

BIEN SE NOURRIR pour être au meilleur de sa forme

sommaire

Bien manger :
une question d'équilibre

→ page 2

Une digestion musclée

→ page 6

**Des troubles qui
comploquent l'alimentation**

→ page 8

**Surveiller son état
nutritionnel**

→ page 14

Empêcher la dénutrition

→ page 16

Lutter contre l'obésité

→ page 20

Astuces en cuisine

→ page 22

Une alimentation variée et équilibrée avec un mode de vie actif contribuent à une bonne santé physique et mentale. De nombreuses maladies neuromusculaires peuvent être à l'origine d'un déséquilibre nutritionnel dont les causes sont multiples, comme les troubles digestifs ou musculaires. Certaines personnes vont souffrir de dénutrition, avec des carences énergétiques importantes qui retentiront sur l'ensemble du corps. D'autres seront plutôt en surpoids, parfois jusqu'à l'obésité, avec un impact sur les muscles, les articulations et la mobilité. Un suivi nutritionnel permet de faire le point sur ces difficultés et de proposer des solutions pour les minimiser ou les éliminer, notamment en agissant sur leur causes. À la clé : mieux s'alimenter et digérer et retrouver le plaisir de manger pour se sentir au meilleur de sa forme!

ET AUSSI

Rester en forme!

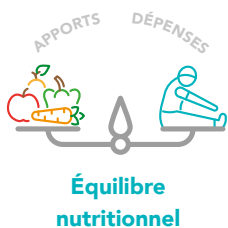
Des solutions pour adapter ses apports alimentaires à son mode de vie.

Savourer!

Des conseils pour concocter une assiette idéale.

Bien manger : une question d'équilibre

Une bonne alimentation couvre l'ensemble de nos besoins sans être dans l'excès ou dans le manque. Principes et conseils qui pèsent dans la balance.



Pour bien fonctionner, notre corps a besoin d'énergie et de nutriments qui proviennent de ce que nous mangeons et buvons. Il pourra ainsi exercer ses fonctions vitales (respirer, réguler la température du corps...) et toutes les autres qui nous permettent de réaliser les gestes et les activités de tous les jours (se déplacer, s'habiller, travailler...).

Couvrir ses besoins nutritionnels

Bien se nourrir consiste à trouver le bon équilibre pour que notre alimentation couvre l'ensemble de nos besoins. Cet équilibre entre ce que l'on mange (les apports énergétiques) et ce que l'on utilise et élimine (les dépenses énergétiques) contribue à notre santé et notre bien-être. Cela nous aide également à conserver un « poids de forme », c'est-à-dire le poids auquel on se sent le mieux, et à prévenir l'apparition de blessures ou de maladies. Il repose sur deux paramètres principaux : une alimentation diversifiée et équilibrée et un mode de vie actif.

Manger en trop grande quantité sans éliminer le surplus rend nos apports supérieurs à nos dépenses énergétiques et favorise la prise de poids et le risque de surpoids, voire d'obésité. À l'inverse, si nous ne mangeons pas assez et/ou si nous nous dépensons beaucoup sans compensation calorique, nos apports énergétiques seront inférieurs à nos dépenses : on risque une diminution importante de poids, voire une dénutrition.

Adopter de bonnes habitudes alimentaires

Pour éviter les carences ou les excès nutritionnels, de bonnes habitudes alimentaires doivent être prises dès le plus jeune âge pour favoriser une croissance et un développement psychomoteur harmonieux. Il faut donc privilégier une alimentation adaptée en quantité, avec des apports caloriques suffisants, et en qualité, avec une bonne proportion des différents nutriments.



© Adobe Stock



LA NUTRITION, C'EST QUOI ?

La nutrition explore à la fois notre façon de manger, les différents apports des aliments que l'on consomme mais aussi l'assimilation et la dégradation de ces aliments en nutriments dans notre corps, leurs rôles et leurs impacts sur notre santé... La nutrition est donc directement liée à l'alimentation.



Fiez-vous aux étiquettes !

Elles comportent trois informations clés :

- **La liste des ingrédients**, par ordre décroissant de quantité et indiquant la présence ou non d'allergène.
- **Le tableau des valeurs nutritionnelles** moyennes pour 100 grammes.
- **Le Nutri-Score** : des lettres de couleur (de A à E) selon une note attribuée aux aliments en fonction de leur proportion en nutriments. Il s'appuie sur la teneur en aliments à favoriser (fibres, protéines, fruits, légumes, légumes secs...) et à limiter (aliments gras, sucrés, salés...). Pensez à favoriser les aliments de scores A ou B, considérés plus sains que d'autres options moins bien notées, dans une même catégorie de produits.

ANALYSE MOYENNE	Teneur pour 100 g	% AQR*** pour 100 g	Teneur pour 1 biscuit (11,5 g)	% AQR*** pour 1 biscuit (11,5 g)
Energie	1961 kJ 467 kcal	23%	228 kJ 54 kcal	3%
Matières grasses	18 g	26%	2,1 g	3%
dont Acides gras saturés	2,0 g	10%	0,2 g	1%
Glucides	64 g	25%	7,4 g	3%
dont Sucres	17 g	19%	2,0 g	2%
Fibres alimentaires	4,6 g	-	0,5 g	-
Protéines	10 g	20%	1,2 g	2%



QU'EST-CE QU'UNE CALORIE ?

C'est une unité de mesure de l'énergie apportée par les aliments. Nous en consommons quotidiennement dans notre alimentation et en dépensons lors de notre activité physique. En diététique, on parle de kilocalorie (symbole «kcal» ou «Cal») qui représente 1 000 calories.

Des repères nutritionnels

Une bonne alimentation ne s'organise pas autour d'un seul repas mais doit être bien répartie sur l'ensemble d'une journée. Les besoins nutritionnels sont propres à chacun, ils varient en fonction de l'âge, du sexe, de la masse corporelle, du niveau d'activité physique, de l'état de santé... Certains repères peuvent vous aider à faire les bons choix et à bien répartir les nutriments. Ils sont calculés de sorte qu'ils couvrent les besoins d'une très grande majorité (97,5 %) de la population (on parle de référence nutritionnelle pour la population ou RNP).

Et dans les maladies neuromusculaires ?

Dans l'ensemble, les besoins nutritionnels des personnes atteintes de maladie neuromusculaire sont similaires à ceux de la population générale. Cependant, ils peuvent varier, notamment quand la maladie évolue. Il est donc important de rester à l'écoute de ces changements. Certaines situations peuvent entraîner un déséquilibre

nutritionnel. Par exemple, la prise de corticoïdes, comme dans la myopathie de Duchenne (DMD), certaines myosites ou la myasthénie auto-immune, peut stimuler l'appétit et mener à une prise de poids. L'apparition de difficultés à avaler ou à respirer peut compliquer les repas et favoriser, au contraire, une perte de poids, comme cela arrive dans l'amyotrophie spinale proximale, dans les dystrophies musculaires congénitales ou, chez l'adulte, dans la DMD ou la maladie de Steinert. En cas de perte de la marche, les dépenses énergétiques diminuent et les besoins en calories aussi ; cette période est souvent associée à un gain de poids, comme dans la DMD. En prévention de ces situations, des mesures alimentaires peuvent être mises en place dans le cadre du suivi avec un professionnel de la nutrition (médecin nutritionniste, diététicien(ne)...) spécialiste des maladies neuromusculaires qui vous aidera à faire le point sur votre alimentation.

Rester actif et limiter la sédentarité

Les dépenses énergétiques correspondent à la quantité d'énergie utilisée pour le bon fonctionnement de notre corps. Elles recouvrent trois catégories :

- le métabolisme de base ou de repos, est la quantité d'énergie dépensée pour maintenir les fonctions du corps (respirer, faire fonctionner les organes...) au repos ;
- l'activité physique, comprend toutes les tâches quotidiennes qui mobilisent le corps et les muscles, y compris le sport ;
- l'énergie nécessaire pour consommer et utiliser les aliments.



Pour aller plus loin ►

Repères
Activité physique
dans les maladies
neuromusculaires

Nutriments et aliments, à quoi servent-ils ?

Les nutriments (protéines, lipides, glucides...) sont issus de la digestion des aliments que nous mangeons (fruits, légumes, féculents...). Ce sont les matières premières du corps humain, qui les utilise pour son développement et le fonctionnement de ses cellules.

PROTÉINES

Fournies par la viande, le poisson, les laitages, les légumes secs (légumineuses), les céréales, les fruits secs (noix, amandes...), elles sont dégradées dans l'intestin en acides aminés, utilisés dans la fabrication des organes, des os, des membranes des cellules, des anticorps...

LIPIDES

Provenant du beurre, de l'huile, de la charcuterie, des fromages, des avocats, des fruits secs (noix, amandes...), ils sont dégradés en acides gras dans l'intestin, pour fournir de l'énergie (principale réserve du corps) et maintenir la structure des cellules.

GLUCIDES

Issus des fruits, légumes, pâtes, riz, pain, sucre, confiture..., l'intestin les transforme en sucres simples qui fournissent de l'énergie au cerveau et aux muscles principalement. Ils sont stockés sous forme de glycogène pour les besoins futurs.

FIBRES

Provenant des fruits, légumes, légumes secs, céréales, riz complet..., elles favorisent la sensation de satiété. Elles ne sont pas digérées et régulent le transit intestinal.

VITAMINES

Les vitamines A, B, C, D... retrouvées dans les fruits et légumes, les poissons gras, les céréales notamment, boostent la croissance, les défenses immunitaires, la coagulation sanguine...

MINÉRAUX

Calcium, magnésium, potassium, fer..., ils sont nombreux et présents dans les produits laitiers, fruits de mer, fruits, légumes...

Ils servent à solidifier les os et les dents et contribuent au bon fonctionnement des muscles et du cœur notamment.



Au-delà de participer au maintien d'un bon état nutritionnel, la pratique régulière d'une activité physique est bénéfique pour notre santé physique et mentale. Dans la population générale adulte, il est recommandé de faire 2h30 à 5h de sport par semaine avec une intensité modérée. Il est également important de réduire la sédentarité, c'est-à-dire toute situation dans la journée où la dépense énergétique avoisine celle au repos (en position assise ou allongée, derrière un écran, lors de la conduite d'une voiture...).

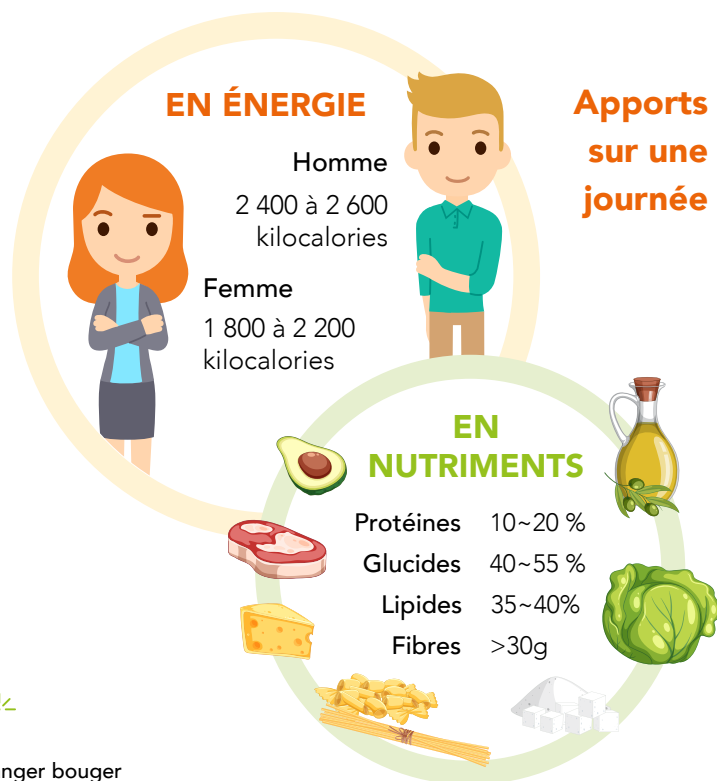
Boire suffisamment

Notre corps est composé d'environ deux tiers d'eau, que nous perdons par les urines, la transpiration... des pertes qu'il faut compenser constamment. Il faut donc boire sans attendre d'avoir soif, surtout pour les personnes âgées ou s'il fait chaud. La quantité d'eau moyenne recommandée est de 1,5 à 2 litres par jour. À adapter en fonction de chacun bien-sûr!



Manger bouger

cutt.ly/beAVwtWS



Recommandations pour un bon équilibre

AUGMENTER ↗

- Fruits et légumes
- Légumes secs (lentilles, haricots...)
- Fruits à coque (noix, noisettes...)
- Fait maison
- Activité physique

ALLER VERS ➡

- Pain complet ou aux céréales, pâtes, semoule et riz complets
- Poissons
- Produits laitiers
- Huile de colza, de noix, d'olive
- Aliments de saison, si possible produits localement, et bio

RÉDUIRE ↘

- Alcool
- Produits salés
- Charcuterie
- Viande (porc, bœuf, veau, mouton, abats...)
- Produits sucrés ou boissons sucrées
- Produits avec Nutri-score D et E
- Temps passé assis

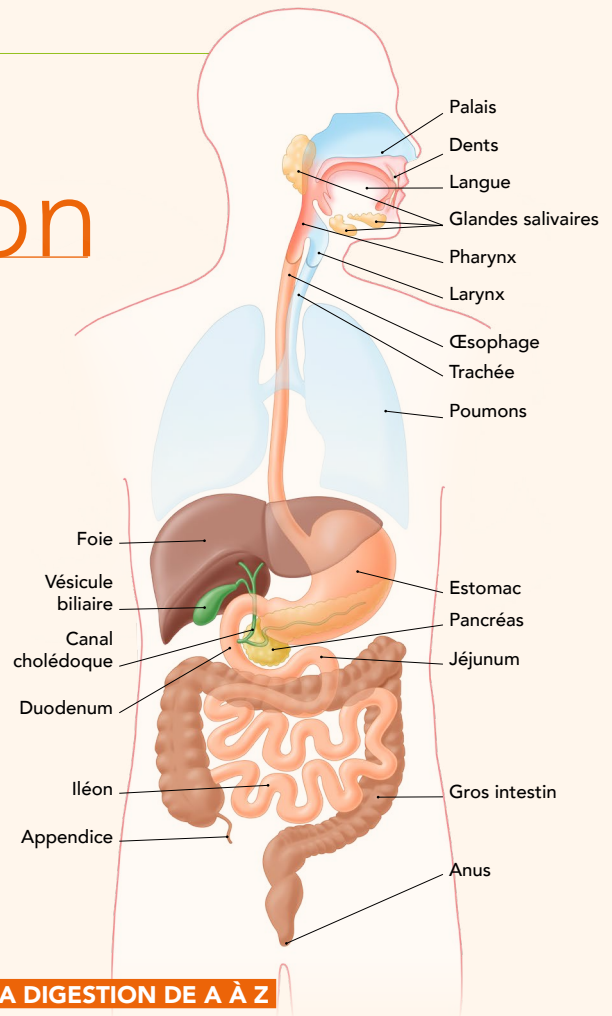
Une digestion musclée

De leur mise en bouche à l'élimination des déchets, les aliments parcourent plus de 8 mètres à la force des muscles du tube digestif. Leur digestion progressive les transforme en nutriments et éléments assimilables par l'organisme. Explications.

Le tube digestif fonctionne grâce à ses muscles

LES MUSCLES LISSES qui l'entourent se contractent, produisant des mouvements de pression (un mécanisme appelé péristaltisme) qui contrôlent le transit des aliments dans le tube digestif. Ils font progresser les matières, de l'œsophage au rectum, et assurent aussi leur brassage, utile à une bonne digestion. La vidange de l'estomac dans l'intestin se produit grâce à la contraction de ces muscles. Les contractions du tube digestif se déclenchent d'ailleurs automatiquement (sans notre contrôle) lorsque les parois de l'appareil digestif (estomac, intestin, rectum...) sont distendues par les aliments ou les matières.

DES MUSCLES STRIÉS sont présents par endroit. Ces muscles volontaires (que l'on contrôle soi-même) interviennent dans les étapes de la digestion qui nécessitent notre action : mastication, déglutition, élimination des selles. La langue déplace la nourriture et participe à avaler (déglutition) ; les muscles de la mâchoire (masséters, buccinateurs, temporaux...) permettent d'écraser et de déchiqueter les aliments avec les dents. Plus bas, les muscles



LA DIGESTION DE A À Z

- 1 Mastication.** Les aliments sont malaxés et broyés grâce aux dents, à la langue et aux muscles de la mâchoire, et mélangés à la salive qui commence à les digérer.
- 2 Déglutition.** Le « bol alimentaire » formé est dégluti (avalé) dans le pharynx et propulsé dans l'œsophage qui se contracte pour le pousser jusqu'à l'estomac.
- 3 Digestion.** Les enzymes digestives de l'estomac passent à l'attaque et réduisent le bol alimentaire en pâte semi-liquide (le chyme). Direction l'intestin grêle où la digestion se poursuit grâce à ses enzymes, aux sucs du pancréas et à la bile (produite par le foie), pour produire les nutriments.
- 4 Absorption, assimilation.** Les nutriments sont absorbés dans le sang, à travers les cellules de la paroi interne de l'intestin, pour être distribués à tout le corps. Les matières restantes progressent dans le côlon (gros intestin) qui absorbe l'eau, les vitamines, les ions, vers le sang.
- 5 Élimination.** Les déchets forment les selles, rejoignent le rectum et sont rejetés par l'anus.

constricteurs du pharynx (dans la gorge) propulsent les aliments dans l'œsophage. Et tout au bout du tube digestif, le sphincter externe de l'anus nous permet de retenir ou d'évacuer les selles, aidé de nos muscles abdominaux et du diaphragme.

Mais le tube digestif, ce n'est pas que du muscle. Certaines cellules qui constituent sa muqueuse interne sécrètent des enzymes digestives, d'autres un mucus protecteur facilitant le glissement des aliments, d'autres encore absorbent les nutriments vers le sang à travers leurs villosités...

Le système digestif : autonome et sensible

Le tube digestif est en grande partie sous le contrôle du système nerveux autonome, indépendant de notre volonté. Hormis pour la déglutition et l'évacuation des selles, nous ne contrôlons pas le transit des matières digestives, même si nous pouvons l'aider par nos choix alimentaires et un mode de vie actif. En grand sensible qu'il est, le système digestif répond au stress, à l'anxiété ou à la peur par de l'inconfort, des douleurs abdominales, des diarrhées, une constipation... qui peuvent s'ajouter à des troubles digestifs déjà présents.

Les sphincters, vannes du système digestif

Ces muscles circulaires, qui resserrent ou relâchent certaines portions du tube digestif, sont situés à des endroits stratégiques sur le chemin des aliments :

- entre le pharynx et l'œsophage, pour contrôler l'entrée dans l'œsophage ;
- entre l'œsophage et l'estomac, pour protéger des remontées acides de l'estomac ;
- entre l'estomac et l'intestin, pour contrôler la vidange gastrique vers l'intestin grêle ;
- à l'extrémité de l'anus, pour contrôler l'expulsion des selles.



LE SAVIEZ-VOUS ?

LE TRANSIT ALIMENTAIRE NE S'ARRÊTE JAMAIS

Un aliment met 20 secondes en moyenne pour passer de la bouche à l'estomac, moins de 4 heures pour être digéré dans ce dernier et transiter dans l'intestin, et entre 12 et 24 heures en moyenne pour parcourir le gros intestin (côlon) avant l'évacuation dans les selles. Avec trois repas par jour, la machine digestive tourne donc toujours à plein régime !



LE MICROBIOTE INTESTINAL : UN ALLIÉ INDISPENSABLE MAIS CAPRICIEUX

Ce microbiote est formé de plus de 10 000 milliards de micro-organismes non pathogènes (bactéries, virus, parasites...) qui vivent en symbiose avec notre intestin et agissent sur la digestion, l'immunité, le système nerveux... On sait par exemple qu'il participe au dialogue entre le muscle et l'intestin, même si on ignore encore comment. Dans certaines maladies neuromusculaires, notamment auto-immunes (dermatomyosites, myasthénie...), sa composition serait modifiée ou d'autant moins diversifiée que la maladie est sévère. Dans la myopathie de Duchenne, des études chez les souris ont montré un déséquilibre dans les bactéries du microbiote intestinal, et en parallèle, une augmentation des marqueurs de l'inflammation circulants liés au microbiote. Dans la maladie de Charcot-Marie-Tooth, un microbiote déséquilibré augmenterait la fatigue et la douleur. En bref, mieux vaut protéger cet écosystème microscopique.



Des troubles qui compliquent l'alimentation

© Adobe Stock

Souvent dus, dans les maladies neuromusculaires, à une faiblesse des muscles du tube digestif, les troubles de la fonction digestive concernent de nombreuses personnes. Ils impactent la façon de s'alimenter, le transit, la sensation de bien-être... d'où l'importance de les traiter rapidement.

Maux de ventre, douleurs à l'estomac, constipation qui persiste, déshydratation, hypoglycémie... En cas de symptômes inhabituels, il faut réagir vite et consulter rapidement un médecin.

Des muscles digestifs moins performants

Toutes les étapes de la digestion (mastication, déglutition, transit, élimination), sauf l'absorption des nutriments (qui n'implique pas de muscles) peuvent être atteintes dans les maladies neuromusculaires. Cela peut être dû à l'affaiblissement des muscles lisses de la paroi du tube digestif ou de certains sphincters qui ne sont pas assez toniques. Les muscles striés qui participent à l'alimentation et la digestion peuvent aussi être en cause : muscles de la mâchoire (muscles masticateurs), de la langue et de la gorge, ou ceux de l'anus.

Focus sur les difficultés à avaler

Simple gêne, difficultés à faire glisser les aliments dans l'œsophage, blocages entre la bouche et l'estomac, fausse-route, ou tout cela à la fois..., les troubles de la déglutition, ou dysphagie, sont multiples. Parfois, ce sont les muscles du transit alimentaire qui ne jouent pas leur rôle, parfois c'est le processus de déglutition lui-même qui ne fonctionne pas bien, provoquant des passages de nourriture ou de liquide dans les voies aériennes et non dans l'œsophage (on parle de fausse-route). Ces troubles s'installent souvent progressivement et peuvent passer inaperçus : des gouttelettes de boisson peuvent s'engager vers la trachée (menant aux poumons) sans que cela ne soit forcément ressenti.

Indices révélateurs de difficultés à avaler : les repas s'allongent, la personne mâche longtemps et avale avec réticence, elle tousse pendant le

repas ou après, refuse régulièrement de manger, a des infections pulmonaires répétées (en raison du passage d'aliments ou de liquide dans les voies aériennes), elle perd du poids... En cas de doute, il faut consulter un médecin qui vous orientera vers un spécialiste pour examiner ces troubles et les soigner.

Des tests rapides permettent d'analyser la déglutition, comme l'observation de la façon dont on avale un yaourt, une compote de fruits ou des aliments friables. D'autres examens sont plus poussés, tel que l'examen radiologique de la déglutition (ou radiocinématographie) qui permet d'observer en temps réel le fonctionnement de la bouche et de la gorge pendant le geste d'avaler. En fonction des résultats, une adaptation de l'alimentation et une rééducation en orthophonie peuvent être ensuite proposées pour diminuer la dysphagie.

Déglutir, un mécanisme plutôt bien rôdé

Quand on avale, la langue propulse la nourriture en arrière de la gorge (pharynx). Le voile du palais remonte pour faciliter ce passage dans le pharynx, tandis qu'à l'avant de la gorge, l'épiglotte s'abaisse pour protéger l'entrée du larynx qui mène à la trachée et aux poumons. Ainsi, les aliments n'y entrent pas. Une fois passé ce carrefour aérodigestif, les muscles à la base du pharynx poussent les aliments dans l'œsophage, pour rejoindre l'estomac.

**On avale sa salive entre
1 550 et 2 000 fois par jour.
Un adulte produit près
de 1,5 litre de salive chaque jour !**



«Apprivoiser» ses troubles de déglutition

«Avec le temps, je faisais de plus en plus de fausses-routes, parfois plusieurs fois par semaine, avec le pain, les chips, l'eau, le riz, les pâtes... Les repas étaient sources de stress. J'angoissais beaucoup ! Je craignais vraiment de m'étouffer. Mon kiné m'a orientée vers un collègue plus spécialisé qui a écarté les problèmes de muscles du visage ou du cou, et qui m'a conseillé un examen de la déglutition [radiocinématographie]. On a vu que lorsque j'avalais, le carrefour aérodigestif et les muscles de l'œsophage fonctionnaient n'importe comment. On m'a alors prescrit une rééducation avec un orthophoniste et ça m'a beaucoup aidée. Je fais moins de fausses-routes, même si elles sont toujours présentes. Mais surtout, j'ai moins peur qu'au début. J'ai compris la différence entre une fausse-route « dangereuse » et une qui le serait moins, car une fois, j'ai eu très peur et ne pouvais plus respirer. En fait, tant qu'il y a du bruit, de l'air et que je tousse, je me dis que ça va. C'est une habitude. Désormais, j'arrive à gérer, même seule. Mon compagnon et mes proches savent aussi comment faire au cas où.»

Hanh (27 ans, laminopathie)



EN PRATIQUE

DES ASTUCES SIMPLES POUR LUTTER CONTRE LES PROBLÈMES DE DÉGLUTITION

Adapter la texture des aliments

Ils peuvent être mixés et/ou enrobés de sauce pour mieux glisser. Évitez les textures friables, les petits aliments comme la semoule, les petits pois, ou le riz, plus à risque de fausses-routes. Utilisez les liquides épaissis, comme de l'eau gélifiée et préférez les boissons fraîches ou chaudes (mais pas tièdes) afin d'envoyer un signal clair au système nerveux et stimuler le réflexe d'avalement.

Faire saliver avant le repas

Rien de pire pour la déglutition qu'une bouche sèche. Des « bâtonnets » glycerinés au goût de fruit ou autres saveurs placés dans la bouche avant un repas aident à saliver. Différentes marques sont vendues en pharmacie.

Manger dans la bonne posture

Mettre la tête en avant, menton abaissé, favorise la bonne trajectoire des aliments. Installez-vous confortablement et mangez dans le calme pour diminuer le risque de fausses-routes.



Conseils de posture

et d'auto-rééducation oro-faciale :

Filière Filmemus

cutt.ly/qeAVFHDp



PRENDRE SOIN DE SES DENTS

Une hygiène et un suivi bucco-dentaire régulier contribuent à avoir une bouche et des dents saines, ce qui facilite l'alimentation. Il existe partout en France des consultations dentaires spécialisées qui accueillent les personnes en situation de handicap, notamment les personnes à mobilité réduite, ou ayant des difficultés à ouvrir la bouche, ou encore des raideurs du cou... Renseignez-vous sur le réseau HandiDent de votre région.



MACROGLOSSIE

Quand la langue prend toute la place

Pas moins de 17 muscles ! Grâce à eux, la langue malaxe la nourriture tandis que les dents la broient. Elle pousse ensuite le contenu dans le pharynx pendant la déglutition. Mais dans certaines maladies neuromusculaires (dystrophie musculaire de Duchenne, certaines myopathies des ceintures...), et souvent à l'adolescence, ses muscles fondent et sont remplacés par une surabondance de tissus gras et fibreux qui augmentent son volume. Dans des cas sévères, sa taille imposante peut la faire sortir de la bouche. La macroglossie peut empêcher d'y maintenir les aliments, voire d'avaler avec sécurité. Un spécialiste de la bouche (stomatologue) pourra évaluer les conséquences de cette macroglossie et les solutions, notamment chirurgicales (glossoplastie), pour réduire la taille de la langue et retrouver un confort oral.

5 troubles digestifs à repérer

LE REFLUX GASTRO-ŒSOPHAGIEN (RGO) arrive en tête des manifestations digestives dans les maladies neuromusculaires et concerne aussi bien les enfants que les adultes. Il est dû à la remontée (régurgitation) de contenu digestif acide de l'estomac dans l'œsophage qui irrite fortement ses parois et le rend douloureux. En cause, le sphincter qui sépare les deux compartiments, qui est moins tonique.

LES TROUBLES DE LA DÉGLUTITION aussi appelés dysphagie, sont les difficultés à avaler, avec ou sans fausses-routes. Aussi très fréquents, ils peuvent apparaître au début de la maladie comme plus tard, et leur survenue augmente avec l'âge. Dans la dystrophie musculaire oculopharyngée, c'est en général la seule manifestation de l'atteinte digestive. Dans les maladies très précoces comme les dystrophies musculaires congénitales ou l'amyotrophie spinale proximale, ils peuvent apparaître assez tôt après la naissance et dans l'enfance. Chez l'adulte, ces troubles concernent notamment la maladie de Steinert et la dystrophie musculaire de Duchenne (DMD), mais d'autres maladies peuvent être concernées (la myopathie facio-scapulo-humérale, les myopathies inflammatoires, ou encore les myopathies mitochondriales). Dans la DMD, ils peuvent être accrus par une augmentation du volume de la langue (macroglossie).

LE RALENTISSEMENT DU TRANSIT INTESTINAL (constipation, alternance constipation/diarrhée...) est très fréquent, surtout chez les personnes peu mobiles car l'activité physique est bien connue pour stimuler les mouvements de l'intestin et donc le transit. Ce trouble est à surveiller de près car le blocage du transit (occlusion) constitue une urgence médicale.

LA DILATATION GASTRIQUE AIGUË est une augmentation importante et rapide du volume de l'estomac, qui se vide difficilement en raison de la faiblesse de ses muscles (gastroparésie). Un repas trop copieux, de l'insufflation d'air dans l'estomac venant de la ventilation assistée, le maintien prolongé dans la position allongée... peuvent en être la cause. Les personnes atteintes d'amyotrophie spinale proximale sont plus souvent concernées. La dilatation provoque douleurs, gonflement du ventre, vomissements, sensation de malaise... nécessitant de réagir vite. Changer de position peut soulager et accélérer la vidange gastrique ; la gastrostomie (si elle est présente) permet aussi d'évacuer l'air.

L'INCONTINENCE ANALE résulte de la faiblesse du sphincter extérieur de l'anus (comme dans la maladie de Steinert) ou d'un transit intestinal bloqué et d'une alternance diarrhée/constipation.

Des pros de la rééducation

L'ORTHOPHONISTE : spécialiste des fonctions autour de la bouche et de la gorge (langage, communication, dysphagie...), il travaille sur la prise de conscience de votre façon d'avaler. Des exercices ludiques vous aideront à fermer les lèvres, à contrôler la progression des aliments dans la bouche et à bien positionner la langue au moment d'avaler...

L'ERGOTHÉRAPEUTE : il peut améliorer votre environnement et votre posture pour manger dans de bonnes conditions. Fauteuil roulant adapté, coussins, tablette, position du corps... aideront à manger plus confortablement et de façon plus sécurisée.

LE KINÉSITHÉRAPEUTE : il peut réaliser des massages abdominaux pour favoriser le transit intestinal, vous apprendre des automassages, et si besoin, vous montrer des techniques pour améliorer l'efficacité et le contrôle du sphincter anal externe. Il peut vous accompagner dans la reprise d'une activité physique adaptée pour contribuer à une meilleure digestion.

Demandez conseils à votre médecin traitant ou de la consultation neuromusculaire pour identifier des professionnels qui pourront vous aider.



À SAVOIR

DE BONNES HABITUDES ALIMENTAIRES MÊME QUAND ON QUITTE LE NID FAMILIAL !

L'intestin préfère une alimentation diversifiée et riche en fibres. Or, les périodes de changement de vie comme le passage à la vie étudiante, l'installation dans son chez-soi... riment souvent avec un changement des habitudes alimentaires. Là où avant, les repas en famille pouvaient être composés de légumes, d'aliments riches en fibres, de fruits, de féculents en quantité suffisante..., on aura parfois tendance à préférer des aliments qui se préparent plus vite, qui sont plus caloriques et/ou moins variés... Attention donc à maintenir, comme avant, une alimentation équilibrée, qui facilite le transit et évite la constipation... même s'il n'est pas interdit de se faire plaisir de temps en temps !



Les soins dans les maladies neuromusculaires sur le site AFM-Téléthon

cutt.ly/8eStFq29



Apprendre à mieux avaler chez l'orthophoniste

« La rééducation avec une orthophoniste a duré plusieurs mois avec 2 séances par semaine. Elle m'a fait faire des exercices comme souffler dans un verre d'eau avec une paille pour stimuler la région des cordes vocales et les muscles autour. J'ai appris aussi à mieux positionner ma langue dans la bouche : dans mon cas, au repos, elle est plutôt posée vers le bas de la mâchoire, alors que normalement elle doit être contre le palais. S'entraîner à la faire claquer dans la bouche aide à la placer au bon endroit. Mais il faut continuer à faire les exercices, sinon, ça redevient comme avant. Je n'y pense pas toujours malheureusement. L'orthophoniste m'a aussi conseillé certains aliments, d'autres à éviter, d'ajouter de la sauce et de manger dans le calme. »

Hanh (27 ans, laminopathie)



Focus sur le transit digestif

Les difficultés de transit des matières dans le tube digestif peuvent concerner chaque étape de la digestion et provoquer des douleurs persistantes à l'estomac ou à l'oesophage, un inconfort ou des douleurs abdominales, une constipation... Ces troubles sont plus fréquents chez les personnes atteintes de maladie neuromusculaire que dans la population générale, pour plusieurs raisons : une faiblesse des muscles du tube digestif, une mobilité réduite (transit ralenti, moindre accès aux toilettes...), une diversité alimentaire insuffisante (utile pour s'adapter aux troubles de la déglutition notamment, mais pas idéale pour le transit), une atteinte des muscles respiratoires (affaiblissement du « massage intestinal » dû à la respiration) et/ou abdominaux (des muscles affaiblis qui limitent l'effort de poussée ou ne soutiennent pas le ventre).

Dans certains cas, des matières se bloquent et s'accumulent dans la partie finale de l'intestin, sans pouvoir être évacuées (ce sont des selles dures et déshydratées). On parle alors de bouchon de selles, ou fécalome. Il faut y penser et agir vite en cas de constipation chronique et de « fausses-diarrhées » (selles plus ou moins liquides, émises par trop plein). Un traitement à base de laxatifs (voie orale ou rectale) peut permettre de ramollir les selles et de les évacuer.

« ACCROUPIE », LA BONNE POSITION !

Pour faciliter l'effort de poussée des selles, souvent plus difficile dans les maladies neuromusculaires, adoptez une position « accroupie ». Assis sur les toilettes, et avec l'aide de quelqu'un si nécessaire, surélevez les pieds sur un petit repose-pieds d'une dizaine de centimètres et ramenez les genoux vers le buste en vous penchant légèrement en avant. Le canal anal se détend alors, favorisant l'évacuation des selles.

cutt.ly/LeFVMqMV



La constipation fréquente, à surveiller de très près

« C'est très important de surveiller la constipation dans nos maladies, surtout à cause du risque d'occlusion intestinale. Il ne faut pas la laisser s'installer, et il faut réagir rapidement si le ventre est dur, ballonné, douloureux, qu'on n'a pas été à la selle selon son rythme... Des massages abdominaux aident beaucoup. Ils sont faits généralement par les aidants ou les aides-soignants, et le kiné qui peut conseiller le type de massage, pour assouplir, étirer ou dégager les intestins. Et sinon, dès que c'est bloqué, les traitements doux contre la constipation (à base de macrogol) sont très efficaces. L'important est de bien manger, avec le mixeur comme allié ! Des smoothies ou des jus de fruits frais (pastèque, melon, pêche...) à boire à la paille, des légumes en soupe chaude (poireaux, navet...) à laquelle on ajoute un œuf : c'est très bon ! Même en plus des compléments nutritionnels, cela diversifie les saveurs et fait toujours plaisir. »

Françoise (maman d'un fils atteint de myopathie de Duchenne)



EN PRATIQUE

DES ACTIONS QUI AMÉLIORENT LE TRANSIT

Boire de l'eau et manger des aliments riches en fibres

quotidiennement, qui peuvent être cuits et mixés, comme des jus de fruits et légumes frais pressés.

Réaliser des massages doux de l'abdomen

pour stimuler la motricité de l'intestin (demander conseils à son kinésithérapeute).

Instaurer de bonnes conditions pour aller à la selle

Dans ce domaine, chacun son rythme : tous les jours, tous les deux jours..., c'est vous qui savez. Instaurer une routine horaire, comme aller aux toilettes chaque jour à la même heure (au réveil, ou après le repas de midi...) va vous aider à limiter la constipation en allant à la selle plus régulièrement.

Contre la constipation

Utiliser des médicaments laxatifs doux (Movicol® ou Forlax®) contenant des molécules qui retiennent l'eau et fluidifient les matières fécales.

Si les symptômes persistent

Consulter un médecin : douleur abdominale, ventre dur, impossibilité d'aller à la selle depuis plusieurs jours (selon votre rythme), fièvre... doivent vous amener à le faire, encore plus si le transit n'est pas naturel et régulier.



Exercices pour le sphincter

externe de l'anus

cutt.ly/2eAVXgSA



Comment agir ?

ŒSOPHAGE



- **Reflux gastro-œsophagien :** remontée dans l'œsophage du contenu acide de l'estomac (avec douleurs épigastriques et dorsales).

- Éviter les repas copieux, les aliments acides, le café...
- Adopter une texture plus épaisse et bien mastiquer.
- Surélever le buste après les repas (assis ou semi-assis).
- Traiter par des médicaments anti reflux et antiacide, et ajout de pansements digestifs.

BOUCHE ET GORGE



- **Difficultés à ingérer** les aliments et à les mastiquer (faiblesse ou fatigue des muscles masticateurs, ouverture trop petite ou béance de la bouche, macroglossie...).
- **Difficultés à avaler, risque de fausse-route.**

- Adapter la texture des aliments.
- Manger dans le calme et dans la bonne posture : dos droit, menton vers le bas.
- Adapter le matériel (fourchette à long manche, verre haut, paille...).
- Réapprendre à avaler (suivi orthophonique).
- Éducation nutritionnelle (conseils d'une diététicienne).

ESTOMAC



- **Retard ou arrêt de la vidange gastrique (gastroparésie).**
- **Dilatation gastrique aiguë :** gonflement de l'estomac, vomissements, difficultés à respirer.

- Changer de position : se mettre sur le ventre, alterner les positions côté droit et gauche.
- Réhydrater (solution de réhydratation, boisson sucrée).
- Contacter les urgences médicales.

INTESTINS



- **Perturbation du transit intestinal :** constipation chronique. À l'extrême, fécalome, occlusion intestinale.

- Diversifier l'alimentation : fibres (fruits, légumes), eau.
- Masser l'abdomen, porter une ceinture abdominale.
- Aller aux toilettes à heures fixes et bien s'installer : position accroupie, les pieds sur un repose-pieds.
- Se verticaliser régulièrement, réaliser une activité physique.
- Traitements laxatifs doux Macrogol®, Movicol®, Forlax®.
- Arrêt du transit, douleurs... : contacter les urgences médicales.

ANUS



- **Incontinence anale.**

- Rééduquer les sphincters.

Surveiller son état nutritionnel

Une perte ou une prise de poids importante peut survenir au cours de la maladie. Le dépistage des troubles nutritionnels en cause est nécessaire pour mettre en œuvre rapidement des solutions personnalisées. En pratique, comment fait-on ?

Le suivi nutritionnel permet de détecter les troubles qui empêchent de bien se nourrir et qui peuvent aboutir à des déséquilibres nutritionnels. Dans les maladies neuromusculaires, il doit être réalisé régulièrement. Le plus tôt possible, il permettra de prévenir leur apparition. Lors de situations à risque de déséquilibre nutritionnel (prise d'un traitement, apparition de difficultés à avaler, perte de la marche...), il permettra d'être plus attentif aux symptômes évocateurs et de guider la mise en place d'un mode d'alimentation adapté en cas de troubles avérés.

Chez l'enfant

Le suivi nutritionnel est réalisé par le pédiatre en évaluant régulièrement le poids et la taille et en calculant l'indice de masse corporelle (IMC). L'IMC correspond au poids divisé par la taille au carré. C'est l'indicateur le plus utilisé pour estimer la corpulence d'une personne (normale, maigre, en surpoids, obèse...).

Le report des données de poids et de taille sur les courbes correspondantes dans le carnet de santé permet de surveiller le bon développement de l'enfant. Il existe peu de courbes de croissance spécifiques aux maladies neuromusculaires. Dans la myopathie de Duchenne, elles ont permis de montrer qu'entre 2 et 12 ans, les

enfants sont souvent plus petits et en surpoids par rapport à des garçons du même âge non atteints de la maladie. Dans l'amyotrophie spinale proximale, aucune courbe spécifique n'est disponible, mais une étude a mis en évidence une taille similaire ou plus petite que chez des enfants non malades, avec un poids plus faible quels que soient l'âge et le sexe. D'autres mesures telles que le tour de tête et le tour du bras permettent également de renseigner sur l'état nutritionnel de l'enfant. Comme pour tout enfant, une surveillance rapprochée est préconisée la première année (tous les mois) puis une à deux fois par an.

Chez l'adulte

Lorsque la situation est stable, le rythme des visites en consultation pluridisciplinaire est d'une à deux fois par an. Plus tôt les symptômes et les facteurs de risque seront identifiés et plus vite un mode de nutrition, adapté à la maladie, pourra être mis en place pour limiter les complications et améliorer la qualité de vie.

SURVEILLER LA TAILLE, LE POIDS, L'IMC...

Comme chez l'enfant, mesurer régulièrement son poids, sa taille et calculer son IMC est important. Lorsqu'il n'est pas possible de se tenir debout, des mesures alternatives comme la longueur du talon au genou ou du tibia, à l'aide d'un pied à coulisse, peuvent alors être effectuées. D'autres balances permettent de se peser en restant dans le fauteuil roulant ou alors dans un lève-personne avec un système de pesée intégré.



$$\text{IMC} = \frac{\text{POIDS EN KG}}{\text{TAILLE}^2 \text{ EN M}}$$



IDENTIFIER LES CARENCES OU EXCÈS NUTRITIONNELS

Certaines mesures biologiques permettent d'évaluer les besoins énergétiques et d'identifier d'éventuels excès nutritionnels ou carences : mesures des taux sanguins de nutriments, de l'albumine (protéine la plus abondante du sang pouvant refléter une dénutrition en cas de baisse), de la transferrine (qui peut mettre en évidence des carences en fer), des enzymes hépatiques...

DÉTERMINER LA COMPOSITION CORPORELLE

D'autres outils évaluent la composition corporelle et notamment la proportion de graisse et de muscles dans le corps, comme l'analyse d'impédance bioélectrique (BIA), l'imagerie par résonance magnétique (IRM) ou l'absorptiomètre à rayons X à double énergie (DEXA). Les mesures de l'épaisseur des plis cutanés ou de la circonférence des membres (tour du bras, du haut de la jambe, du mollet) renseignent aussi sur la quantité de graisse corporelle. D'une consultation pluridisciplinaire à l'autre, et en fonction des outils de mesure disponibles, la manière d'évaluer la composition corporelle peut varier.

ÉVALUER SA PRISE ALIMENTAIRE

Une enquête alimentaire peut être proposée par le nutritionniste ou le diététicien afin de connaître précisément les aliments et boissons consommés. C'est un bon outil pour analyser comment se déroulent les repas et identifier des difficultés possibles. En complément, une échelle visuelle analogique telle que le SEFI® (pour ScorE Fiable des Ingesta, anciennement EPA®) évalue facilement le nombre de portions consommées, de 0 à 10. Un score inférieur à sept peut évoquer un risque de dénutrition.

À QUI S'ADRESSER POUR SON SUIVI NUTRITIONNEL ?

Dès lors que vous repérez des variations de votre poids, même mineures, ou des difficultés pour vous alimenter (manque d'appétit, problèmes pour avaler, remontées gastriques, ballonnements, constipation...), parlez-en avec votre médecin référent de la consultation pluridisciplinaire ou votre médecin traitant. Il pourra vous proposer de consulter différents professionnels de santé à l'hôpital ou en libéral, pour vous soigner.

Une diététicienne : spécialiste de la nutrition et des habitudes alimentaires, elle peut notamment vous aider à mettre en place une alimentation adaptée à vos besoins.

Un médecin nutritionniste : il dépiste et traite les problèmes liés à la nutrition.

Un médecin gastroentérologue : il est le spécialiste des troubles digestifs.

Un médecin endocrinologue : il s'occupe des problèmes hormonaux, en particulier ceux qui agissent sur votre état nutritionnel.



BESOIN D'AIDE ?

Votre situation est spécifique : l'AFM-Téléthon vous accompagne !

- De la préparation de vos rendez-vous médicaux à la recherche de consultations spécialisées de proximité, en passant par des aides dans les démarches administratives, l'acquisition de matériels... le réseau des Services régionaux de l'AFM-Téléthon peut vous aider.

Ce réseau d'accompagnement dispose de **Référents parcours de santé (RPS)**, des professionnels qui maîtrisent les démarches administratives et connaissent bien l'impact de la maladie au quotidien. Ils sauront vous écouter et vous aider à trouver les solutions adaptées à votre situation. Pensez-y !

Contact : 0 800 35 36 37
ou **www.afm-telethon.fr**,
rubrique « **Vivre avec la maladie** »

Empêcher la dénutrition

Certaines maladies neuromusculaires peuvent s'accompagner d'un amaigrissement, avec des répercussions significatives sur la santé. Des solutions à mettre en place à la maison ou à l'hôpital permettent de rééquilibrer la balance.

© Adobe Stock



Diagnostiquer la dénutrition

Dans la population générale, on considère qu'une personne est en état de dénutrition si son indice de masse corporelle (IMC) est inférieur à $18,5 \text{ kg/m}^2$. Il existe toutefois quelques exceptions puisqu'une personne en surpoids ou obèse peut être dénutrie (elle aura alors une perte de masse musculaire malgré le maintien d'un surplus pondéral grasseux).

Dans les maladies neuromusculaires

Plusieurs maladies neuromusculaires peuvent être concernées par une perte de poids excessive et durable. Dans la myopathie de Duchenne, elle peut survenir le plus souvent chez le jeune adulte à la suite des premières difficultés de mastication ou de déglutition, d'une atteinte respiratoire ou des membres supérieurs, des déformations rachidiennes occasionnant une compression de l'estomac ou des intestins... Chez certains patients qui ont une forme plus sévère de myopathie de Becker, il existe aussi un risque de dénutrition pour ces mêmes raisons. Dans la maladie de Charcot-Marie-Tooth, la

fonte musculaire peut provoquer un amaigrissement important ; les patients dénutris vont plus souvent se plaindre de chutes et de sensations de picotements ou de brûlures de la peau. Un risque de dénutrition est également élevé dans l'amyotrophie spinale proximale, les dystrophies musculaires congénitales et la maladie de Steinert, en raison des difficultés pour avaler et de la crainte de fausses-routes. Enfin, l'anxiété qui peut entourer la prise des repas (peur des fausses-routes, du regard des autres...) peut empêcher de bien manger et augmenter le risque d'amaigrissement.

DES CONSÉQUENCES SUR LA SANTÉ PHYSIQUE ET MENTALE

La dénutrition provoque des carences énergétiques qui ont des répercussions sur l'ensemble du corps. Elle se caractérise par une perte de muscle et de graisse, aux effets néfastes sur la santé et sur la qualité de vie. Elle favorise la survenue d'infections. Elle augmente aussi la fatigue car l'organisme doit puiser dans des réserves amoindries, entraîne un manque d'énergie et une plus grande sédentarité. Enfin, une maigreur importante peut affecter l'image de soi.

Comment agir ?

Augmenter les apports énergétiques

- Enrichir les repas en gras, ou lipides (beurre, huile, crème fraîche...), en sucre, ou glucides (féculent, pain, chocolat...) et en protéines (viandes, poissons, produits laitiers...), tout en maintenant une alimentation équilibrée.
- Modifier la texture des aliments (hachés, mixés...) en cas de difficultés à avaler.
- Augmenter la fréquence des prises alimentaires avec possibilité de collation entre deux repas.
- Être bien installé(e), le dos droit et la tête en avant pour limiter les fausses-roues.
- Utiliser une aide au repas (humaine et/ou technique).
- Favoriser un environnement agréable.
- Si besoin, des compléments nutritionnels oraux seront proposés sous prescription médicale.



Une certaine liberté !

« Les jours de collège, ma fille transporte avec elle sur son fauteuil, son dispositif d'alimentation par sonde dans un sac à dos (pompe, tubulure et poche nutritive), pour être nourrie en continue. Le bouton de la gastro-jéjunostomie ne se voit pas (il est scotché sur le ventre) et les poches nutritives non plus. Elle vit sa vie, n'a pas mal, peut aussi se baigner en débranchant les tubulures, bouger... Elle apprécie de manger un peu, même si son estomac ne le supporte pas bien et qu'il faut faire attention à la déglutition. Mais c'est une adolescente qui a besoin de faire aussi ce qui lui plaît. ».

Sophie (maman d'une fille de 14 ans, SMA1bis, association ECLAS)



Recourir à une alimentation artificielle

Quand l'alimentation par la bouche est insuffisante ou impossible, cette solution permet d'apporter les nutriments, soit dans le système digestif, soit dans le sang.

Si le système digestif fonctionne :

par le biais d'une sonde (nutrition entérale)

- **Une sonde naso-gastrique ou naso-jéjunale**, avec un fin tuyau est introduit par le nez jusqu'à l'estomac ou l'intestin, pour une alimentation sur une courte période.
- **Une gastrostomie, une jéjunostomie ou une gastro-jéjunostomie**, via une petite ouverture à travers la paroi abdominale débouchant directement dans l'estomac ou l'intestin, pour une alimentation sur une plus longue période.

Si le système digestif ne fonctionne pas :

par voie intraveineuse (nutrition parentérale)

- **Une perfusion intraveineuse**, à l'aide d'un petit tuyau introduisant l'alimentation directement dans la circulation sanguine.



Exercer si possible une activité physique adaptée ou limiter la sédentarité pour retrouver de l'appétit



L'alimentation entérale, comment ça marche ?

Elle permet d'apporter la nourriture sous forme liquide (poche nutritive).

- Pour une courte durée (moins d'un mois), on utilise une **sonde naso-gastrique** qui est introduite dans le nez jusqu'à l'estomac. Elle se pose facilement et rapidement lors d'une consultation médicale. Mais sur le long terme, elle peut devenir gênante (risque d'inconfort et de mauvaise tolérance).

- La **gastrostomie** est privilégiée pour une plus longue durée (plus d'un mois et jusque plusieurs années si nécessaire). Elle est réalisée au cours d'une petite intervention chirurgicale sous anesthésie locale ou générale, à l'hôpital. Elle se présente sous la forme d'un petit orifice dans la peau de l'abdomen, situé en regard de l'estomac, duquel dépasse une sonde de gastrostomie (petit tuyau fermé par un bouchon).

La partie externe de la sonde peut être remplacée par un bouton de gastrostomie (petit clapet similaire à celui qui ferme une bouée gonflable) plus discret que la sonde, et qui affleure à la surface du ventre.

Sonde ou bouton permettent de brancher la tubulure reliée aux poches de liquide nutritif. Une fois mis en place, ce dispositif n'est pas gênant ni douloureux, et requiert des soins simples (laver le contour de l'orifice avec du savon tous les jours). Il n'empêche ni les bains ou baignades dès cicatrisation complète, ni les déplacements. La **gastro-jéjunostomie** repose sur le même principe mais la sonde ou le bouton dessert deux circuits : l'un qui débouche dans une partie de l'intestin, le jéjunum, pour administrer les poches nutritionnelles, et l'autre qui donne accès à l'estomac en cas de besoin.

- Ces dispositifs n'empêchent pas de manger de petites portions par la bouche si cela est possible. Un suivi orthophonique permet d'ailleurs de développer et d'entretenir, en particulier chez les jeunes enfants atteints de maladie neuromusculaire, la capacité à s'alimenter par la bouche.



La gastrostomie peut faire peur, mais ça libère vraiment.

« C'est un cap difficile à passer, et forcément on appréhende et on repousse... Aujourd'hui, si j'avais une seule chose à dire, c'est que ce mode d'alimentation facilite vraiment la vie ! Notre fille a eu une gastrostomie à l'âge de 8 ans, dans une urgence relative (trois mois après la décision). Nous n'avions plus le choix, car elle ne grossissait pas, même si elle mangeait bien. Mais, comme son estomac fonctionne mal, la gastrostomie n'a pas réglé le problème de poids : il a fallu opter pour une alimentation directement dans l'intestin, grâce à une sonde gastro-jéjunale. Et là, ça a été miraculeux ! Notre fille a tout de suite repris du poids. Ce système est très pratique. Le bouton implanté sur le ventre dessert deux tubes d'alimentation : l'un relié à l'intestin pour passer les poches nutritives (nous on parle de "poches de lait") et l'autre relié à l'estomac pour les médicaments, l'eau et (très important !) pour enlever le trop plein d'air de la ventilation mécanique accumulé dans l'estomac. C'est un vrai confort d'être nourri de cette façon, même si on peut penser que c'est une contrainte. On peut contrôler l'alimentation, limiter les risques d'hypoglycémie, réagir vite en cas de déshydratation... et donc éviter des situations qui nous auraient conduits à l'hôpital avant. »

Sophie (maman d'une fille de 14 ans, SMA1bis, association ECLAS)



- La prescription des poches de liquide nutritionnel se fait par le médecin. Il choisit celles qui sont adaptées à vos besoins (hypercaloriques, hyperprotéinées, riches en fibres...). Le choix pourra dépendre de votre tolérance et de vos atteintes, donc parlez-en avec lui. Lorsque la situation nutritionnelle s'améliore, l'administration de poches de nutriments peut être espacée.
- Ces dispositifs sont mis en place pour une durée propre à chacun. Si la situation s'améliore et ne justifie plus de les utiliser, ils peuvent être retirés (cela se discute avec l'équipe médicale).



LES COMPLÉMENTS NUTRITIONNELS ORAUX, C'EST QUOI ?

En cas de dénutrition, les compléments nutritionnels oraux (ou CNO) sont délivrés sur prescription médicale pour compléter ponctuellement l'alimentation (à ne pas confondre avec les compléments alimentaires qui enrichissent l'alimentation quotidienne et ne nécessitent pas de prescription médicale). Il s'agit de mélanges nutritifs complets, adaptés aux différents besoins nutritionnels (par exemple, riches en protéines et en calories...) et de textures et d'arômes variés. Ils sont pris à distance des repas, en collation (1h30 à 2h après les repas) à la bonne température. Les compléments nutritionnels oraux peuvent aussi être, pour certains, la source nutritionnelle principale, sans autres aliments.



La sonde nasogastrique expliquée aux enfants

cutt.ly/beSsbFOR

Nutrition entérale à domicile

cutt.ly/veSsnWSL

Les sondes en image

cutt.ly/TeSsnPpK

L'alimentation parentérale

Elle est utilisée plus rarement, lorsque la nutrition entérale est insuffisante ou impossible ou que le système digestif ne fonctionne plus. Un petit tuyau est placé dans une veine pour introduire l'alimentation directement dans la circulation sanguine via une perfusion, de manière continue ou discontinue. Il est posé le plus souvent à l'hôpital dans des conditions stériles et relié à une pompe à perfusion, qui peut être portable et permettre un retour au domicile.



Quand passer à l'alimentation artificielle ?

« Pour notre fille (8 ans à l'époque) la gastrotomie a été réalisée sous anesthésie locale, sous hypnose, et en maintenant la ventilation non invasive. Ça s'est très bien déroulé ».

Rassurez-vous, la mise en place d'un dispositif d'alimentation artificielle se fait en concertation avec vous. Cela est soigneusement préparé avec l'équipe médicale qui vous accompagne. Vous pouvez demander à votre médecin référent de la consultation pluridisciplinaire quelles sont les situations pour en bénéficier : y a-t-il une limite d'âge, des conditions respiratoires ou digestives particulières, des contre-indications, des poses en urgence... ? Posez-lui toutes vos questions pour bien comprendre comment se déroulent l'intervention et le retour chez soi, en particulier la gestion au quotidien, le suivi du matériel par un prestataire, les précautions à prendre, la façon d'entretenir le bouton ou la sonde... Ayez réponse à toutes vos interrogations afin d'être serein lorsque vous serez de retour à la maison.

Lutter contre l'obésité

La baisse de mobilité et d'activité qui surviennent dans la plupart des maladies neuromusculaires peuvent entraîner une prise de poids excessive, voire de l'obésité. Comment retrouver un bon équilibre nutritionnel et un poids de forme?

Surpoids et obésité

Un gain de poids important peut apparaître lorsque l'alimentation est trop riche, qu'on n'est pas assez actif et qu'on se dépense peu. L'indice de masse corporelle (IMC) donne une estimation de la corpulence d'une personne. Dans la population générale adulte, on considère qu'elle est normale si l'IMC est compris entre 18,5 et 25 kg/m². Au-delà, on parle de surpoids si l'IMC est compris entre 25 et 30 kg/m² et d'obésité si l'IMC dépasse 30 kg/m². Toutefois, l'IMC ne permet pas de différencier la graisse du muscle.



Dans les maladies neuromusculaires

Les patients peuvent développer un surpoids ou une obésité le plus souvent dû à une réduction des dépenses énergétiques, notamment parce qu'ils bougent moins. La composition corporelle peut changer au cours de la maladie avec le remplacement du tissu musculaire par du tissu graisseux (dans les dystrophies). Dans la myopathie de Duchenne, l'obésité peut survenir autour de l'adolescence, en dehors de toute prise de corticoïdes, quand l'enfant perd progressivement la marche et se dépense moins. Dans cette maladie, comme dans d'autres (maladie de Charcot-Marie-Tooth, myasthénie...), l'exercice physique est rendu plus difficile et l'alimentation n'est pas forcément



adaptée à cette évolution des habitudes. Cela peut entraîner une obésité qui occasionne des douleurs et des crampes au niveau des jambes et des pieds.

Dans les glycosénoses musculaires, une adaptation thérapeutique de l'alimentation peut être nécessaire avec de possibles conséquences sur le poids. Par exemple, dans la glycosénose de type III (ou maladie de Cori-Forbes), une alimentation riche en glucides pour prévenir les hypoglycémies est recommandée pendant la petite enfance. Pendant les années qui suivent, elle évolue progressivement vers une alimentation hyper-protéinée afin de réduire le stockage du glycogène dans le foie et les muscles.

D'autres facteurs, génétiques, hormonaux (un dérèglement peut déclencher une prise de poids comme dans la maladie de Steinert), psychologiques... peuvent aussi favoriser la prise de poids. Tout comme certains traitements, tels que les corticoïdes dans la myopathie de Duchenne, dans la myasthénie auto-immune ou dans certaines myopathies inflammatoires, qui augmentent l'appétit, ou le risdiplam dans l'amyotrophie spinale proximale, qui peut occasionner une prise de poids chez certaines personnes.

Toutes ces situations nécessitent donc de demander conseils à votre médecin nutritionniste ou votre diététicien pour effectuer un rééquilibrage alimentaire, en fonction des traitements et de votre situation.



À SAVOIR

Les corticoïdes peuvent fragiliser les os et accroître le risque de fracture. Penser à rééquilibrer votre alimentation en augmentant les apports en calcium (produits laitiers même écrémés...) et en vitamine D (saumon, sardine, maquereau...) en parallèle de votre corticothérapie.

Plus lourd, plus à risque

Un excès de poids retentit négativement sur votre santé, déjà fragilisée par la maladie. Il affecte les muscles et les articulations, entraîne des douleurs et des déformations, rend moins mobile pour les gestes de tous les jours et moins apte à pratiquer une activité physique. Cela va également impacter les voies respiratoires ou le sommeil et augmenter l'état de fatigue. Prendre du poids augmente le risque de développer des problèmes de santé en plus de la maladie neuromusculaire (maladies cardiovasculaires et hépatiques, diabète, hyperlipidémie, cancers...), d'entraver la qualité de vie et d'altérer l'image de soi.

Modifier ses habitudes alimentaires

Dans les maladies neuromusculaires, l'objectif n'est pas tant de faire maigrir la personne en surpoids mais de faire perdre du poids en diminuant la masse grasse tout en préservant la masse musculaire. Un régime amaigrissant n'est donc pas souvent préconisé, et ce sont avant tout les habitudes alimentaires que l'on fera évoluer. C'est plus simple avec l'aide de professionnels de la nutrition qui proposent des solutions réalistes et durables en tenant compte de vos habitudes culinaires.

Changer ses habitudes et obtenir des résultats peut prendre un peu de temps. Faites le point régulièrement avec votre médecin et faites-vous confiance.



MANGER DOUCEMENT, C'EST BON POUR LE POIDS

La satiété est la sensation éprouvée lorsque l'on a mangé à sa faim et que l'on est rassasié. Elle produit une satisfaction suffisante qui nous incite à arrêter de manger (pour cette fois!). Savourer les aliments et profiter des sensations (goût, textures...), manger « en conscience » nous aide à atteindre plus facilement l'impression d'être rassasié et d'arriver à la satiété.

Comment agir ?

Diminuer les apports énergétiques

- Réduire la consommation d'aliments très caloriques ou riches en sucres et en lipides, de boissons sucrées ou alcoolisées.
- Augmenter la prise d'aliments pauvres énergétiquement (fruits, légumes, céréales complètes...).
- Adopter une alimentation diversifiée et équilibrée.
- Limiter le sel.
- Boire de l'eau.
- Éviter de se resservir et de grignoter entre les repas.
- Manger lentement pour faciliter la digestion et faire apparaître la sensation de satiété.
- Être bien installé(e) à table.

Augmenter l'activité physique et réduire la sédentarité

- Reprendre ou augmenter, si possible, la pratique d'activité physique de façon modérée et adaptée (marche, natation ou encore tâches ménagères, bricolage...).
- Limiter les périodes sédentaires, notamment le temps derrière un écran.

Consulter un psychologue

Une approche psychologique peut être proposée pour identifier d'éventuelles raisons personnelles à l'origine d'une prise de poids ou d'une surcharge pondérale importante (notamment en cas d'obésité sévère, de troubles du comportement alimentaire, de stress, de souffrance psychique...).

ASTUCES

en cuisine

Le plaisir de manger, ça compte !

• Bien choisir ses aliments, des produits frais et de saison, sentir leur parfum, participer à la préparation des repas... quoi de mieux pour avoir l'eau à la bouche ! Même s'ils doivent être mixés ou moulinsés ensuite !

• En cuisine, multipliez les saveurs : on dit que la variété est la véritable épice de la vie, alors utilisez des épices et aromates différents, ajoutez aux plats des herbes fraîches (persil, ciboulette, basilic, coriandre...) mais faites attention aux herbes sèches qui ne se mélangent pas bien et restent dures après cuisson.

Utilisez de la crème fraîche, du yaourt, du fromage blanc ou du fromage frais, ou encore du beurre pour assouplir les aliments mixés. Ajoutez à la viande son jus de cuisson lorsque vous la mixez, en veillant à obtenir un mélange humide ; si besoin, ajoutez un liant (farine, maïzena...), épaississez la sauce. Vous pouvez donner du goût avec un jus de fruit (orange) pour les viandes ou les poissons qui se prêtent au sucré salé (canard, veau, colin...). En bref, soyez inventif et utilisez ce que vous aimez, sans oublier les desserts !

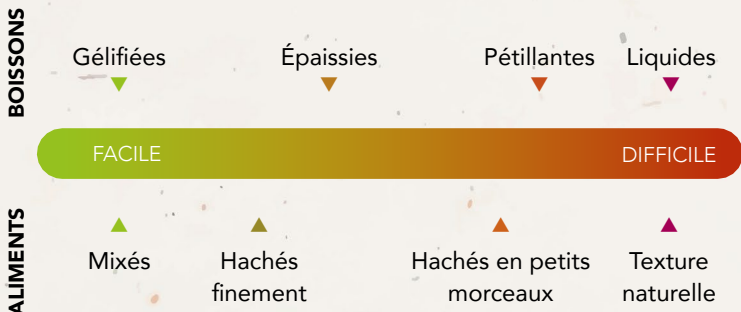
• Côté matériel, équipez-vous d'un mixeur (type Blender avec un bol ou avec un pied plongeant...) pour obtenir des textures moulinsées ou mixées plus ou moins finement, préparer des soupes, concocter des jus de fruits veloutés... Pensez au masticateur manuel qui permet d'attendrir la viande avant la mise en bouche.

Le moulin à légumes manuel peut être utile, notamment pour éliminer les filaments des légumes difficiles à avaler ou les petites peaux des fèves, lentilles ou autres légumineuses.

REPÈRES

TEXTURE DU PLUS FACILE AU MOINS FACILE À AVALER

Une alimentation mixée n'est pas forcément une alimentation liquide (possiblement difficile à avaler). Elle doit avoir une consistance souple et qui tient dans la cuillère.



Cartographie d'une assiette appétissante

Plusieurs saveurs (sucrées, salées, avec des épices, des herbes ou des aromates...), pour faire voyager les papilles.

S'ils sont mixés, séparer les aliments dans l'assiette ! C'est plus agréable.

Différentes textures (croquantes, moelleuses, tendres, mixées plus ou moins finement, liquide...) apportent satisfaction.

Des aliments diversifiés, joliment disposés dans l'assiette.

Un bon équilibre en nutriments, pour couvrir les besoins.

Une assiette remplie selon son appétit, ni trop, ni trop peu !

Non transformés, de saison, si possible issus de l'agriculture biologique.

Un contenu multicolore, idéal pour susciter l'envie et stimuler les sens.



À SAVOIR

Modifier la texture de façon progressive : cela peut d'abord être en hachant les aliments puis en les enrobant de sauce ou enfin en les mixant pour avoir une texture lisse, plus facile à avaler ! N'hésitez pas à tester différentes textures.



ET SI VOUS VOUS FAISIEZ LIVRER ?

Envie de souffler, tout en vous faisant plaisir ? Plusieurs entreprises proposent des repas, correspondant à des besoins particuliers, en livraison à domicile, au sein d'une gamme plus large, et dans certaines régions : Appétits & Associés, Les Menus Services, Saveurs et Vie...
Expérimentez et partagez vos bons plans !





Manger est un plaisir, même en faisant attention

« J'adore la gastronomie et j'aime beaucoup cuisiner ; alors je ne me prive pas. Je cuisine des plats italiens, des pâtes bolognaises (avec une vraie sauce !), des lasagnes, mais aussi des plats à base de bouillons asiatiques, des salades... Cuisiner donne envie de manger et mon alimentation est variée. Même les aliments auxquels je dois faire attention pour les avaler, je les consomme autrement. Je mange les amandes en purée par exemple, car je ne pourrais pas les avaler sinon. J'adapte, j'invente, j'ajoute des sauces... Pour mieux manger, je m'appuie sur le livre « Le guide familial des aliments soigneurs », qui classe les aliments selon leurs bienfaits et apports. Il n'y a pas de recettes mais ça donne plein d'idées. Comme ça, quand je vais au marché, je cible mieux ce que j'achète et je vise la qualité. ».

Hanh (27 ans, laminopathie)



EN SAVOIR +



Guide pratique de cuisine mixée

CHU de Nîmes



Cric, crac, je croque

Conseils et astuces d'une orthophoniste destinés aux enfants, pour l'alimentation orale (et pas que mixée).

© Jade Vouters

DES AIDES TECHNIQUES POUR MANGER SEUL

Lorsque le geste de porter les couverts à la bouche s'efface, des aides techniques aux repas permettent de continuer à manger de façon autonome.

Des aides électriques au repas comme le Neater Eater, un système de bras articulé relié à l'assiette, permettent de porter à la bouche les aliments. D'utilisation plus large, les supports de bras électriques peuvent répondre au besoin de retrouver l'autonomie de ses bras et de ses mains, pour manger et réaliser de nombreux gestes de la vie quotidienne.

◀ Pour aller plus loin

Repères
La compensation
technique des membres
supérieurs



Renseignez-vous auprès de votre Référent
parcours de santé AFM-Téléthon pour connaître les solutions possibles et la façon de les financer.

En savoir +



SITES INTERNET

AFM-Téléthon

www.afm-telethon.fr

Mangerbouger

mangerbouger.fr

Mieux manger pour prendre
soin de ma santé (Santé BD)

cutt.ly/WeSqYrl

Association ECLAS

eclas.fr



LIVRES

Saveurs partagées : la gastrostomie adaptée aux troubles de la déglutition, Christian Chevalier et al. De Boeck Supérieur

Tous à Table, Willig TN., APF France handicap et AFM-Téléthon, disponible sur Myobase.org

Le guide familial des aliments soigneurs, Jean-Paul Curtay, Albin Michel



VIDÉOS

L'alimentation dans le cadre des maladies neuromusculaires, AFM-Téléthon

cutt.ly/JeSqiqfa



Association reconnue d'utilité publique
1, rue de l'Internationale
BP 59 - 91002 Évry cedex
Tél. : 33 (0)1 69 47 28 28
Fax : 33 (0)1 60 77 12 16
Siège social : AFM - Institut de Myologie
47-83, boulevard de l'Hôpital,
75651 Paris cedex 13
www.afm-telethon.fr

© AFM-Téléthon novembre/2024 ISSN : 1769-1850
Rédaction : Lisa Cukierman, Marie-Odile Schanen
Validation : Pr Pascal Crenn, Léa Pâques, Sophie Demay
e-mail : myoinfo@afm-telethon.fr
Maquette : Janro.design 09 72 55 30 71
Illustration médicale : Marc Ordureau
Impression : illico by l'Artésienne, 03 21 72 78 90
Photo de couverture : © Jean-Pierre Pouteau
Remerciements : nous remercions chaleureusement les personnes qui nous ont aidés à préparer ce document, notamment en partageant leur expérience.