

CERON PACA | Centre d'Étude et de
Recherche sur l'Obésité
et la Nutrition en PACA

JOURNÉE CSO

26 NOVEMBRE 2021



 Faculté des sciences
médicales et paramédicales
Aix-Marseille Université

Hôpitaux | ap.
Universitaires | hm
de Marseille

AstraZeneca 


novo nordisk

 LABORATOIRES
SANOFI SANTINOV®

Journée annuelle de l'Obésité



- 10h00** ● **Actualités** *Modération ARS*
- **Feuille de route Obésité** *Pr Anne Dutour et Dr Véronique Nègre*
 - **PNDS Obésités rares** *Dr Véronique Nègre*
 - **Traitements médicaux obésité** *Pr Anne Dutour*
- Echanges*
- 10h25** ● **Sport Santé et obésité** *Modération Mr Tanguy Marqueste*
- **Rapport à l'Assemblée Nationale** *Mr Sébastien Le Garf*
 - **Maisons Sport Santé**
 - Théorie et cadre institutionnel *Mr Sébastien Le Garf*
 - Exemple concret d'une action menée à l'AP-HM : étude Locobésité *Mr Jordan Guimera*
 - Présentation d'une MSS de proximité : MISS-13 *Mme Anne-Sophie Richard*
 - **L'activité physique après chirurgie bariatrique - Synthèse des bénéfices et pistes d'application pratique** *Dr Alice Bellicha*
- Echanges*

Feuille de route

PRISE EN CHARGE DES PERSONNES EN SITUATION D'OBÉSITÉ



Journée annuelle de l'Obésité



2019 – 2022

DGOS-DGS-CNAM
(Contribution HAS)



Mise en œuvre de la feuille de route « Prise en charge de l'obésité 2019-2022 »

AXES

1

Améliorer la prise en charge des personnes atteintes de surpoids et d'obésité par la structuration de parcours de soins gradués et coordonnés

2

Renforcer la régulation de la chirurgie bariatrique pour une meilleure pertinence

3

Développer la formation des professionnels et l'information des personnes en situation d'obésité

4

Soutenir l'innovation et mieux évaluer

GT « Chirurgie »

- Contribution pour la définition de critères d'autorisations de chirurgie bariatrique
- La prise en charge amont et le suivi aval
- indicateurs de qualité et de sécurité des soins (IQSS)

En articulation avec :

- Le GT « Réforme des Autorisations-Activités de chirurgie »
- Le GT « Parcours » de la FDRO

Pilotes : F. PATTOU - **A.MEYER-DUTOUR**

GT « Transports Bariatriques »

- Etat des lieux de l'offre de transports bariatriques
- Mise à disposition d'annuaire
- Documentation des difficultés, freins
- Mise en place d'un plan d'actions correctrices

Pilote : J.-C. DESPORT

GT « Information-Communication »

- Diffusion d'informations fiables et homogènes sur les territoires
- Promotion d'actions spécifiques de prévention, prise en charge et suivi des personnes obèses en période COVID ;
- Priorisation et programmation des actions de l'axe « information » de la FDRO

Pilote : J.-M. OPPERT

GT « Innovation - Recherche »

- Articulation AFERO-FORCE-CSO
- Développement recherche clinique, lancement et suivi d'études observationnelles
- Suivi des expérimentations innovantes

Pilotes : M.LAVILLE. - S. CZERNICHOW

Comité « OBEPEDIA »

- Déploiement
- Suivi, évaluation

Pilote : M. TAUBER

GT « SSR »

- Révision du cahier des charges de la prise en charge par le SSR des obésités complexes
- Référentiel des indications de prise en charge en SSR

En articulation avec :

- Le GT « Réforme des SSR : autorisations, financement » (Mission SSR)
- Le GT « Parcours » de la FDRO

Pilote : F. SANGUIGNOL

GT « Réforme des CSO »

- Statut-Gouvernance-Missions-Articulation avec les acteurs de proximité
- Révision du cahier des charges national
- Etude de la voie d'une « certification » des CSO

Pilote : O. ZIEGLER

GT « Parcours »

- Animation de filière – Coordination de parcours
- Prise en charge pédiatrique et REPPPOP

V.NEGRE

En articulation avec :

- Travaux « pertinence Obésité : adultes; enfants », HAS

Pilote : O. ZIEGLER

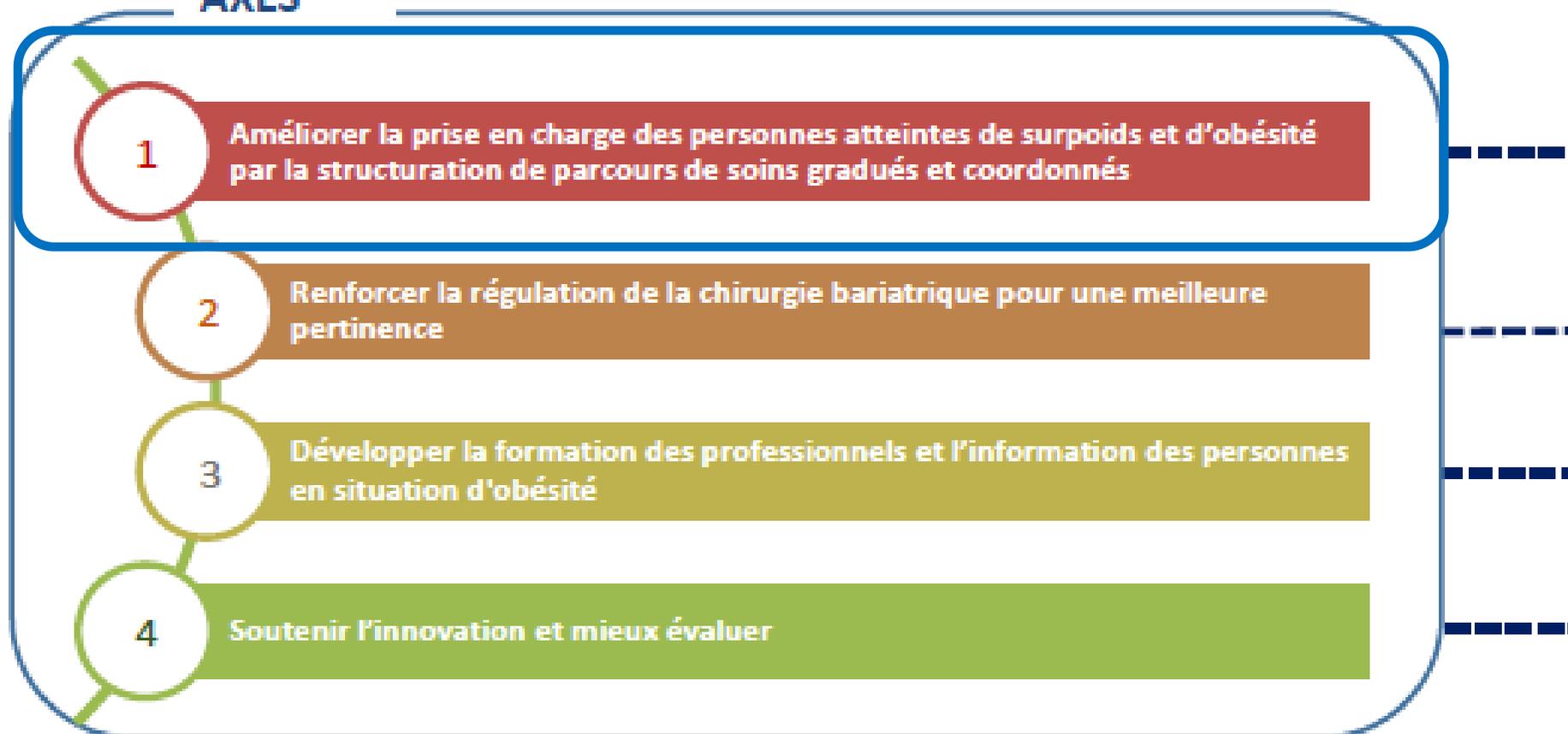
GT « Formation »

- Adéquation entre le nombre de médecins formés et les besoins
- Mise à jour et renforcement des cursus de formation
- Maintien dans les orientations stratégiques du DPC
- Analyse de l'impact de l'intervention des infirmiers en pratique avancée formés en « pathologies chroniques stabilisées »

Pilotes : J.-M. OPPERT - M. COUPAYE

Mise en œuvre de la feuille de route « Prise en charge de l'obésité 2019-2022 »

AXES





OBÉSITÉ ET COVID-19

Les 4 bonnes raisons de se faire vacciner :

1/ Les personnes en situation d'obésité sont particulièrement vulnérables à la Covid-19 (dès IMC* supérieur ou égal à 30 kg/m²) : l'obésité accroît le risque d'hospitalisation de 64 % ; 50 % des patients en réanimation sont des personnes atteintes d'obésité.

2/ La vaccination est le moyen le plus efficace pour se protéger. Il y a plusieurs vaccins. Tous sont efficaces.

3/ La vaccination limite les risques de complications et apporte une protection importante aux personnes vaccinées.

4/ La vaccination en toute sécurité. Les effets indésirables sont très rares, y compris pour les personnes atteintes d'obésité. La balance bénéfice/risque est très largement en faveur de la vaccination.

Parlez-en avec votre médecin.

📍 OÙ SE FAIRE VACCINER ?

- Dans un centre de vaccination (0 800 009 110 ou www.sante.fr).
- Chez votre médecin, pharmacien, infirmier ou centre de soins.
- Vous pouvez également vous faire vacciner à domicile par votre médecin ou infirmier si vous avez des difficultés à vous déplacer.

*Le calcul de l'indice de masse corporelle ou IMC (poids divisé par la taille au carré) indique si la personne est en surpoids. Calculez votre IMC sur amiel.fr ou sur www.imc.fr



Evaluation des CSO
Implantation
Clarification des financements
Statut - Gouvernance

Missions :
Mise en œuvre des
recommandations de bonnes
pratiques, critères de
pertinence des parcours et
critères qualité

Missions :
Coordination
Articulation avec les acteurs
de niveaux 1-2-3
Intégration dans les nouvelles
configurations territoriales
(CPTS, DAC, REPOP, etc.)

Missions :
Appui des filières et appui
d'expertise (dont : outre-mer,
pédiatrie), formation,
enseignement

**Renfort du
financement
de la
coordination
des CSO**

Mise en œuvre de la feuille de route « Prise en charge de l'obésité 2019-2022 »

AXES

1

Améliorer la prise en charge des personnes atteintes de surpoids et d'obésité par la structuration de parcours de soins gradués et coordonnés

2

Renforcer la régulation de la chirurgie bariatrique pour une meilleure pertinence

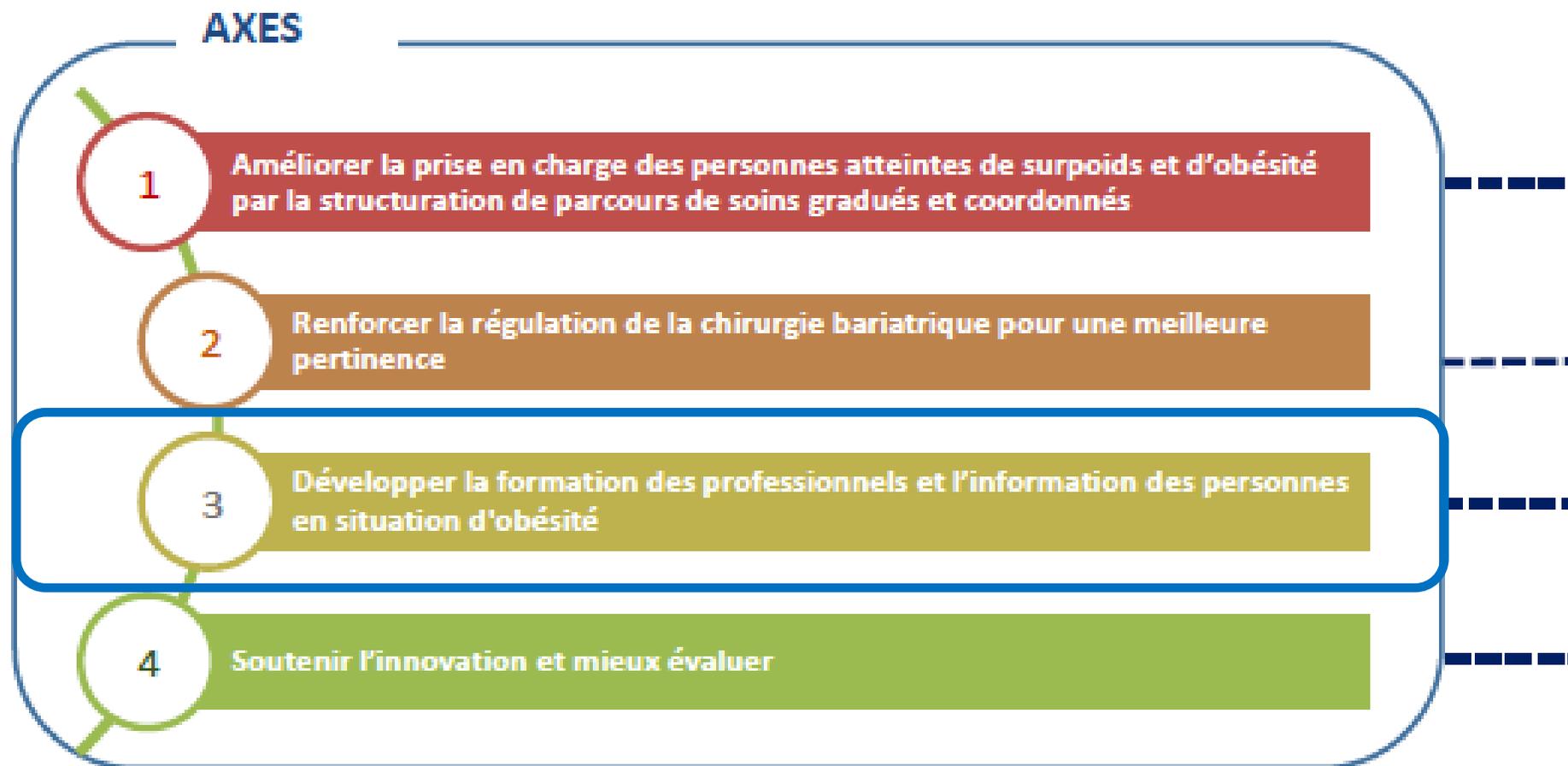
3

Développer la formation des professionnels et l'information des personnes en situation d'obésité

4

Soutenir l'innovation et mieux évaluer

Mise en œuvre de la feuille de route « Prise en charge de l'obésité 2019-2022 »



**Formation universitaire des futurs
médecins nutritionnistes**



BANCO

**Boîte à outils :
Améliorer Nos pratiques,
Changer nos regards
sur l'Obésité**

Vous souhaitez vous former à la prise en charge de l'obésité infantile et améliorer vos pratiques ?

Mise en œuvre de la feuille de route « Prise en charge de l'obésité 2019-2022 »

AXES

1

Améliorer la prise en charge des personnes atteintes de surpoids et d'obésité par la structuration de parcours de soins gradués et coordonnés

2

Renforcer la régulation de la chirurgie bariatrique pour une meilleure pertinence

3

Développer la formation des professionnels et l'information des personnes en situation d'obésité

4

Soutenir l'innovation et mieux évaluer

Obésité pédiatrique complexe: OBEPEDIA

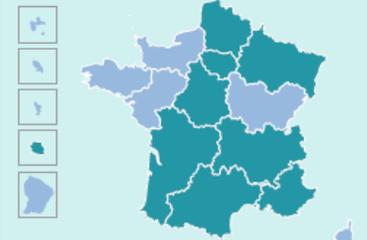
OBEPEDIA



Prendre en charge des enfants et adolescents atteints d'obésité sévère par la mise en œuvre d'un parcours médical et d'accompagnement personnalisé mobilisant des coopérations multidisciplinaires entre l'hôpital et la ville.

11 CSO retenus dans 9 régions

- Toulouse
- Bordeaux
- Lyon
- Angers
- Nancy
- Lille
- Nice
- La Réunion
- 3 CSO IDF



OCC, GE, IDF, PDL, HDF,
PACA, ARA, NA et
La Réunion



Durée : 4 ans



Fonds pour l'innovation du
système de santé (FISS) :
2 700 K €



Enfants et adolescents
de 3 à 18 ans atteints
d'obésité sévère,
soit **900 jeunes**



Publié au
Journal officiel
le **24/11/2019**



Financement
complémentaire et
partiellement substitutif :
forfaits multi-acteurs
par patient et par phase
d'accompagnement

Art



Centre Spécialisé Obésité (CSO)
au sein du CHU



3 bilans en HDJ au CSO
(inclusion, 1 an, 2 ans)

Coordination
ville / hôpital

Équipe de proximité



Suivi médical de
l'enfant en ville
Consultations longues
au cabinet



Pivot de la prise en charge
Suivi de l'enfant au plus
proche du domicile
Contacts réguliers avec
l'enfant et sa famille
Lien avec le coordinateur CSO



Suivi de l'enfant au plus
proche du domicile
Contacts réguliers avec
l'enfant et sa famille

- Double coordination ville-hôpital
- Coordinateur de proximité

- 1 forfait global de 3037 € par patient / 2 ans à répartir
- Dont
 - Coordinateur de proximité : 1112 €
 - Médecin traitant : 970 € (+ 325 € CNAM droit commun)
 - Intervenants 1 + 2 : 955 € (644 € + 311 €)

- Renfort (FIR) de l'équipe du CSO



« MISSION : RETROUVE TON CAP »



Caisse Nationale

Dr Isabelle VINCENT

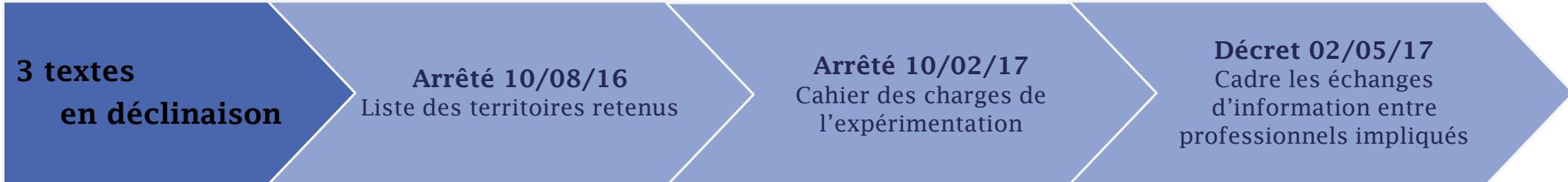
Expérimentation pour prévenir l'obésité
chez les jeunes enfants de 3 à 8 ans



Mission Retrouve Ton Cap : les principes de l'expérimentation



Loi de Financement de la Sécurité Sociale 2016 - Article 68



- Financée à 100% par l'Assurance Maladie
- Sans avance de frais pour la famille



- Initialement jusqu'à fin 2019
- Prolongation jusqu'à fin 2020 : PNSP, article 51 LFSS 2018, arrêté du 20/12/18

ENFANTS DE 3 À 8 ANS ET LEUR ENTOURAGE

En surpoids

IMC supérieur ou égal au 97ème percentile des courbes de corpulence françaises

Signes d'alerte sur la courbe de corpulence

Rebond d'adiposité précoce (avant 6 ans)

Les principes de l'expérimentation



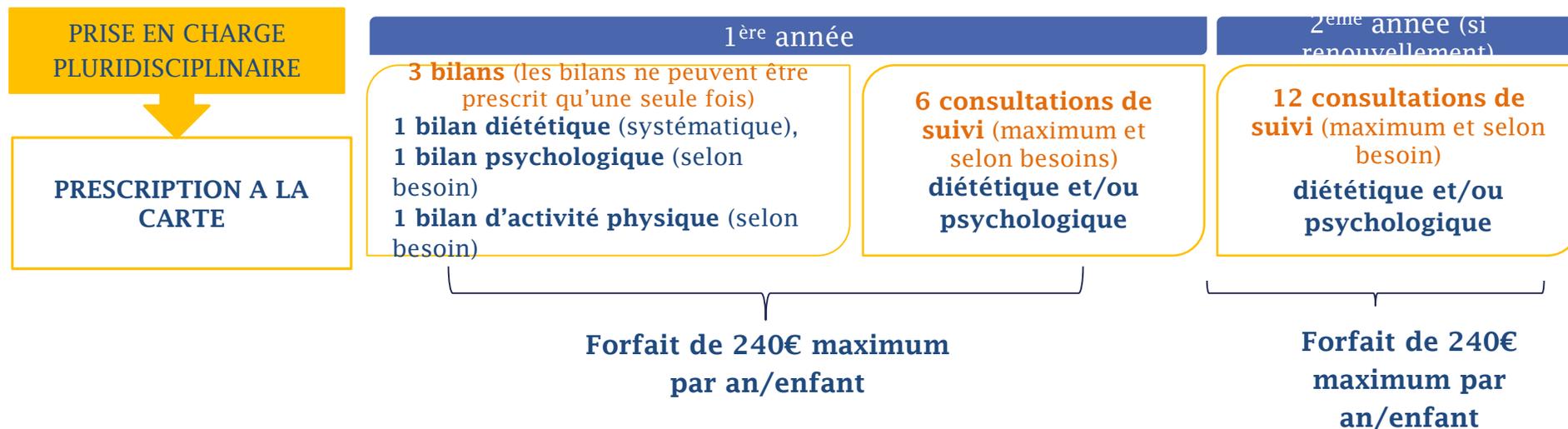
OBJECTIF : permettre une prise en charge **précoce et pluridisciplinaire** pour les enfants de 3 à 8 ans à risque d'obésité, adaptée à leurs besoins et à ceux de leur entourage, grâce à la mise en place d'un forfait spécifique

UNE OFFRE POUR LE MÉDECIN QUI SUIT L'ENFANT

↳ Repère, prescrit, oriente et coordonne la prise en charge

MISE EN ŒUVRE DE LA PRISE EN CHARGE

- Au sein de structures habilitées
- Par des professionnels de santé et psychologues
- Le forfait spécifique permet la prise en charge de prestations habituellement non remboursées par l'Assurance maladie





« MISSION : RETROUVE TON CAP »



Evaluation finalisée, 2086 enfants inclus, résultats intéressants

- mobilisation et satisfaction des professionnels et des familles
- changements des habitudes de vie
- Zscore IMC

Obésités plus sévères que prévu

Attente d'une décision éventuelle de généralisation



Médecine de l'obésité

Journée annuelle de l'Obésité



- 10h00** ● **Actualités** *Modération ARS*
- **Feuille de route Obésité** *Pr Anne Dutour et Dr Véronique Nègre*
 - **PNDS Obésités rares** *Dr Véronique Nègre* **PNDS Prader-Willi**
 - **Traitements médicaux obésité** *Pr Anne Dutour*
- Echanges*
- 10h25** ● **Sport Santé et obésité** *Modération Mr Tanguy Marqueste*
- **Rapport à l'Assemblée Nationale** *Mr Sébastien Le Garf*
 - **Maisons Sport Santé**
 - Théorie et cadre institutionnel *Mr Sébastien Le Garf*
 - Exemple concret d'une action menée à l'AP-HM : étude Locobésité *Mr Jordan Guimera*
 - Présentation d'une MSS de proximité : MISS-13 *Mme Anne-Sophie Richard*
 - **L'activité physique après chirurgie bariatrique - Synthèse des bénéfices et pistes d'application pratique** *Dr Alice Bellicha*
- Echanges*

PROTOCOLE NATIONAL DE DIAGNOSTIC ET DE SOINS OBESITES DE CAUSES RARES



29 Juillet 2021

HAUTE AUTORITÉ DE SANTÉ

https://www.has-sante.fr/jcms/p_3280217/fr/generique-obesites-de-causes-rares



Maladies Rares du Développement Cérébral
et Déficience Intellectuelle

FILIÈRE NATIONALE DE SANTÉ

Documents



Générique obésités de causes rares - Synthèse du PNDS à destination du médecin traitant



Générique obésités de causes rares - PNDS



Générique obésités de causes rares - Argumentaire

Sous la direction du Pr Christine Poitou
et Pr Béatrice Dubern pour la pédiatrie

Intéressant pour

HAS

HAUTE AUTORITÉ DE SANTÉ

PROTOCOLE NATIONAL DE
DIAGNOSTIC ET DE SOINS

OBESITES DE CAUSES
RARES

- la PEC des obésités de causes rares
- la compréhension de l'obésité dite « commune »
- un intérêt très pratique de certaines annexes

HAS

HAUTE AUTORITÉ DE SANTÉ

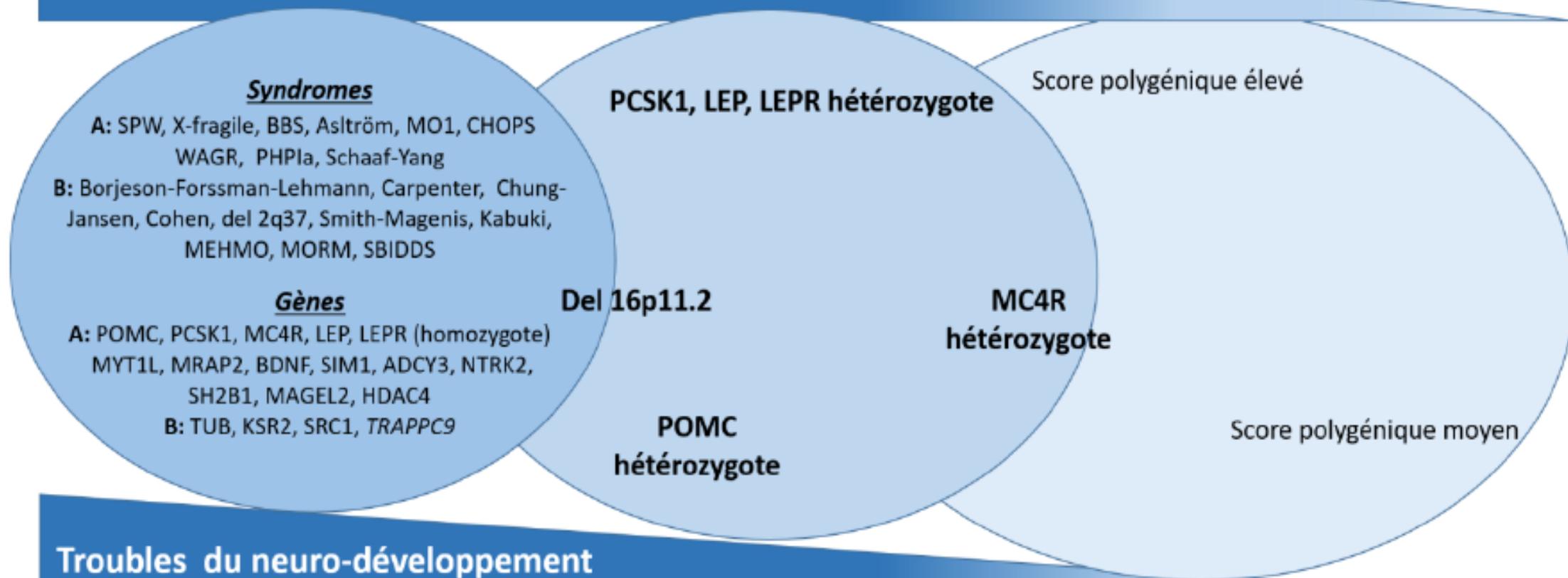
PROTOCOLE NATIONAL DE
DIAGNOSTIC ET DE SOINS

OBESITES DE CAUSES
RARES

Intéressant pour

- la PEC des obésités de causes rares
- la compréhension de l'obésité dite « commune »

Obésité précoce
Troubles du comportement alimentaire



Troubles du neuro-développement

+/- Déficits endocriniens
Autres symptômes

Figure 2 : Continuum des situations cliniques dans les obésités génétiques

PROTOCOLE NATIONAL DE
DIAGNOSTIC ET DE SOINS

OBESITES DE CAUSES
RARES

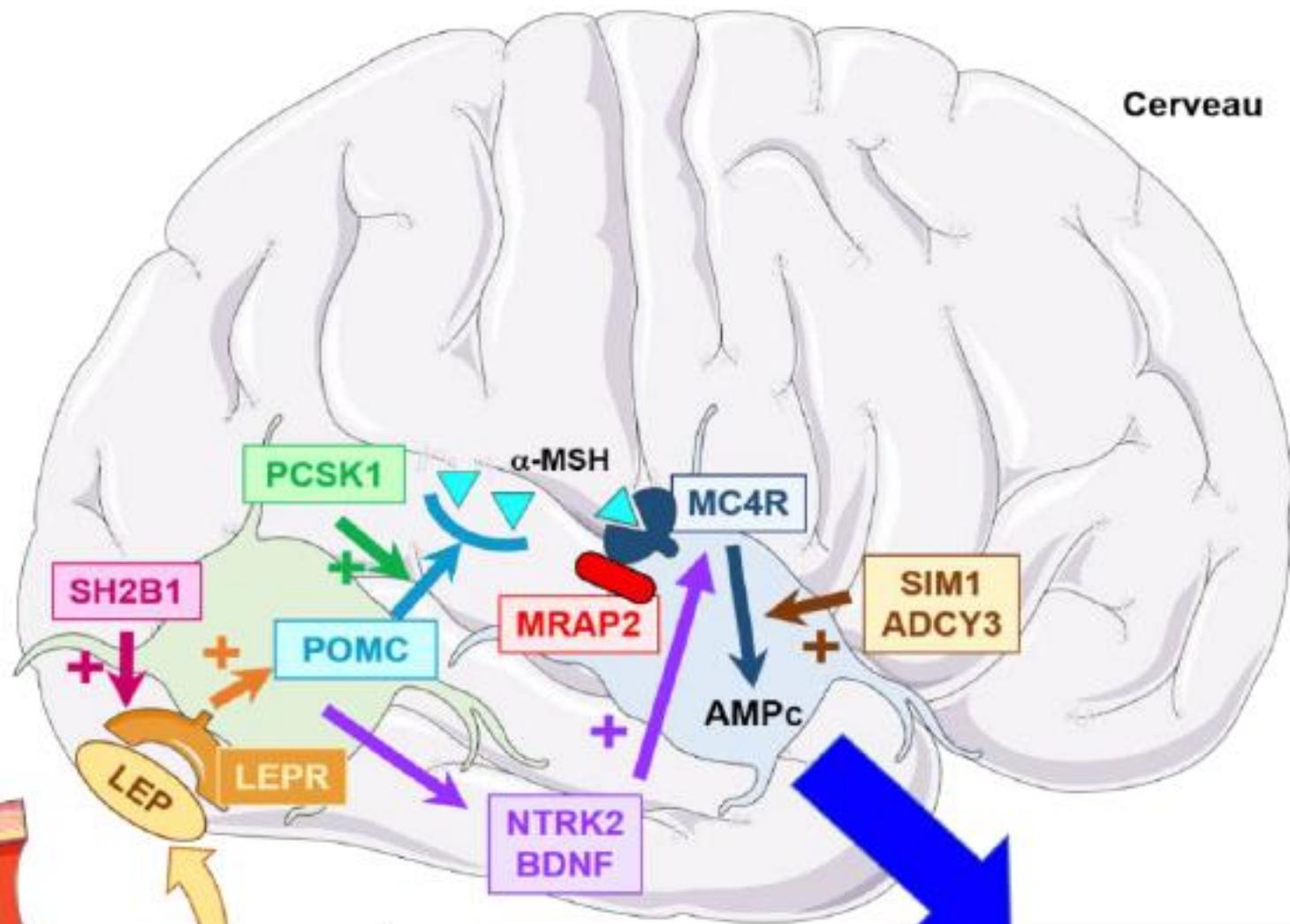
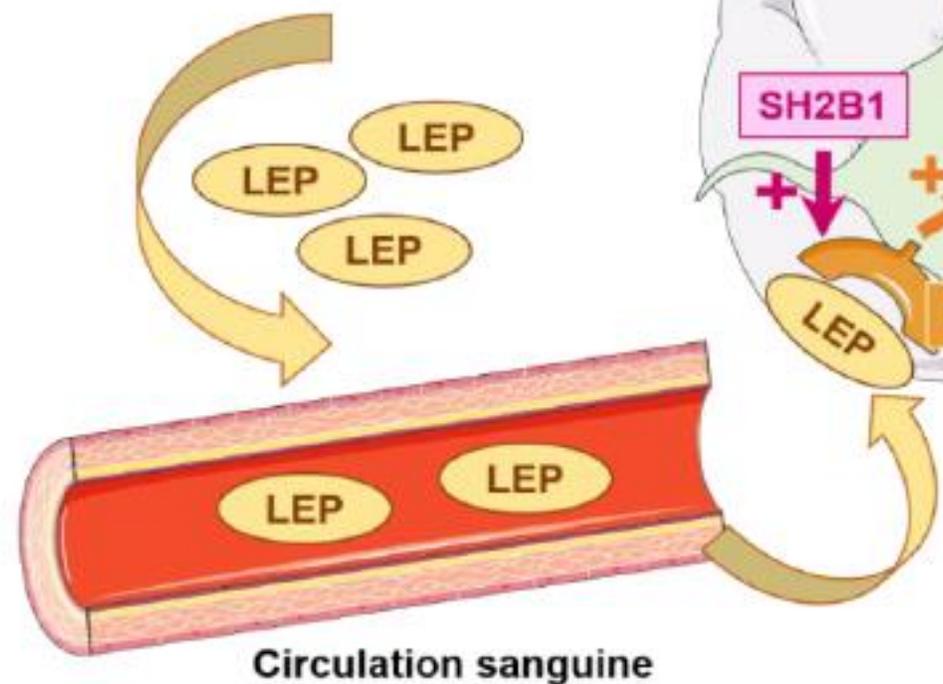
Intéressant pour

- la PEC des obésités de causes rares
- la compréhension de l'obésité dite « commune » → références / mises à jour
- Physiopathologie du comportement alimentaire et de la voie leptine/mélanocortines

Tissu adipeux blanc



Cerveau



Neurone du noyau arqué (POMC)
Neurone du noyau paraventriculaire (PVN)

Contrôle de la prise alimentaire et de la dépense énergétique

HAS

HAUTE AUTORITÉ DE SANTÉ

PROTOCOLE NATIONAL DE
DIAGNOSTIC ET DE SOINS

OBESITES DE CAUSES
RARES

Intéressant pour

- la PEC des obésités de causes rares
- la compréhension de l'obésité dite « commune » → références / mises à jour
- Outils et clés de compréhension du comportement alimentaire

HAS

HAUTE AUTORITÉ DE SANTÉ

PROTOCOLE NATIONAL DE
DIAGNOSTIC ET DE SOINS

OBESITES DE CAUSES
RARES

Intéressant pour

- la PEC des obésités de causes rares
- la compréhension de l'obésité dite « commune »
→ références / mises à jour
- un intérêt très pratique de
certaines annexes

Annexe 2. Principales obésités de causes rares d'origine génétique et leur phénotype

| <i>Syndromes Classés A</i> | <i>Caractéristiques de l'obésité</i> | <i>Signes associés à l'obésité</i> | <i>Mode de transmission, gène, région génomique</i> |
|----------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------|
| Alström* | Poids de naissance normal. 75% des patients présentent une obésité. Obésité tronculaire avec insulino-résistance/syndrome métabolique. Début : avant 5 ans (moy : 2.5 ans). Hyperphagie supérieure à des sujets contrôles. | Dystrophie rétinienne, surdité de perception, cardiomyopathie dilatée, atteintes rénale, pulmonaire et hépatique | Autosomique récessif, <i>ALMS1</i> , 2p13 |
| Bardet-Biedl* | Précoce (2-3 ans), hyperphagie avant l'âge de 5 ans, obésité présente dans 70-90% des cas | DI, dystrophie rétinienne ou rétinite pigmentaire, polydactylie, hypogonadisme, anomalies rénales | Autosomique récessif ou transmission multi-allélique, >20 gènes |

| <i>Gènes de la voie des mélanocortines classés A</i> | <i>Caractéristiques de l'obésité</i> | <i>Signes associés à l'obésité</i> | <i>Mode de transmission, gène région génomique</i> |
|------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------|
| <i>ADCY3</i> | Obésité sévère et précoce (Zscore BMI > +3 DS, débutant dans l'enfance), hyperphagie avant l'âge de 3 ans | Troubles de l'olfaction +/- , DI légère | Autosomique récessif, 2p23 |
| <i>BDNF</i> | Hyperphagie, obésité sévère à partir de l'âge de 1 an | DI, hyperactivité | Autosomique dominant, del 11p14 |
| <i>LEP</i> | Obésité précoce avant l'âge de 4 ans (Zscore > + 4DS), IMC > 30 à l'âge de 5 ans, hyperphagie intense | Insuffisances gonadotrope et thyroïdienne, déficit immunitaire (variable), TND inconstant | Autosomique récessif, 7q32 |
| <i>LEPR</i> | Obésité précoce avant l'âge de 4 ans (Zscore > + 4DS), IMC > 30 à l'âge de 5 ans, hyperphagie intense | Insuffisances gonadotrope, thyroïdienne et somatotrope | Autosomique récessif, 1p31 |
| <i>MC4R</i> | Obésité précoce, hyperphagie | Hyperinsulinisme, TND inconstant pas d'anomalie endocrinienne | Autosomique récessif, 18q21 |
| <i>MRAP2</i> | Obésité précoce dans l'enfance, hyperphagie | HTA, hyperglycémie | Autosomique dominant, 6q14 |
| <i>NTRK2</i> | Obésité précoce et sévère, hyperphagie | Retard de développement, troubles du comportement, TND | Autosomique dominant, 9p21 |
| <i>PCSK1</i> | Obésité après l'âge de 2 ans avec hyperphagie plus tardive par rapport aux autres gènes de la voie | Insuffisance corticotrope, gonadotrope, thyroïdienne, malaises hypoglycémiques postprandiaux, diabète insipide central, diarrhée néonatale | Autosomique récessif, 5q15 |
| <i>POMC</i> | Obésité très précoce avant 6 ans voire 3 ans + hyperphagie majeure | Cheveux roux et hypopigmentation (inconstant), cholestase, hypoglycémies néonatales, déficits endocriniens (ACTH , GH décrit), TND décrits dans certains cas | Autosomique récessif, 2p23 |
| <i>SIM1</i> | Obésité précoce et sévère, hyperphagie. | Troubles du comportement, TSA, hyperphagie | Autosomique dominant, 6q16 |
| <i>Gènes de la voie des mélanocortines Classés B</i> | <i>Caractéristiques de l'obésité</i> | <i>Signes associés à l'obésité</i> | <i>Mode de transmission, gène région génomique</i> |

Annexe 3. Troubles du comportement alimentaire à rechercher dans les obésités de causes rares.

DSM V. Diagnostic and Statistical Manual of mental disorders

Adapté de O Ziegler et al MMM 2017 [274]

TCA non compulsifs

▪ **Hyperphagie prandiale:**

augmentation des quantités d'aliments souvent caloriques lors des repas

- ✓ Altération des signaux de faim et/ou rassasiement/satiété
- ✓ Tachyphagie

▪ **Hypersélectivité alimentaire**

▪ **Préférences d'aliments denses en calories gras et/ou sucrés**

▪ **Consommation d'aliments non comestibles**

▪ **Grignotage**

- ✓ Prise automatique répétée de petites quantités d'aliments divers, appréciés
- ✓ Non déclenchée par la faim

TCA compulsifs

▪ **Compulsion alimentaire extra-prandiale**

=envie irrésistible de manger « Craving » en anglais

- ✓ SANS PERTE DE CONTROLE
- ✓ Choix d'aliments plaisants qui « réconfortent »
- ✓ Peut être liée aux émotions

▪ **Night Eating Syndrome:**

- ✓ Episodes récurrents de prises alimentaires nocturnes
- ✓ Prise de conscience du trouble+ souvenir de l'épisodes

▪ **Binge prandial**

- ✓ Accès hyperphagiques à l'occasion d'un repas habituel
- ✓ Consommation du repas prévu mais **perte de contrôle à la fin du repas**
- ✓ Dans les obésités de causes rares cela peut être liée à l'altération des signaux de rassasiement

TCA en lien avec addiction alimentaire:

- Obsession et préoccupation pour la nourriture
- Recherche active de nourriture
- Vols et stockages
- Comportements en lien avec la nourriture (jeux etc...)
- Troubles du comportements ou détresse psychique lorsqu'on empêche l'accès à la nourriture ou en lien avec les thématiques liées à la nourriture
- Intolérance à la restriction
- Manipulation/négociation avec l'entourage pour obtenir la nourriture

Critères diagnostiques de l'hyperphagie boulimique-DSM5

Survenue récurrente d'accès hyperphagiques au moins 1 fois par semaine pendant au moins 3 mois consécutifs.

Absence de comportement compensatoires récurrents inappropriés

Binge Eating ou accès hyperphagique ou crise hyperphagique ou crise de boulimie

▪ **CRISE ALIMENTAIRE**

- ✓ S'accompagne d'une **PERTE DE CONTROLE**
- ✓ **Le patient a honte de son comportement. Il mange seul, en cachette hâtivement, parfois sans mâcher**
- **La crise s'arrête** si le patient est dérangé, n'a plus rien à manger ou si les sensations de remplissage gastriques sont trop douloureuses

Annexe 7 : Objectifs et conseils pratiques pour la prise en charge des altérations du CA selon l'âge

| Objectifs | Nourrissons Enfants < 3 ans | Enfants en âge scolaire | Adolescents > 15 ans et adultes |
|----------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Maintenir les rythmes et instaurer un cadre alimentaire | <ul style="list-style-type: none"> - Pauses régulières pendant la prise des biberons - Respect de la fréquence des prises alimentaires - Adaptation du volume selon la rapidité de la prise pondérale - Exceptionnellement, augmentation de la dilution du lait - Contrôle des quantités proposées lors de la diversification - Eviter les prises alimentaires inter-prandiales | <ul style="list-style-type: none"> - Mise en place d'une répartition par écrit détaillé des repas avec un cadre (horaires, structure) et si besoin éléments de ritualisation des repas (assiette et verre dédiés à l'enfant, plateau pour déterminer le volume du repas) - Limiter l'impulsivité : éviter les stimuli visuels (ne pas mettre de pain ou d'aliments à portée, limiter les quantités cuisinées,..), proposer des couverts (mimétisme), contrôler la vitesse d'ingestion de l'eau | <ul style="list-style-type: none"> - Mise en place d'une répartition diététique individualisée (=cadre) par écrit non négociable, - Ritualisation des prises alimentaires en respectant horaires, quantités, et contenus. = principe de la sécurité alimentaire : « pas de doute, pas d'espoir » Utilisation de documents FALC (Faciles à Lire et à Comprendre) en cas de déficience intellectuelle |
| Contrôler/limiter l'accès à la nourriture | <ul style="list-style-type: none"> - Favoriser l'aspect visuel (présentation et volume des légumes, vaisselle dédiée pour l'enfant) | <ul style="list-style-type: none"> - Apprentissage de la lecture des étiquettes/choix des produits, limitation des achats - Favoriser l'aspect visuel | <ul style="list-style-type: none"> - Fermeture de la cuisine ou des réserves - Identifier les sources possibles d'accès à la nourriture |

PROTOCOLE NATIONAL DE DIAGNOSTIC ET DE SOINS SYNDROME DE PRADER WILLI



14 Octobre 2021

HAUTE AUTORITÉ DE SANTÉ

https://www.has-sante.fr/jcms/p_3291625/fr/syndrome-prader-willi



Maladies Rares du Développement Cérébral
et Déficience Intellectuelle

FILIÈRE NATIONALE DE SANTÉ

Documents



Syndrome de Prader Willi - Synthèse du PNDS à destination du médecin traitant



Syndrome de Prader Willi - PNDS



Syndrome de Prader Willi - Argumentaire

Sous la direction du Pr Maithé Tauber

HAS

HAUTE AUTORITÉ DE SANTÉ

PROCOLE
NATIONAL DE
DIAGNOSTIC ET DE
SOINS

SYNDROME DE
PRADER-WILLI

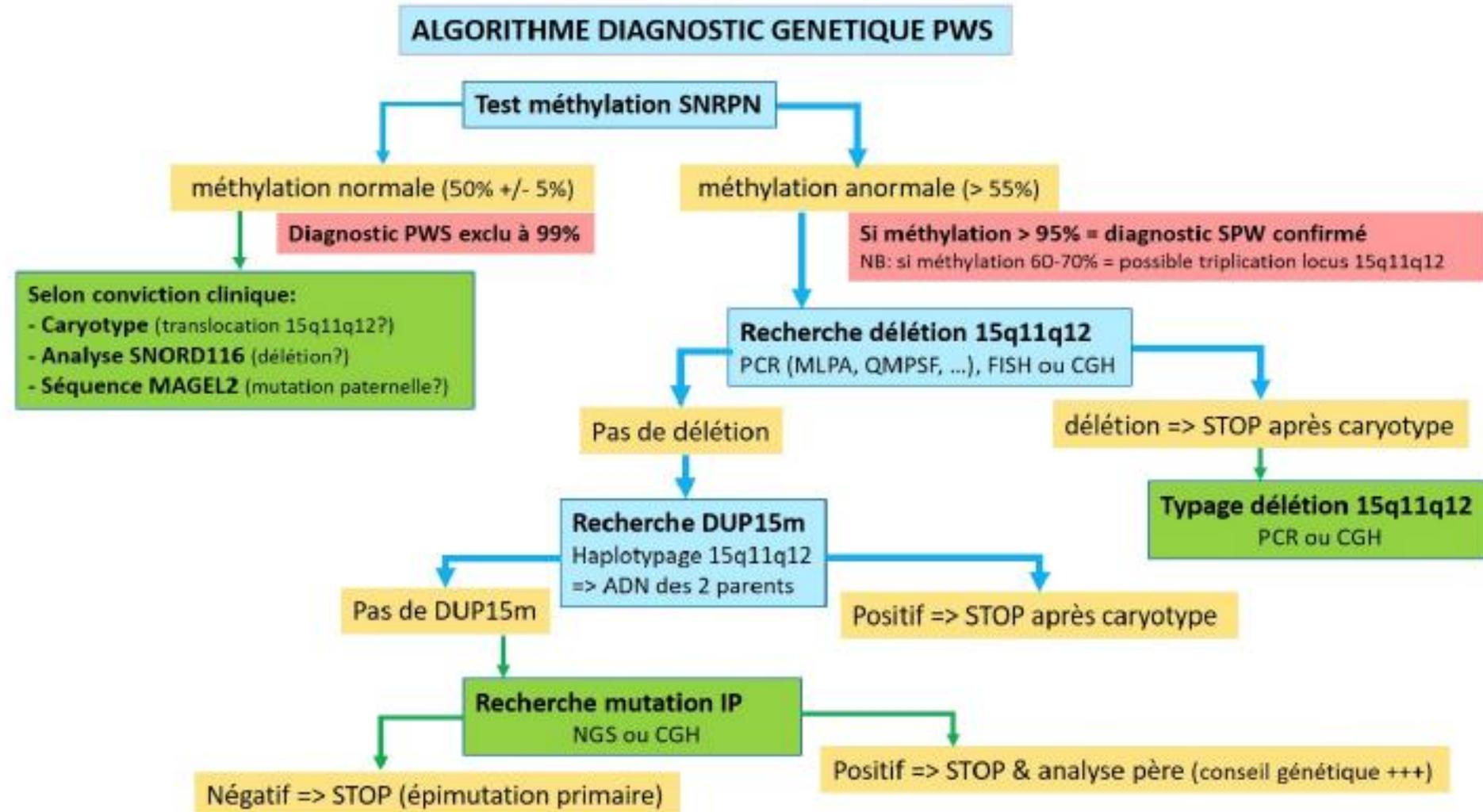
Pratico-pratique

- le diagnostic

Tableau 1 : Indications du test génétique

| Âge | Symptômes |
|--------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| En anténatal | <ul style="list-style-type: none">- Syndrome d'immobilisme fœtal du dernier trimestre de la grossesse- Hydramnios- Signes de pseudo-arthrogrypose à l'échographie- Retard de croissance intrautérin (RCIU) avec au moins un des signes ci-dessus |
| De la naissance à 2 ans | <ul style="list-style-type: none">- Hypotonie néonatale d'autant plus qu'il existe des difficultés de succion, une acromicrie et des signes dysmorphiques L'analyse doit être demandée devant toute hypotonie du nouveau-né |
| De 2 à 6 ans | <ul style="list-style-type: none">- Hypotonie néonatale avec difficulté de succion- Retard d'acquisition du tonus- Faibles interactions sociales- Déficience intellectuelle- Petite taille et/ou retard statural associé à une accélération de la prise pondérale- Chez le garçon, cryptorchidie associée ou non à un micropénis |
| De 6 à 12 ans | <ul style="list-style-type: none">- Tous les signes ci-dessus- Pensée prégnante pour la nourriture- Hyperphagie et prise de poids excessive avec obésité sévère si le contrôle de l'environnement et de l'accès à la nourriture est insuffisant |
| De 13 ans à l'âge adulte | <ul style="list-style-type: none">- Obésité sévère avec troubles du comportement alimentaire- Hypogonadisme- Déficience intellectuelle- Troubles du comportement (comportement défis) souvent en relation avec l'alimentation, colères |

La démarche diagnostique est décrite dans la **Figure 3** ci-dessous :



PROCOLE NATIONAL DE
DIAGNOSTIC ET DE SOINS

SYNDROME DE
PRADER-WILLI

Très pratique

- le diagnostic
- les symptômes

Annexe 4. Les phases nutritionnelles de Miller

| | |
|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <p>Phase 1a Hypotonie avec difficultés alimentaires</p> | <ul style="list-style-type: none"><input type="checkbox"/> Succion faible, non coordonnée ; allaitement au sein non possible<input type="checkbox"/> Nécessité d'assistance pour s'alimenter: gavage nasal/oral, gastrostomie, tétines spéciales). Risque de décès si pas d'assistance.<input type="checkbox"/> Prise alimentaire très lente<input type="checkbox"/> Appétit fortement diminué; peu ou pas de manifestation de faim<input type="checkbox"/> Ne pleure pas ou n'est pas excité au moment de la prise alimentaire.<input type="checkbox"/> Aurais un retard de croissance si la prise alimentaire n'était effectuée que quand le bébé a faim<input type="checkbox"/> Pleurs de faible intensité |
| <p>Phase 1b Pas de difficultés alimentaires et croissance appropriée selon courbe</p> | <ul style="list-style-type: none"><input type="checkbox"/> Plus besoin d'assistance pour s'alimenter<input type="checkbox"/> Croissance régulière le long de la courbe avec alimentation normale<input type="checkbox"/> Appétit normal |
| <p>Phase 2a Augmentation du poids sans augmentation de l'appétit ou apport calorique excessif</p> | <ul style="list-style-type: none"><input type="checkbox"/> Croissance avec croisement des courbes de centiles<input type="checkbox"/> Pas d'augmentation de l'appétit<input type="checkbox"/> Appétit approprié pour l'âge<input type="checkbox"/> Deviendra obese si apport calorique journalier classique permis ou si mange comme un enfant typique (70% glucides)<input type="checkbox"/> Besoin de réduire l'apport calorique à 60-80% de l'apport classique pour prévenir l'apparition de l'obésité |

| | |
|---------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <p>Phase 2b Augmentation du poids avec augmentation de l'appétit</p> | <ul style="list-style-type: none"> <input type="checkbox"/> Augmentation de l'intérêt pour la nourriture ; pose souvent des questions relatives à la nourriture <input type="checkbox"/> Préoccupé par la nourriture; très préoccupé par le prochain repas <input type="checkbox"/> Appétit augmenté <input type="checkbox"/> Mangera plus de nourriture qu'un enfant typique si cela est permis <input type="checkbox"/> Mangera de la nourriture laissée à vue sans surveillance <input type="checkbox"/> Deviendra obèse si on le laisse manger ce qu'il veut <input type="checkbox"/> Peut être assez bien distrait de la préoccupation pour la nourriture <input type="checkbox"/> Peut être rassasié <input type="checkbox"/> S'arrête de manger volontairement |
| <p>Phase 3 Hyperphagique, rarement rassasié</p> | <ul style="list-style-type: none"> <input type="checkbox"/> Pense constamment à la nourriture <input type="checkbox"/> Pendant qu'il mange un plat, pense déjà au suivant <input type="checkbox"/> Se réveille tôt le matin en pensant à la nourriture <input type="checkbox"/> Continue à manger si on ne le restreint pas <input type="checkbox"/> Se sent rarement vraiment rassasié <input type="checkbox"/> Volera de la nourriture ou de l'argent pour acheter de la nourriture <input type="checkbox"/> Peut manger des choses non comestibles ou les aliments dans la poubelle <input type="checkbox"/> N'est pas honnête quand il rapporte les quantités de nourriture qu'il consomme |
| | <ul style="list-style-type: none"> <input type="checkbox"/> Prise de poids très importante en peu de temps par ex 9kg en 1 semaine) <input type="checkbox"/> Besoin de fermer à clé la nourriture <input type="checkbox"/> Peut s'introduire chez de voisins pour de la nourriture <input type="checkbox"/> Crises de colère et effondrement émotionnel fréquemment lié à la nourriture <input type="checkbox"/> Besoin de restreindre l'apport calorique à 50-70% de la ration normale pour maintenir un poids « normal » |
| <p>Phase 4 L'appétit n'est plus insatiable</p> | <ul style="list-style-type: none"> <input type="checkbox"/> L'appétit peut être augmenté ou normal ou diminué <input type="checkbox"/> Auparavant en phase 3 mais amélioration notable dans le contrôle de l'appétit <input type="checkbox"/> Peut se sentir rassasié <input type="checkbox"/> L'appétit peut être fluctuant mais amélioration par rapport à quand il était plus jeune <input type="checkbox"/> Plus aussi préoccupé par la nourriture <input type="checkbox"/> Absence de crises de colères très importantes liées à la nourriture |

PROCOLE NATIONAL DE
DIAGNOSTIC ET DE SOINS

SYNDROME DE
PRADER-WILLI

Très pratique

- le diagnostic
- les symptômes
- la prise en charge concrète à tous les âges

Annexe 6. Questionnaires de sommeil et échelle d'Epworth

Annexe 7. Questionnaire d'hyperphagie de Dykens (HQ) et questionnaire d'hyperphagie adapté à la recherche clinique (HQ-CT).

Annexe 8. Protocole de surveillance d'un traitement par Hormone de croissance (GH) chez l'enfant

3.3.8 Situations pouvant nécessiter une prise en charge en urgence

Un délai de prise en charge ou des difficultés de diagnostic peuvent s'expliquer par :

- un retard à consulter
- la difficulté à exprimer leurs symptômes
- la tolérance élevée à la douleur
- et l'absence de fièvre même en cas d'infection

Il faut savoir alors être alerté par une attitude inhabituelle : apathie, retrait, désintérêt pour la nourriture.

Très pratique

HAS

HAUTE AUTORITÉ DE SANTÉ

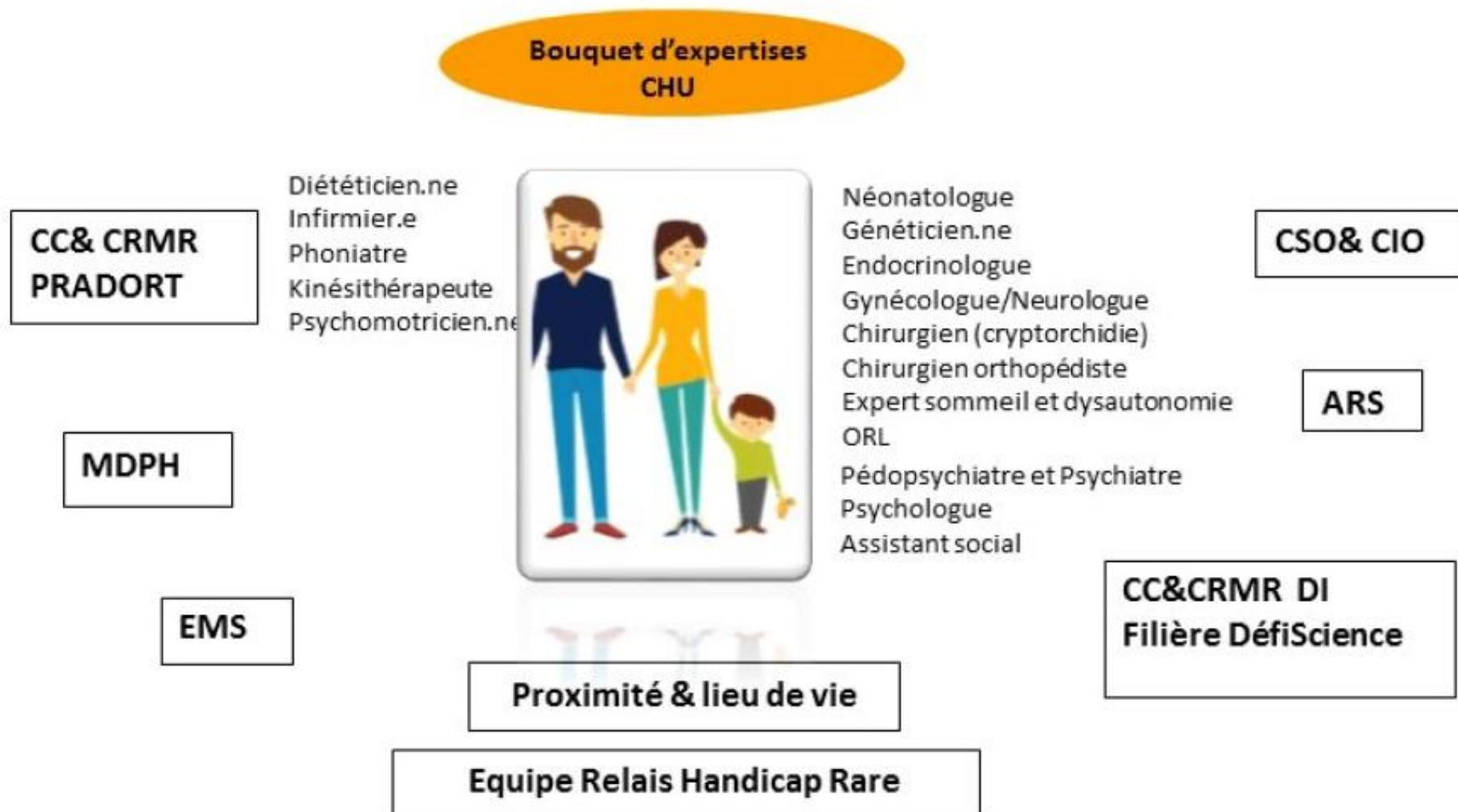
PROTOCOLE NATIONAL DE
DIAGNOSTIC ET DE SOINS

SYNDROME DE
PRADER-WILLI

- le diagnostic
- les symptômes
- la prise en charge concrète à tous les âges
- l'organisation des soins

Annexe 3. Organisation des soins : s'appuyer sur les organisations et les ressources existantes

SPW = Prise en charge multidisciplinaire précoce dès le diagnostic



Médecine de l'obésité

Journée annuelle de l'Obésité



- 10h00** ● **Actualités** *Modération ARS*
- **Feuille de route Obésité** *Pr Anne Dutour et Dr Véronique Nègre*
 - **PNDS Obésités rares** *Dr Véronique Nègre*
 - **Traitements médicaux obésité** *Pr Anne Dutour*
- Echanges*
- 10h25** ● **Sport Santé et obésité** *Modération Mr Tanguy Marqueste*
- **Rapport à l'Assemblée Nationale** *Mr Sébastien Le Garf*
 - **Maisons Sport Santé**
 - Théorie et cadre institutionnel *Mr Sébastien Le Garf*
 - Exemple concret d'une action menée à l'AP-HM : étude Locobésité *Mr Jordan Guimera*
 - Présentation d'une MSS de proximité : MISS-13 *Mme Anne-Sophie Richard*
 - **L'activité physique après chirurgie bariatrique - Synthèse des bénéfices et pistes d'application pratique** *Dr Alice Bellicha*
- Echanges*

Médecine de l'obésité

Journée annuelle de l'Obésité



11h15

- **Obésité et pédiatrie** *Modération Pr Rachel Reynaud*
 - **News** : DIU / livre de recette VPV / site CERON-PACA *Pr Rachel Reynaud et Dr Véronique Nègre*
 - **Prévalence du surpoids en maternelle à Marseille** –*Dr Sophie Epstein*
 - **Ocytocine et Syndrome de Prader Willi** – *Pr Maithé Tauber*
 - **Réseau ObEP PACA**
 - Présentation *Dr Sophie Epstein*
 - Exemples de partenariats
 - CPTS Initiatives Santé *Mme Flora Caimi et Dr Florence Zemour*
 - Organisation à Manosque et dans le 04 : *Dr Corina Orpea et Mme Laetitia Michard*
 - Apport Santé : *Mme Delphine Martinez*

Echanges

12h15

- **Obésité et environnement** *Modération Pr René Valero*
 - **Perturbateurs endocriniens et obésité** *Pr Nicolas Chevalier*
- Echanges*

12h45

Pause déjeuner – Paniers repas offerts et visite des stands

AstraZeneca 


novo nordisk


SANOFI

LABORATOIRES
SANTINOV®

Journée annuelle de l'Obésité

14h00



Chirurgie de l'obésité – Modération Pr Bénédicte Gaborit

- **Actualités**
 - **Autorisation CNAM / feuille de route** Pr Anne Dutour
 - **PacO** Mme Denyse Caturla
 - **COVID et chirurgie bariatrique** Pr Antonio Iannelli
- **DT1 et chirurgie** Pr Patrice Darmon
- **RGO et Sleeve** Pr Antonio Iannelli
- **Prise en charge multidisciplinaire des complications après chirurgie bariatrique** Dr Thierry Bège
- **La robotique dans la chirurgie de l'obésité** Dr Bruno Berthet

Echanges