

Aspects nutritionnels

O. Bauraind, F. De Gorter, M. Saussez

- ✓ La prise en charge nutritionnelle fait partie intégrante du traitement de la mucoviscidose.
- ✓ L'alimentation doit être hypercalorique, équilibrée, sans restriction de graisses.
- ✓ En cas d'insuffisance pancréatique, chaque repas ou collation doit être accompagné d'une prise d'enzymes pancréatiques. Des suppléments de vitamines sont administrés quotidiennement.
- ✓ Surtout par temps chaud, les apports en sel (et en eau) seront plus élevés que dans la population générale.

Chez bon nombre de patients, un lien peut être observé entre la progression de l'atteinte pulmonaire et l'installation puis l'aggravation d'un état de malnutrition.

La lutte contre l'infection et l'augmentation du travail respiratoire comptent parmi les facteurs qui contribuent à accroître les besoins énergétiques. Or une diminution de l'appétit accompagne les périodes d'exacerbation des symptômes respiratoires.

Par ailleurs, 85 à 90 % des patients présentent une insuffisance pancréatique exocrine qui compromet chez eux l'assimilation des aliments et en particulier des graisses si un traitement substitutif adéquat n'est pas instauré. D'autres complications peuvent encore altérer l'état nutritionnel, comme un diabète (catabolisme accru et glucosurie) ou une cholestase (aggravation de la malabsorption).

Maintenir un état nutritionnel satisfaisant constitue l'un des objectifs importants du traitement et paraît associé à un pronostic plus favorable (ch.7).

L'ETAT NUTRITIONNEL : UN PARAMETRE EVOLUTIF IMPORTANT

- Un suivi attentif doit permettre d'apprécier l'évolution de l'état nutritionnel et, au besoin, de proposer une intervention précoce.

Poids et taille sont des paramètres essentiels, notés à chaque consultation et dont la courbe d'évolution est comparée à celle des sujets en bonne santé. Le poids est souvent exprimé en un pourcentage du poids idéal prédit pour la taille (poids en kg x 100 / poids

en kg d'un sujet du même sexe, du même âge et même percentile pour la taille), de préférence à l'aide d'un logiciel, sans quoi le calcul peut se révéler fort approximatif. Idéalement cet indice doit être supérieur à 90 % (et en tout cas à 85 %). L'index de Quetelet ou index de masse corporelle (Body Mass Index ou BMI : poids/taille²) est souvent utilisé chez l'adulte (où sa valeur devrait rester supérieure à 18.5) mais est moins approprié chez l'enfant, chez les sujets longilignes, en cas de cirrhose et chez les adolescents qui présentent un retard de puberté. L'intérêt de la mesure du périmètre brachial et du pli cutané tricipital est discuté dans le contexte du suivi de la mucoviscidose.

Parmi les examens paracliniques contributifs figurent des dosages sanguins effectués au moins annuellement (cf ch 11), la quantification d'une éventuelle stéatorrhée résiduelle par l'étude d'une collecte de selles de 72 H, le contrôle chez certains patients surtout plus âgés de la densité minérale osseuse.

L'apport alimentaire est évalué régulièrement, sur le plan qualitatif, comme sur le plan quantitatif.

- Lorsque l'évolution pondérale n'est pas satisfaisante, quatre questions de base doivent être posées. La réponse à chacune de ces questions peut avoir des implications spécifiques :

- des plaintes digestives sont-elles présentes ? (selles trop fréquentes ou diarrhéiques, douleurs abdominales ...)
- l'administration des enzymes est-elle régulière, y compris pour les en-cas et collations ?

Sont-ils bien répartis au cours des repas ?

La date de péremption est-elle respectée ?

- l'apport calorique est-il suffisant ? (volet quantitatif, aspects psychologiques ...)
- une aggravation de l'atteinte respiratoire est-elle à suspecter ?

Chez l'adolescent et l'adulte surtout, la possibilité d'un diabète débutant est également à envisager.

Fréquente et simple à traiter, une parasitose intestinale (giardiase) est recherchée d'emblée.

Une collecte de selles de 72 H permet de quantifier une éventuelle stéatorrhée résiduelle.

Lorsqu'il persiste une stéatorrhée significative, la dose d'enzymes est majorée, si elle n'était pas maximale. Si cette dose était déjà maximale (cf infra), un essai de changement de formulation (parfois contributif) ou le recours à un traitement adjuvant (anti-acide surtout) peut être proposé.

Dans tous les cas, un diagnostic différentiel doit être évoqué. Il est à approfondir par un complément d'investigation en cas de symptomatologie évocatrice ou de persistance de la stéatorrhée malgré les mesures décrites plus haut.

La coexistence des affections suivantes est notamment à envisager : hépatopathie, maladie coeliaque, maladie de Crohn, syndrome du grêle court (en cas d'antécédents chirurgicaux), pullulation microbienne intestinale ...

La persistance de plaintes digestives significatives sans stéatorrhée peut faire évoquer d'autres affections comme une intolérance aux protéines du lait de vache (chez le nourrisson), un colon irritable, un trouble de la vidange gastrique, une intolérance au lactose ...

- Le rôle du diététicien est de promouvoir une alimentation optimale, en respectant les goûts alimentaires du patient et en tenant compte des habitudes familiales. Il peut ainsi contribuer à une meilleure croissance et à un bon état général. Il profite des contacts en consultation et en hospitalisation pour analyser l'alimentation.

Au besoin, il établit avec le patient et/ou sa famille

un plan alimentaire personnalisé. Il essaye en outre de répondre à des questions fréquentes comme :

- *Quelle matière grasse utiliser ?*
- *L'apport alimentaire est-il suffisant ?*
- *L'usage des enzymes est-il adéquat ?*

Le « message alimentaire » ainsi transmis par le diététicien est en général bien perçu. Ceci permet parfois d'éviter des situations conflictuelles, communes lors de la période du « non » chez le jeune enfant puis à l'adolescence.

- Le tableau 15.1 résume les principes généraux des recommandations actuelles.

Tableau 15.1 *Recommandations actuelles : principes généraux*

1. - Alimentation hypercalorique (120 à 140 % des besoins théoriques), équilibrée, sans restriction de graisses (cf infra).
- (suppléments de sel et d'eau si nécessaire)
2. En cas d'insuffisance pancréatique exocrine
 - Prise d'enzymes adéquate avec chaque repas ou collation
 - Suppléments quotidiens de vitamines liposolubles

UNE ALIMENTATION EQUILIBREE, HYPER-CALORIQUE , SANS RESTRICTION DE GRAISSES

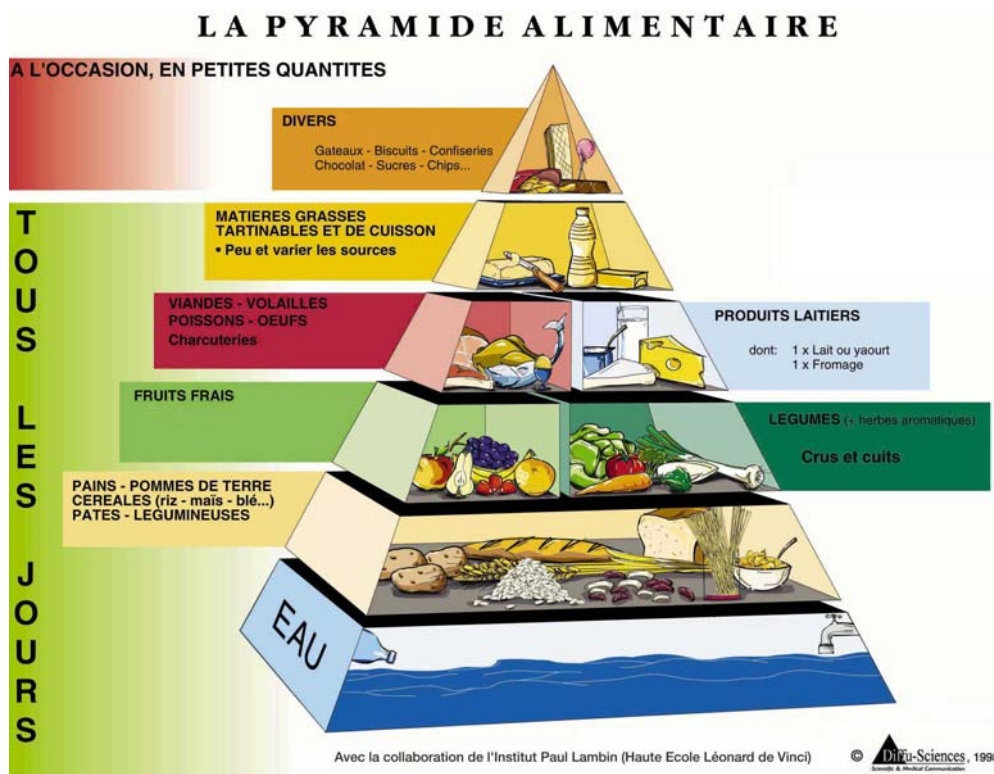
- Les besoins énergétiques des patients atteints de mucoviscidose sont supérieurs à ceux des autres personnes. Il n'est pas proposé de "régime" à proprement parler : l'alimentation doit simplement être équilibrée (Figure 15.1) et hypercalorique (tableau 15.2). Elle doit fournir 120 à 140 % des apports recommandés pour la population générale.

Tableau 15.2 *Une alimentation hypercalorique, équilibrée, sans restriction de graisses*

	Apport calorique (% du besoin théorique)	Lipides	Glucides	Protéines
Sujet en bonne santé	100 %	40 %	45-50 %	10-15 %
Habitudes alimentaires du Belge moyen		42-45 %	38-43 %	15-17 %
Mucoviscidose	120-140 %	40 %	45-50 %	10-15 %

Figure 15.1

Une alimentation équilibrée



Cet objectif ne peut être atteint que si l'apport en lipides est important : il n'y a donc pas lieu de restreindre ou d'éviter les graisses. La qualité des préparations d'enzymes actuellement disponibles autorise un tel apport, sans compromettre le confort digestif du patient.

Besoins protéiques

12 à 15 % de l'apport calorique dont 2/3 de protéines animales (viandes, poissons, œufs, fromages) et 1/3 de protéines végétales (céréales, légumineuses).

Besoins glucidiques

45 à 50 % de l'apport calorique dont 10 % de sucres ajoutés. L'apport en glucides sera fourni par les glucides complexes comme l'amidon que l'on trouve dans les céréales (pain, pâtes, riz, semoule...), les pommes de terre et les légumes secs.

Besoins lipidiques

Ils doivent représenter environ 40 % de l'apport calorique. Les acides gras mono- et polyinsaturés sont privilégiés (tableau 15.3), ainsi que les acides gras essentiels (huile de maïs, de tournesol ...)

LES ENZYMES PANCREATIQUES

- La majorité des patients (85 à 90%) présentent une insuffisance pancréatique exocrine. Lorsque la présence de cette insuffisance a été établie, il est nécessaire, pour y pallier, que chaque prise d'aliments (repas mais aussi simple collation) soit accompagnée d'une prise orale d'enzymes pancréatiques. Les formulations actuelles de ces enzymes sont presque toujours très efficaces.
- Lipases, amylases et protéases sont respectivement nécessaires à la digestion des graisses, des sucres et des protéines.
- La quantité d'enzymes adéquate pour bien digérer et assimiler les aliments peut varier beaucoup d'un patient à l'autre. La posologie est donc à individualiser. Pour un sujet donné, elle est en outre à moduler en fonction du repas (quantité, contenu en graisses).

L'objectif est au départ de permettre une bonne prise de poids et un confort digestif (nombre raisonnable de selles "correctes" par jour, absence de douleurs abdominales ...).

Tableau 15.3 *Un apport lipidique important (40 %), quantitativement adapté*

Acides gras	Répartition		Source
● Saturés	10 % max.	<i>animales</i>	Visibles - beurre, crème, saindoux, certaines margarines
		<i>végétales</i>	"Cachées" - charcuteries, viandes grasses, fromages gras, pâtisseries, biscuiteries - huile de palme, certaines margarine
● Monoinsaturés	23 %	<i>végétales</i>	- huile d'olive (75%) - huile de colza (59%)
● Polyinsaturés	7 %	<i>animales</i>	- poissons
		<i>végétales</i>	- huile de carthame (76%) - huile de tournesol (66%) - huile de noix (60%) - huile de soja (54%) - huile de colza (25%) - huile d'olive (10%) - certaines margarines poly insaturées

* Unités : FIP

Le contrôle de la stéatorrhée sur une collecte de selles de 72 H confirme ou non l'adéquation des doses utilisées. Il aide le cas échéant à en proposer l'adaptation

- Les enzymes se présentent sous la forme de gélules emplies de microsphères. Au besoin, ces gélules peuvent être ouvertes mais les microsphères doivent être avalées sans être mâchées, sinon les enzymes contenus seront inactivés par l'acidité gastrique.
- Le tableau 15.4 récapitule la composition des 3 formes d'enzymes actuellement utilisées en Belgique.
- Chez le nourrisson, la dose initiale d'enzymes (exprimée en unités de lipase) est habituellement de 2.000 à 4.000 unités/120 ml de lait (ou par tétée). Les gélules sont ouvertes et leur contenu administré avec une gorgée de lait par exemple, en début puis en milieu de repas.

Par la suite, la dose initiale est souvent calculée en fonction du poids (1.000 U de lipase/kg/repas entre 1 et 4 ans, 500 U/kg/repas chez l'enfant plus âgé).

Lors d'une collation, la dose prescrite est habituellement de l'ordre de la moitié de celle qui accompagne les repas.

La dose d'enzymes est répartie au cours du repas (début, milieu et fin). A noter que l'ingestion de boissons sucrées (coca, limonades ...) ne nécessite pas de prise d'enzymes.

Le tableau 15.5 rappelle quelques conseils de base concernant l'usage des enzymes pancréatiques.

Tableau 15.4 *Préparations gastroprotégées d'extraits pancréatiques disponibles en Belgique*

Spécialité	Contenu enzymatique minimal (par gélule) *		
	Lipase	Amylase	Protéase
Pancrease ®	6.700	4.180	380
Creon ®	10.000	8.000	600
Creon Forte ®	25.000	18.000	1.000

Tableau 15.5 *ABC de l'utilisation des enzymes pancréatiques*

- ils doivent accompagner *chaque* repas ou collation
- ils sont à répartir en (2-)3 prises au cours du repas
- en début de traitement, il faut éviter les variations importantes de doses (préférer une augmentation lente, par petits paliers successifs, à 3-4 jours d'intervalle)
- chez le jeune enfant, les gélules peuvent être ouvertes mais leur contenu doit être avalé rapidement et ne peut pas être mâché
- leur quantité peut devoir être majorée pour un repas particulièrement gras (fast food, frites ...)

- Il a été estimé que l'assimilation d'un gramme de graisse ingéré nécessitait en moyenne 1.800 (500-4.000) Unités de lipase. Cette façon d'exprimer la posologie n'est pas particulièrement pratique mais elle explique pourquoi chez l'adulte la dose quotidienne d'enzymes rapportée au poids est généralement moindre : l'adulte n'ingère chaque jour qu'environ 2 g de graisses/kg alors que le nourrisson en ingère 5.

- Une augmentation inconsidérée de la quantité d'enzymes est inutile (parce qu'elle n'est plus vraiment contributive) et peut même être dangereuse. Sans que le mécanisme en cause soit clairement élucidé, la survenue de lésions sévères du colon (colopathie fibrosante nécessitant une résection chirurgicale) a été décrite chez des patients recevant des doses très élevées d'enzymes. Dans ce contexte, il est recommandé que la dose quotidienne reste habituellement inférieure à :

- 10.000 U Lipase/kg/jour
- 250.000 U Lipase chez l'adulte

Le tableau 15.6 donne une idée plus concrète des quantités d'enzymes habituellement proposées après l'âge de 4 ans, en fonction du poids et en tenant compte de ces plafonds théoriques .

VITAMINES LIPOSOLUBLES

Solubles dans les graisses, certaines vitamines (A,D,E,K) sont mal absorbées en cas d'insuffisance pancréatique exocrine.

Leurs déficits peuvent notamment se traduire par un défaut de vision dans l'obscurité (Vit.A), une mauvaise minéralisation des os (Vit.D), des symptômes neuromusculaires (Vit.E), des problèmes de coagulation (Vit.K) surtout observés en cas d'atteinte hépatique associée. Les vitamines A et E

sont en outre des facteurs antioxydants dont la carence peut théoriquement nuire à l'immunité cellulaire et par là interférer avec la défense des poumons contre les infections.

Pour éviter un déficit de ces vitamines, des suppléments en sont proposés quotidiennement (vitamines A,D,E) ou dans certaines circonstances (vitamine K) (tableau 15.7).

Tableau 15.7 *Suppléments quotidiens de vitamines liposolubles*

A	5.000 U
D	400 U
E	200 U (5-10 U/kg, max. 400 U)
(K)	5 mg 2-3 x/semaine, si nécessaire

SUPPLÉMENTS DE SEL

La sueur des patients atteints de mucoviscidose contient presque toujours 3 à 5 fois plus de sel que celle des autres personnes. Cette particularité est mise à profit pour le diagnostic de l'affection (ch.2). Elle implique aussi un risque particulier de déshydratation. En hiver, la chambre d'un nourrisson ne doit pas être surchauffée. L'exposition au soleil doit rester raisonnable. Par température élevée, il est conseillé de boire abondamment et d'ingérer plus de sel (resaler les aliments, manger des chips ...). Ces mesures sont particulièrement importantes en cas d'efforts physiques intenses.

Une supplémentation sous forme de solution salée (2 mEq/kg/j < 1 an , 1 mEq/kg/j entre 1 et 5 ans) ou de gélules par exemple (1.5 à 3 g/jour après 5 ans) est rarement nécessaire.

Tableau 15.6 *Enzymes pancréatiques : nombre quotidien de capsules à ingérer (> 4 ans) **

	CREON ®			CREON FORTE ®			PANCREASE ®			
	Min.		Max.**	Min.		Max.**	Min.		Max.**	
(U Lipase/kg/j)	2.000	6.000	10.000	2.000	6.000	10.000	2.000	6.000	10.000	
	↓	↓	↓	↓	↓	↓	↓	↓	↓	
Poids (kg)	20	4	12	20	2	5	8	6	18	30
	30	6	18	30 (25)	3	8	12 (10)	9	27	45 (37)
	40	8	24	40 (25)	4	10	16 (10)	12	36	60 (37)
	50	10	30 (25)	50 (25)	4	12 (10)	20 (10)	15	45 (37)	75 (37)

* Cf texte. Calcul sur base de 3 repas et 2 collations/jour (500 à 2.500 U Lipase/kg/repas). 6000 U kg/j correspondent à 1.500 U/kg/repas et 750 U/collation.

** 10.000 U Lipase/kg/j est en principe un seuil à ne pas dépasser. Entre parenthèses est repris le nombre de capsules correspondant à 250.000 U Lipase (dose quotidienne maximale suggérée chez l'adulte).

DIVERS

- Chez le nourrisson qui n'est pas allaité, le lait proposé est rapidement enrichi, en dextrine-maltose notamment. L'idée de base reste de fournir un apport hypercalorique.

La fréquence particulière du reflux gastro-oesophagien fait souvent proposer un biberon additionnel plutôt qu'un volume trop élevé par biberon. La diversification de l'alimentation ne diffère pas de celle proposée aux autres nourrissons.

- L'accent mis sur l'importance de l'alimentation peut en faire un enjeu conflictuel au sein de la famille. Dans certains cas, manifestations d'opposition et anxiété parentale débouchent sur des problèmes sérieux de comportement alimentaire, pour lesquels l'aide d'une psychologue peut être requise (ch 20). D'une manière générale, il n'est pas utile qu'un repas dure plus de 30 minutes.

- Entre 2 et 6 ans, se mettent en place des habitudes alimentaires influencées par les goûts personnels de l'enfant. La diététicienne peut proposer une panoplie de petites recettes permettant d'enrichir les repas. L'incorporation de matières grasses est particulièrement contributive. Le goûter est habituellement un moment fort apprécié à cet âge : crêpes, cakes, pain, produits laitiers sont bienvenus.

- Le regard des autres (camarades, professeurs) interfère souvent avec la régularité de la prise d'enzymes chez les enfants plus âgés et les

adolescents. L'adolescence est associée à des besoins énergétiques élevés, liés à une croissance staturo-pondérale accélérée. Celui qui va se coucher tard peut utilement bénéficier d'une collation supplémentaire en fin de soirée. Une activité sportive est fortement encouragée (ch.13) mais elle s'accompagne de besoins énergétiques additionnels (250-500 kcal/heure) qui doivent être pris en compte.

- L'éventuel développement d'un diabète a également des implications diététiques (ch.5). La primauté reste donnée au caractère hypercalorique de l'alimentation.

ASSISTANCE NUTRITIONNELLE

En cas de difficultés à rencontrer les besoins caloriques, des suppléments hypercaloriques sont souvent proposés. Ils sont coûteux et doivent évidemment être consommés *en plus* de l'alimentation habituelle (il est inutile qu'ils se substituent partiellement à celle-ci).

Si l'évolution nutritionnelle reste défavorable au terme d'une démarche diagnostique et thérapeutique appropriée, une assistance plus interventionniste est parfois nécessaire. Elle consiste le plus souvent en l'infusion nocturne, à débit continu, d'un mélange hypercalorique par l'intermédiaire d'une gastrostomie. Dans certains cas, cette modalité de gavage peut précipiter l'apparition d'un diabète.

REFERENCES

- Durie P, Kalnins D, Ellis L. Uses and abuses of enzyme therapy in cystic fibrosis. *J.R. Soc.Med.* 1998; 91 (Suppl. 34): 2-13
- Littlewood JM, Wolfe Sp. Growth, development and nutrition. In *Cystic Fibrosis*. Hodson ME, Geddes DM Eds, 2000, Arnold, London. 243-60
- Mac Donald A. Nutritional management of cystic fibrosis. *Arch.Dis.Child.*1996 ;74 :81-7
- Marteau P, Munck A, Moreau J et al. Prise en charge digestive et nutritionnelle au cours de la mucoviscidose à l'âge adulte. *Rev Mal Respir.* 2000;17:785-97
- Munck A, Navarro J. Prise en charge nutritionnelle de la mucoviscidose à l'âge pédiatrique. *Arch Pediatr.* 2000; 7 : 396-401
- Pencharz PB, Durie PR. Pathogenesis of malnutrition in cystic fibrosis and its treatment. *Clin Nutr.* 2000 ;19 : 387-94.
- Ramsey BW, Farrell PM, Pencharz P and the Consensus Committee. Nutritional assessment and management in cystic fibrosis : a consensus report. *Am. J.Clin.Nutr.* 1992 ;55 :108-16
- Zemel BS, Jawad AF, Fitzsimmons S et al. Longitudinal relationship among growth, nutritional status and pulmonary function in children with cystic fibrosis : analysis of the Cystic Fibrosis Foundation National CF Patient Registry. *J Pediatr.* 200;137:374-80