

# La Nutrition et la Fibrose Kystique



## Qu'est-ce la fibrose kystique?

La fibrose kystique (CF) est une maladie héréditaire qui touche environ 33 500 enfants et adultes au Canada et aux États-Unis. Elle est causée par un gène défectueux nommé gène régulateur de la perméabilité transmembranaire de la fibrose kystique (CFTR). Ce gène produit une protéine qui contrôle le flux de sel et d'eau pénétrant dans et sortant des cellules du corps. Dans un cas de fibrose kystique, ce gène fonctionne mal et incite le corps à produire un mucus anormalement épais et poisseux et une sueur très salée. Ce type de mucus bouche les poumons, causant parfois des infections pulmonaires et des difficultés respiratoires qui peuvent être fatales. Il peut également boucher les conduits pancréatiques, empêchant les enzymes digestifs d'atteindre les intestins, où ils aident normalement à décomposer les aliments en vue de leur digestion. Ceci provoque le développement de problèmes nutritionnels. L'épaississement des sécrétions peut causer des troubles hépatiques chez le patient souffrant de CF. La bile sécrétée par le foie pour aider la digestion risque de ne pas drainer suffisamment, causant ainsi des lésions au foie. Au fil du temps, cette condition peut causer une cirrhose.

Les symptômes courants du patient souffrant de CF sont notamment des troubles respiratoires aigus ou chroniques – une respiration laborieuse, une toux persistante produisant un mucus épais, un appétit excessif accompagné de perte de poids, une mauvaise nutrition, un retard de croissance, des selles anormalement gras et volumineux et des obstructions intestinales

## Pourquoi la nutrition est-elle importante dans un cas de CF?

Une bonne nutrition est essentielle chez un patient souffrant de CF, et ceci dès la naissance et durant toute la vie. Jusqu'à 85 % des patients souffrant de CF sont incapables de produire les enzymes nécessaires pour digérer et absorber les graisses, protéines et amidons, un phénomène nommé insuffisance pancréatique. Le fait de mal digérer (mauvaise digestion) et de mal absorber les aliments, substances nutritives et vitamines (mauvaise absorption) provoque des symptômes associés à une mauvaise nutrition chez le patient souffrant de CF.

## Symptômes de mauvaise digestion et de mauvaise absorption

- ◆ Retard de croissance en dépit d'un bon appétit
- ◆ Douleurs abdominales, gaz, ballonnement
- ◆ Selles liquides fréquentes et malodorantes

## Est-ce que les problèmes de nutrition sont uniquement causés par une mauvaise digestion et une mauvaise absorption?

Une mauvaise digestion/absorption sont les causes les plus importantes, mais pas les seules, d'une mauvaise nutrition. Un patient souffrant de CF requiert plus de calories que d'autres patients. Ceci est habituellement dû à un besoin d'énergie plus élevé résultant de quintes de toux fréquentes et une respiration laborieuse causées par les maux de thorax et infections récurrentes. En conséquence, le corps nécessite plus de calories pour respirer et combattre les infections

## Quels sont les principaux problèmes nutritionnels d'un patient souffrant de CF?

- ◆ Retard de croissance et prise de poids insuffisante, surtout dans le groupe pédiatrique.
- ◆ Carence vitaminique, surtout des vitamines liposolubles A, D, E, K
- ◆ Carence osseuse due à une mauvaise absorption de vitamine D et de calcium. Ceci augmente le risque de fractures osseuses et d'ostéoporose à un âge plus avancé.
- ◆ Fibrose kystique – diabète connexe (diabète de la fibrose kystique)
- ◆ perte de sel accrue
- ◆ Carence d'acides gras essentiels

## Que peut-on faire pour aider le patient CF à mieux digérer et absorber les aliments?

La plupart des patients CF prennent des capsules de substitution d'enzymes pancréatiques. Ces capsules aident le patient souffrant d'une carence pancréatique à mieux digérer et absorber les aliments. Les enzymes se présentent sous forme de petites capsules remplies d'un grand nombre de billes minuscules contenant des enzymes digestifs. Il y a plusieurs marques d'enzyme. Votre médecin et nutritionniste CF vous aideront à trouver l'enzyme et la dose appropriés. Ces enzymes encouragent l'absorption des aliments et des substances nutritives et aident à gagner du poids. Ils peuvent améliorer les fonctions hépatiques chez le patient souffrant de maux hépatiques associés

## Comment et quand faut-il prendre ces enzymes?

Il faut avaler les enzymes tout entiers juste avant un repas ou une collation. Dans le cas d'un bébé ou d'un tout-petit qui ne peut pas avaler une capsule, la capsule peut être ouverte et le contenu mélangé à un peu de compote de pommes et présenté à l'enfant dans une cuiller.

## Faut-il administrer des enzymes avant chaque repas ou collation?

Il faut administrer des enzymes avant chaque repas, collation et portion de lait ou de lait maternel contenant des lipides, protéines et amidons. Certains aliments qui ne contiennent que du sucre simple ne nécessitent pas

*Suite au verso*

d'enzymes pancréatiques. Quelques exemples : fruit, jus de fruit, eau gazeuse, sucette glacée, Pedialyte, gomme à mâcher, dragée à la gelée de sucre, bonbon dur et té et café sans lait ni crème.

## Est-ce possible de toujours souffrir d'une mauvaise digestion/absorption lorsqu'on prend des enzymes pancréatiques?

Les symptômes de mauvaise digestion/absorption se manifestant au cours d'un traitement aux enzymes peuvent indiquer que la posologie est incorrecte. Prenez contact avec votre médecin ou nutritionniste avant de modifier la posologie des enzymes car les symptômes peuvent avoir d'autres causes.

## Quelle est la durée effective des enzymes?

La durée effective des enzymes est d'une heure après l'ingestion.

## Les enzymes génériques valent-ils les enzymes de marque?

Non, les enzymes génériques sont en général moins actives que les enzymes de marque et ne produisent pas les mêmes résultats. N'utilisez pas d'enzymes pancréatiques génériques.

## Est-ce qu'un supplément d'enzymes pancréatiques est suffisant pour améliorer l'état nutritionnel d'un patient souffrant de CF?

Non. Les suppléments d'enzymes pancréatiques sont importants, mais une bonne nutrition est tout aussi importante à toutes phases de la vie d'un patient CF. Une nutrition saine aide à maintenir la croissance et une taille et un poids normaux et à fortifier le corps pour pouvoir combattre les infections et optimiser les fonctions hépatiques.

## Quelle régime recommande-t-on pour un patient souffrant de fibrose kystique?

- ◆ On recommande en général un régime équilibré à teneur élevée en calories, protéines et lipides et avec plus de sel.
- ◆ Beaucoup de patients souffrant de CF doivent consommer de 25 à 50 % plus de calories et 50 % plus de protéines que d'autres patients du même âge.
- ◆ On recommande en général trois repas et trois collations par jour.
- ◆ Il faut, en plus, compléter les repas et collations de milk-shakes à haute teneur en calories.

## Est-ce que l'ingestion orale d'un régime haut en calories et en lipides produit à chaque fois un gain de poids chez le patient?

Il est parfois impossible d'ingérer toutes les calories nécessaires pour soutenir la croissance et le gain de poids requis pour rester en bonne santé. Dans un cas pareil, le médecin ou nutritionniste peut recommander une alimentation additionnelle par sonde pour vous aider à ingérer les calories nécessaires. L'alimentation par sonde permet l'ingestion de calories additionnelles mais ne remplace pas l'alimentation orale. Ce type d'alimentation prend souvent place la nuit, lorsque le patient est endormi. Un tube long et fin est glissé au travers du nez (sonde nasogastrique) ou introduit directement dans l'estomac (sonde gastrostomique).

## Un patient souffrant de CF requiert-il des suppléments vitaminiques?

Les suppléments vitaminiques sont essentiels chez le patient souffrant de CF, en particulier des suppléments de vitamines liposolubles A, D, E et K, qui sont souvent mal absorbées. Même lorsque le patient reçoit des suppléments d'enzymes pancréatiques, des suppléments vitaminiques sont nécessaires pour empêcher des carences vitaminiques.

## Les besoins nutritionnels sont-ils les mêmes à tout âge?

Les besoins nutritionnels diffèrent selon le groupe d'âge. Votre médecin et nutritionniste spécialisé en CF peuvent répondre à toutes vos questions concernant la fibrose kystique et la nutrition requise à chaque phase de votre vie.

Pour plus d'information ou pour trouver un gastro-entérologue pédiatrique à proximité, consultez notre site Web : [www.naspgghan.org](http://www.naspgghan.org)

Vous pouvez obtenir plus d'informations concernant la fibrose kystique sur les sites Web suivants :

[www.cff.org](http://www.cff.org)

[www.nlm.nih.gov/medlineplus/cysticfibrosis.html](http://www.nlm.nih.gov/medlineplus/cysticfibrosis.html)

[www.ccff.ca/](http://www.ccff.ca/)

**RAPPEL IMPORTANT.** L'organisation nord-américaine NASPGHAN (North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition) publie cette information en tant qu'information générale et non en tant que justification définitive du diagnostic ou du traitement d'un cas donné. Il est très important que vous recherchiez l'avis de votre médecin sur votre état particulier.

## INSTRUCTIONS PARTICULIÈRES:



NASPGHAN • PO Box 6 • Flourtown, PA 19031  
215-233-0808 • Fax: 215-233-3939