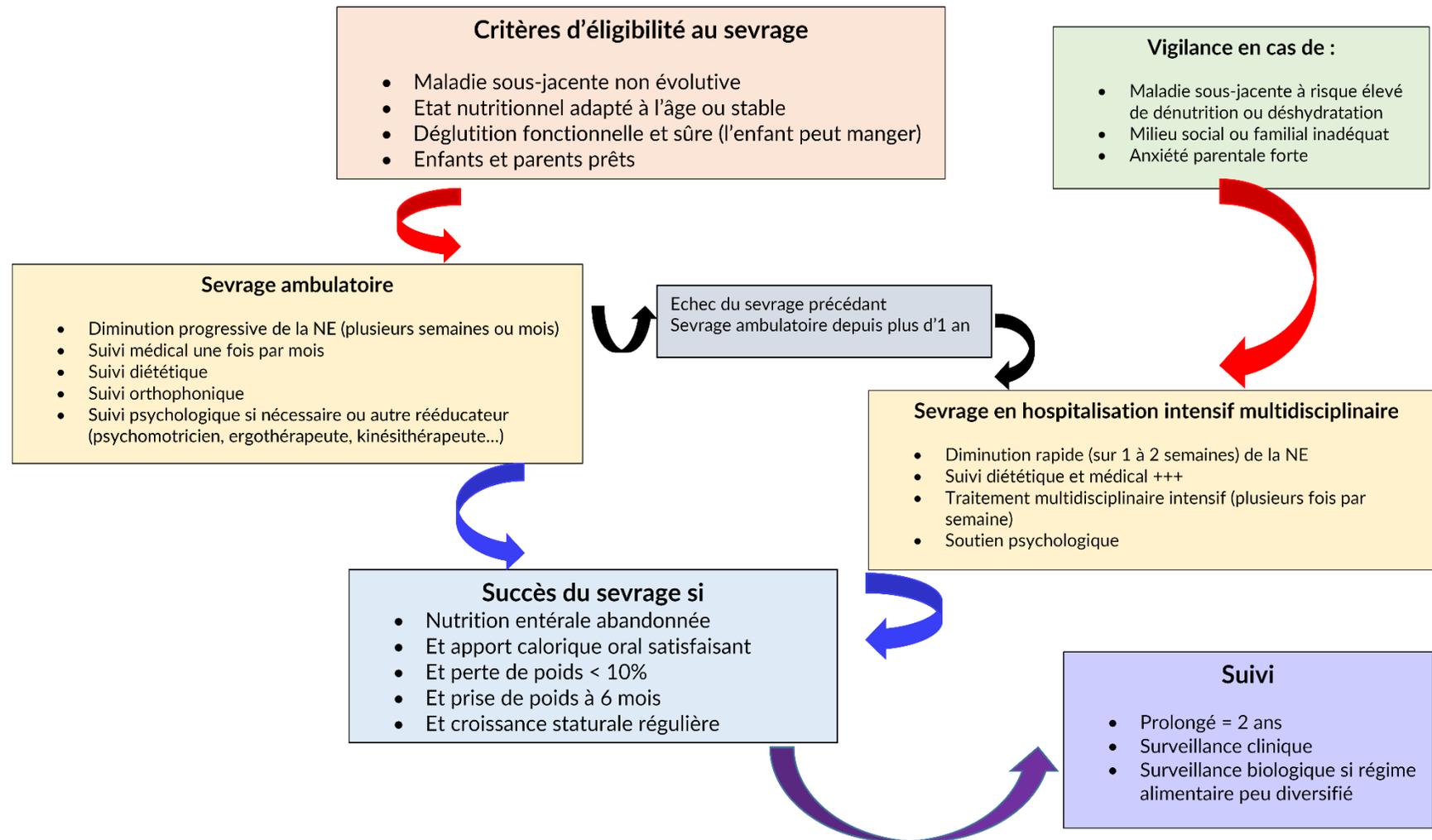
Association La vie par un fil
<https://www.lavieparunfil.com/>
06 07 16 39 09

Association française de l'atrésie de l'œsophage (AFAO)
Mme Viviane Armand, présidente
56 rue Cécile
94700 Maisons-Alfort
<https://afao.asso.fr/>
communication.afao@gmail.com

Association C.H.A.R.G.E. Enfant Soleil
<http://associationcharge.fr/>
Mme Nathalie Morand (Présidente)
5 avenue des Bussières
38360 Sassenage
06.86.41.41.16

Association Groupe Miam miam
<https://www.groupe-miam-miam.fr/>
Mme V. LEBLANC
Hôpital R.Debré
Service de Gastro-entérologie
48 boulevard Sérurier
75019 Paris
accueilgroupemiammiam@gmail.com

3 Annexe 3 Arbre décisionnel en vue du sevrage



4 Annexe 4 Checklist pour débiter le sevrage de la nutrition entérale (NE)

Pendant la période de NE

- Limiter au minimum la durée de la NE exclusive
- Fournir des conseils précoces aux parents sur la NE, encourager et faciliter leur implication pendant l'étape de la transition de l'alimentation par sonde à l'alimentation orale.
- Favoriser une alimentation orale spontanée (maintien des compétences orales sensorimotrices nécessaires).
- Eviter un apport calorique excessif par la NE
- Traiter rapidement les régurgitations et le reflux
- Limiter l'utilisation de l'alimentation continue (si cela est cliniquement indiqué) en faveur de bolus pour promouvoir le cycle physiologique faim-satiété
- Adapter l'administration de la NE (continue pendant la nuit, en bolus pendant la journée ou mixte), en fonction de la maladie sous-jacente, de la tolérance du patient à la NE, et des habitudes de vie et du confort familial.
- Débiter tôt des interventions psycho-comportementales et sensorimotrices pour préparer le sevrage

Modèles de sevrage

- Ambulatoire Hospitalisation
- Approche de sevrage combinant :
 - la réduction de l'apport calorique
 - des interventions psycho-comportementales
 - des interventions sensorimotrices
 - des interventions oromotrices

Professionnels de santé impliqués dans le sevrage

Equipe multidisciplinaire idéale, comprenant :

- un médecin,
- une diététicienne,
- un orthophoniste,
- une infirmière,
- un psychomotricien ou un ergothérapeute,
- un psychologue.

Caractéristiques du patient :

- Age.....
- Rang dans la fratrie
- Durée d'exposition à la NE.....
- Date début du sevrage.....
 - Poids de départ.....
 - Taille de départ.....
- Poids minimal autorisé (perte de poids maximale 10%)
- Apports caloriques journaliers :
 - NE :
 - Per os :

5 Annexe 5 Checklist pour le suivi d'un enfant sevré

- Autoriser la sortie de l'enfant, en cas de sevrage en milieu hospitalier, si :
 - son poids est stable (perte de poids < 10% du poids avant sevrage)
 - la prise orale représente au moins 60 % de la prise totale à l'admission
 - la famille est prête et disponible
 - son suivi en externe est organisé
 - les consignes de consultations en urgence expliquées (par exemple, une perte de poids rapide ou une déshydratation)

- Surveiller étroitement le poids dans les premières semaines suivant le sevrage. La perte de poids maximale acceptée est de 10%.

- Suivre régulièrement les données anthropométriques (poids et taille) pendant au moins deux ans après le sevrage de manière étroite pendant la phase de croissance pubertaire (taille tous les 3-6mois), et idéalement jusqu'à la fin de la croissance.

- Poursuivre un suivi multidisciplinaire (diététique, orthophonique, psychologique...) après l'arrêt définitif de la NE, afin d'augmenter la diversité alimentaire et de parvenir à un comportement normal pendant les repas.

- Si le régime alimentaire reste peu diversifié, évaluer le statut en micronutriments (fer, folates, calcium, vitamines et zinc) six mois après le sevrage, puis au moins une fois par an.

- Retirer la sonde nasogastrique dès que l'apport oral représente au moins 75 % des besoins quotidiens.

- Retirer la gastrostomie après six mois d'arrêt définitif de la NE, de préférence après les épidémies annuelles hivernales.

- Echec de sevrage : pas de reprise de poids à 6 mois, infléchissement croissance staturale, nécessité de reprendre la NE.

6 Annexe 6. Méthodologie de recueil d'avis pour la rédaction des recommandations

Recommandations de pratique clinique fondées sur des preuves ou des avis d'experts pour le sevrage des enfants en NE, par Groupe de travail multidisciplinaire français

MODE D'EVALUATION :

- Evaluation à l'aide du système classification du Centre d'Oxford pour la médecine basée sur les preuves et du système GRADE ;
- Notation des preuves pour chaque recommandation basée sur notation de la littérature ;
 - **Grade (note) de recommandation (GoR)** classée comme suit :
 - **Forte**, s'il existe des études prospectives suffisamment étayées pour renforcer les conclusions
 - **Modérée**, s'il existe des études rétrospectives importantes ou de petites études prospectives pour étayer les preuves
 - **Faible**, s'il existe uniquement des études rétrospectives ou des avis d'experts pour étayer les résultats.
- Les recommandations **fortes ou modérées** sont formulées comme suit : "**le GT recommande ou ne recommande pas...**" (Recommandation forte/modérée).
- Les recommandations **faibles** sont formulées comme suit : "**le GT suggère ou ne suggère pas...**" (Faible recommandation).
- Système de notation : les auteurs ont voté anonymement sur chaque recommandation en utilisant une échelle de 9 points (**de 1 fortement en désaccord à 9 entièrement d'accord**).
 - Le **consensus** était considéré comme atteint si plus de 75 % des membres du GT votaient 6 à 9.
 - Un consensus a été atteint pour toutes les recommandations.

RECOMMANDATIONS :

Impact sur les capacités d'alimentation orale de la nutrition entérale

- 1- Suggère de limiter au minimum la durée de la NE exclusive et de commencer le sevrage dès que l'indication initiale d'introduction de la NE disparaît, lorsque l'enfant est médicalement stable

VOTE : 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 8, 8, 9, 9, 9, 9, 4, 9, 9 (faible)

Interactions parents/enfants

- 2- (a) Suggère de fournir des informations aux parents sur l'impact négatif possible d'une NE prolongée sur les aptitudes orales.

VOTE : 9, 9, 7, 9, 9, 8, 8, 9, 9, 8, 8, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 8 (faible)

- (b) Suggère de considérer d'emblée que le soutien nutritionnel sera transitoire

VOTE : 9, 9, 9, 9, 9, 9, 8, 9, 8, 8, 8, 8, 7, 7, 8, 7, 7, 5, 7 (faible)

- (c) Suggère de fournir des conseils précoces aux parents d'enfants sur la NE, d'encourager et de faciliter leur présence pendant toute l'étape de la transition, de l'alimentation par sonde à l'alimentation orale, afin de promouvoir une relation parent-enfant positive.

VOTE : 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 8, 8 (faible)

Implications orales, motrices, sensorielles

- 3- (a) Suggère de proposer de la nourriture, et/ou de maintenir une activité orale, et/ou de faire des sollicitations orales non intrusives, en fonction de l'état clinique de l'enfant, afin de favoriser l'acquisition ou le maintien des compétences orales sensorimotrices nécessaires.

VOTE : 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 8, 9, 9, 9, 8, 9, 9, 9, 9, 9, 8 (faible)

- (b) Suggère d'éviter un apport calorique excessif par la NE pour favoriser une alimentation orale spontanée.

VOTE : 8, 8, 8, 9, 8, 9, 9, 9, 9, 9, 7, 9, 9, 9, 9, 8, 7, 5 (faible)

- (c) Suggère de traiter rapidement les régurgitations et les vomissements pour réduire les stimuli oraux négatifs

VOTE : 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 7, 7, 3, 8, 8, 8, 8, 8, 6, 6 (faible)

Modalités de la nutrition entérale

- 4- (a) Suggère de déterminer et d'adapter l'administration de la NE (continue pendant la nuit, en bolus pendant la journée ou mixte), en fonction de la maladie sous-jacente, de la tolérance du patient à la NE, et des habitudes de vie et du confort familial.

VOTE : 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 8, 1 (faible)

- (b) de limiter l'utilisation de l'alimentation continue - si cela est cliniquement indiqué - en faveur de bolus pour promouvoir le cycle physiologique faim-satiété.

VOTE : 9, 9, 9, 9, 9, 6, 8, 8, 8, 8, 8, 8, 8, 8, 5, 4, 2 (faible)

Approche sensori-motrice

- 5- Suggère de réaliser des interventions psycho-comportementales et sensorimotrices pour favoriser le sevrage.

VOTE : 9, 9, 9, 8, 7, 9, 9, 9, 8, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9 (faible)

Modèles de sevrage, induction de la faim

- 6- (a) **Recommande** une approche de sevrage multi-modèle, combinant la réduction de l'apport calorique avec des interventions psycho-comportementales et/ou sensorimotrices.

VOTE : 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 8, 8 (modéré)

- (b) suggère d'individualiser l'approche du sevrage en fonction des caractéristiques spécifiques de l'enfant et des ressources locales.

VOTE : 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 8, 8 (faible)

Utilisation des médicaments

- 7- **(a) Recommande** de ne pas utiliser de médicaments pour le sevrage de la NE, sauf chez des enfants soigneusement sélectionnés.

VOTE : 8, 8, 8, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 7, 5 (**Fort**)

- (b) suggère d'envisager l'utilisation de la cyproheptadine pour commencer ou intensifier le sevrage chez des enfants sélectionnés ayant un très faible appétit, après une évaluation minutieuse des avantages et des risques.

VOTE : 9, 9, 9, 9, 8, 8, 7, 7, 7, 7, 7, 7, 6, 6, 5, 5, 5, 5 (faible)

Succès du sevrage

- 8- suggère d'envisager un sevrage réussi lorsque : i) la NE est définitivement arrêtée ; ii) l'apport calorique est satisfaisant ; et iii) la perte de poids est <10% pendant et à la fin du programme, avec une récupération du poids à six mois, et le maintien d'une croissance régulière.

VOTE: 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 5, 8, 8, 8 (faible)

Facteurs prédictifs du succès

- 9- (a) suggère de ne pas considérer l'âge ou la durée d'exposition à la NE comme des facteurs limitant le sevrage.

VOTE : 8, 8, 8, 8, 8, 8, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 2, 7, 7, 7 (faible)

- (b) suggère de préparer les parents à un investissement adapté pour le sevrage.

VOTE : 9, 8, 9, 8, 9, 8, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9 (faible)

Critères d'éligibilité au sevrage

- 10- Suggère de ne sevrer que les enfants remplissant les quatre conditions suivantes : (i) ceux dont la maladie chronique sous-jacente est guérie ou stable et ne nécessitera pas d'interventions à court ou moyen terme qui pourraient induire ou augmenter le risque de dénutrition (par exemple, chirurgie, transplantation d'organes) ; (ii) ceux dont l'état nutritionnel est adéquat selon les courbes de croissance standard ou spécifiques à la maladie, ou au moins stable (permettant une perte de poids modérée au début du sevrage) ; (iii) ceux dont la déglutition est fonctionnelle et sûre; (iv) ceux dont la famille est d'accord avec le programme de sevrage, motivée et disponible.

VOTE : 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 7, 8, 8 (faible)

Professionnels de santé impliqués dans le sevrage

- 11- **Recommande** que le sevrage de la NE soit dirigé par une équipe multidisciplinaire, comprenant idéalement un médecin, une diététicienne, une infirmière, un orthophoniste, un ergothérapeute et un psychologue.

VOTE : 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 8, 8, 8 (modéré)

Choix du lieu de sevrage

- 12- suggère d'envisager un sevrage ambulatoire en premier lieu.

VOTE : 6, 7, 8, 8, 8, 8, 8, 8, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9 (faible)

13- (a) suggère d'envisager le sevrage en milieu hospitalier comme une intervention de deuxième ligne, après l'échec d'un programme ambulatoire ou si aucun progrès n'a été réalisé malgré une tentative de sevrage de longue durée (>1 an).

VOTE : 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 8, 8, 8, 8, 8, 8, 8, 7, 6, 6, 6 (faible)

(b) suggère d'envisager le sevrage des patients en hospitalisation en première intention dans les cas suivants : i) un enfant atteint d'une maladie sous-jacente présentant un risque élevé de dénutrition ou de déshydratation (par exemple, une maladie métabolique), et/ou ii) de mauvaises aptitudes à l'alimentation orale, et/ou iii) un milieu social ou familial inadéquat, et/ou iv) une forte anxiété des parents.

VOTE : 8, 8, 7, 5, 7, 5, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9 (faible)

14- (a) **Recommande** en cas de sevrage en milieu hospitalier, d'autoriser la sortie de l'enfant lorsque : i) son poids est stable, ii) la prise orale représente au moins 60 % de la prise totale à l'admission, et iii) la famille est prête et disponible.

VOTE : 9, 6, 9, 9, 8, 9, 9, 9, 9, 9, 8, 9, 7, 7, 8, 8, 8, 8, 8 (modéré)

(b) **Recommande** en cas de sevrage des patients hospitalisés, d'organiser le suivi des patients en externes et de discuter des stratégies d'urgence possibles (par exemple, une perte de poids rapide ou une déshydratation) avant la sortie.

VOTE : 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 8, 8, 6 (modéré)

Suivi après le sevrage

15- **Recommande** de surveiller étroitement le poids dans les premières semaines suivant l'intervention. La perte de poids maximale acceptée est de 10 %.

VOTE : 9, 8, 9, 9, 9, 9, 8, 8, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 8, 7, 8 (modéré)

16- (a) suggère un suivi régulier des données anthropométriques (poids et taille) pendant au moins deux ans après le sevrage, de manière étroite pendant la phase de croissance pubertaire (taille), et idéalement jusqu'à la fin de la croissance.

VOTE : 6, 9, 8, 9, 8, 9, 8, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9 (faible)

(b) suggère de poursuivre un suivi multidisciplinaire (diététique, orthophonique, psychologique) après l'arrêt définitif de la NE, afin d'augmenter la diversité alimentaire et de parvenir à un comportement normal pendant les repas.

VOTE : 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 8, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 8, 9, 9, 9, 9, 9 (faible)

(c) suggère d'évaluer le statut en micronutriments (fer, folates, calcium, vitamines et zinc) six mois après le sevrage, puis au moins une fois par an si le régime alimentaire reste peu diversifié.

VOTE : 9, 9, 9, 6, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 9, 8, 8, 9, 8, 8, 8, 8, 8, 8 (faible)

Retrait de la sonde naso-gastrique

17-suggère de retirer la sonde dès que l'apport oral représente au moins 75 % des besoins quotidiens.

VOTE : 9, 9, 9, 9, 9, 5, 9, 9, 9, 9, 8, 8, 8, 8, 7, 8, 8, 8, 8, 8, 8, 8 (faible)

Retrait du bouton de gastrostomie

18-suggère de retirer la gastrostomie après six mois d'arrêt définitif de la NE, de préférence après les épidémies annuelles d'hiver.

VOTE : 9, 9, 9, 8, 9, 9, 9, 9, 9, 7, 7, 9, 8, 9, 9, 8, 8, 8, 5 (faible)

REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES

1. Hébuterne X, Senesse P, Schneider S. Nutrition entérale : techniques. In: *Traité de nutrition clinique à tous les âges de la vie*. K'Noé. 2016. p. 841-55.
2. Daveluy W, Guimber D, Uhlen S, Lescut D, Michaud L, Turck D, et al. Dramatic changes in home-based enteral nutrition practices in children during an 11-year period. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2006;43(2):240-4.
3. Pedrón-Giner C, Navas-López VM, Martínez-Zazo AB, Martínez-Costa C, Sánchez-Valverde F, Blasco-Alonso J, et al. Analysis of the Spanish national registry for pediatric home enteral nutrition (NEPAD): implementation rates and observed trends during the past 8 years. *Eur J Clin Nutr*. 2013;67:318-23.
4. Ley D, Dehak R, de Luca A, Turquet A, Dauchet L, Bouteloup C, et al. Épidémiologie de la nutrition entérale à domicile chez l'enfant en France. *Nutr Clin Métabol* 2020;34(4):295-300.
5. Guimber D. Nutrition entérale : spécificités pédiatriques. In: *Traité de nutrition clinique à tous les âges de la vie*. K'Noé. 2016. p. 893-901.
6. Gottrand F, Sullivan PB. Gastrostomy tube feeding: when to start, what to feed and how to stop. *Eur J Clin Nutr*. 2010;64:S17-21.
7. Gauderer MW. Percutaneous endoscopic gastrostomy: a 10-year experience with 220 children. *J Pediatr Surg*. 1991;26:288-92.
8. Corrigan ML, Huang S, Weaver A, Keeler D, Rahe K, Balint J, et al. Resources for the Provision of Nutrition Support to Children in Educational Environments. *Nutr Clin Pract*. 2017;32:834-43.
9. Heyman MB, Harmatz P, Acree M, Wilson L, Moskowitz JT, Ferrando S, et al. Economic and psychologic costs for maternal caregivers of gastrostomy-dependent children. *J Pediatr*. 2004;145:511-6.
10. Braegger C, Decsi T, Dias JA, Hartman C, Kolacek S, Koletzko B, et al. Practical approach to paediatric enteral nutrition: a comment by the ESPGHAN committee on nutrition. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2010;51:110-22.
11. Heuschkel RB, Gottrand F, Devarajan K, Poole H, Callan J, Dias JA, et al. ESPGHAN position paper on management of percutaneous endoscopic gastrostomy in children and adolescents. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2015;60:131-41.
12. Romano C, van Wynckel M, Hulst J, Broekaert I, Bronsky J, Dall'Oglio L, et al. European Society for Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition Guidelines for the Evaluation and Treatment of Gastrointestinal and Nutritional Complications in Children With Neurological Impairment. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2017;65:242-64.

13. Bankhead R, Boullata J, Brantley S, Corkins M, Guenter P, Krenitsky J, et al. Enteral nutrition practice recommendations. *J Parenter Enteral Nutr.* 2009;33:122-67.
14. Homan M, Hauser B, Romano C, Tzivinikos C, Torroni F, Gottrand F, et al. Percutaneous Endoscopic Gastrostomy in Children: An Update to the ESPGHAN Position Paper. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2021;73:415-26.
15. Clouzeau H, Dipasquale V, Rivard L, Lecoeur K, Lecoufle A, Le Ru-Raguénès V, et al. Weaning children from prolonged enteral nutrition: A position paper. *Eur J Clin Nutr.* 2022;76:505-15.
16. Wilken M, Bartmann P, Dovey TM, Bagci S. Characteristics of feeding tube dependency with respect to food aversive behaviour and growth. *Appetite.* 2018;123:1-6.
17. Mason SJ, Harris G, Blissett J. Tube Feeding in Infancy: Implications for the Development of Normal Eating and Drinking Skills. *Dysphagia.* 2005;20:46-61.
18. Dunitz-Scheer M, Marinschek S, Beckenbach H, Kratky E, Hauer A, Scheer P. Tube Dependence: A Reactive Eating Behavior Disorder. *Infant, child & adolescent nutrition.* 2011;3:209-15.
19. Goday PS, Huh SY, Silverman A, Lukens CT, Dodrill P, Cohen SS, et al. Pediatric Feeding Disorder: Consensus Definition and Conceptual Framework. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2019;68:124-9.
20. American Psychiatric Association. *Diagnostic and statistical manual of mental disorders: DSM-5.* Washington, D.C.: American Psychiatric Association; 2013.
21. Abadie V, Champagnat J, Fortin G, Couly G. Sucking-deglutition-respiration and brain stem development genes. *Arch Pediatr.* 1999;6:1043-7.
22. Fewtrell M, Bronsky J, Campoy C, Domellöf M, Embleton N, Fidler Mis N, et al. Complementary Feeding: A Position Paper by the European Society for Paediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition (ESPGHAN) Committee on Nutrition. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2017;64:119-32.
23. Nicklaus S. The Role of Dietary Experience in the Development of Eating Behavior during the First Years of Life. *Ann Nutr Metab.* 2017;70:241-5.
24. Harris G, Mason S. Are There Sensitive Periods for Food Acceptance in Infancy? *Curr Nutr Rep* 2017;6:190-6.
25. Sharp WG, Volkert VM, Scahill L, McCracken CE, McElhanon B. A Systematic Review and Meta-Analysis of Intensive Multidisciplinary Intervention for Pediatric Feeding Disorders: How Standard Is the Standard of Care? *J Pediatr.* 2017;181:116-124.e4.
26. Satter E. The feeding relationship: problems and interventions. *J Pediatr.* août 1990;117:S181-189.

27. Skuse D. Identification and management of problem eaters. *Arch Dis Child*. nov 1993;69:604-8.
28. Krom H, de Winter JP, Kindermann A. Development, prevention, and treatment of feeding tube dependency. *Eur J Pediatr*. 2017;176:683-8.
29. Kindermann A, Kneepkens CMF, Stok A, van Dijk EM, Engels M, Douwes AC. Discontinuation of tube feeding in young children by hunger provocation. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2008;47:87-91.
30. Stenvers DJ, Jonkers CF, Fliers E, Bisschop PHLT, Kalsbeek A. Nutrition and the circadian timing system. *Prog Brain Res*. 2012;199:359-76.
31. Stratton RJ, Stubbs RJ, Elia M. Short-Term Continuous Enteral Tube Feeding Schedules Did Not Suppress Appetite and Food Intake in Healthy Men in a Placebo-Controlled Trial. *J Nutr*. 2003;133:2570-6.
32. Lively EJ, McAllister S, Doeltgen SH. Characterizing International Approaches to Weaning Children From Tube Feeding: A Scoping Review. *J Parenteral Enteral Nutr* 2021;45:239-50.
33. Edwards S, Davis AM, Bruce A, Mousa H, Lyman B, Cocjin J, et al. Caring for Tube-Fed Children: A Review of Management, Tube Weaning, and Emotional Considerations. *JPEN J Parenter Enteral Nutr*. 2016;40:616-22.
34. Greer AJ, Gulotta CS, Masler EA, Laud RB. Caregiver stress and outcomes of children with pediatric feeding disorders treated in an intensive interdisciplinary program. *J Pediatr Psychol*. 2008;33:612-20.
35. Dunitz-Scheer M, Levine A, Roth Y, Kratky E, Beckenbach H, Braegger C, et al. Prevention and Treatment of Tube Dependency in Infancy and Early Childhood. *Infant, Child, & Adolescent Nutrition*. 2009;1:73-82.
36. Levine A, Bachar L, Tsangen Z, Mizrachi A, Levy A, Dalal I, et al. Screening criteria for diagnosis of infantile feeding disorders as a cause of poor feeding or food refusal. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2011;52:563-8.
37. Sharp WG, Volkert VM, Stubbs KH, Berry RC, Clark MC, Bettermann EL, et al. Intensive Multidisciplinary Intervention for Young Children with Feeding Tube Dependence and Chronic Food Refusal: An Electronic Health Record Review. *J Pediatr*. 2020;223:73-80.e2.
38. Byars KC, Burklow KA, Ferguson K, O'Flaherty T, Santoro K, Kaul A. A multicomponent behavioral program for oral aversion in children dependent on gastrostomy feedings. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2003;37:473-80.
39. Fucile S, Gisel E, Lau C. Oral stimulation accelerates the transition from tube to oral feeding in preterm infants. *J Pediatr*. 2002;141:230-6.
40. Greene Z, O'Donnell CP, Walshe M. Oral stimulation for promoting oral feeding in preterm infants. *Cochrane Database Syst Rev*. 2016;(9):CD009720. Disponible sur: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6457605/>

41. Chatoor I, Ganiban J, Hirsch R, Borman-Spurrell E, Mrazek DA. Maternal characteristics and toddler temperament in infantile anorexia. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry*. 2000;39:743-51.
42. Celik G, Diler RS, Tahiroglu AY, Avci A. Fluoxetine in posttraumatic eating disorder in two-year-old twins. *J Child Adolesc Psychopharmacol*. 2007;17:233-6.
43. Stratton RJ, Stubbs RJ, Elia M. Short-term continuous enteral tube feeding schedules did not suppress appetite and food intake in healthy men in a placebo-controlled trial. *J Nutr*. 2003;133:2570-6.
44. Stratton RJ, Stubbs RJ, Elia M. Bolus tube feeding suppresses food intake and circulating ghrelin concentrations in healthy subjects in a short-term placebo-controlled trial. *Am J Clin Nutr*. 2008;88:77-83.
45. Benoit D, Wang EE, Zlotkin SH. Discontinuation of enterostomy tube feeding by behavioral treatment in early childhood: a randomized controlled trial. *J Pediatr*. 2000;137:498-503.
46. Linscheid TR. Behavioral treatments for pediatric feeding disorders. *Behav Modif*. 2006;30:6-23.
47. Shea S, Stein AD, Basch CE, Contento IR, Zybert P. Variability and self-regulation of energy intake in young children in their everyday environment. *Pediatr*. 1992;90:542-6.
48. Senez C, Guys JM, Mancini J, Paz Paredes A, Lena G, Choux M. Weaning children from tube to oral feeding. *Childs Nerv Syst*. 1996;12:590-4.
49. Hyman PE. Gastroesophageal reflux: one reason why baby won't eat. *J Pediatr*. 1994;125:S103-109.
50. Wright C. Helping children stop or avoid enteral feeding. *BMJ Qual Improv Rep*. 2013;2:u201097.w702.
51. Silverman AH. Interdisciplinary care for feeding problems in children. *Nutr Clin Pract*. 2010;25:160-5.
52. Nelson KE, Lacombe-Duncan A, Cohen E, Nicholas DB, Rosella LC, Guttmann A, et al. Family Experiences With Feeding Tubes in Neurologic Impairment: A Systematic Review. *Pediatrics*. 2015;136:e140-151.
53. Gardiner AY, Vuillermin PJ, Fuller DG. A descriptive comparison of approaches to paediatric tube weaning across five countries. *Int J Speech Lang Pathol*. 2017;19:121-7.
54. Wilken M, Cremer V, Berry J, Bartmann P. Rapid home-based weaning of small children with feeding tube dependency: positive effects on feeding behaviour without deceleration of growth. *Arch Dis Child*. 2013;98:856-61.

55. Wright CM, Smith KH, Morrison J. Withdrawing feeds from children on long term enteral feeding: factors associated with success and failure. *Arch Dis Child*. 2011;96:433-9.
56. Silverman AH, Kirby M, Clifford LM, Fischer E, Berlin KS, Rudolph CD, et al. Nutritional and psychosocial outcomes of gastrostomy tube-dependent children completing an intensive inpatient behavioral treatment program. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2013;57:668-72.
57. Schauster H, Dwyer J. Transition from tube feedings to feedings by mouth in children: preventing eating dysfunction. *J Am Diet Assoc*. 1996;96:277-81.
58. Ishizaki A, Hironaka S, Tatsuno M, Mukai Y. Characteristics of and weaning strategies in tube-dependent children. *Pediatr Int*. avr 2013;55(2):208-13.
59. Brown J, Kim C, Lim A, Brown S, Desai H, Volker L, et al. Successful gastrostomy tube weaning program using an intensive multidisciplinary team approach. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2014;58:743-9.
60. Mirete J, Thouvenin B, Malecot G, Le-Gouëz M, Chalouhi C, du Fraysseix C, et al. A Program for Weaning Children from Enteral Feeding in a General Pediatric Unit: How, for Whom, and with What Results? *Front Pediatr*. 2018;6:10.
61. Lively EJ, McAllister S, Doeltgen SH. Variables Impacting the Time Taken to Wean Children From Enteral Tube Feeding to Oral Intake. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2019;68:880-6.
62. Grentz L, Furfari K, Keifer R, Potter NL. Appetite-guided approach to pediatric enteral tube weaning in the home setting: A pilot study. *J Parenter Enter Nutr* Disponible sur: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1002/jpen.2394>
63. Sharp WG, Volkert VM, Raol N. Evaluating Characteristics Associated with Success with Tube Weaning After Intensive Multidisciplinary Intervention. *J DevBehav Pediatr* 2022;43:e204.
64. Cascales Thomas. Les troubles alimentaires du bébé. Approche psychanalytique et développementale. Eres. Toulouse; 2017.
65. Kerzner B, Milano K, MacLean WC Jr, Berall G, Stuart S, Chatoor I. A Practical Approach to Classifying and Managing Feeding Difficulties. *Pediatr* 2015;135:344-53.
66. Hartdorff CM, Kneepkens CMF, Stok-Akerboom AM, van Dijk-Lokkart EM, Engels MAH, Kindermann A. Clinical tube weaning supported by hunger provocation in fully-tube-fed children. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2015;60:538-43.
67. Edwards S, Davis AM, Bruce A, Mousa H, Lyman B, Cocjin J, et al. Caring for Tube-Fed Children: A Review of Management, Tube Weaning, and Emotional Considerations. *J Parenter Enteral Nutr*. 2016;40:616-22.

68. Overland L. A Sensory-Motor Approach to Feeding [Internet]. ASHA Wire. American Speech-Language-Hearing Association; 2018. Disponible sur: <https://pubs.asha.org/doi/epdf/10.1044/sasd20.3.60>
69. Gibbons BG, Williams KE, Riegel KE. Reducing tube feeds and tongue thrust: combining an oral-motor and behavioral approach to feeding. *Am J Occup Ther*. 2007;61:384-91.
70. Nederkoorn C, Jansen A, Havermans RC. Feel your food. The influence of tactile sensitivity on picky eating in children. *Appetite*. 2015;84:7-10.
71. Fishbein M, Cox S, Swenny C, Mogren C, Walbert L, Fraker C. Food chaining: a systematic approach for the treatment of children with feeding aversion. *Nutr Clin Pract*. 2006;21:182-4.
72. Peterson KM, Piazza CC, Volkert VM. A comparison of a modified sequential oral sensory approach to an applied behavior-analytic approach in the treatment of food selectivity in children with autism spectrum disorder. *J Appl Behav Anal*. 2016;49:485-511.
73. DeCosta P, Møller P, Frøst MB, Olsen A. Changing children's eating behaviour - A review of experimental research. *Appetite*. 2017;113:327-57.
74. Holzmann SL, Schäfer H, Groh G, Plecher DA, Klinker G, Schauburger G, et al. Short-Term Effects of the Serious Game « Fit, Food, Fun » on Nutritional Knowledge: A Pilot Study among Children and Adolescents. *Nutrients*. 2019;11:E2031.
75. Chiatto F, Coletta R, Aversano A, Warburton T, Forsythe L, Morabito A. Messy Play Therapy in the Treatment of Food Aversion in a Patient With Intestinal Failure: Our Experience. *J Parenter Enteral Nutr*. 2019;43:412-8.
76. Barton C, Bickell M, Fucile S. Pediatric Oral Motor Feeding Assessments: A Systematic Review. *Phys Occup Ther Pediatr*. 2018;38:190-209.
77. Berger-Gross P, Coletti DJ, Hirschhorn K, Terranova E, Simpser EF. The effectiveness of risperidone in the treatment of three children with feeding disorders. *J Child Adolesc Psychopharmacol*. 2004;14:621-7.
78. O'Mara KL, Islam S, Taylor JA, Solomon D, Weiss MD. Gabapentin Improves Oral Feeding in Neurologically Intact Infants With Abdominal Disorders. *J Pediatr Pharmacol Ther*. 2018;23:59-63.
79. Davis AM, Bruce AS, Mangiaracina C, Schulz T, Hyman P. Moving from tube to oral feeding in medically fragile nonverbal toddlers. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2009;49:233-6.
80. Davis AM, Dean K, Mousa H, Edwards S, Cocjin J, Almadhoun O, et al. A Randomized Controlled Trial of an Outpatient Protocol for Transitioning Children from Tube to Oral Feeding: No Need for Amitriptyline. *J Pediatr*. 2016;172:136-141.e2.

81. Chinuck R, Dewar J, Baldwin DR, Hendron E. Appetite stimulants for people with cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev.* 2014;(7):CD008190.
82. Cuvelier GDE, Baker TJ, Peddie EF, Casey LM, Lambert PJ, Distefano DS, et al. A randomized, double-blind, placebo-controlled clinical trial of megestrol acetate as an appetite stimulant in children with weight loss due to cancer and/or cancer therapy. *Pediatr Blood Cancer.* 2014;61:672-9.
83. Harrison ME, Norris ML, Robinson A, Spettigue W, Morrissey M, Isserlin L. Use of cyproheptadine to stimulate appetite and body weight gain: A systematic review. *Appetite.* 1 juin 2019;137:62-72.
84. Bertrand V, Massy N, Vegas N, Gras V, Chalouhi C, Tivolacci MP, et al. Safety of Cyproheptadine, an Orexigenic Drug. Analysis of the French National Pharmacovigilance Data-Base and Systematic Review. *Front Pediatr.* 2021;9:712413.
85. Brown AM, Fisher E, Forbes ML. Bolus vs Continuous Nasogastric Feeds in Mechanically Ventilated Pediatric Patients: A Pilot Study. *J Parenter Enteral Nutr.* 2019;43:750-8.
86. Krom H, de Meij TGJ, Benninga MA, van Dijk-Lokkart EM, Engels M, Kneepkens CMF, et al. Long-term efficacy of clinical hunger provocation to wean feeding tube dependent children. *Clin Nutr.* 2020;39:2863-71.
87. Burmucic K, Trabi T, Deutschmann A, Scheer PJ, Dunitz-Scheer M. Tube weaning according to the Graz model in two children with Alagille syndrome. *Pediatr Transplant.* déc 2006;10(8):934-7.
88. Marinschek S, Pahsini K, Aguiriano-Moser V, Russell M, Plecko B, Reininghaus EZ, et al. Efficacy of a standardized tube weaning program in pediatric patients with feeding difficulties after successful repair of their esophageal atresia/tracheoesophageal fistula. *Eur J Pediatr.* 2020;179:1729-37.
89. Gardiner AY, Fuller DG, Vuillermin PJ. Tube-weaning infants and children: a survey of Australian and international practice. *J Paediatr Child Health.* 2014;50:626-31.
90. Trabi T, Dunitz-Scheer M, Kratky E, Beckenbach H, Scheer PJ. Inpatient tube weaning in children with long-term feeding tube dependency: A retrospective analysis. *Infant Ment Health J.* 2010;31:664-81.
91. Marinschek S, Dunitz-Scheer M, Pahsini K, Geher B, Scheer P. Weaning children off enteral nutrition by netcoaching versus onsite treatment: a comparative study. *J Paediatr Child Health.* 2014;50:902-7.
92. Marinschek S, Pahsini K, Scheer PJ, Dunitz-Scheer M. Long-term Outcomes of an Interdisciplinary Tube Weaning Program: A Quantitative Study. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2019;68:591-4.
93. Shalem T, Fradkin A, Dunitz-Scheer M, Sadeh-Kon T, Goz-Gulik T, Fishler Y, et al. Gastrostomy Tube Weaning and Treatment of Severe Selective Eating in

Childhood: Experience in Israel Using an Intensive Three Week Program. *Isr Med Assoc J.* 2016;18:331-5.

94. Dipasquale V, Lecoœur K, Aumar M, Guimber D, Coopman S, Nicolas A, et al. Weaning children from prolonged enteral nutrition: A survey of practice on behalf of the French Society of Paediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition. *J Parenter Enteral Nutr.* 2022;46:215-21.
95. Dipasquale V, Lecoœur K, Aumar M, Guimber D, Coopman S, Nicolas A, et al. Factors Associated With Success and Failure of Weaning Children From Prolonged Enteral Nutrition: A Retrospective Cohort Study. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2021;72:135-40.
96. Dovey TM, Wilken M, Martin CI, Meyer C. Definitions and Clinical Guidance on the Enteral Dependence Component of the Avoidant/Restrictive Food Intake Disorder Diagnostic Criteria in Children. *J Parenter Enteral Nutr.* 2018;42:499-507.
97. Wright CM, McNair S, Milligan B, Livingstone J, Fraser E. Weight loss during ambulatory tube weaning: don't put the feeds back up. *Arch Dis Child.* 2022;107:767-71.