

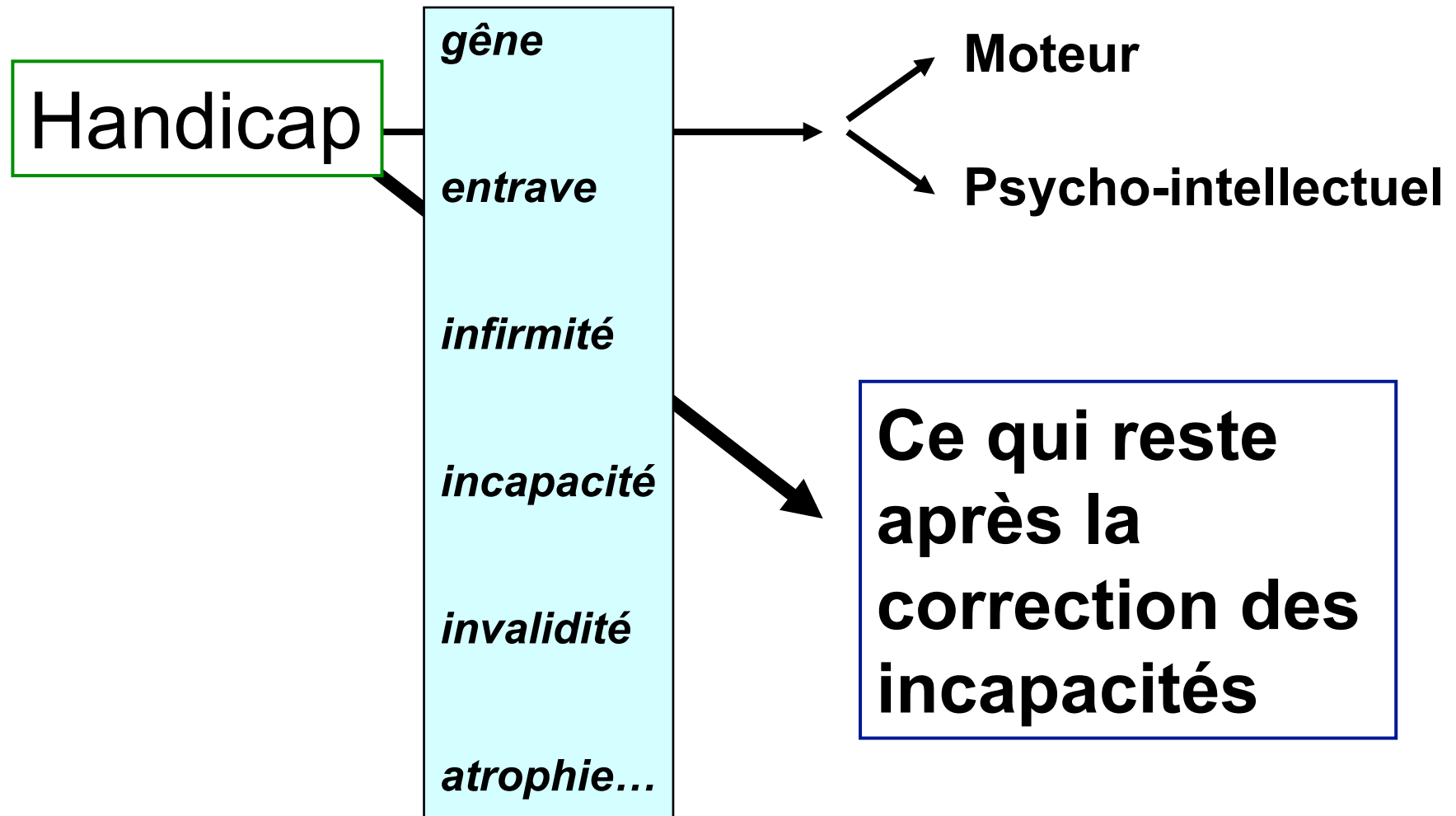
Nutrition et Maladies Neuromusculaires (MNM) de l'adulte (hors DdB)

JC Desport¹, JY Salle²

¹Unité de Nutrition & ²Médecine Physique et Réadaptation, CHU
& EA 3174 - IFR 145 Geist, Faculté de Médecine, Limoges

nutrition@unilim.fr

Motoneurone	<i>SLA ++ = maladie de Charcot</i>	6 000-8 500
	<i>Amyotrophies spinales proximales</i>	
Nerf périphérique	<i>Maladie de Charcot-Marie-Tooth</i>	30 000
Plaque motrice	<i>Myasthénie auto-immune</i>	3 000
	Syndromes myasthéniques congénitaux	150
Muscle	<i>Maladie de Duchenne de Boulogne</i>	18 000
	Dystrophie des ceintures	500
	Dystrophie facio scapulo humérale	3 000
	<i>Dystrophies musculaires congénitales</i>	
	<i>Myopathies congénitales</i>	
	<i>Dystrophies musculaires oculopharyngée</i>	600
	<i>Maladie de Steinert</i>	3 000
	Maladies mitochondriales	
	<i>Myopathies inflammatoires</i>	4 000
	Glycogénoses	
Lipidoses		



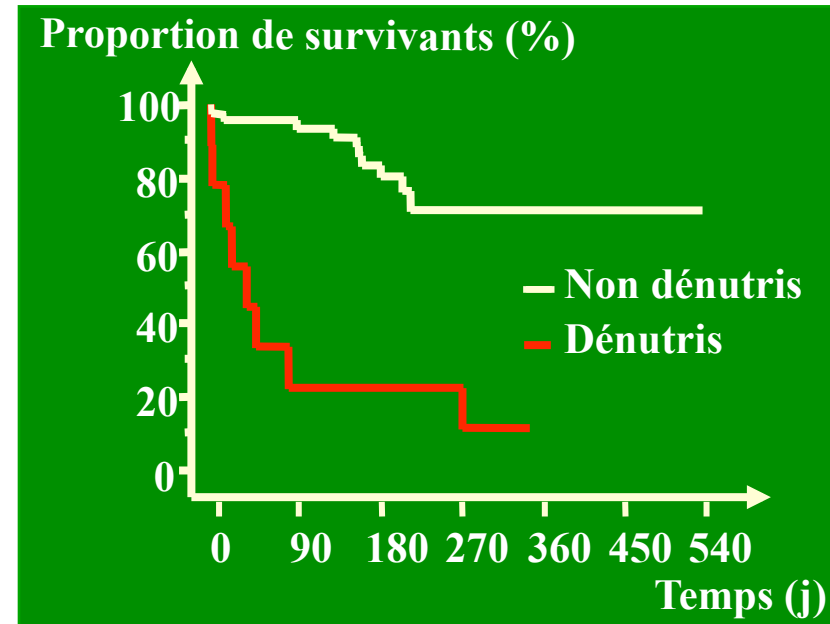
MNM : le principal problème = la dénutrition

. 8-55% des patients

. Facteur de survie (SLA) **dès le début**

. La renutrition peut améliorer :

- la **qualité de vie**
- la **survie**



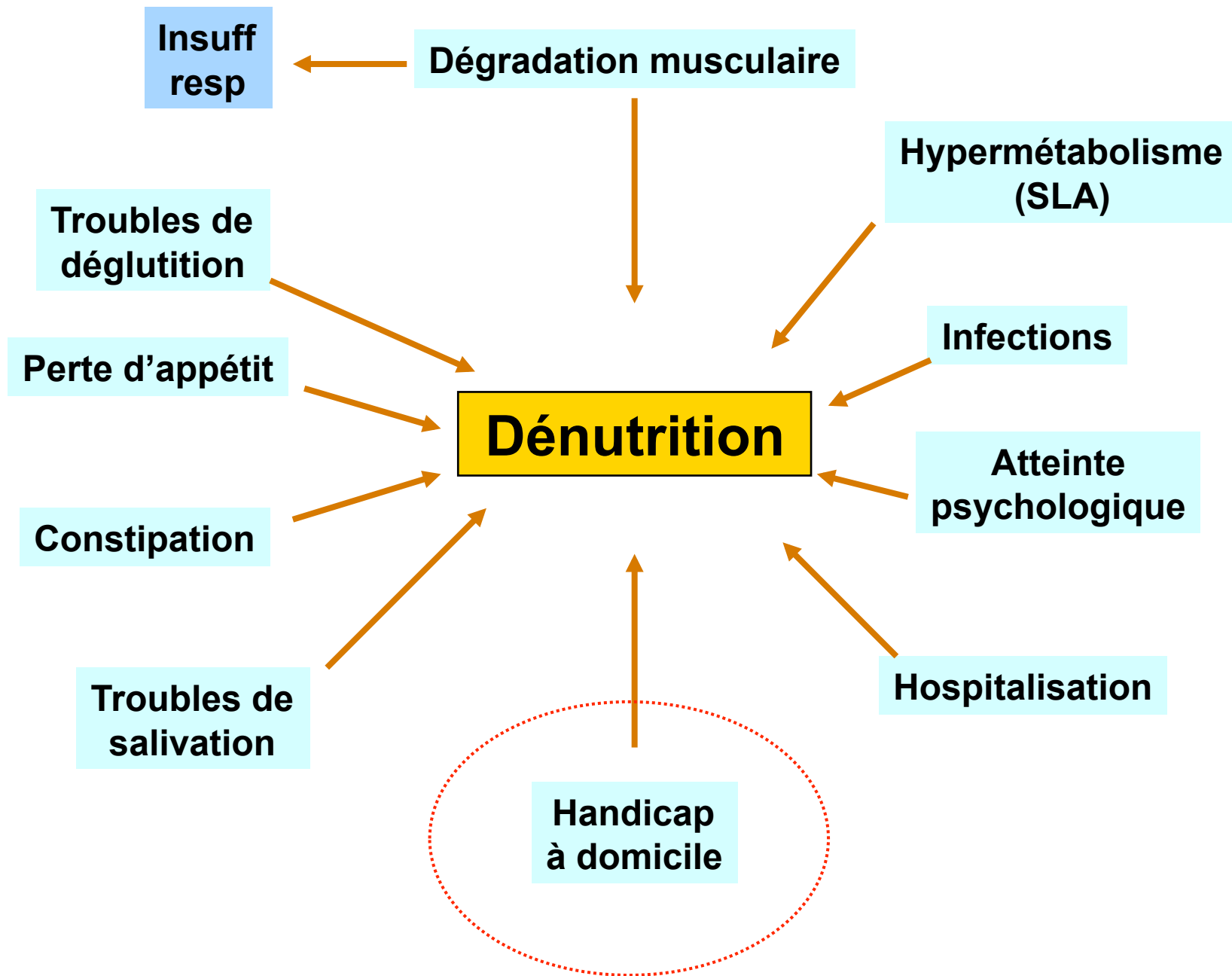
Desport et al. Neurology 1999

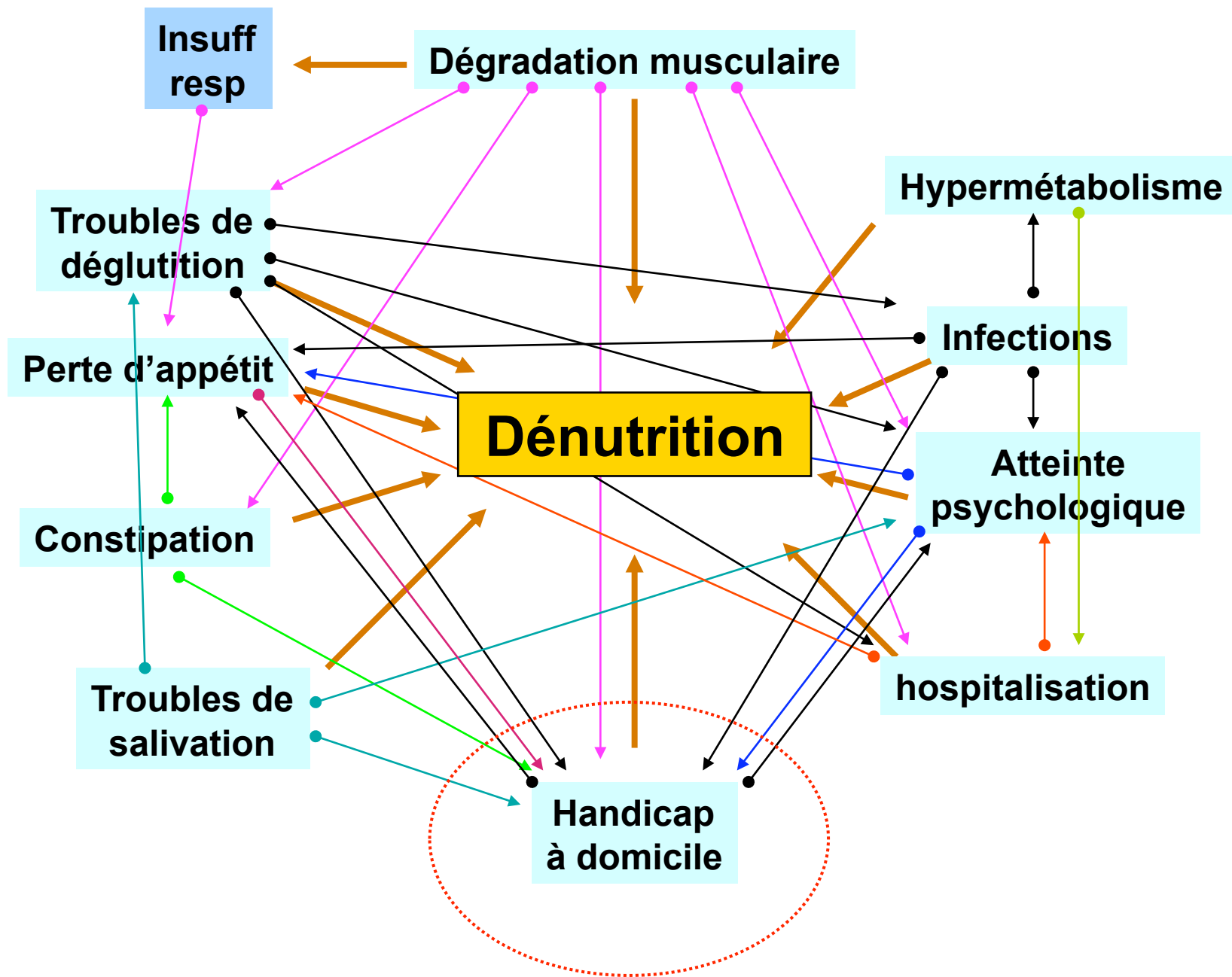
Conférence de consensus Rev Neurol 2006

Marin et al. JNNP 2010

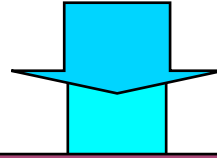
Variables reliées à la survie lors du suivi	Analyse multivariée		
	OR	95% IC	P
Variation de poids /poids usuel (pour une ↓ de 5 %)	1.34	1.18-1.51	<0.0001
IMC / IMC usuel (pour une ↓ de 1 U)	1.24	1.13-1.36	<0.0001
Dénutrition vs autres catégories	2.56	1.33-4.94	0.005
PCT (pour une ↑ de 1 cm)	0.94	0.90-0.98	0.003
VEC/VIC (pour une ↑ de 0.2 U)	1.67	1.07-2.61	0.02
Masse grasse (pour une ↑ de 2.5 kg)	0.90	0.83-0.96	0.003

**↑ masse grasse → ↑ survie (SLA)
Prenez du gras, s'il vous plaît !**

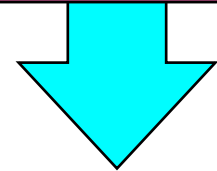




Dénutrition



↑ Handicap



↑ hospitalisation
↑ Morbimortalité et
↓ Qualité de vie

Critères
d'évaluation
nutritionnelle : des
techniques à
adapter

- . **Poids** : (+/- position assise)
- . **Variation de P** : - importance en périopératoire
- . **Taille** : - toise / hauteur genou / envergure
- . **IMC (P/T^2)**
 - adultes : < 18,5 et < 20
 - enfants : courbes d'IMC**courbes spécifiques ?**

. **Plis cutanés et périmètre bras ?**

. **Impédancemétrie : formule spécifique pour la SLA**

$$MM = (0,436 * P) + (0,349 * \text{moy } [T^2/Z50]) - (0,695 * \text{moy PCT}) + 9,245$$

*P (poids) et MM (masse maigre) en kg, T (taille) en cm, Z (impédance) en ohms,
PCT (pli cutané tricipital) en mm*

Desport et al. Am J Clin Nutr 2003

. **Biologie : peu d'intérêt**

. Evaluation des entrées et sorties d'énergie

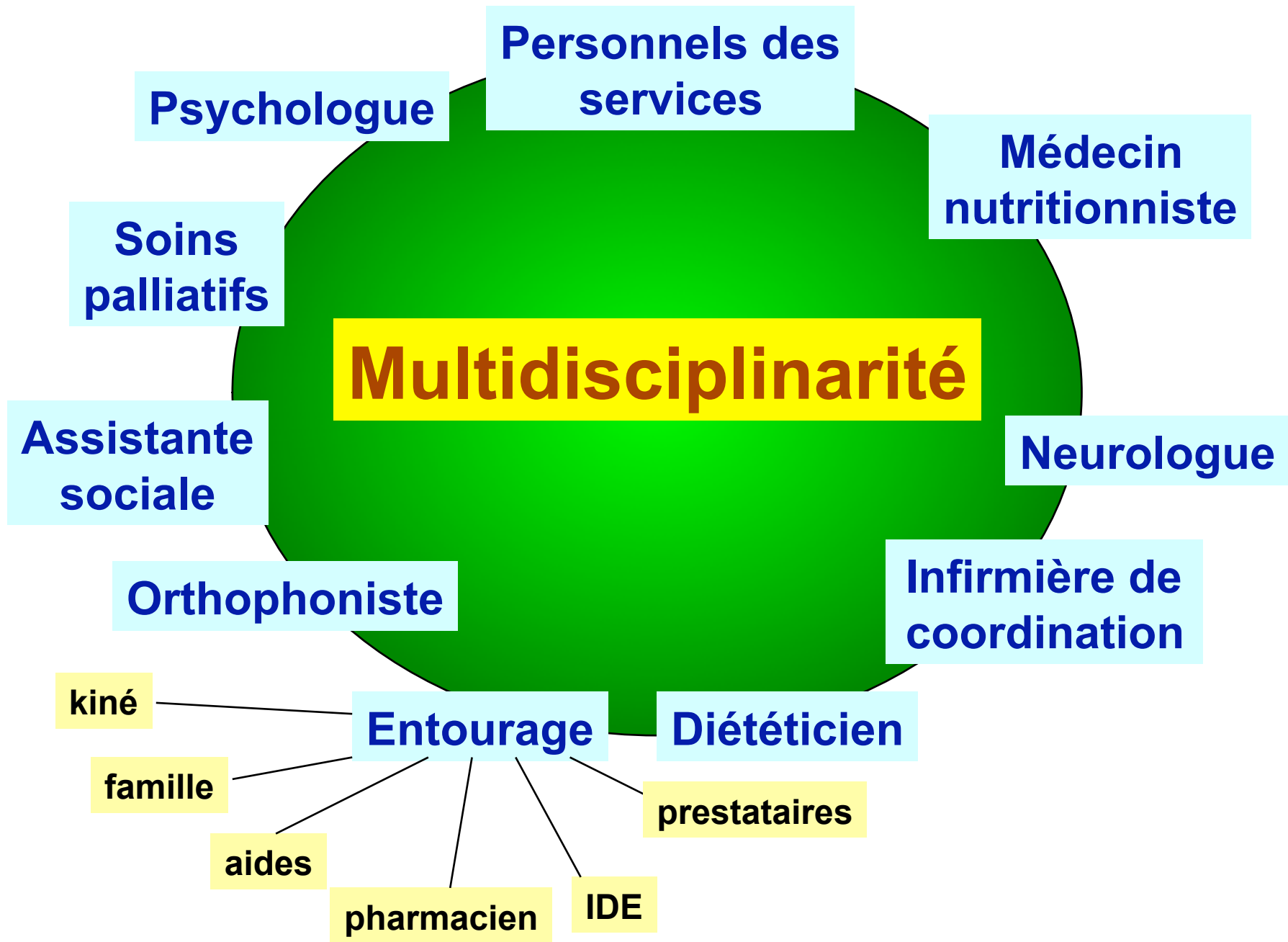
- ▶ **Enquêtes alimentaires ++ qualitatives**
 - **problèmes d'environnement / handicap**
 - **++ longueur des repas**
attention si > 45 min
- ▶ **Calorimétrie indirecte**

Eléments de la prise **en charge**

. Adapter l'environnement aux incapacités

. Limiter les gênes et les déficits :

- troubles de déglutition**
- troubles de salivation**
- constipation**
- troubles psychologiques**
- dénutrition**



. Parler avec :

- le patient,**
- l'entourage,**
- les personnels des structures**

. Rôle croissant des familles ?

Adapter l'environnement aux incapacités

Se procurer à manger
Argent
Mobilisation



Assistance sociale
Aide à domicile
Fauteuil roulant

Préparer les repas



Aide à domicile
Environnement ?

Prendre les repas

**L'environnement
Les mains
La bouche
La déglutition**

**Matériel spécifique
Aide à domicile
Appareils de préhension
Verre à encoche, paille
Assiettes adaptées
Plans antidérapants**

Des progrès à faire +++

Prises en charge ?

< 60 ans : MDH

> 60 ans : selon GIR ?

Traiter les troubles de déglutition

. Dépister :

entretien, De Pippo / fibro
ORL / radiocinéma
Bilan stomato



. Modifier le régime

Conseils diététiques
+/- CNO à densité et
consistances
adaptées



**. Orthophonie
Soins dentaires**

Mais dépassement rapide possible

Traiter les troubles de salivation

- . **Antidépresseurs (amitryptiline)**
- . **Atropiniques (Atropine, scopolamine patch, clonidine)**
- . **Appareil d'aspiration**
- . **Toxine botulinique, radiothérapie**
- . **Chirurgie stomatofaciale**
- . **Béta-bloquants**

Traiter la constipation

- . Diététique : eau et fibres
- . Mobilisation si possible

Attention à l'activité intense ! *Patel Clin Nutr 2009*

- . Laxatifs chroniques
- . Massages abdominaux

Traitements à visée psychologique

Prendre en charge la dénutrition

- . **Suppléments oraux ++ textures palette large**
- . **Nutrition entérale +++**
 - si perteP > ou = 5 à 10 %
 - ou si tr. de déglutition sévères
 - ou si repas très lents

. Nutrition entérale

- sonde selon **CV**
 - . **> 50 % : tout est possible**
 - . **30-50 % : GPR**
 - . **< 30 % SNG ?**
- problème ++ de **l'acceptation**
- importance en périopératoire
- **remboursement**

. Nutrition entérale

- **apports standards (SLA)**
30-35 kcal/kg/j
1 à 1,5 g protéines/kg/j
- **apports progressifs ++ si**
dénutrition grave
(syndrome de renutrition)

. Nutrition parentérale

- normalement non indiquée**
- discussion individuelle**
- attention à la lourdeur**
- remboursement**

Quelle que soit la prise en charge :

- **laisser aux patients / entourages le temps de la réflexion**

- **prévoir des RV \cong réguliers (3-6 mois) + ALD**

- **réévaluer le handicap**

- **importance des hospitalisations de répit**

- **fréquent recours aux soins palliatifs**