



REPÈRES

Prise en charge nutritionnelle des maladies neuromusculaires

JANVIER 2011

Un bon état nutritionnel issu d'une alimentation équilibrée contribue à notre santé et à notre bien-être ; il favorise, chez l'enfant, une croissance harmonieuse. Chez les personnes atteintes d'une maladie neuromusculaire, il aide à mieux compenser les conséquences de la maladie, à faire face aux difficultés ponctuelles qu'elle génère et à se sentir mieux.

Si certaines maladies sont plus à risque de déséquilibres nutritionnels (dénutrition, obésité, malnutrition) que d'autres, aucune ne peut s'accommoder d'un état nutritionnel précaire : la dénutrition provoque des carences importantes en nutriments et en énergie et fragilise tout l'organisme, l'obésité accentue les difficultés orthopédiques, cardiaques, respiratoires...

Un suivi nutritionnel régulier en consultation pluridisciplinaire permet de prévenir l'installation de déséquilibres nutritionnels par une éducation nutritionnelle précoce, de repérer les difficultés et troubles nutritionnels et de mettre en place des solutions pour les réduire.

Les besoins nutritionnels physiologiques de l'organisme

Pour fonctionner, l'organisme a besoin de nutriments essentiels et d'énergie. Ces besoins varient avec l'âge, le sexe, le poids, l'activité physique et l'état général. Les nutriments essentiels sont utilisés par les cellules pour fabriquer toutes les molécules dont elles ont besoin ; l'énergie est le carburant qui rend toutes les activités cellulaires possibles.

Le corps humain métabolise en continue

En permanence, les cellules de l'organisme dégradent des molécules issues de l'alimentation - les nutriments - pour fabriquer (synthétiser) celles destinées à leurs besoins propres. Cette dégradation produit aussi de l'énergie qui est consommée par les cellules lors des réactions chimiques qui s'y déroulent. Ce processus de transformation

continue (dégradation, synthèse) s'appelle le métabolisme. Il est plus ou moins important selon l'activité mais il ne s'arrête jamais ; même au repos, l'organisme a des besoins en énergie et en nutriments que doit couvrir l'alimentation quotidienne. L'excédent est stocké pour des besoins ultérieurs.

Des besoins variables

• Besoins en énergie

Chez l'homme, les besoins énergétiques de base sont consacrés pour 60 % environ au fonctionnement de l'organisme (métabolisme de base, régulation de la température corporelle, croissance) et pour 10 % à la digestion. L'activité physique représente 30 % des besoins globaux. Les besoins énergétiques globaux (donnés en calories) varient avec l'âge et l'activité.

Par exemple, ils sont de l'ordre de 2 500 kcal chez l'homme et de 2 000 kcal chez la femme et de 1 750 kcal environ chez l'enfant entre 4 et 9 ans. Chez un homme très actif (plus d'1 heure d'activité physique par jour) ces besoins peuvent atteindre 3 500 Kcal.

• Besoins en nutriments essentiels

Les nutriments essentiels sont les glucides, les acides gras (tous deux

POUR INFO

La calorie, une mesure de l'énergie

- La calorie est l'unité utilisée pour exprimer les besoins énergétiques d'un organisme. Dans le langage courant, on parle de calorie mais en réalité, il s'agit de kilocalories (1 kcal = 1 000 cal). On utilise aussi le kilojoule (1kcal = 4,18 kJ), l'unité internationale.
- La calorie permet aussi d'exprimer la quantité d'énergie que peut fournir un aliment lors de sa consommation par l'organisme. Cette quantité dépend des proportions de l'aliment en glucides, lipides et protéines : un gramme (g) de lipides fournit 9 kcal (c'est le nutriment le plus énergétique) ; 1 g de glucides ou de protéines fournit 4 kcal.



fournisseurs d'énergie), les acides aminés, les vitamines, les minéraux et l'eau.

Des quantités quotidiennes de ces nutriments sont requises pour être en bonne santé : ce sont les apports nutritionnels conseillés (ANC), valeurs repères pour des groupes de population (enfants, femmes enceintes...). Par exemple, l'ANC pour le calcium, minéral essentiel pour la solidité des os et des dents, est de l'ordre de 900 mg/jour chez l'adulte et de 1 000 à 1 200 mg/jour chez l'adolescent.

Les apports journaliers recommandés (AJR), quant à eux, sont des valeurs moyennes pour l'ensemble de la population dont on se sert pour les étiquetages des produits alimentaires.

Sommaire

- Les besoins nutritionnels physiologiques de l'organisme 2
- Maladies neuromusculaires : des besoins particuliers 3
- Le suivi nutritionnel dans les maladies neuromusculaires 5
- La dénutrition dans les maladies neuromusculaires 7
- Une alimentation variée et équilibrée 8
- Prise en charge de la dénutrition 11
- L'obésité dans les maladies neuromusculaires 14

Adapter son alimentation à ses besoins

La faim nous signale que notre corps est en déficit d'énergie et l'appétit nous permet d'y répondre. En situation habituelle, nous adaptions plus ou moins notre prise alimentaire à nos besoins, sans calculer en permanence le nombre de calories dépensées et à fournir.

Dans certaines situations, il faut réajuster la quantité et/ou la qualité des aliments ingérés : cela peut nécessiter de modifier des habitudes alimentaires acquises et de faire plus attention aux aliments consommés en choisissant ceux adaptés à sa physiologie propre. Les campagnes d'information nutritionnelles ont fait prendre conscience de l'importance de recevoir une alimentation

POUR INFO

Faim, satiété et appétit : des régulateurs de la prise alimentaire

Le cerveau reçoit des signaux qui le renseignent sur l'état nutritionnel de l'organisme et qu'il traduit en messages que nous percevons : la faim, l'appétit, la satiété. Nous y réagissons de manière adaptée en mangeant ou en cessant de manger. Par exemple, la baisse du taux de sucre dans le sang, un estomac vide... déclenchent la faim alors qu'elle est inhibée par la distension de l'estomac, l'augmentation du taux de sucre, d'acides aminés ou d'acides gras dans le sang après un repas.

Des signaux sensoriels modulent également la faim et l'appétit (la vue et l'odorat...) tout comme d'autres signaux socioculturels, psychoaffectifs, cognitifs... : l'heure du repas (régie par des règles sociales), les habitudes alimentaires familiales, l'humeur (stress, anxiété, joie...), certains sentiments (plaisir, peur, culpabilité...), l'état de santé (maladie)...

La faim est le besoin de manger alors que l'appétit est le désir de manger. Ils varient d'une personne à l'autre. La faim est une sensation impérieuse (parfois douloureuse si l'estomac se contracte) : elle nous incite à rechercher de la nourriture. Quand on a mangé à sa faim, on arrive à satiété. Ressentir la satiété est important pour le bien-être car manger à sa faim est un besoin fondamental.



diversifiée et nous aident à nous repérer par des messages clés : manger des aliments appartenant aux 6 familles (5 fruits et légumes

par jour, des fibres, des céréales... boire de l'eau), limiter sa consommation de graisses, de sucres simples (saccharose, glucose...) et d'alcool.

Maladies neuromusculaires : des besoins particuliers

Les conséquences de la maladie neuromusculaire modifient les besoins de l'organisme. Être à l'écoute de ses besoins alimentaires permet de mieux y répondre. Se nourrir comme on l'estime le mieux pour soi tout en suivant les grands principes de l'équilibre alimentaire permet de se sentir mieux et de faire face aux affections de la vie courante et à la maladie.

Besoins liés à l'activité physique

Les besoins énergétiques de base d'une personne atteinte de maladie neuromusculaire sont sensiblement les mêmes que ceux de la population générale : 70 % des besoins globaux.

En revanche, ceux consacrés à l'activité physique sont inférieurs à la moyenne en raison de la diminution de la force musculaire (sauf pour les maladies peu invalidantes). Par exemple, chez des enfants

atteints de dystrophie musculaire de Duchenne âgés de 7 à 10 ans environ et qui gardent la marche, la dépense énergétique liée à l'activité physique est de l'ordre de 25 % au lieu de 30 % : les besoins caloriques globaux sont un peu moins élevés. Chez des enfants atteints d'amyotrophie spinale de type II, elle n'est que de 6 % d'où des besoins caloriques globaux très inférieurs. Il faut donc manger proportionnellement moins, en fonction de son activité physique.

Besoins ponctuels

Les besoins énergétiques augmentent lors des épisodes infectieux, des périodes de stress,... qui peuvent être plus fréquents dans les maladies neuromusculaires. Les infections respiratoires, en particulier, nécessitent d'augmenter l'apport énergétique alors que souvent, on a moins faim. La faiblesse des muscles respiratoires augmente le travail dédié à la respiration et l'énergie nécessaire.

Les interventions chirurgicales telles que l'arthrodèse vertébrale sont mieux supportées (meilleure cicatrisation, moins de risque opératoire, rétablissement plus rapide...) lorsque l'état nutritionnel est correct : il est souvent nécessaire, en amont de l'intervention, d'ajuster l'apport nutritionnel en calories et la composition en nutriments essentiels pour optimiser le poids.

Lorsque la mobilité diminue, un bon état nutritionnel limite les douleurs d'appui et rend les mobilisations par l'aidant moins douloureuses.

Des repères nutritionnels ordinaires

Toutes les maladies neuromusculaires n'imposent pas obligatoirement de surveiller l'apport nutritionnel plus que d'ordinaire ; cependant, un bon état nutritionnel aide à mieux y faire face. Le respect

des repères nutritionnels se justifie d'autant plus. Pour savoir comment bien se nourrir, il est conseillé de s'appuyer sur les professionnels de la nutrition (diététicien(ne), médecin nutritionniste...) spécialistes des maladies neuromusculaires. Cela permet de faire le point sur son alimentation en fonction de sa maladie, de son évolution et du moment.

Avec le temps et l'habitude, on connaît mieux les aliments appropriés à sa nutrition, ceux qui apportent le plus d'énergie, la meilleure façon de répartir ses apports alimentaires au cours de la journée, ses besoins spécifiques (hydratation, sucre, graisse...)... et on peut se faire confiance.

Des besoins spécifiques dans certaines maladies

Pour certaines maladies, l'apport nutritionnel doit être surveillé

ponctuellement ou sur le long terme. Dans la dystrophie musculaire de Duchenne (comme dans toutes les myopathies progressives où l'atteinte musculaire augmente), la période de la perte de la marche favorise la prise de poids. En prévention, l'alimentation doit être ajustée : limiter les aliments trop riches (sucres, aliments gras...) et manger équilibré.

À l'âge adulte, un amaigrissement peut s'amorcer, lié aux difficultés à s'alimenter, aux problèmes respiratoires... Enrichir l'alimentation en consommant des aliments plus gras peut devenir nécessaire. Lors d'un traitement avec des corticoïdes, et à titre préventif, une alimentation moins riche en glucides simples et plus riche en protéines, pauvre en sel pour éviter la rétention d'eau dans les tissus et enrichie en vitamine D pour prévenir l'ostéoporose est prescrite.

Dans l'amyotrophie spinale, comme dans les maladies neuromusculaires où la masse musculaire est faible (myopathies congénitales...), le risque d'hypoglycémie (chute brutale du taux de sucre dans le sang) et de déshydratation est important, notamment chez les enfants, en raison du peu de réserves énergétiques et en eau. En prévention, il est conseillé de boire régulièrement et de répartir la prise alimentaire tout au long de la journée ; on peut ajouter, par exemple, une collation en milieu de matinée et d'après-midi.

Certaines maladies métaboliques musculaires nécessitent des régimes alimentaires spécifiques. Par exemple, dans la glycogénose musculaire de type III, un régime plus riche en glucides complexes et un fractionnement des repas pour étaler l'apport énergétique tout au long de la journée sont préconisés.

TÉMOIGNAGE

Connaître ses besoins, les respecter et les faire respecter...

“Très tôt sensibilisé à l'importance d'un bon équilibre alimentaire, en particulier pour mieux vivre avec la maladie, j'ai plaisir à manger. Atteint d'une dystrophie musculaire de Duchenne, je mange sans difficulté mais je dois veiller à ne pas maigrir : mon poids moyen avoisine 36 kg ; en dessous, je crains particulièrement les frottements et les escarres.

Je vis dans un foyer depuis 7 ans (j'ai 29 ans). Ici, les repas sont cuisinés sur place ; plusieurs menus répondent aux besoins nutritionnels des résidents. Durant toute une période, les repas servis ne correspondaient pas aux miens : les quantités étaient trop justes, nous ne pouvions nous resservir ; le soir, il y avait peu de féculents dont j'ai besoin. J'avais faim et je maigrissais : j'ai perdu 4 kg ! Alertant l'équipe médicale, on m'a prescrit des compléments alimentaires que j'ai pris 2 fois par jour pendant 1 an environ, mais ce n'était pas l'idéal tant pour le goût que pour le confort intestinal.

Pour moi, la solution était ailleurs : je voulais faire prendre conscience à l'équipe de restauration de l'importance de tenir compte de l'avis des résidents et de leurs besoins. Plusieurs d'entre nous ont pris les choses en main : nous avons donné notre avis au conseil de vie sociale du foyer, expliqué au chef cuisinier les problèmes d'alimentation que nous rencontrions, le peu d'attention accordée à nos souhaits, comme avoir des rations plus importantes et manger des plats appétissants (parfois tous les aliments d'un plat étaient mixés ensemble et servis tels quels...). Petit à petit, nos revendications ont fait leur chemin jusqu'à la direction qui a remplacé l'équipe de restauration par une autre plus respectueuse de notre avis. Cela a eu un impact très positif.”

Le suivi nutritionnel dans les maladies neuromusculaires

L'état nutritionnel peut être perturbé à cause des difficultés à s'alimenter ou d'une activité physique plus restreinte. Un déséquilibre nutritionnel qui dure peut aboutir à une dénutrition ou à une obésité. L'une comme l'autre accentue les effets de la maladie. Le suivi nutritionnel régulier a pour objectif de prévenir les difficultés, notamment en sensibilisant à l'intérêt d'un bon équilibre alimentaire, de les détecter le plus tôt possible et de proposer des solutions nutritionnelles satisfaisantes.

Entretien et examen clinique

Lorsque la situation est stable, le rythme des visites en consultation pluridisciplinaire est le plus souvent de une à 2 fois par an. La régularité de ces visites est très importante pour repérer des variations de poids au cours du temps et vérifier que la croissance est régulière.

Lors de l'examen clinique, le médecin peut repérer une maigreur ou au contraire des rondeurs à surveiller et se faire une idée de l'état nutritionnel. Il peut en mesurer les conséquences : douleurs aux points d'appuis, difficultés orthopédiques liées au surpoids, fatigue excessive, difficultés à respirer...

Il peut évoquer aussi le retentissement de difficultés émotionnelles sur l'alimentation. La diététicienne peut être associée à cette consultation en particulier lorsque des mesures diététiques doivent être mises en place.

Enquête alimentaire

Savoir comment la personne se nourrit au quotidien permet d'ajuster l'apport alimentaire à ses besoins, en fonction de ses goûts et des habitudes culinaires familiales. Pour ce faire, le médecin et généralement la diététicienne interrogent la personne, l'enfant et ses parents sur la constitution quantitative et qualitative de ses repas (nombre de

repas par jour, quels aliments, en quelle quantité...); ils cherchent à connaître la façon dont se déroulent les repas et les difficultés rencontrées (difficultés à avaler, fausses routes, repas trop longs, tensions familiales au cours de ceux-ci...). Lorsque les informations sont floues ou insuffisantes, la diététicienne peut demander de noter au jour le jour la composition des repas. Les déséquilibres alimentaires apparaissent alors plus clairement ce qui aide à

dégager des actions possibles à mettre en place.

Mesure du poids et de la taille

Le poids est mesuré à chaque visite. En cas de difficulté pour se tenir debout ou monter sur un pèse-personne, on utilise une chaise tarée. Pour suivre l'évolution du poids au cours du temps, les valeurs mesurées sont reportées sur une courbe de croissance (de 0 à 18 ans).

TÉMOIGNAGE

Le suivi nutritionnel est indissociable du suivi pluridisciplinaire

“Neuropédiatre dans une consultation pluridisciplinaire, je suis, sur le plan médical, des enfants et adolescents atteints de maladies neuromusculaires. Le suivi nutritionnel est indissociable de celui des autres fonctions de l'organisme. Des mesures simples (poids, taille...) pratiquées à chaque consultation nous permettent de suivre l'évolution de l'état nutritionnel au cours du temps, mais servent aussi à interpréter d'autres données comme la valeur de la capacité vitale.

Toutes les fonctions de l'organisme sont intriquées : si l'une s'affaiblit, l'organisme doit le compenser. La fonction nutritionnelle sert de socle à toutes les autres : lorsqu'il est alimenté en carburant et en nutriments essentiels selon ses besoins, l'organisme se porte mieux. Ainsi, dans les maladies neuromusculaires, un déséquilibre nutritionnel persistant est d'autant plus préjudiciable que certaines fonctions peuvent déjà être affaiblies (musculaire, respiratoire, cardiaque...).

Dans ces maladies, nous devons sensibiliser les personnes concernées (et aussi les soignants) à l'importance du suivi nutritionnel : il ne doit pas passer au second plan par rapport à celui des fonctions respiratoire, orthopédique... Si des difficultés alimentaires surviennent, quelles qu'elles soient, il faut prendre conscience que c'est important d'en parler à l'équipe médicale pour trouver des solutions.

Réajuster la façon de s'alimenter demande du temps et de la patience : l'acte alimentaire draine en effet bien d'autres choses que le fait de se nourrir. Néanmoins, cela en vaut toujours la peine : lorsqu'une personne très maigre reprend du poids, son bien-être général s'améliore.”

La taille est mesurée en position allongée dans la plupart des cas. Si cela n'est pas possible compte-tenu des rétractions articulaires, on mesure l'envergure des membres supérieurs (distance d'une main à l'autre les bras déployés) ou la longueur du tibia.

L'indice de masse corporelle (IMC ou indice de Quételet) est égal au poids/taille². Cet indice sert à estimer si la personne est trop maigre, de corpulence normale, en surpoids ou obèse.

La régularité des mesures au cours du temps est essentielle : en les comparant entre elles, le médecin observe si l'évolution du poids et de la taille est normale par

rapport à la maladie ou si on est proche de l'obésité ou de la dénutrition. Il est difficile, en effet, de se référer aux courbes de poids et de taille s'appliquant à la population générale. Pour la dystrophie musculaire de Duchenne, les médecins utilisent à une courbe poids/taille spécifique qui a été établie.

Des outils d'évaluation plus ciblés

• Déterminer la composition corporelle

- La mesure de la circonférence du bras à l'aide d'un mètre-ruban et celle de l'épaisseur du pli cutané à la face arrière du bras

(pli tricipital), grâce à une pince spéciale (la mesure est indolore), permettent de suivre l'évolution pondérale de la personne et d'estimer la proportion de masse grasse.

- L'impédancemétrie est une technique indolore et rapide qui mesure la proportion de masse maigre et de masse grasse. Grâce à un appareil, on fait passer un courant électrique de faible intensité dans le corps : celui-ci circulant plus lentement à travers la masse grasse qu'à travers les autres tissus, on peut en déduire sa proportion. Cette technique est incorporée à certains pèse-personnes grand public.

• Évaluer les besoins énergétiques

Pour connaître les besoins nutritionnels d'une personne au repos ou après un repas, on mesure sa dépense énergétique. On utilise une technique appelée calorimétrie indirecte : la personne respire à travers un masque bucco-nasal ou sous un "canopy" (globe transparent qui entoure la tête de la personne) relié à un appareil qui mesure l'oxygène (O₂) consommé et le CO₂ rejeté par la respiration. On en déduit la dépense énergétique puis les besoins énergétiques.

Suivi nutritionnel et prévention

La prévention est essentielle pour s'écarter le moins possible de l'équilibre nutritionnel. Le suivi en consultation est aussi l'occasion de recevoir une éducation nutritionnelle. Des informations nutritionnelles générales et spécifiques à sa maladie neuromusculaire y sont données, souvent par la diététicienne : quel est l'intérêt de manger équilibré, comment y parvenir, à quels aspects nutritionnels faut-il faire attention

POUR INFO

Les professionnels du suivi nutritionnel et de sa prise en charge

• À la consultation pluridisciplinaire

Le médecin référent (pédiatre, neurologue, médecin de médecine physique et de réadaptation ...) aidé de son équipe (infirmières, aides-soignants ...) est responsable du suivi médical et de la prise en charge. Il collabore avec d'autres professionnels :

- Diététicienne : associée à l'équipe médicale, elle transmet les informations nutritionnelles utiles et suit les patients sur le plan diététique. Elle identifie leurs habitudes alimentaires pour donner les conseils les mieux adaptés afin de réajuster l'alimentation.
- Médecin gastroentérologue : il recherche une cause digestive aux problèmes de nutrition.
- Médecin nutritionniste : il s'assure de l'absence de pathologie à l'origine du problème nutritionnel.
- Médecin endocrinologue : il recherche une cause hormonale aux problèmes de nutrition.
- Chirurgien gastroentérologue : il réalise les actes endoscopiques en lien avec la prise en charge nutritionnelle et digestive (ex. : poser la sonde de gastrostomie...).
- Stomatologue, dentiste, orthodontiste... : ils participent à la prise en charge des aspects liés aux dents et à la mâchoire.
- Psychologue : en cas de difficultés nutritionnelles, il aide à faire la part entre les aspects physiologiques et psychologiques.

• Les professionnels de proximité

Les rencontres régulières avec des professionnels de santé de proximité peuvent contribuer à la sensibilisation à la question nutritionnelle, au dépistage d'une situation nutritionnelle précaire et à sa prise en charge : diététicien(ne), médecin traitant, kinésithérapeute, orthophoniste, infirmier(e), personnel soignant du service de soins à domicile, du foyer de vie ou de la maison d'accueil spécialisée, ou encore de l'établissement scolaire lorsqu'il s'agit d'un établissement scolaire médicalisé (Erea...). Ces professionnels sont parfois en lien avec la consultation pluridisciplinaire.



dans sa maladie, comment enrichir l'alimentation, comment manger moins, quelles sont les astuces pour s'alimenter plus facilement quand on a des difficultés ?...

L'éducation nutritionnelle précoce pose les bases des bonnes habitudes alimentaires futures. Elle permet aussi de réajuster des habitudes alimentaires inadéquates et de sensibiliser à certaines questions comme celles liées à l'alcool, en particulier chez les adolescents atteints de maladies neuromusculaires.

Comme les autres adolescents, ils peuvent avoir des conduites alimentaires à risque ; les conséquences sont cependant majorées par la maladie neuromusculaire et les risques ne sont pas toujours mesurés, voire volontairement ignorés.

TÉMOIGNAGE

Sensibiliser et fixer des buts nutritionnels à atteindre

“En tant que diététicienne, j'interviens auprès d'enfants et d'adolescents (certains sont atteints de maladies neuromusculaires) dans un établissement scolaire d'enseignement adapté (Erea). Le suivi nutritionnel de ces jeunes, pour certains en internat, repose sur la vigilance de toute l'équipe médicale de l'établissement (médecin, infirmières, kinésithérapeute et moi-même). À leur entrée dans l'établissement, le médecin les reçoit tous, puis je les rencontre régulièrement. Au début, je les mets en confiance. C'est très important car il faudra parfois intervenir auprès de ces jeunes très médicalisés sur un domaine qui est, pour eux, synonyme de liberté de choix : la nourriture.

J'effectue un bilan alimentaire pour savoir comment ils se nourrissent à la maison, à la cantine, s'ils sautent des repas... (ce qui arrive souvent chez les adolescents), quelles quantités... S'il y a des apports nutritionnels à changer, je leur donne deux objectifs : un facile et un plus difficile. Par exemple boire davantage et supprimer la viande le soir ou manger des légumes midi et soir (ce qui est pour certains plus compliqué que d'arrêter les sucreries). Je leur propose des aliments possibles selon leurs goûts, puis on fait le point régulièrement. Il faut absolument ancrer la diététique dans la vie de ces jeunes. Et accepter que cela demande du temps, de l'écoute, de l'éducation et de la persuasion. Pour nous aider, nous faisons deux interventions nutritionnelles en classe de 5ème et de 3ème. Une enquête réalisée l'année dernière auprès des jeunes de l'Erea nous a montré que l'éducation nutritionnelle leur était très utile : ils savent pourquoi c'est important de bien se nourrir, de ne pas sauter de repas... C'est déjà beaucoup.”

La dénutrition dans les maladies neuromusculaires

Lorsque les conséquences de la maladie empêchent de se nourrir normalement, l'apport nutritionnel peut être insuffisant pour couvrir les besoins de l'organisme. Sans prise en charge, une dénutrition peut s'installer de manière progressive.

Quand parle-t-on de dénutrition ?

Chez l'enfant, un ralentissement de la croissance en taille et en poids (statur pondérale) sur une période de plus de 6 mois est le premier signe d'une dénutrition. Chez l'adulte, on parle de dénutrition lorsque la perte de poids est supérieure ou égale à 10 % du poids habituel en 6 mois.

Les médecins se basent également sur la modification de la composition

corporelle : l'organisme humain est composé de tissu maigre (eau, protéines surtout dans le muscle...) et de graisse (réserves d'énergie). La proportion masse maigre/masse grasse varie en fonction de l'âge, du sexe... La diminution prolongée de la masse grasse traduit une carence en apports caloriques.

Les causes de dénutrition

- Les troubles musculaires qui touchent les muscles du visage ou

ceux du tube digestif entravent l'alimentation : une bouche qui ferme mal (béance buccale) empêche d'y garder les aliments pour les mastiquer ; des muscles masticateurs affaiblis empêchent de bien mâcher les aliments (cette difficulté est accentuée par un mauvais état dentaire) ; les troubles de la déglutition entraînent des difficultés à avaler (la nourriture passe mal) et augmentent le risque de fausse route, ce qui conduit à moins s'alimenter.

.../... p.10

Une alimentation va

Les aliments fournissent des glucides, des lipides et des protéines (macro-nutriments). Les aliments sont classés par famille selon leur composition en nutriments. Le respect des repères de consommation permet de répondre aux besoins nutritionnels.

Familles d'aliments • nutriments fournis

Produits sucrés (bonbons, sucre, chocolat, sodas...)

- Glucides simples (saccharose, glucose)

Matières grasses (huile, beurre, crème...)

- Lipides (dont acides gras essentiels ne pouvant être fabriqués par les cellules)

Viandes, poissons, œufs...

- Protéines (source d'acides aminés), lipides, fer, vitamines (B1, B12, A...)

Lait et produits laitiers (fromages, yaourts...)

- Calcium, protéines, lipides, vitamines (B2)

Fruits et légumes

- Glucides, minéraux (potassium, magnésium, calcium...), vitamines (C, B1, B6, B9..., bêta-carotène), fibres, eau...

Céréales et dérivés (pain, pâtes, riz...), féculents (pommes de terre), légumes secs (lentilles, fèves...)

- Glucides complexes, protéines, minéraux (potassium, magnésium, fer dans les légumes secs), vitamines, fibres

Boissons (eau, thé, café, infusions, jus de fruits...)

- Eau, minéraux, vitamines (dans les jus de fruits)



Des nutriments pour quoi faire ?

Glucides : source de glucides complexes et de glucides simples (saccharose, glucose), carburant de l'organisme (neurones, globules rouges...) ; l'excès est stocké (glycogène, graisse).

Lipides : source d'acides gras saturés et insaturés, carburant de l'organisme (pour les muscles, le foie...). Servent à fabriquer d'autres lipides, à transporter des molécules (vitamines...) ; entrent dans la structure des membranes cellulaires... L'excès est stocké sous forme de graisse (85 % de l'énergie stockée).

Protéines : source d'acides aminés pour fabriquer les protéines cellulaires. Utilisées comme source d'énergie, tout comme les protéines du muscle, quand les réserves de glucides et lipides s'épuisent.

Vitamines (A, B, C, D,...) : la plupart des vitamines sont d'origine alimentaire ; d'autres sont fabriquées par l'organisme. Certaines sont anti-oxydantes (A, C, E), contribuent à la coagulation (K), à la solidité des os (D)... Les vitamines C et B (B1...) solubles dans l'eau ne sont pas stockées (l'excès est éliminé). D'autres sont stockées dans les graisses (A, D, E, K) et utilisées à la demande.

Minéraux : indispensables mais en très petites quantités. Plus de 1g/jour en moyenne pour les calcium, phosphore, potassium, soufre, sodium, chlore et magnésium ; moins de 1g/jour pour les oligoéléments (fluor, fer, iode, zinc...).

L'eau : indispensable à l'organisme pour l'irriguer et évacuer les déchets.

Repères de consommation

- 100 g de beurre ou de crème fraîche = 399 kcal
- 100 g de fromage = 399 kcal
- 100 g de viande (bœuf) = 180 kcal - un œuf = 75 kcal
- 100 g de pâtes en glucides
- 100 g de pain = 84 kcal
- une pomme = 84 kcal

riée et équilibrée

nutriments), des vitamines, des minéraux et de l'eau (micronutriments).
 aliments. Aucun aliment ne les contient tous : varier son alimentation
 nutritionnels moyens de l'organisme et contribue à notre santé et notre bien-être.

Repères de consommation à retenir*

Limiter. Ils n'apportent rien d'autre que du sucre dont l'excès est stocké sous forme de graisse.

Limiter. L'excès est stocké ; ne pas supprimer car notre organisme en a besoin.

Une à 2 portions par jour. Chez l'enfant, 1 portion peut suffire. Chez l'adulte, une portion correspond à 100 g (un steak haché, une cuisse de poulet, 2 tranches de jambon, 2 œufs, un petit pavé de saumon...). Poisson : au moins 2 fois par semaine. Varier.

3 portions par jour. Une portion correspond à 1 yaourt (125 g), 1 fromage blanc (100 g), 2 petits suisses (60 g), 30 g de fromage, 1 verre de lait (125 ml).

Au moins 5 portions par jour. 1 portion correspond, chez l'adulte, à 80 à 100 g, à la taille d'un poing ou 2 cuillères à soupe pleines (1 tomate, 1 poignée de haricots verts, 1 bol de soupe, 1 pomme, 2 abricots...). Varier sous forme crue ou cuite.

À chaque repas et selon l'appétit. Apportent du carburant utilisable progressivement. Alternier riz, pâtes, quinoa, semoule, légumineuses... Les céréales complètes sont plus riches en nutriments (vitamines, fibres...).

Eau à volonté. Pendant et entre les repas. Sodas à limiter (riches en glucides simples).



© Albachiarra - Fotolia

* Programme national nutrition santé (PNNS) <http://www.mangerbouger.fr>

Caloriques (valeurs approximatives)

re (en majorité des lipides) = 750 kcal - 100 g
 he 30% = 288 kcal

age type comté (plus riche en protéines)

le de porc = 320 kcal - 100 g de viande rouge
 kcal - 100 g de poulet (peu gras) = 124 kcal
 kcal

s et 100 g de riz blanc cuits = 110 kcal (riche

= 275 kcal

100 kcal - une orange = 70 kcal - une banane

Équilibre alimentaire

Il s'obtient en variant l'alimentation pour que tous les nutriments nécessaires soient fournis : dans l'idéal, l'alimentation doit procurer 15 % de protéines, 30 à 35 % de lipides et 50 à 55 % de glucides.

Particularités

- **Glucides** : préférer les aliments riches en glucides complexes (céréales, pâtes, riz et pommes de terre) aux aliments riches en sucres simples (sucrieries, boissons sucrées...). Limiter les sodas...
- **Lipides** : privilégier les huiles végétales (olive, colza, tournesol...), les poissons gras (maquereau, saumon...), les noix, noisettes... Limiter les graisses animales (beurre, crème...). Limiter les charcuteries, viennoiseries, plats cuisinés... Attention aux aliments à la fois gras et sucrés (pâtisseries, crèmes dessert, chocolat, glaces...).
- **Le sel** : 8 g par jour maximum. À diminuer considérablement si traitement médical type corticoïdes.
- **Limiter la consommation d'alcool.**

Suite de la p.7

- Les troubles digestifs (reflux gastro-œsophagien, constipation, vomissements...) provoquent des douleurs et un inconfort qui peuvent diminuer l'appétit.
- Les troubles respiratoires, lorsqu'ils sont présents, entraînent une mauvaise oxygénation de l'organisme et une fatigue générale : manger demande alors un effort supplémentaire qui augmente la fatigue et peut inciter petit à petit à moins s'alimenter.
- La faiblesse motrice des membres supérieurs rendant l'alimentation difficile sans l'aide d'un tiers, une nourriture qui ne correspond pas à ses goûts, des aliments à la texture inadaptée et de mauvaises conditions pour manger (bruit, agitation environnante, mauvaise installation...) accentuent les difficultés alimentaires.
- La peur (de la fausse-route, du

regard des autres...), l'anxiété et autres manifestations émotionnelles... peuvent accentuer le manque d'appétit et la dénutrition.

Les conséquences de la dénutrition

La dénutrition entraîne des carences énergétiques (glucides, lipides...) et en nutriments essentiels (vitamine A, vitamine E, sélénium, zinc...) qui ont une incidence sur toutes les fonctions physiologiques (fonctions cardiaque, respiratoire, digestive, neurologique...).

La dénutrition accentue la perte musculaire : lorsque les apports caloriques alimentaires ne couvrent pas ses besoins énergétiques, l'organisme puise dans ses réserves de graisse (masse grasse) et de sucre (glycogène). Si elles ne suffisent toujours pas, il utilise les protéines tissulaires (internes) en particulier celles du muscle (masse maigre), pour produire de l'énergie.

La dénutrition augmente la fatigue

POUR INFO

Une satiété difficile à atteindre

Lorsque l'on a mangé à sa faim, on est rassasié. La satiété s'accompagne d'une satisfaction physiologique et psychologique de bien-être qui incite à arrêter de manger. Pendant ce temps la digestion s'effectue ; l'organisme absorbe ce dont il a besoin, dépense l'énergie nécessaire et stocke l'excédent dans ses réserves.

Lorsque l'on s'alimente avec difficulté, manger à sa faim est un vrai défi et la satiété est rarement atteinte. L'organisme s'adapte en réprimant la sensation de faim : moins on mange, moins on a faim. L'appétit diminue progressivement et d'autant plus que s'installent les craintes liées aux difficultés alimentaires. La perte d'appétit peut être très inquiétante pour l'entourage qui voudrait que la personne mange davantage. Parfois, la prise alimentaire se résume à des quantités très faibles de nourriture. Des mesures nutritionnelles aident à se réalimenter progressivement un peu plus sans forcer mais en stimulant doucement le plaisir de manger pour se rapprocher de la satiété.



de l'organisme. Un organisme dénutri lutte aussi plus difficilement contre les infections ; il a plus de mal à évacuer ses déchets (transit intestinal perturbé).

De surcroît, la maigreur favorise la formation d'escarres sur les zones de frottement de la peau car les tissus sous-cutanés ne sont pas protégés par les quelques millimètres de graisse nécessaires.

Par ailleurs, l'image de soi peut souffrir d'une maigreur importante.

TÉMOIGNAGE

Une prise de conscience progressive

"Les difficultés d'alimentation peuvent apparaître très progressivement, d'où une prise de conscience souvent lente de leurs conséquences. Ces difficultés ne sont pas seulement liées aux effets de la maladie : elles peuvent avoir une composante psychologique (peur de faire des fausses routes, lassitude de passer plusieurs heures à table, honte de ne pas réussir à manger seul, sentiment d'être un poids pour le reste de la famille...)." Petit à petit, enfants, adolescents ou adultes diminuent leurs prises alimentaires en disant qu'elles n'ont pas ou plus faim, ce qui n'est pas toujours le cas. Au bout du compte, elles ne connaissent pas la satiété : elles ont faim, puis la sensation de faim s'atténue.

La dénutrition prend alors de l'ampleur. Certaines personnes n'ont pas conscience qu'elles sont dénutries ; d'autres dissimulent la maigreur sous des vêtements amples, une mine avenante ; l'entourage ne veut pas toujours la voir. L'équipe médicale, en particulier les infirmières et aides-soignantes qui sont autour du patient et/ou ses parents quand ils viennent à l'hôpital, en dialoguant avec eux, contribuent à changer leur regard. Des données objectives recueillies lors du suivi médical (poids, taille...) sont aussi un bon appui. Si cela est nécessaire, nous faisons aussi appel au psychologue. Nous les aidons ainsi à voir la situation plus objectivement. C'est indispensable pour que la prise en charge alimentaire soit acceptée et efficace."

Prise en charge de la dénutrition

Enrichir l'alimentation en aliments gras et riches en protéines tout en veillant à une alimentation équilibrée est la première mesure proposée pour améliorer l'état nutritionnel. D'autres solutions facilitent ensuite l'acte alimentaire : adapter les textures, proposer des aliments qui donnent envie de manger, améliorer l'installation pour les repas, mettre en place des aides techniques...

Des mesures nutritionnelles simples

Devant une dénutrition, l'équipe médicale de la consultation pluridisciplinaire s'assure d'abord que d'autres dysfonctionnements ne sont pas à l'origine du problème nutritionnel : troubles respiratoires (mettre en place une ventilation...), stomatologiques (vérifier l'état des dents, de la mâchoire...) et digestifs (traiter la douleur, le reflux gastro-oesophagien, la constipation...). Des mesures simples sont ensuite proposées pour enrichir l'alimentation en calories et combler les carences en nutriments essentiels. Dans un premier temps, manger plus d'aliments riches en matières grasses, en protéines et en sucres lents à chaque repas, s'aider de

compléments alimentaires peuvent suffire pour reprendre du poids. Si la dénutrition est très importante, le médecin propose un objectif calorique à atteindre et détermine les quantités alimentaires quotidiennes correspondantes.

Enrichir l'alimentation

• **Ajouter des matières grasses** dans les aliments cuisinés à la maison : une grosse noix de beurre et/ou du lait entier dans la purée, un jaune d'œuf... ; de la sauce légèrement épaissie dans les légumes ou une cuillerée d'huile d'olive ; du fromage fondu dans une soupe épaisse...

• **Manger des laitages au lait entier** : petits-suisseurs et fromage blanc à 40 % de matières grasses,

crèmes dessert au lait entier enrichies en crème fraîche, fromages...

• **Répartir les repas dans la journée** : prévoir une collation en milieu de matinée et en milieu d'après-midi avec un yaourt, une crème dessert aromatisée...

• **Maintenir une alimentation équilibrée** : manger des fruits et légumes riches en fibres pour le transit intestinal et riches en vitamines et minéraux qui aident au fonctionnement de l'organisme ; manger des céréales pour l'énergie (sucres lents) ; consommer de la viande et du poisson sources de protéines et d'acides gras.

• **Boire régulièrement** : l'eau hydrate les cellules et facilite l'élimination des déchets. Elle améliore le transit intestinal. Avoir une petite bouteille d'eau à proximité de soi rappelle que l'on doit boire régulièrement.

• **Une supplémentation en vitamines et en minéraux** peut être prescrite par le médecin si nécessaire.

Faciliter la déglutition

• **Modifier la texture des aliments**. Des textures plus lisses ou souples limitant la mastication sont plus adaptées lorsque celle-ci fait défaut : aliments semi-solides (flans, mousses, soufflés, légumes très cuits...) ou plus pâteux et épaissis (purées, aliments mixés).

En cas de troubles de la déglutition, les aliments petits et friables (riz, lentilles, semoule, biscotte, chips...) doivent être évités.

La déglutition des liquides (eau, jus de fruit, sirop...) est difficile à contrôler (les boissons gazeuses sont plus faciles à déglutir). On peut les

POUR INFO

Les compléments alimentaires

Ils complètent l'apport nutritif lorsqu'il est insuffisant. Riches en protéines, les compléments alimentaires ont un fort pouvoir de satiété ; ils fournissent un juste équilibre en nutriments. Dans la pratique, les produits au goût sucré sont le plus prescrits ; ils ne sont pas toujours appréciés et il est difficile d'en consommer plus de 2 ou 3 par jour. Il est conseillé de les consommer à distance du déjeuner et du dîner pour ne pas couper l'appétit : par exemple, le matin au petit-déjeuner à la place du laitage et non en milieu de matinée et l'après-midi au goûter et non juste avant le repas du soir.

On leur reproche souvent de favoriser la constipation (certains sont enrichis en fibres). Relativement prescrits chez les jeunes enfants, il est plus difficile de les imposer à des adolescents. On peut sélectionner ceux que l'on préfère en testant plusieurs marques (Fortimel®, Clinutren®...). Lorsqu'il fait chaud, on peut les consommer congelés sous forme de glace.

Lorsqu'ils ne sont pas bien acceptés, les compléments alimentaires peuvent être remplacés (même si cela n'est pas idéal d'un point de vue nutritionnel) par des crèmes desserts lactées ou des yaourts à boire qui apportent des acides gras et des protéines.




Obtenir des textures différentes

- Les textures semi-solides (flans, mousses, soufflés) sont obtenues en ajoutant des blancs d'œufs à la préparation et en cuisant le tout. Les jaunes d'œufs enrichissent et épaississent les liquides (soupes...) en les chauffant doucement.
- Les purées et les préparations mixées sont obtenues en écrasant, hachant et mixant les ingrédients. Des liants permettent de les homogénéiser : farine de blé ou de maïs, fécule de pomme de terre... Pour rendre la préparation onctueuse et facile à avaler, on peut ajouter de la sauce, du fromage fondu, de la crème fraîche... L'utilisation d'un mixeur permet d'obtenir des textures douces et souples en particulier lorsque l'aliment est mixé avec le liant. C'est un ustensile indispensable pour obtenir des préparations de bonne qualité.
- Pour épaissir les liquides, on peut utiliser des gélifiants : par exemple, des feuilles de gélatine d'origine végétale (agar-agar) ou de synthèse, comme le Magic-mix®, une préparation à base d'amidon de maïs. Selon la dose de gélifiant, le liquide est plus ou moins épais. Par exemple, 1 mesure de Magic-mix® pour 100 ml de liquide donne une consistance sirupeuse ; 2 mesures donnent une consistance compacte.

épaissir pour qu'ils soit mieux avalés (eau et jus de fruit gélifiés).

• **Jouer sur le goût et la température des aliments.** Le réflexe de déglutition est facilité lorsque l'information donnée par l'aliment est marquée. Il vaut mieux proposer des aliments chauds, froids, épicés... plutôt que des aliments tièdes et fades moins bien déglutis. De même, préférer une boisson fraîche ou chaude plutôt qu'à température ambiante.

Aiguiser l'appétit

• **S'adapter au goût.** Les aliments et les textures proposées doivent donner envie de manger. Certains aliments suscitent du dégoût, certaines textures (granuleuses, gélatineuses...) peuvent déclencher un réflexe nauséeux. S'adapter aux goûts de l'enfant ou de l'adulte est important et ne relève généralement pas du caprice.

• **Soigner la présentation des assiettes.** L'appétit est stimulé par la vue, l'odorat... Les aliments bien disposés dans l'assiette et éventuellement agrémentés d'une touche de

couleur juste pour l'œil (herbe aromatique, rondelle de tomate...) sont plus appétissants.

Par exemple, un plat constitué d'aliments mixés doit présenter ces aliments séparément dans l'assiette comme on le ferait pour un plat classique : les mélanges d'aliments mixés à la couleur incertaine sont très rebutants.

• **Limiter les quantités.** Il est illusoire de vouloir donner à manger de grandes quantités à quelqu'un qui n'a pas faim : remplir peu l'assiette est moins décourageant, tout comme mettre peu d'aliments dans la cuillère. Petit à petit, les quantités pourront être augmentées : on observe d'ailleurs qu'après un certain temps (parfois quelques mois) l'appétit revient.

Améliorer l'installation et l'autonomie

• **Être bien positionné.** Pour éviter les fausses routes, le dos doit être droit et la tête baissée en rentrant le menton sur la poitrine : la tête ne doit pas partir en arrière (pas de "cassure" de la nuque). Manger dans le calme permet d'être plus concentré. Si cela est difficile à appliquer en famille et si les repas sont tendus, il est possible de manger avant les autres au moins une partie du repas et de poursuivre avec la famille si on le souhaite. Chacun

J'accompagne l'enfant et sa famille vers l'équilibre alimentaire

"Dans la consultation pluridisciplinaire neuromusculaire pédiatrique dans laquelle j'exerce comme diététicienne, nous travaillons en équipe au suivi nutritionnel des patients. Je mets en place avec l'enfant et ses parents les mesures nutritionnelles nécessaires pour réguler son poids et les autres déficits nutritionnels repérés, comme les carences en vitamines. Je commence par discuter avec l'enfant lorsqu'il est à l'hôpital pour savoir comment il se nourrit : qu'aime-t-il manger ? Que n'aime-t-il pas ? A-t-il peur de manger ?... Les parents m'indiquent comment se déroulent les repas à la maison et quelles sont les habitudes alimentaires familiales ; ils peuvent exprimer des difficultés (tensions, lassitude, sentiment d'impuissance...), des inquiétudes lorsque l'enfant mange trop ou trop peu... Lorsque l'alimentation doit être réajustée, je réexplique à l'enfant et sa famille les bases de l'équilibre alimentaire ; nous choisissons ce que l'on peut modifier sans trop de contraintes et en tenant compte des habitudes alimentaires familiales. Je signale les aliments les plus adaptés en fonction de l'objectif, ceux à supprimer ou à augmenter ; nous parlons des aliments du commerce, comment se repérer sur les étiquettes... Les informations essentielles sont récapitulées sur une fiche qu'ils gardent. Ensuite, même s'ils peuvent me joindre facilement en cas de doute sur la manière de faire, c'est à eux de s'approprier tout cela : les repas doivent rester un moment qui leur appartient."

Prise en charge orthophonique

En parallèle des mesures nutritionnelles, le médecin peut prescrire des séances d'orthophonie pour apprendre à mieux utiliser les capacités bucco-pharyngo-laryngées qui existent et améliorer la phase orale de l'alimentation.

Des exercices permettent de faire prendre conscience de la façon dont on avale, en ressentant les différentes étapes du processus de déglutition : fermer les lèvres, contrôler le déplacement des aliments dans la bouche, faire travailler les joues, avancer et reculer la langue, utiliser des sons pour apprendre à bien la placer lors de la déglutition... Ce travail prend un peu de temps mais les progrès réalisés sont réels.

Il est possible d'apprendre avec un orthophoniste la façon de donner à manger : où se placer par rapport à la personne, comment placer la cuillère dans la bouche pour faciliter la mastication et la déglutition...



doit pouvoir trouver l'organisation qui lui convient le mieux.

• Utiliser des aides techniques.

Elles aident la personne à manger seule : lèves-bras, couverts plus légers et/ou plus grands, à bords très doux, assiettes avec rebords facilitant le remplissage de la fourchette ou de la cuillère, verres à pied ou munis d'une anse, paille pour boire plus facilement, tablette à hauteur variable...

• Être aidé par une tierce personne.

Celle-ci doit donner de petites quantités (une petite cuillère) plus faciles à avaler sans risque, et se placer de telle sorte que la personne garde la tête fléchie.

L'alimentation entérale

Lorsque l'état nutritionnel ne s'améliore pas malgré les solutions proposées, il faut recourir à une alimentation assurée d'une autre façon. La nutrition entérale permet d'acheminer la nourriture directement dans l'estomac, sous forme liquide. Il faut souvent un peu de temps pour accepter d'y recourir. La discussion avec l'équipe médicale peut y aider. La mise en place de la nutrition entérale peut se faire de deux façons.

• **Pose d'une sonde naso-gastrique.** il s'agit d'un fin tuyau qui va jusqu'à l'estomac en passant par le nez. Cette solution est habituellement temporaire pour des questions de confort et de tolérance.

• **Pose d'une sonde de gastrostomie.** La gastrostomie est la création d'une petite ouverture entre la paroi abdominale et l'estomac ; elle nécessite une petite intervention chirurgicale. Dans l'orifice, on insère un bouton pression spécial

(le bouton de gastrostomie) qui relie l'intérieur (l'estomac) à l'extérieur (la paroi du ventre) tout en évitant les fuites. Ponctuellement (une partie de la nuit ou dans la journée), on y connecte la tubulure reliée à la poche contenant le liquide nutritionnel ; celui-ci passe tout doucement dans l'estomac à l'aide d'une pompe.

La gastrostomie peut être réalisée pour un temps donné, jusqu'à ce que la situation nutritionnelle se soit corrigée : l'administration des poches de nutriments peut alors s'espacer. La gastrostomie n'empêche pas de se nourrir par la bouche si cela est possible et permet de recevoir un apport nutritionnel suffisant. Lorsqu'elle est pratiquée chez de jeunes enfants (maladies à expression précoce : SMA, myopathies congénitales...), un suivi en orthophonie est mis en place pour leur permettre d'acquérir et d'entretenir la capacité de manger par la bouche (oralité).

Prendre du poids oui, mais comment ?

"J'ai beaucoup de difficultés à grossir. Atteint d'une myopathie congénitale à némaline, j'ai 39 ans et pèse 32 kg. J'ai toujours avoisiné ce poids, mais j'ai l'impression que je me sentirai mieux s'il augmentait ; j'ai beaucoup plus de difficultés à marcher aujourd'hui.

J'ai tenté beaucoup de choses pour grossir. La base de mon alimentation, ce sont des féculents, des pâtes, de la viande rouge (les deux types d'aliments qui me conviennent le mieux) et des légumes. Je mange de petites quantités que j'essaie d'équilibrer mais sans succès. Le médecin nutritionniste de la consultation m'avait prescrit 3 compléments nutritionnels par jour pendant quelques mois. J'ai repris 2 kg, mais je me sentais lourd au niveau du ventre : ça me gênait pour respirer. Pour tenter autre chose, j'ai effectué un séjour de 3 semaines dans un centre de rééducation en province. L'objectif : reprendre du poids. Les repas étaient équilibrés et je prenais en plus des compléments nutritionnels hyper-protéinés. J'ai grossi de 500 gr ce qui m'a paru peu. On m'a proposé de la nourriture mixée, que j'ai refusée : manger me demande des efforts pour mâcher, mais je peux encore le faire et j'aime ça ; cependant, je dois y réfléchir car cela me demande de plus en plus de temps ; d'ailleurs, je ne sors plus au restaurant avec des amis comme avant. La nutritionniste du centre m'a conseillé d'acheter un mixer, ce que je n'ai pas encore fait. Cela serait une solution pour éviter la fatigue de mastiquer et manger un peu plus."

L'obésité dans les maladies neuromusculaires

Une prise de poids peut survenir dans certaines maladies neuromusculaires. Une prévention précoce évite qu'elle ne s'installe car ses conséquences sur les muscles, les articulations et la fonction cardio-respiratoire sont importantes. L'accompagnement par une diététicienne ou un médecin et une bonne sensibilisation à l'équilibre alimentaire facilitent le succès des mesures nutritionnelles stabilisant le poids.

Quand parle-t-on d'obésité ?

Le suivi pondéral au cours du temps montre une augmentation du poids au-dessus des normes pour la taille et l'âge chez l'enfant et une augmentation importante de la masse grasse par rapport à la masse maigre, chez l'enfant et l'adulte. Le surpoids précède l'obésité ; les médecins le repèrent à des rondeurs qui s'installent. Si le poids augmente encore, on parle alors d'obésité.

Les causes de surpoids et d'obésité

- Le ralentissement de l'activité physique est la première cause de prise de poids. La période de la perte de la marche est particulièrement concernée dans les maladies neuromusculaires où elle survient. D'où l'intérêt d'une alimentation équilibrée pour prévenir la prise de poids en particulier à cette période.
- Une alimentation trop riche par rapport aux besoins énergétiques plus faibles favorise le stockage de l'excès sous forme de graisse.
- Un dérèglement endocrinien peut déclencher une prise de poids comme dans la maladie de Steinert : des personnes d'abord très minces peuvent prendre du poids au début de l'âge adulte.
- Sur le plan psychologique, l'alimentation peut être considérée comme un des plaisirs possibles

en compensation de ce qu'on ne peut pas faire : grignoter, manger beaucoup (se resservir à la cantine et demander des aliments aux copains...) font grossir. Parfois les parents nourrissent trop leur enfant ; ils peuvent avoir l'impression que cela lui donnera de la force ou penser s'occuper de lui plus pleinement. Enfin, à l'adolescence, s'ajoute l'envie de se comporter comme les autres adolescents, sans faire particulièrement attention à son équilibre alimentaire et aux excès.

Les conséquences du surpoids

Le surpoids surcharge inutilement les muscles et les articulations. Il augmente la fréquence des chutes, les douleurs articulaires et musculaires, les déformations et accélère la perte d'autonomie motrice. Il est un facteur de risque cardio-vasculaire. Les fonctions cardiaque et respiratoire déjà affaiblies peuvent l'être davantage : difficultés supplémentaires à respirer, rythme cardiaque perturbé... Le surpoids peut provoquer l'apparition d'autres pathologies associées (diabète...). Un poids excessif complique tous les gestes de la vie quotidienne, en particulier ceux liés aux soins et aux transferts ou aux changements de positions..., et ce même en utilisant des aides techniques (lève-personne...). L'image de soi est, elle aussi, malmenée lorsque le poids est trop important.

Limiter la prise de poids

Dans les maladies neuromusculaires, la première étape consiste à réguler l'apport calorique par des mesures simples pour stabiliser le poids.

- **Limiter les produits riches en graisse** (beurre, fromages gras, crème fraîche, yaourts entiers, lait entier...), les produits gras et/ou sucrés (viennoiseries, gâteaux,

POUR INFO

Traquer les graisses et le sucre dans l'alimentation

Le recours à des aliments moins riches en graisse et en sucre tout comme la limitation de l'alcool favorisent la perte de poids. Les sources de lipides sont de deux types : les graisses "visibles" sont celles ajoutées aux aliments lors de la cuisson ou à table (huile pour cuire un steak, beurre ou margarine sur les tartines, assaisonnement des salades) ; les lipides "cachés" sont ceux qui sont présents naturellement dans l'aliment (noix, avocat, olive, fromage, viande...) ou ajoutés, sans que l'on puisse les distinguer, dans un aliment acheté tout prêt (viennoiserie, barre chocolatée, charcuterie...). Les sucres à éviter sont, quant à eux, présents dans les gâteaux, les bonbons, les sodas...



Stabiliser son poids avec l'aide d'une diététicienne

“Diététicienne dans un établissement scolaire adapté, j’ai accompagné un enfant atteint d’une dystrophie musculaire de Duchenne afin qu’il stabilise son poids et préserve ses fonctions motrices. Arrivé à l’internat à l’âge de 6 ans, ce garçon plutôt gourmand pesait 30 kg pour une taille d’1m20. Je l’ai reçu avec ses parents : conscients que leur fils devait maigrir, ils avaient déjà tenté, de supprimer de nombreux aliments, sans succès. Petit à petit, je les ai convaincus de limiter les quantités sans supprimer : c’est plus efficace. Cet enfant était sous corticothérapie : nous avons supprimé le sel (ajouté aux aliments), les aliments trop salés (conserves...) ou trop gras (charcuterie...). Comme il aimait le fromage, nous l’avons gardé en limitant les quantités et en conservant le pain. Nous avons tenu compte de ses goûts pour réajuster l’alimentation : ce garçon a pu ainsi tenir ses objectifs, soutenu bien sûr par ses parents. Après 2 ans de travail en commun, ponctués de contacts réguliers entre nous quatre, il a stabilisé son poids tout en continuant de grandir correctement sans perdre précocement la marche.”

bonbons, sodas...). Éviter l’excès de viande.

- **Manger des fruits et légumes.**
- **Privilégier les céréales complètes**, les féculents (pâtes, riz...), les légumineuses (haricots secs, fèves, petits pois, lentilles...).
- **Limiter les quantités** d’aliments servis, à adapter en fonction de l’âge.
- **Éviter le grignotage.**
- **Limiter le sel.** En cas de corticothérapie (dans la dystrophie musculaire de Duchenne), ne pas ajouter

de sel aux plats et limiter les aliments qui en contiennent beaucoup (plats cuisinés, conserves...).

Modifier les habitudes alimentaires

La stratégie utilisée dans les maladies neuromusculaires pour lutter contre le surpoids, notamment chez l’enfant, est de faire perdre de la masse grasse sans faire perdre de muscle (masse maigre). Sauf situation extrême, il ne s’agit pas de proposer un régime amaigrissant mais plutôt de faire évoluer les habitudes alimentaires pour stabiliser le poids. Lutter contre le surpoids nécessite une prise de conscience de la situation et de la persévérance. S’appuyer sur des professionnels de la nutrition permet d’établir un plan d’actions réaliste et d’être soutenu tout au long de la démarche. Ces professionnels proposent des solutions pertinentes qui tiennent compte des habitudes culinaires de la personne ou de l’enfant et sa famille. Parfois, la diététique familiale doit être réadaptée ;

le professionnel se base sur les pratiques de la famille pour proposer de diminuer ou d’augmenter tel ou tel aliment. Il indique quels sont les produits intéressants pour équilibrer son alimentation, les équivalences caloriques entre les différents aliments... Le suivi régulier permet de réajuster les mesures mises en place. Il faut en général un certain temps pour constater leurs effets sur le poids.

L’accompagnement psychologique

Si la situation n’évolue pas dans le sens souhaité, un entretien psychologique peut être proposé à l’adulte, l’adolescent ou à l’enfant et ses parents. Cet entretien, qui pourra initier un suivi plus régulier, peut permettre d’identifier des raisons personnelles à l’origine d’une conduite alimentaire excessive. Les psychologues des consultations pluridisciplinaires neuromusculaires peuvent être associés à la prise en charge nutritionnelle à la demande de la personne ou de l’équipe médicale.

Perdre du poids m’a aidée à faire plus attention à moi

“Atteinte d’une myopathie facio-scapulo-humérale, j’ai pris beaucoup de poids à la suite d’événements familiaux douloureux. Je pesais 97 kg pour une taille moyenne. Plutôt autonome, mes difficultés à marcher se sont accentuées : je tombais souvent et me faisais mal aux genoux et aux mains. J’ai donc décidé d’agir : mon médecin généraliste qui connaît bien la nutrition et ma maladie m’y a aidée. Sans m’imposer un régime sévère, il a dressé une liste d’aliments à consommer (poulet, dinde, bœuf non gras, poisson, 1 œuf par semaine, légumes,...) et à supprimer (pain de mie, viennoiseries, viandes grasses, matières grasses dans les cuissons, sel...) en m’en expliquant l’intérêt. Il m’a ensuite laissée libre de cuisiner selon mes envies (j’adore cuisiner !) en répartissant les aliments midi et soir, avec un goûter (un fruit). Les 2 premières semaines ont été les plus difficiles : on veut manger, absolument... Il m’a fallu de la volonté ! Après 15 jours, mon palais s’est habitué à des goûts moins salés ou moins gras. J’ai perdu 37 kg en 15 mois, par paliers de 2 à 3 kg car le corps doit prendre le temps de se rééquilibrer. Nous faisons le point avec le médecin une fois par mois. Mon poids actuel est assez stable. Je reste vigilante ! Si je fais un repas copieux, je rééquilibre ensuite. Je me sens beaucoup mieux et moins fatiguée ; je tombe moins souvent.

Un seul inconvénient : je dois renouveler ma garde-robe !”

EN SAVOIR +

Site Internet AFM :

<http://www.afm-telethon.fr>

Institut français pour la nutrition :

<http://www.ifn.asso.fr>

Plan national nutritionnel santé :

<http://www.mangerbouger.fr/pnns>

“Fonction digestive et maladies neuromusculaires”,

Repères Savoir & Comprendre, 2010

“Nutrition entérale et maladies neuromusculaires”,

Repères Savoir & Comprendre à paraître

Nous remercions chaleureusement toutes les personnes qui ont contribué à l'élaboration de ce document et apporté leur témoignage.



Association reconnue d'utilité publique
1, rue de l'Internationale - BP 59 - 91002 Evry cedex
Tél. : 01 69 47 28 28 - Fax : 01 60 77 12 16
Siège social : AFM - Institut de Myologie
47-83, boulevard de l'Hôpital 75651 Paris cedex 13
www.afm-telethon.fr