

**Fiches de Recommandations  
ou d'Informations.**



**RECOMMANDATIONS  
NUTRITIONNELLES  
POUR LES ENFANTS  
AYANT LA MUCOVISCIDOSE**

Emmanuel Mas (Toulouse), Camille Jung (Créteil)  
et l'ensemble du Conseil d'Administration du GFHGNP.

En 2016, les Sociétés Européennes de Nutrition Entérale et Parentérale (ESPEN), de Gastroentérologie, Hépatologie et Nutrition Pédiatrique (ESPGHAN) et de Mucoviscidose (ECFS) ont mis à jour leurs recommandations sur la prise en charge nutritionnelle des nourrissons, enfants et adultes ayant la mucoviscidose. Le Groupe Francophone d'Hépatologie, Gastroentérologie et Nutrition Pédiatrique a souhaité faire un résumé de ces recommandations.



Un bon état nutritionnel est lié à une meilleure fonction respiratoire, ce qui améliore les paramètres cliniques et la survie des patients.

Il faut mesurer le poids et la taille lors de chaque visite, ainsi que le poids et la taille pour l'âge ou l'IMC en fonction de l'âge. En cas de dénutrition, ceci doit être réalisé toutes les 1-2 semaines jusqu'au rétablissement d'un état nutritionnel correct, et au moins tous les mois pendant la 1<sup>ère</sup> année voire la 2<sup>ème</sup> année de vie puis tous les 3 mois par la suite. Les enfants ayant bénéficié du dépistage néonatal et non dénutris sont vus tous les mois pendant 6 mois puis tous les 2 mois pendant 6 mois puis tous les 3 mois.

Âge	Apports caloriques	Définition d'un état nutritionnel adéquat
≤ 2 ans	110-200% des apports énergétiques recommandés	0 DS (50 <sup>ème</sup> p) du poids et de la taille avant l'âge de 2 ans
2-18 ans	110-200% des apports énergétiques recommandés	IMC ≥ 50 <sup>ème</sup> p ; se méfier d'un ralentissement statural avec IMC conservé
> 18 ans	110-200% des apports énergétiques recommandés	IMC ≥ 22 kg/m <sup>2</sup> pour femmes et IMC ≥ 23 kg/m <sup>2</sup> pour les hommes

L'insuffisance pancréatique exocrine (IPE) est diagnostiquée par un taux d'élastase fécale < 100 µg/g. Une IPE est présente dans 85-90% des cas. Chez les enfants suffisants pancréatiques, un contrôle de l'élastase fécale doit être fait annuellement ou en présence de signes évocateurs d'IPE (mauvaise croissance, stéatorrhée).

#### La supplémentation en extraits pancréatiques correspond :

- ≤ 1 an : 2000-4000 U lipase/120 ml de lait et 2000 U lipase/g de graisse dans l'alimentation
- 1-4 ans : 2000-4000 U lipase/g de graisse dans l'alimentation, avec augmentation de la dose si nécessaire jusqu'au maximum à 10000 U lipase/kg/j
- > 4 ans : débiter à 500 U/kg/repas en augmentant progressivement si nécessaire jusqu'à un maximum de :
  - 1000-2500 U lipase/kg/repas ou 10000 U lipase/kg/j
  - ou 2000-4000 U lipase/g de graisse de l'alimentation

En pratique, il est important d'adapter la dose d'extraits pancréatiques au contenu du repas et de rester flexible. Une première dose est toujours donnée au début du repas puis, en cas de repas prolongé, des doses additionnelles sont étalées toutes les 20-30 minutes (repas de famille prolongé par exemple).

Un déficit en vitamines liposolubles est retrouvé chez 10-35% des enfants ayant une IPE. Un dosage des taux plasmatiques doit être effectué au moins annuellement et 3-6 mois après une modification thérapeutique. Leur prise doit être effectuée avec des extraits pancréatiques et des aliments riches en graisses afin d'avoir une meilleure absorption.

	Supplémentation	Surveillance
Vitamine A	<p><b>Rétinol</b> : débiter à faible dose et adapter rapidement selon les normes biologiques</p> <p><b>β-carotène</b> : 1 mg/kg/j pendant 12 semaines (max 50 mg/j) puis dose d'entretien (max 10 mg/j)</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Normes du laboratoire</li> <li>• Bilan annuel ou 3-6 mois après modification de posologie</li> </ul>
Vitamine D	<p><b>Dose initiale (cholécalférol, D3) :</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>➤ &lt; 1 an : 400 UI/j (max 1000 UI/j)</li> <li>➤ 1-10 ans : 800 UI/j (max 2000 UI/j)</li> <li>➤ &gt; 10 ans : 800 UI/j (max 4000 UI/j)</li> <li>➤ quotidienne chez les petits et mensuelle chez les plus grands</li> </ul> <p><b>Dose d'entretien :</b> à adapter au dosage annuel à réaliser de préférence en fin d'hiver</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• 25 OH D3 sérique &gt; 20 ng/mL (50 nmol/L)</li> <li>• Bilan annuel ou 3-6 mois après modification de posologie</li> </ul>
Vitamine E	<p><b>Dose d'α-tocophérol :</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>➤ &lt; 1 an : 50 UI/j</li> <li>➤ 100-400 UI/j</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Normes du laboratoire ou α-tocophérol/cholestérol &gt; 5,4 mg/g</li> <li>• Bilan annuel ou 3-6 mois après modification de posologie</li> </ul>
Vitamine K	<p><b>Dose de vitamine K1 :</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>➤ &lt; 1 an : 0,3-1 mg/j</li> <li>➤ &gt; 1 an : 1-10 mg/j</li> </ul>	<p>Dosage biologique rarement disponible mais dosage du temps de prothrombine lors du bilan annuel</p>

Concernant l'alimentation, l'allaitement maternel est recommandé pour les nourrissons et un lait « standard » pour nourrisson en cas d'impossibilité.

- **Apports protéiques** plus importants dans la mucoviscidose : au moins 20% des apports nutritionnels
- **Apports en sodium :**
  - maximum 4 mmol/kg/j
  - soit une supplémentation en général de 1-2 mmol/kg/j
  - à adapter au rapport Na+/créatinine urinaire (17-52 mmol/mmol)
- **Apports en calcium :**
  - 0-6 mois = 200 mg
  - 7-11 mois = 280 mg
  - 1-3 ans = 450 mg
  - 4-10 ans = 800 mg
  - 11-17 ans = 1150 mg
- **Apports en fer :** bilan annuel à la recherche d'une anémie, avec bilan martial pour différencier anémie ferriprive et anémie inflammatoire
- **Apports en zinc :**
  - Supplémentation pour les personnes à risque de carence en zinc (retard de croissance, susceptibilité augmentée aux infections, retard pubertaire, problèmes ophtalmologiques et anorexie)
  - < 2 ans : 1 mg/kg/j (max 15 mg/j)
  - > 2 ans : 15 mg/j
  - dosage après 6 mois



➤ **Apports en sélénium** : plus de supplémentation systématique

Une évaluation des apports alimentaires par une diététicienne doit être réalisée au moins tous les 3 mois.

Critères décisionnels pour soutien nutritionnel	Critères décisionnels pour soutien nutritionnel		
	≤ 2 ans	2-18 ans	> 18 ans
<b>Normal :</b> conseils de prévention	Poids et taille ≥ 50 <sup>ème</sup> p	IMC ≥ 50 <sup>ème</sup> p	<ul style="list-style-type: none"> <li>• IMC : 18,5-22 pour les femmes et 18,5-23 pour les hommes</li> <li>• ou absence de perte de poids</li> </ul>
<b>Statut nutritionnel altéré :</b> modifications diététiques et/ou compléments nutritionnels oraux	Retard de croissance : poids et taille entre 10-50 <sup>ème</sup> p	<ul style="list-style-type: none"> <li>• IMC 10-50<sup>ème</sup> p</li> <li>• ou perte de poids dans les 2-4 mois précédents</li> <li>• ou absence de prise de poids dans les 2 mois précédents</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• IMC &lt; 18,5</li> <li>• ou perte de 5% de poids en 2 mois</li> </ul>
<b>Dénutrition persistante :</b> nutrition entérale	Retard de croissance persistant avec poids et taille < 10 <sup>ème</sup> p	<ul style="list-style-type: none"> <li>• IMC restant &lt; 10<sup>ème</sup> p</li> <li>• Perte de poids de 2 courbes de percentiles depuis la dernière visite et ralentissement de croissance staturale</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Persistance d'un IMC &lt; 18,5</li> <li>• ou perte de poids &gt; 5% et retentissement statural</li> </ul>

Dans la surveillance, la réalisation d'une absorptiométrie biphotonique permet d'évaluer la masse maigre et le contenu minéral osseux. Elle peut être utile pour préciser la dénutrition lorsque l'IMC est bas. À partir de 8-10 ans, une surveillance doit être débutée pour rechercher une ostéopénie ou une ostéoporose.

En présence d'une dénutrition, il faut rechercher un diabète, une atteinte hépatique, un déficit en hormone de croissance et d'autres atteintes digestives (reflux gastro-œsophagien, maladie cœliaque, pullulation bactérienne de l'intestin grêle...).

L'ensemble des documents, recommandations et informations se rapportant au Groupe Francophone d'Hépatologie-Gastroentérologie et Nutrition Pédiatrique se trouvent sur le site internet : [www.gfhgnp.org](http://www.gfhgnp.org)

Réalisé avec le soutien institutionnel de



Ref : lxxxxxxxxxx