Tous à l'école

Glycogénoses hépatiques

Que sont les Glycogénoses ?

Edgar von Gierke, médecin allemand, a décrit en 1929 des patients ayant une hépatomégalie (gros foie) et des hypoglycémies au jeûne court. L'analyse du foie au microscope retrouvait une surcharge des cellules du foie en glycogène. Depuis, la glycogénose de type I est aussi appelée « maladie de von Gierke ».
Les glycogénoses sont un groupe de maladies provoquées par la difficulté des cellules du foie et/ou des muscles à utiliser le glucose qu'elles ont stocké en elle sous forme de glycogène. Elles sont également appelées « Maladies de Surcharges en Glycogène ». Les symptômes pouvant être très différents entre les différentes glycogénoses, nous ne parlerons dans ce chapitre que des glycogénoses dont l'atteinte du foie est prépondérante et qui exposent les sujets atteints à des hypoglycémies plusieurs fois par jour. Il s'agit des glycogénose de type I, III, VI, VI, IX et 0. Les enfants les plus à risque d'hypoglycémie (glycogénoses de type I et III) doivent prendre des quantités de glucides mesurées à des horaires bien précis et réguliers, afin d'éviter des malaises hypoglycémiques.

Pourquoi ?

De nombreux mécanismes dans l'organisme, permettent de maintenir la glycémie dans les valeurs normales, autour de 1g/L. Ils se mettent en place comme suit :
- Pendant la digestion d'un repas, une forte quantité de sucre arrive dans le sang, élevant la glycémie. L'hormone insuline permet de limiter cette hyperglycémie en faisant rentrer le glucose dans les cellules, en particuliers les cellules qui permettent le stockage du glucose sous forme de glycogène : le foie principalement, mais également les muscles et les reins.
- Quelques heures après un repas, la glycémie commence à décliner. En effet, le

glucose est également consommé progressivement par les cellules de l'organisme pour produire l'énergie nécessaire à leur fonctionnement. Par exemple, le cerveau utilise essentiellement du glucose. Après quelques heures de jeûne, le foie va donc dégrader le glycogène lentement, libérant ainsi du glucose dans le sang. Ce mécanisme est appelé la « glycogénolyse » et permet de maintenir la glycémie pendant quelques heures seulement. Plus l'enfant est jeune, plus ce délai est court, entre 2 et 6 heures habituellement.
- Enfin, lorsque cette réserve de glucose dans le foie est épuisée, les cellules du foie vont fabriquer du glucose en utilisant divers substrats : les graisses et les protéines notamment. Ce mécanisme appelé « néoglucogenèse » permet de maintenir des glycémies dans les normales pendant une/des dizaine(s) d'heure. Là encore, plus l'enfant est jeûne, plus ce délai est court.

Pour les glycogénoses de type I, c'est le mécanisme pour faire sortir le glucose des cellules du foie qui est déficitaire. La glycogénolyse et la néoglucogenèse sont donc bloquées.
Pour les glycogénoses de type III et IV, le déficit se situe au niveau des possibilités de créer ou de défaire des embranchements au niveau des chaînes de glycogène.
Pour les glycogénoses de type VI et IX, le déficit se situe au niveau de l'enzyme qui permet la dégradation du glycogène.
Enfin, pour la glycogénose de type 0, il ne s'agit pas à proprement dit d'un glycogénose puisqu'il n'y a pas de surcharge en glycogène dans les cellules du foie. En effet, l'enzyme glycogène synthétase étant déficiente, le foie contient, à l'inverse, une quantité bien insuffisante de glycogène.

Ces glycogénoses sont des maladies d'origine génétique dont la transmission est autosomique récessive, sauf pour la glycogénose de type IX dont la transmission est liée à l'X. Les gènes de ces différentes glycogénoses étant bien identifiés, un diagnostic prénatal peut être proposé aux parents dont un enfant est porteur d'une forme sévère de glycogénose.

Quels symptômes et quelles conséquences ?

Ces glycogénoses hépatiques ont en commun de laisser apparaître des hypoglycémies. Les symptômes des hypoglycémies sont des malaises parfois graves, avec pâleurs, sueurs et parfois des convulsions. Le foie est de grande taille

(sauf dans la glycogénose de type 0) puisque surchargé de glycogène, donnant à l'abdomen un aspect ballonné.
Les hypoglycémies surviennent pour un jeûne court de quelques heures (parfois elles apparaissent systématiquement moins de deux heures après un repas), raison pour laquelle la maladie peut-être inapparente au cours des premières semaines de vie, puisqu'il est normal pour un nourrisson de manger à intervalles réguliers et de se réveiller la nuit pour s'alimenter.

En dehors des hypoglycémies, les autres symptômes qui peuvent apparaître dépendent du type de glycogénose et de l'âge de l'enfant :
- pour les glycogénose de type Ia, la surcharge en glycogène dans le foie peut, à partir de l'adolescence, favoriser l'apparition d'adénomes hépatiques (tumeurs bénignes du foie), qui doivent être surveillées régulièrement. En effet, ces adénomes peuvent saigner et, rarement, se transformer en cancer. La surcharge en glycogène au niveau des reins augmente leur taille, peut altérer leur fonctionnement et, rarement, peut provoquer une insuffisance rénale. Il existe par ailleurs une tendance au saignement qui n'est pas gênant au quotidien, le plus souvent quelques saignements de nez sans gravité. Cependant, si une chirurgie est prévue, un traitement spécifique devra être donné pour prévenir tout saignement abondant. Enfin, une ostéoporose peut apparaître de manière précoce.
- Les personnes ayant une glycogénose de type Ib ont, en plus des symptômes de la glycogénose de type Ia, une atteinte de l'immunité responsable de taux bas de globules blancs (neutropénie) et d'une atteinte intestinale d'origine inflammatoire entraînant des aphtes, des douleurs abdominales et des diarrhées.
- pour les glycogénoses de type III : en plus de l'atteinte hépatique responsable d'hypoglycémies moins sévère que dans le type I (et rarement d'une cirrhose à l'âge adulte), les personnes présentent une atteinte musculaire qui se traduit par une fatigabilité à l'effort et, parfois, d'une atteinte cardiaque.
- Pour les glycogénoses de type IV : en l'absence d'enzyme permettant de fabriquer les branchements sur le glycogène, ce dernier n'a pas une structure normale et est reconnu comme « étranger » par le système immunitaire. L'activation de l'immunité conduit à la destruction progressive du foie provoquant une cirrhose. Il n'y a pas d'hypoglycémie dans ce type de glycogénose. Les symptômes sont principalement ceux de l'insuffisance hépatique liée à la cirrhose. Nous n'aborderons pas plus avant la glycogénose de type IV dans ce chapitre.
- Pour les glycogénoses de type VI et IX : le symptôme principal est le gros foie. Les hypoglycémies sont rares, peu sévères, et souvent inapparentes.

Quelques chiffres

Les glycogénoses de type I et de type III ont chacune une incidence de 1/100 000 naissances, tandis que pour la glycogénose de type VI l'incidence est d'environ 1/70.000. Chaque année, 5 à 10 enfants naissent en France avec une glycogénose de type I.

Traitement

Le traitement des enfants ayant une glycogénose de type I est contraignant et nécessite, pendant les premières années de vie, la participation active pluriquotidienne des parents. Ce traitement comporte plusieurs aspects :
- la prévention du jeûne,
- un régime particulier enrichi en glucide,
- le traitement d'anomalies associées
- la surveillance de la maladie et de ses complications éventuelles.

1- La prévention du jeûne.
Le nombre et le rythme des repas seront adaptés à la tolérance au jeûne de l'enfant. Il comprend ainsi de manière indispensable des apports glucidiques à horaires fixes y compris la nuit. Aucun retard d'alimentation n'est permis.
Afin d'allonger la durée de jeûne possible le jour, après l'âge de 12 mois, de l'amidon de Maïs (« Maïzena® ») est donné en fin de repas, voire entre les repas, afin de constituer une réserve intestinale de glucose qui passera dans la circulation sanguine de manière prolongée. L'amidon de Maïs, pour conserver cette propriété, doit être donné cru, non chauffé, mélangé habituellement avec de l'eau. Il peut être difficile à digérer (risque de diarrhée, de douleurs abdominales) si l'enfant en prend de trop grandes quantités.
Avec l'âge, les repas peuvent être espacés progressivement selon un rythme propre à chaque enfant et les accidents hypoglycémiques commencent à devenir plus rares après l'âge de 5 ans.
La nuit, les repas fréquents sont également nécessaires, mais de mise en œuvre difficile après les premières semaines de vie. C'est pourquoi, une NEDC (Nutrition

entérale à débit constant) est effectuée la nuit. Par le biais d'une sonde naso-gastrique ou d'une sonde de gastrostomie, il s'agit d'insérer un tube appelé « sonde », jusqu'à l'estomac. La NEDC fonctionne sur le principe d'une perfusion, sauf que la préparation alimentaire, liquide, est administrée dans l'estomac. La NEDC a pour objectif d'apporter du glucose (ou Maltodextrine) dissout dans de l'eau en continu la nuit, afin d'éviter les hypoglycémies. Dès l'âge de 4-5 ans, l'enfant est souvent capable de mettre en place sa sonde tout seul le soir au coucher et de l'enlever le lendemain matin. Par contre la préparation du mélange à administrer, le réglage de la pompe de nutrition et la surveillance de son fonctionnement doivent être faits par les parents, en suivant la prescription médicale.

2- Un régime particulier

Une diététicienne spécialisée doit être impliquée dans la prise en charge. Typiquement, les glucides apportent 60 à 65 % (voir 70 %) de l'énergie. Ils se répartissent entre des sucres lents (féculents), présents à tous les repas, et des sucres rapides en quantités limitées. En effet, afin de limiter la surcharge des cellules en glycogène, l'enfant doit avoir une alimentation contrôlée dans les autres sucres, en particulier en galactose et en lactose pour les glycogénoses de type I (sucres contenus dans le lait et les produits laitiers), puisqu'ils participent à la formation du glycogène sans participer au maintien de la glycémie. Les apports en galactose et en lactose seront limités à 10 g par jour en moyenne au cours des premières années de vie : les enfants peuvent ainsi manger des yaourt sans sucre et du fromage en quantité modérée. Les apports en fructose (sucre contenu dans les fruits) et en saccharose (le sucre de table, de canne ou de betterave) seront aussi limités pour les glycogénoses de type I et III. Les enfants pourront consommer 1 à 2 fruits par jour. Beaucoup de calories étant apportées par les glucides, la part des lipides est réduite. Ce type de régime peut induire des carences en vitamines, minéraux et acides gras essentiels.

Chez certains enfants, cette rigueur autour de l'alimentation, en particulier les horaires rapprochés des prises alimentaires, peut favoriser une anorexie : l'enfant refuse de s'alimenter par la bouche. L'alimentation est alors apportée exclusivement par la sonde naso-gastrique ou la sonde de gastrostomie

3- Le traitement d'anomalies associées

Les enfants ayant une glycogénose de type I peuvent présenter des anomalies associées qui, si elles sont importantes, peuvent justifier d'un traitement supplémentaire par voie orale : une acidose lactique (traitée par une adaptation des

apports glucidiques voire du bicarbonate), une hyperuricémie (traitée par allopurinol) et une hypertriglycéridémie.
Pour les personnes ayant un atteinte musculaire liée à une glycogénose de type III, la marche peut être rendue plus sûre avec une canne.

4- La surveillance de la maladie et de ses complications éventuelles.
Au quotidien, les parents surveillent la glycémie capillaire de leur enfant, avec un appareil identique à celui des enfants diabétiques. En cas d'hypoglycémie, il administre du glucose à leur enfant.
Les enfants ayant une glycogénose de type I et de type III sont hospitalisés régulièrement, plusieurs fois par an sur 2 à 3 jours, afin de vérifier les glycémies, réévaluer leur tolérance au jeûne et réadapter le traitement. En effet, après quelques années, la tolérance au jeûne s'améliore et il est possible d'alléger le traitement. A l'adolescence, les enfants n'ont habituellement plus de NEDC et peuvent tenir près de 6 heures sans s'alimenter. La surveillance sera également attentive par des prises de sang afin d'éviter les éventuelles carences que pourrait provoquer le régime particulier.
Des hospitalisations en urgence sont souvent nécessaires, en particulier pendant la petite enfance, du fait d'hypoglycémies et/ou d'une acidose lactique majeure, ou encore du fait de situations où l'enfant s'alimente moins ou plus du tout (vomissements, diarrhée de cause infectieuse bénigne etc.). Une perfusion et/ou une NEDC 24h/24 est alors nécessaire en hospitalisation.

Conséquences sur la vie scolaire

Les élèves ayant une glycogénose peuvent suivre une scolarisation dans un établissement scolaire ordinaire et suivre les activités sportives et culturelles proposées. Les sports de contact (boxe, karaté...) sont à éviter du fait d'un risque théorique sur le foie et les reins.
La lourdeur de leur traitement et le suivi médical intensif nécessitent des hospitalisations pluri-annuelles soit de manière programmée pour vérifier l'équilibre du traitement, soit en urgence en cas d'hypoglycémie ou de situations à risque (vomissements entravant les prises alimentaires de glucose, etc.).
L'élève peut prendre ses repas avec ses camarades à la cantine. Souvent, les parents font en fonction du menu de la cantine et de ce que le personnel de cantine

est en mesure de faire. En pratique, surtout pour les jeunes enfants, les parents apporteront un panier repas ou juste une partie du repas (pain, féculent...) afin d'assurer les apports en glucides.
Il y a donc lieu de mettre en place un projet d'accueil individualisé ou un projet personnalisé de scolarisation selon les cas.
Les sorties scolaires sont possibles mais, dans ce cas, la présence d'un parent sera nécessaire.

Quand faire attention ?

Le risque d'hypoglycémie est faible lorsque le régime est bien suivi et les horaires de repas respectés scrupuleusement. L'élève ne doit JAMAIS rester à jeun.
En cas de pratique sportive intense, il convient de s'assurer que l'élève a bien prévu d'augmenter ses apports glucidiques.
Si l'élève présente un/des vomissement(s), les parents doivent être prévenus immédiatement et la trousse d'urgence de l'élève doit être sortie afin de surveiller les glycémies capillaires et apporter du sucre à l'enfant. Ils contacteront à leur tour le médecin spécialisé référent de l'élève afin de décider de la conduite à tenir.
Les symptômes d'hypoglycémie sont une pâleur avec des sueurs et, parfois, des troubles de conscience et/ou neurologiques variés (hallucinations, crise convulsive, comportement inhabituel, etc.). Ces symptômes justifient la réalisation d'une glycémie capillaire dont le résultat sera transmis aux parents et, en cas d'hypoglycémie, à un apport de glucose.
Toute perte de connaissance est, jusqu'à preuve du contraire, une hypoglycémie. Cela justifie de tenter un resucrage en douceur de l'enfant avec une solution de glucosé à 30 %, d'appeler les parents et le Samu.
L'élève pourra participer aux sorties scolaires. La trousse d'urgence devra être emportée avec le protocole à suivre en cas d'hypoglycémies. Il est souvent indispensable qu'un des parents accompagne son enfant. En cas de classe transplantée, la présence d'un des parents est aussi indispensable, à la fois pour veiller au respect des horaires de repas de l'élève, assurer et surveiller la NEDC la nuit, mais aussi, en cuisine, pour adapter le menu au régime de l'élève.

Comment améliorer la vie scolaire des enfants malades ?

Les glycogénoses de type I et III justifient la réalisation d'un PPS (Projet personnalisé de scolarisation) comportant un protocole d'urgence, après que la MDPH (Maison départementale pour les personnes handicapées) ait reconnu le handicap.
Les repas peuvent être pris à la cantine. Les horaires de repas devront être scrupuleusement respectés. Le risque de malaise hypoglycémique devient très important si l'heure de la prise alimentaire est décalée. En dehors du déjeuner, l'élève peut avoir d'autres horaires de collation avec ou non prise de Maïzena. Il est possible que l'une de ces collations soit au moment d'un enseignement.
La trousse d'urgence de l'élève doit être rapidement accessible. Elle doit contenir :
- le matériel nécessaire à la réalisation des glycémies capillaires (lecteur glycémique, stylo auto-piqueur et lancettes)
- de quoi apporter du glucose à l'enfant en cas d'hypoglycémie (par exemple des ampoules de glucosé à 30 %).
- une carte/certificat d'urgence où est décrite la conduite à tenir en cas d'hypoglycémie ou de situation à risque, et si une chirurgie doit être réalisée en urgence. Cette carte doit comporter également les numéros de téléphone des parents et des médecins spécialisés référents.

L'avenir

Le devenir à l'âge adulte des personnes atteintes de glycogénose varie selon le diagnostic. Au niveau des glycémies, la tolérance au jeûne est de plus en plus longue, permettant de diminuer le nombre de repas à 3 à 4 par jour, en gardant pour les glycogénoses les plus sévères (type I) des prises de Maïzena.
Les adultes porteurs d'une glycogénose de type I mènent une vie normale et épanouie. Le traitement nocturne est rarement nécessaire. Une surveillance attentive doit être poursuivi à vie, en particulier au niveau hépatique (présence éventuelle de tumeurs bénignes pouvant grossir, saigner ou, rarement, devenir cancéreuse) et au niveau rénal (anomalie de la fonction rénale, rarement insuffisance rénale).
Dans le cas de la glycogénose de type III, l'atteinte musculaire est lentement

progressive, pouvant nécessiter l'usage d'une canne. Une surveillance à vie de la fonction cardiaque est indispensable.
Inversement, d'autres glycogénoses comme la type 0, les VI et IX, auront une tolérance au jeûne remarquable et n'auront pas de complication particulière.

L'AFG (Association française des glycogénoses) propose aux parents concernés une enquête en ligne sur la scolarisation des enfants atteints d'une glycogénose pour favoriser la qualité de leur accueil à l'école. Cliquer sur le lien ici.

Pour avoir des pistes pédagogiques plus détaillées, voir la rubrique jaune.

Pour travailler en partenariat, voir la rubrique rouge.

Pour connaître le point de vue des personnes concernées, voir la rubrique verte : témoignages ou associations.

Pour voir d'autres documents complémentaires, cliquer sur les liens ci-dessous.

03/03/2020

S'informer sur les maladies et leurs conséquences

Gastrostomie : l'élève porteur d'une gastrostomie
Maladies rares : aspects médicaux, BEP
Malaises de l'enfant

Associations

Association française des glycogénoses (AFG)

Travailler ensemble

Projet Personnalisé de Scolarisation (PPS)

Liens

Activités de soutien à l'oralité
Cette fiche élaborée par le centre de référence des affections congénitales et malformatives de l'œsophage propose un certain nombre d'activité qui peuvent être proposées pour stimuler et rééduquer des troubles de l'oralité.

Adresses des MDPH
Pour les coordonnées des MDPH (qui renseignent elles-mêmes à propos des enseignants référents) on peut consulter la page Internet sur le site de la Caisse nationale de solidarité pour l'autonomie

La gastrostomie
Ce document, élaboré par l'Association française de l'atrésie de l'œsophage (AFAO), est illustré d'un schéma et de photos.

La nutrition entérale
Ce document, rédigé par l'association « La Vie par un Fil », explique ce que sont la nutrition entérale et la gastrostomie, photos à l'appui.

La nutrition entérale
Cette fiche pratique sur la nutrition entérale, par l'intermédiaire d'une gastrostomie, a été élaborée par le centre de référence des affections congénitales et malformatives de l'œsophage.

Le Projet d'Accueil Individualisé
Bulletin Officiel du 18 septembre 2003 concernant les enfants et adolescents atteints de troubles de santé et le Projet d'accueil individualisé PAI.

Ressources documentaires

Maladies Rares Info Service
Un dispositif de téléphonie dédié aux maladies rares notamment celles atteignant les enfants et adolescents, ayant pour mission l'écoute, l'information et l'orientation des malades, de leurs proches et des professionnels.

Accueillir à l'école un enfant avec une glycogénose hépatique : document de l'Association française des glycogénoses (AFG).

Glossaire

Abdomen

Latin : *abdere* = cacher.
Synonyme de *Ventre*. Partie inférieure du tronc, dont la cavité renferme la plus grande partie des appareils digestif et urinaire et, chez la femme, l'appareil génital. La paroi de l'abdomen est une des zones pour l'injection d'insuline.

Alimentation entérale

Technique de nutrition artificielle qui regroupe tous les procédés d'alimentation par voie digestive qui court-circuitent la voie orale ; elle consiste à introduire les éléments nutritifs directement dans l'estomac pour alimenter temporairement ou définitivement une personne.

Atrésie de l'œsophage

Il s'agit d'une malformation congénitale de l'œsophage qui se termine en cul-de-sac. Les aliments avalés, la salive déglutie, ne peuvent donc pas descendre dans l'estomac, mais stagnent au niveau de ce cul-de-sac voire débordent entraînant régurgitation et inhalation. Quelque fois à cela s'ajoute une fistule (connexion aberrante) entre l'œsophage et la trachée. Une chirurgie de cette atrésie doit être réalisée rapidement après la naissance.

Biologie moléculaire

Science étudiant les mécanismes de fonctionnement de la cellule au niveau moléculaire. Le terme « biologie moléculaire » désigne également toutes les techniques de manipulations d'acides nucléiques (ADN, ARN).

Bradycardie

Grec *bradus*=lent et *kardia*= coeur.
La bradycardie correspond à un ralentissement des battements du coeur; elle peut être physiologique (normale) ou pathologique.

Endoscopie et fibroscopie

Grec : *endon* = dedans ; *skopien* = examiner.
Exploration visuelle directe des cavités profondes du corps à l'aide d'un système optique ou vidéo.

Gastrostomie

La nutrition par une sonde de gastrostomie est une forme de nutrition qui apporte l'alimentation directement au niveau de l'estomac, sans passer par la bouche, par le biais d'une sonde (tuyau en matière synthétique) insérée dans une gastrostomie. Cette « gastrostomie » (littéralement "bouche, ouverture, de l'estomac") est une orifice créé dans la paroi abdominale au niveau de l'estomac, permettant à une sonde (« sonde de gastrostomie ») d'être placée dans l'estomac directement au travers d'un « bouton » Le bouton est une pièce en plastique placée dans l'orifice qui peut s'ouvrir et se fermer en fonction de l'administration de l'alimentation.

Gène

Grec : *genos* = race.
Unité d'information génétique constituée d'un petit fragment de la molécule d'ADN. Les gènes, porteurs des informations génétiques transmises au cours des générations, contiennent les données nécessaires à la fabrication d'une protéine.

Génétique

Grec : *genos* = race.
Science qui étudie la transmission des caractères anatomiques, cellulaires et fonctionnels des parents aux enfants.
Voir gène.

Glucose

Grec : *glukus* = doux, sucré.
Sucre le plus abondant de l'organisme ; une des deux grandes sources d'énergie, avec les graisses.

Glycémie

Concentration du glucose dans le sang : en gramme/litre ou en millimole/litre.

Glycogène

Le glycogène représente la forme de réserve de glucose que se constituent le foie et les muscles après un repas. Il s'agit d'un polymère de glucose possédant des ramifications : les chaînes de glucose présentent des arborescences permettant de constituer puis de mobiliser cette réserve rapidement. Il existe une enzyme permettant d'allonger la chaîne de glycogène (la glycogène synthétase, responsable de la glycogénose de type 0) et une autre enzyme pour créer les embranchements sur cette chaîne de glucose (l'enzyme branchante, responsable de la glycogénose de type IV). Pour la glycogénolyse, il existe une enzyme pour libérer le glucose du glycogène (l'enzyme phosphorylase, activée par l'enzyme phosphorylase kinase, responsables respectivement des glycogénoses de type VI et IX) et enfin une enzyme permettant de défaire les embranchements que la phosphorylase ne peut franchir (l'enzyme débranchante, responsable de la glycogénose de type III).

Hypoglycémie

Grec : *hypo* = sous ; *glukus* = sucre ; *haïma* = sang.
Concentration anormalement basse de glucose dans le sang, inférieure à 0,6 g/L ou 4,4 mmol/L.

Liée à l'X (transmission génétique)

Mode de transmission génétique particulier, puisque le gène responsable de la maladie est porté sur le chromosome sexuel X. En effet, les garçons (XY) ne portent qu'un seul X et ont un chromosome Y, tandis que les filles (XX) ont deux chromosomes X mais pas de chromosome Y.
Ainsi, un gène muté sur le chromosome X sera toujours responsable d'un maladie chez les garçons. Chez les femmes par contre, le fait de porter une mutation ne les rendront pas malades (ou rarement), puisqu'une copie fonctionnelle du gène se trouve sur l'autre chromosome X. Cela est responsable d'arbres généalogiques particuliers où la maladie atteint un homme, mais la fille de cet homme est indemne et son petit-fils par contre a la maladie comme son grand-père.

MDPH

Maison départementale des personnes handicapées.

Nutrition entérale

Ce terme comprend toutes les formes de nutrition qui apportent l'alimentation directement au niveau de l'estomac ou du tube digestif, sans passer par la bouche, par le biais d'une sonde (tuyau en matière synthétique). Cette sonde peut être insérée par le nez (« sonde naso-gastrique », elle peut donc être retirée lorsque l'enfant n'en a pas besoin), ou bien par une « gastrostomie » (voir terme correspondant), orifice créé dans la paroi abdominale au niveau de l'estomac, permettant à une sonde (« sonde de gastrostomie ») d'être placée dans l'estomac directement au travers d'un « bouton ».

Projet d'accueil individualisé (PAI)

Projet contracté entre la famille et l'école d'accueil, avec l'aide du médecin scolaire ou du médecin de PMI pour les enfants de moins de trois ans, chaque fois que l'état de santé d'un élève nécessite un aménagement significatif de son accueil à l'école ordinaire, mais n'engage pas des dispositifs spécialisés devant être validés par la MDPH (Maison Départementale des Personnes Handicapées) (voir fiche spécifique).

Préparation pour nourrissons

Ou lait premier âge. Ce sont des laits infantiles destinés aux nourrissons pendant leurs premiers mois de vie ; ils couvrent à eux seuls les besoins nutritionnels des nourrissons de cette catégorie d'âge (jusqu'à 4 à 6 mois), jusqu'à l'introduction d'une alimentation complémentaire (diversification alimentaire).

Projet personnalisé de scolarisation (PPS)

Il organise la scolarité de l'enfant à l'école, au collège ou en établissement spécialisé. Il est élaboré par l'équipe pluridisciplinaire d'évaluation, validé par la CDA (Commission des droits et de l'autonomie), deux instances de la Maison départementale des personnes handicapées. Les professionnels qui accompagnent l'enfant dans sa scolarité mettent en œuvre ce projet en collaboration avec la famille.

Récessif

Ne se manifestant que si elle est transmise par les deux chromosomes de la paire.

Sonde naso-gastrique

La sonde naso-gastrique est un tuyau en matière synthétique, posée au niveau du nez et dont l'extrémitée est au niveau de l'estomac.
Elle est utilisée
- soit pour vider l'estomac, en cas de problème digestif important (comme une occlusion par exemple),

- soit pour alimenter le sujet lorsque la voie orale est contre-indiquée ou n'est pas suffisante. (voir glossaire : "Nutrition entérale")

Vagal

Adjectif qui s'applique aux actions du nerf vague, c'est à dire aux actions du système parasympathique.
Exemples : ralentir le rythme du cœur et de la respiration, l'action de la digestion, l'excrétion d'urines, etc...

Enquête et partage

Enquête
Enquête de satisfaction et d'audience
Partage
Envoyer par mail

Tous à l'école