



LYON
5-7 AVRIL 2018
CENTRE DES CONGRÈS

**3^{ES} JOURNÉES FRANCOPHONES
DE LA MUCOVISCIDOSE**

vaincrelamuco.org

federation-crcm.org



LE MEDECIN FACE AU PATIENT QUI NE GROSSIT PAS

Dr Anne Prévotat, CRCM adulte, Lille (anne.prevotat@chru-lille.fr)

Dr Nathalie Wizla, CRCM pédiatrique, Lille (nathalie.wizla@chru-lille.fr)

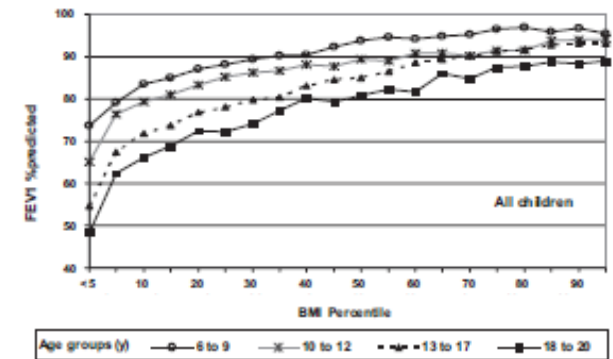
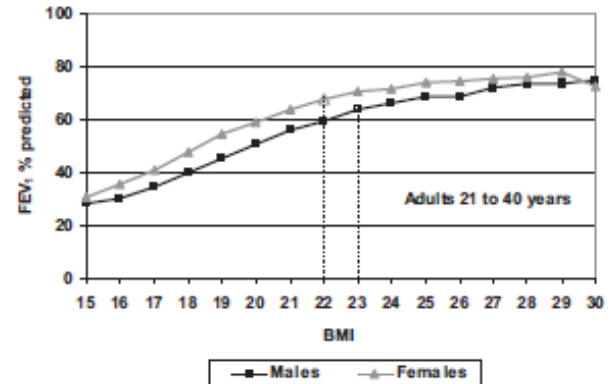


Centre Hospitalier Régional
Universitaire de Lille

- Absence de prise de poids chez l'enfant et l'adolescent, chez l'adulte avec insuffisance pondérale, perte de poids à tout âge = critères de dénutrition ou à risque
- Dénutrition et atteinte respiratoire = 2 principaux facteurs de mortalité dans la mucoviscidose
- Pronostic amélioré par un meilleur état nutritionnel

VEMS en fonction de l'IMC chez l'adulte et de l'IMCp chez l'enfant (registre CFF)

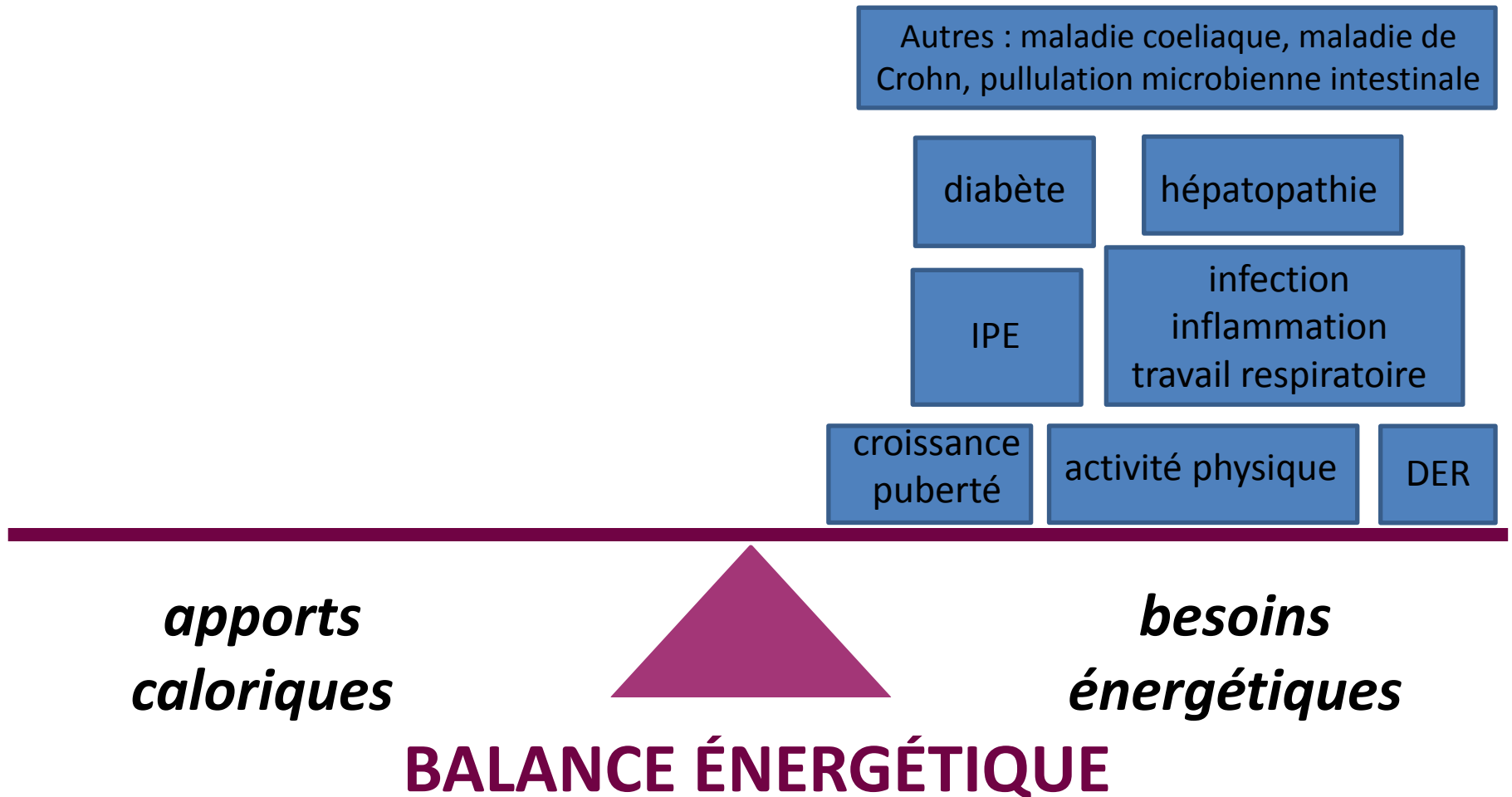
J Am Diet Assoc.2008;108:832-9

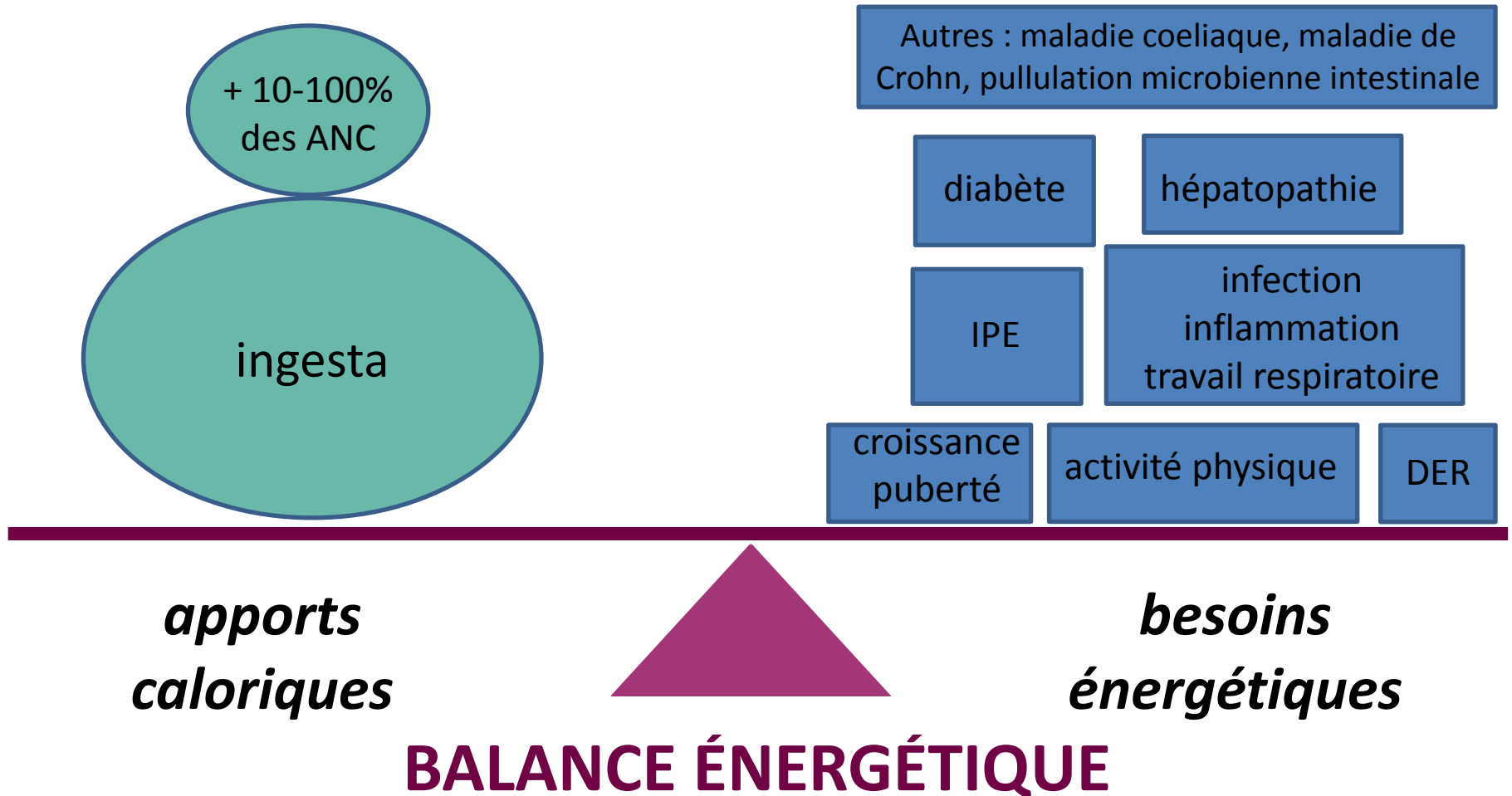


→ Prise en charge nutritionnelle recommandée et indispensable à tous âges de la vie

- Registre européen de la mucoviscidose : 50% des patients n'ont pas le statut nutritionnel adéquat
- Dénutrition = résultat d'un déséquilibre entre des besoins nutritionnels importants (pertes et dépenses énergétiques) et des apports caloriques insuffisants pour couvrir ces besoins







troubles oraliété,
comportement alimentaire

douleurs ++ abdominales
(constipation, SOID, pancréatites...)

RGO

anorexie

infection/inflammation

dépression

+ 1 à 10%
des ANC

difficultés
financières

Autres : maladie coeliaque, maladie de
Crohn, pullulation microbienne intestinale

diabète

hépatopathie

observance

IPE

infection
inflammation
travail respiratoire

ingesta ↓

croissance
puberté

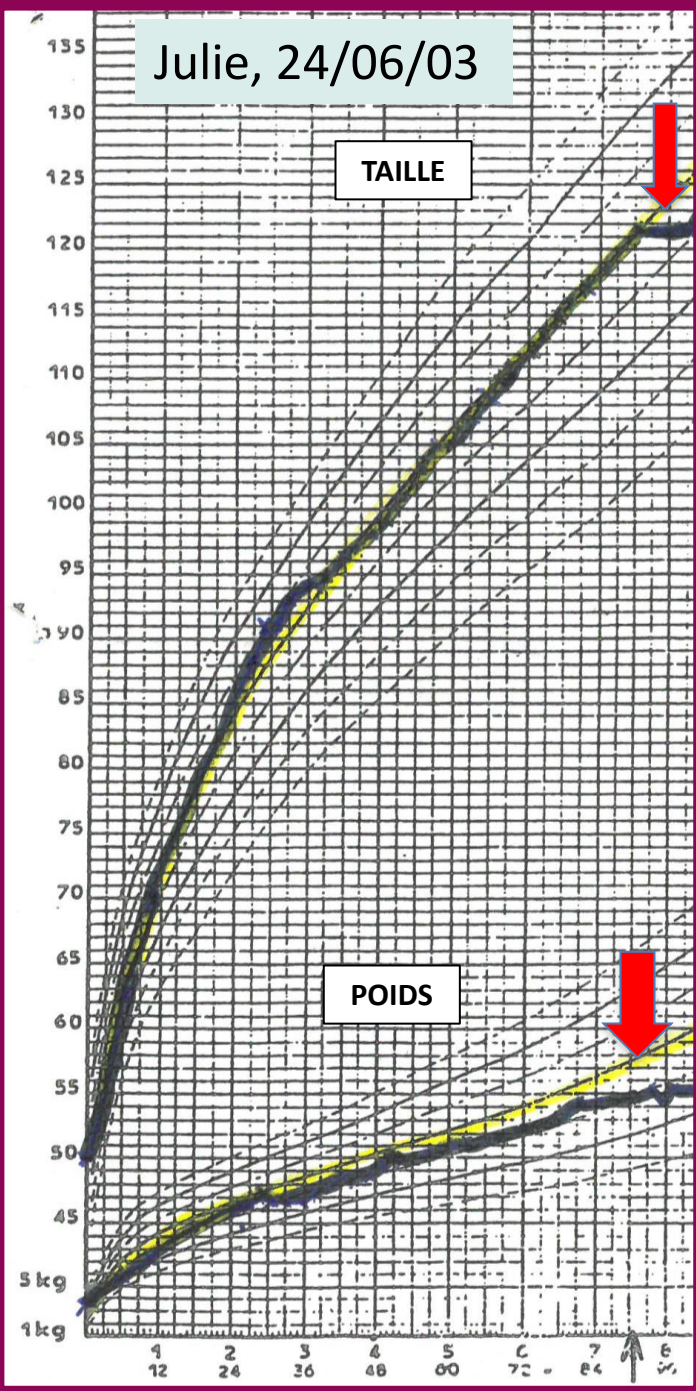
activité physique

DER

*apports
caloriques*

*besoins
énergétiques*

BALANCE ÉNERGÉTIQUE



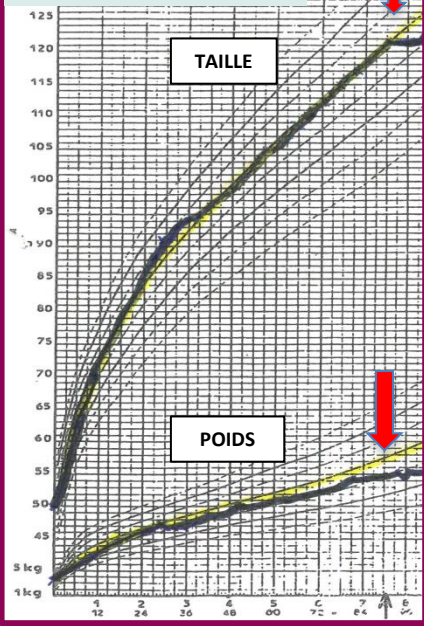
Julie, 14 ans ½ en 2018

- Née en 2003, 37 SA, PN 2980g, TN 50 cm
- Mucoviscidose $\Delta F508 / \Delta F508$
- Ileus méconial opéré (résection iléale 30 cm)
- Insuffisance Pancréatique Exocrine
- Primo-colonisation à *P. aeruginosa* en octobre 2006 → éradication
- Colonisation chronique à *S. aureus métiS*
- Vie familiale, scolaire et sociale normale

2010-2012 (7- 9 ans)

- Cassure de la croissance pondérale
- Cassure staturale secondaire
- 8 ans : P 19,5 kg (-1,3DS); T 121,5 cm (-0,5DS); IMC 13,2 kg/m² (3^è perc); P/T 86%

Julie, 24/06/03



LYON
5-7 AVRIL 2018
CENTRE DES CONGRÈS

3^{ES} JOURNÉES FRANCOPHONES
DE LA MUCOVISCIDOSE

Julie, 14 ans ½ en 2018

- Mucoviscidose $\Delta F508 / \Delta F508$
- Ileus méconial opéré (résection iléale 30 cm)
- Insuffisance Pancréatique Exocrine
- Primo-colonisation à *P. aeruginosa* en octobre 2006 → éradication
- Colonisation chronique à *S. aureus métiS*
- Vie familiale, scolaire et sociale normale

2010-2012 (7- 9 ans)

- Cassure de la croissance pondérale
- Cassure staturale secondaire
- 8 ans : P 19,5 kg (-1,3DS); T 121,5 cm (-0,5DS); IMC 13,2 kg/m² (3^e perc); P/T 86%

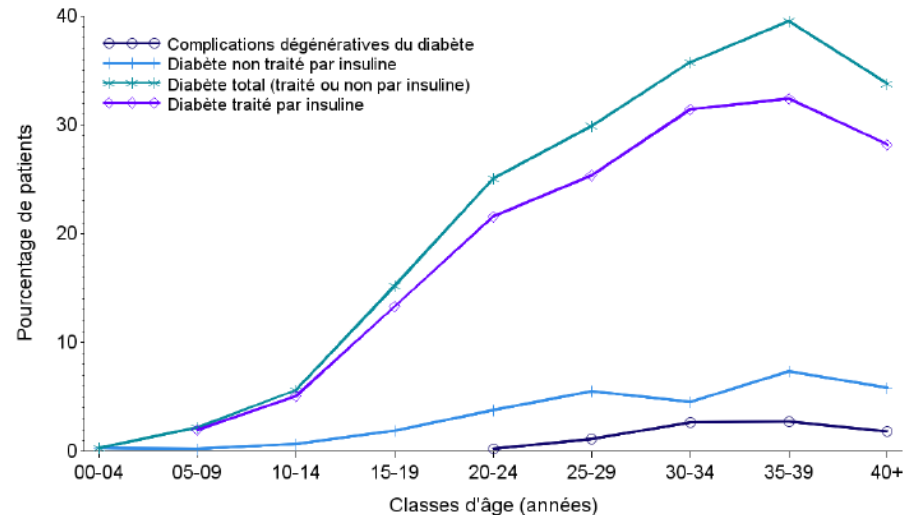
- Apports caloriques 100% ANC (37% L, 17% P, 46% G) vs 130% auparavant, 1 CO pris vs 2-3 prescrits
- 2-3 selles/j, parfois grasses, stéatorrhée ↑ (14 g/24h)
- Douleurs abdominales modérées
- Extraits pancréatiques avalés non croqués, en début de repas, 6800 U/kg/j, conservés à l'abri de la lumière et < 25°C
- Natriurèse normale
- Exacerbations respiratoires récidivantes / colonisation à *P. aeruginosa* intermittente puis chronique à partir de 2012
- VEMS ↓ (65% vs 80% les 2 années précédentes)
- pH-métrie sans traitement normale
- Biologie et échographie hépatiques normales
- HPO normale
- Consultation avec la psychologue: pas de pb identifié
- Consultation avec l'assistante sociale : pas de pb identifié

Intolérance au glucose et Diabète

L'intolérance au glucose précède le diabète de 2 à 4 ans
 Prise en charge?
 Intérêt de l'insuline?
 Pas de recommandations

Figure 8.3. Diabète et complications dégénératives du diabète, par classe d'âge

Pourcentages par rapport à l'effectif de chaque classe d'âge.



Registre français de la mucoviscidose 2016

Table 1 – Anthropometric, clinical and laboratory data of study participants.

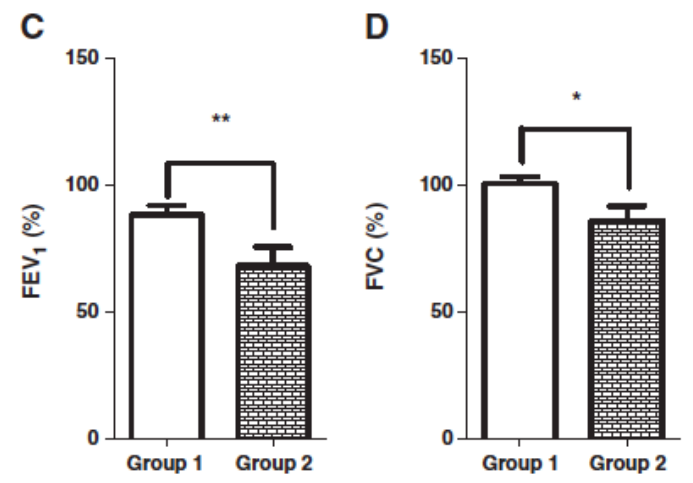
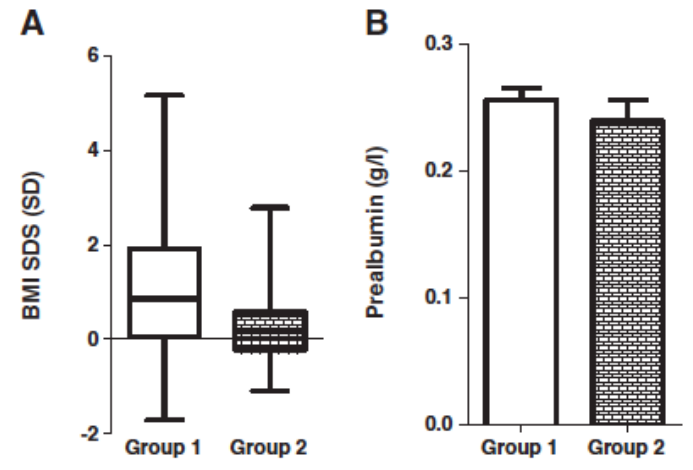
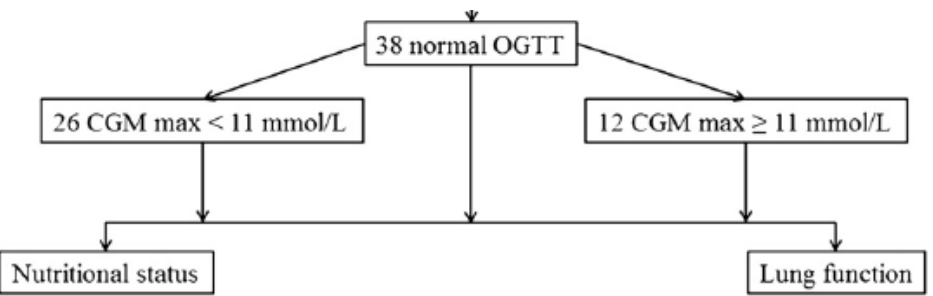
Parameter	NGT (n = 38)	IGT (n = 13)	p value
Age (years) ^a	23 ± 10	22.2 ± 8	NS
Gender	M = 19, F = 19	M = 6, F = 7	NS
Severe CFTR mutations n (%)	18 (47.2%)	11 (84.6%)	0.03
PI n (%)	24 (63.2%)	13 (100%)	0.003
BMI-SDS^a	0.1 ± 1.1	-1.1 ± 0.8	<0.001
FEV1% predicted ^a	74 ± 21	57 ± 19	0.014
FPG (mg/dl) ^a	90 ± 11	94 ± 13	NS
2-h glucose (mg/dl) ^a	99 ± 20	160.9 ± 16.6	NA
Fasting insulin (mIU/l) ^a	5.5 ± 4.1	4.2 ± 3.35	NS
2-h insulin (mIU/l) ^a	28.9 ± 19	35.45 ± 23.2	NS
HbA1c (%; mmol/mol) ^a	5.6 ± 0.5; 36.6 ± 11.4	5.9 ± 0.6; 36.2 ± 18.5	NS
Albumin (g/dl) ^a	4.3 ± 0.2	3.9 ± 0.3	0.004
Fibrinogen (g/dl) ^a	327 ± 48	376 ± 56	0.02
CRP (mg/l) ^a	8.26 ± 8.8	14.7 ± 16.7	NS
Adiponectin (ng/ml) ^a	10.75 ± 4.4	10 ± 4.4	NS

Bold = p < 0.05.

^a Data are presented as mean ± SD; NS = non-significant; NA = not applicable.

CFRD: Comment le rechercher?

HGPO à T120 min $\geq 11,1$ mmol/L
 $\geq 1,40$ g/L



Groupe 1: n=26
 Gly < 11 mmol/L

Groupe 2: n=12
 Gly ≥ 11 mmol/L

Place du holter glycémique?

Permet de révéler des anomalies glucidiques alors que l'HGPO reste normale

Continuous glucose monitoring to evaluate glycaemic abnormalities in cystic fibrosis

Mariana Zorrón Mei Hsia Pu,¹ Aline Cristina Gonçalves,¹ Walter José Minnicucci,² André Moreno Morcillo,¹ José Dirceu Ribeiro,¹ Antonio Fernando Ribeiro¹

Glycémies ≥ 140 mg/dl chez 18/27 patients avec HGPO normales



CFRD: Comment le rechercher?

Dépistage tous les 2 ans à partir de 10 ans, annuel à partir de 16 ans
et en cas de:

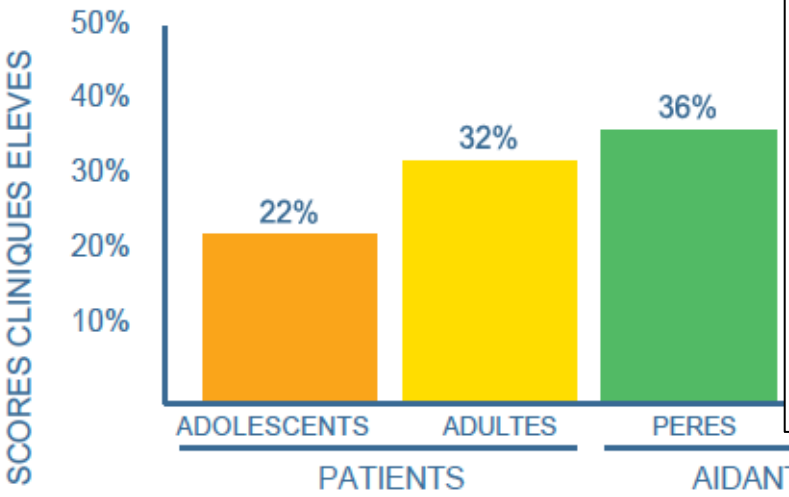
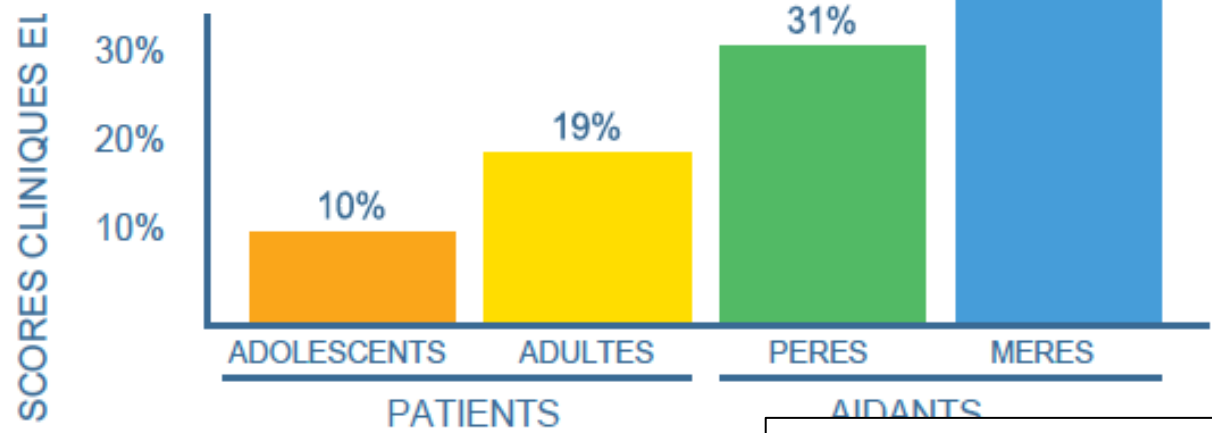
- Cassure de la courbe de croissance staturo-pondérale
- Amaigrissement inexpliqué
- Dégradation respiratoire inexpliquée ou dépendance aux antibiotiques
- Syndrome polyuro-polydipsique

Cs endocrinologie
Pose de Holter
Calendrier alimentaire

Nouvelle consultation avec les résultats
Avec consultation diététicienne
Insulinothérapie si besoin

Dépression/anxiété

Prévalence dépression (2 à 3 x plus que témoins)



- L'équipe du CRCM doit nommer un responsable pour la mise en place du dépistage, la coordination des soins et le suivi des effets des traitements.
- Tous les patients atteints de mucoviscidose et âgés de 12 ans et + devraient avoir une évaluation annuelle de leur dépression et de leur anxiété. Cette évaluation consiste en la passation du Patient Health Questionnaire PHQ-9 et du Generalized Anxiety Disorder GAD-7.

Problèmes sociaux

LYON
5-7 AVRIL 2018
CENTRE DES CONGRÈS

3^{ES} JOURNÉES FRANCOPHONES
DE LA MUCOVISCIDOSE

vaincrelamuco.org

federation-crcm.org



- Budget alimentaire du patient/famille restreints par faibles ressources mensuelles

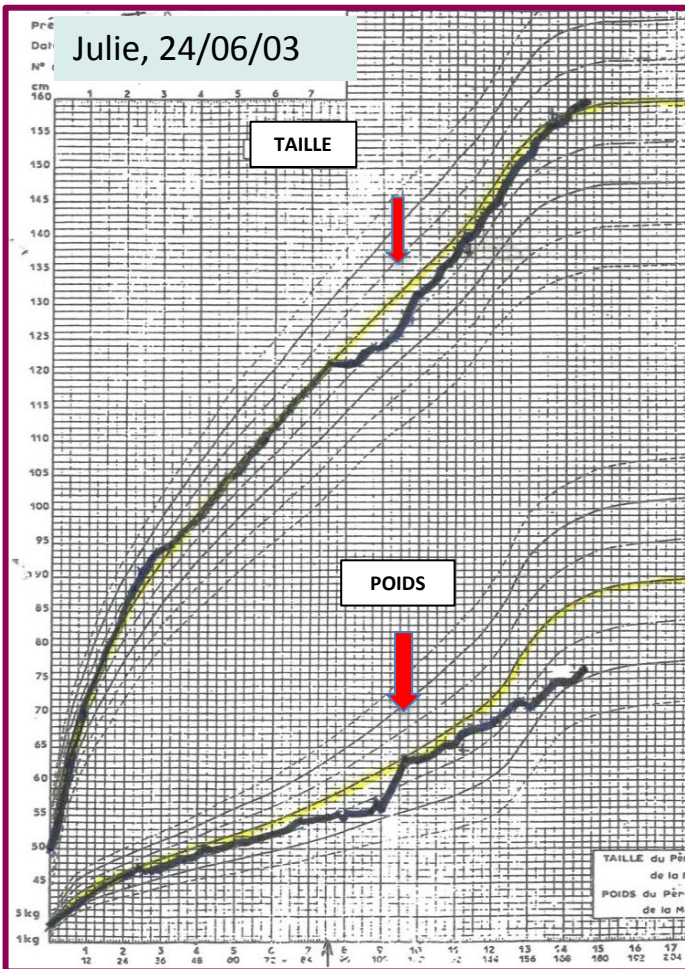
Ex : Arrêt de travail lié à l'aggravation de la maladie:

- Diminution des ressources mensuelles
- Impact sur les dépenses alimentaires
- Besoin de manger en plus grande quantité/enrichi:
 - Petits moyens pour l'enrichissement : beurre, crème fraîche, jaune d'œuf, huile
 - Précarité = dégradation de l'alimentation / inégalité relative à la

- Possibilité d'aide financière par Vaincre la Mucoviscidose si difficultés financières ponctuelles en cas d'urgence
- Accompagnement budgétaire par l'AS du CRCM

Julie, 14 ans ½ en 2018

- Optimisation des ttt respiratoires (ATB IV tous les 3 mois + inhalée continue, azithromycine)
- Extraits pancréatiques augmentés, fractionnés, mieux répartis
- CO → 3-4/j
- Projet de nutrition entérale refusé/famille ++
- **Déclic dans le comportement alimentaire : augmentation des ingesta à 130% ANC dont 1/3 par les CO**
- **Reprise d'une croissance staturo-pondérale et amélioration respiratoire (VEMS 70-80%)**
- Déminéralisation osseuse sévère avec fractures en 2015 (biphosphonates)
- Dégradation respiratoire progressive (VEMS 50-60%) stabilisée depuis ORKAMBI® (03/2016)
- Apports caloriques : 150% ANC
- Ralentissement de la croissance pondérale depuis 2-3 ans
P 41kg (-1,9DS) ; T 159 cm (M) ; P/T 85% ; IMC 16,1 kg/m² (5^e p)
→ intervention nutritionnelle à rediscuter (NE ++)



DENUTRITION : conduite à tenir

- Repérer les patients dénutris ou à risque : poids mais aussi taille, IMC, courbes de croissance, cinétique de croissance, P/T
- Identifier et prendre en charge les comorbidités (modalités de prise des extraits pancréatiques, IPP, ATB, insuline, suivi psychologique, orthophonie, aides financières, oxygène, VNI ...)
- Identifier et corriger les déficits nutritionnels (AGE, vitamines liposolubles, zinc...)
- Intervention nutritionnelle simultanée

RECOMMANDATIONS NUTRITIONNELLES

LYON
5-7 AVRIL 2018
CENTRE DES CONGRÈS

3^{es} JOURNÉES FRANCOPHONES
DE LA MUCOVISCIDOSE

Cystic Fibrosis Fondation

ESPEN-ESPGHAN-ECFS 2016

Age	Guideline
<2 years	Weight-for-length \geq 50 th ile for age
2–5 years	BMI \geq 50 th ile for age Weight \geq 10 th ile
>5–18 years	BMI \geq 50 th ile for age
>18 years (female)	BMI \geq 22 kg/m ²
>18 years (male)	BMI \geq 23 kg/m ²

Nutritional status and intervention	Decision point for intensified nutritional support			révision 2018 IMC > 20kg/m ²
	Infants \leq 2 years	Children 2–18 years	Adults > 18 years	
Normal nutritional status: Preventive nutritional counseling	Weight and length \geq 50 th percentile	BMIP \geq 50 th percentile		<ul style="list-style-type: none"> • BMI: 18.5 to 22 (for females) 18.5 to 23 (for males), or • No weight loss
Special nutritional support for impaired nutritional status: Diet modification and/or oral nutrition supplements	Failure to thrive: weight and length 10 th to 50 th percentile	<ul style="list-style-type: none"> • BMIP 10th to 50th, or • Weight loss in previous 2–4 months, or • No weight gain in previous 2 months 		<ul style="list-style-type: none"> • BMI < 18.5, or • Weight loss of 5% in previous 2 months
Persistent undernutrition: Enteral tube feeding	Persistent failure to thrive weight and length < 10 th percentile	<ul style="list-style-type: none"> • Persistently low BMIP (BMIP < 10th), or • Weight loss of 2 percentile points since last visit and stunting of growth 		<ul style="list-style-type: none"> • Persistently low BMI (BMI < 18.5), or • Continuing weight loss (>5%) and stunting of growth

	<12 months	1–2 years	2–18 years	>18 years
Normal nutritional status <i>Preventative nutritional counselling</i>	Weight, length and head circumference increasing at expected rates for age	Weight and length increasing at expected rates for age	BMIP 25–75 th or Weight and length increasing at expected rates for age	BMI 20–25 kg/m ²
Additional nutritional support <i>Further strategies to enhance energy content of diet +/- use ONS</i>	Correction of nutritional deficits present at diagnosis or Weight gain less than expected for age over 2–8 weeks or Acute disease related reduction in appetite	Weight loss or no weight gain over 6–8 weeks or Acute disease related reduction in appetite	BMIP <25 th or Weight loss or no weight gain over 4–6 months or Acute disease related reduction in appetite	BMI <20 kg/m ² or Weight loss over 4–6 months or Acute disease related reduction in appetite
Intensive nutritional support <i>Discuss benefits and use of enteral tube feeding</i>	Sustained deviation from previous weight and/or length percentile	Sustained deviation from previous weight and/or length percentile	Persisting BMIP < 25 th or Sustained deviation from previous weight and/or height percentile	Persisting BMI <20 kg/m ² or Continuing weight loss

Cystic Fibrosis Trust (UK)

INTERVENTION NUTRITIONNELLE

- *objectifs : couvrir les besoins énergétiques / apports 110-200% ANC*
- *tenir compte des habitudes alimentaires familiales, religieuses, culturelles, des goûts personnels*
- *intervention personnalisée*

- Intervention comportementale , éducation nutritionnelle
 - mini-repas plus fréquents, < 15 minutes, complimenter les comportements alimentaires adaptés, ne pas se focaliser sur les comportements inadaptés
 - peut augmenter apports caloriques et poids à moyen terme (< 2 ans), fonction respiratoire inchangée (Woestenenk. *J Cyst Fibros* 2013;12:102-115)

- Conseils diététiques personnalisés pour augmenter les ingesta
 - ++ graisses, acides gras insaturés ++ pour limiter les facteurs de risque cardiovasculaire, ++ acide linoléique
 - manger plus et/ou plus souvent, aliments hypercaloriques, mais sans forcing

INTERVENTION NUTRITIONNELLE

- Compléments oraux

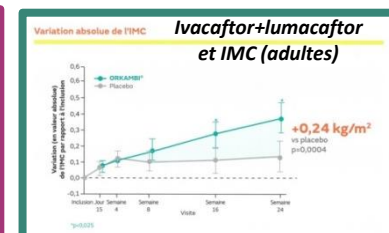
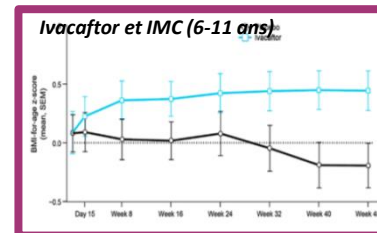
- « may be used in CF children who are moderately malnourished but should not be regarded as an essential part of care » (*Cochrane Database Syst Rev* 2017; 5: CD000406)
- augmentent apports caloriques ± poids à moyen terme (3m), fonction respiratoire inchangée (*Woestenenk . J Cyst Fibros* 2013;12:102-115)
- CO pédiatriques non remboursés, lassitude

- Médicaments

- orexigènes (cyproheptadine PERIACTINE[®], acétate de mégestrol MEGACE[®]) non recommandés en routine mais « may be useful for short-term (6m) treatment of anorexia in CF adults and children » (*Cochrane Database Syst Rev* 2014; 7: CD008190)
- augmentent poids et appétit à M3 et M6, fonction respiratoire inchangée, problèmes de tolérance

- modulateurs CFTR

- augmentent poids, IMC et fonction respiratoire



- Nutrition parentérale exceptionnelle, si NE impossible, attente de greffe, dénutrition sévère

Guidelines: Enteral nutrition

- We recommend that clinicians consider the use of polymeric enteral tube feeding when oral interventions have failed to achieve acceptable rates of growth and nutritional status. (Grade of evidence: **high**)
- We recommend basing route, formula, and timing for enteral feeding selection on individual needs and preferences. (Grade of evidence: **low**)

VEMS?

Plusieurs modalités:
SNG/ Gastrostomie
Continu cyclique nocturne
sur 10 à 14h
Bolus: fractionné sur la
journée ou complément
d'un repas

Recommandations CFF

1. The CF Foundation recommends enteral tube feeding as a means to improve age-dependent anthropometrics in individuals with CF that are unable to consume adequate calories and protein to meet growth/weight maintenance goals, despite appropriate evaluation and intervention by a multidisciplinary team.
2. The CF Foundation does not recommend for or against enteral tube feeding to improve or stabilize pulmonary function in individuals with CF.
3. The CF Foundation recommends evaluation by a multidisciplinary CF team prior to enteral feeding tube placement in individuals with CF, to identify and treat conditions that might be contributing to nutritional decline.

Nutrition entérale

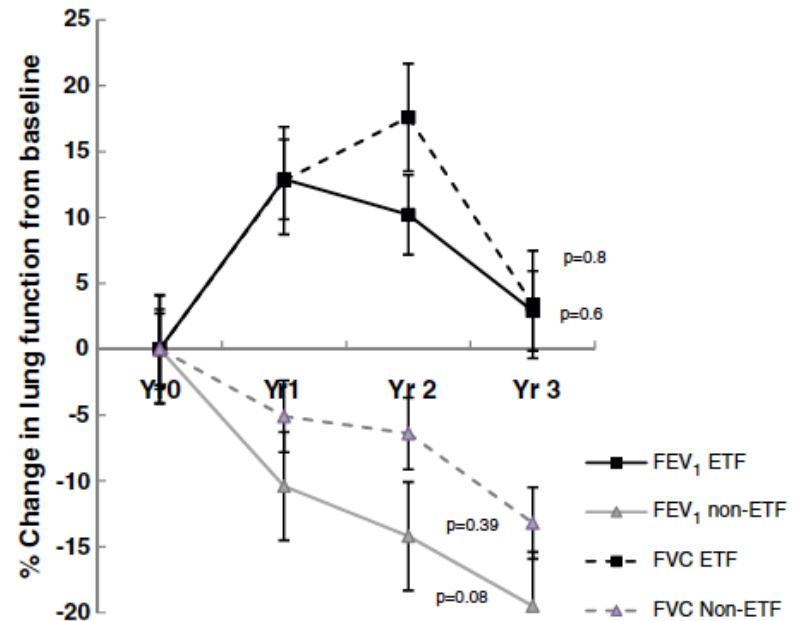
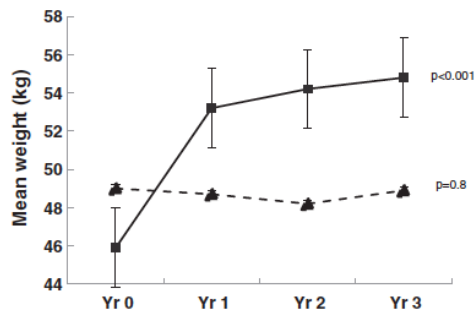
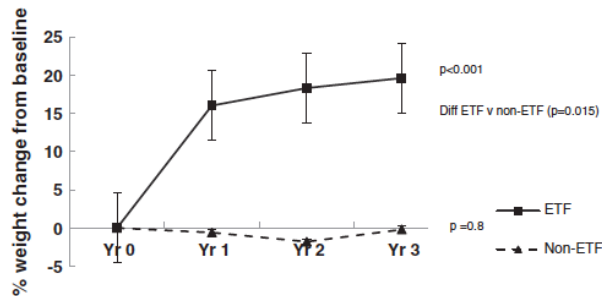
Nutrition entérale proposée à tous les patients du centre:

-BMI <19kg/m²

-Et/ou perte de poids de 5% malgré intervention nutritionnelle

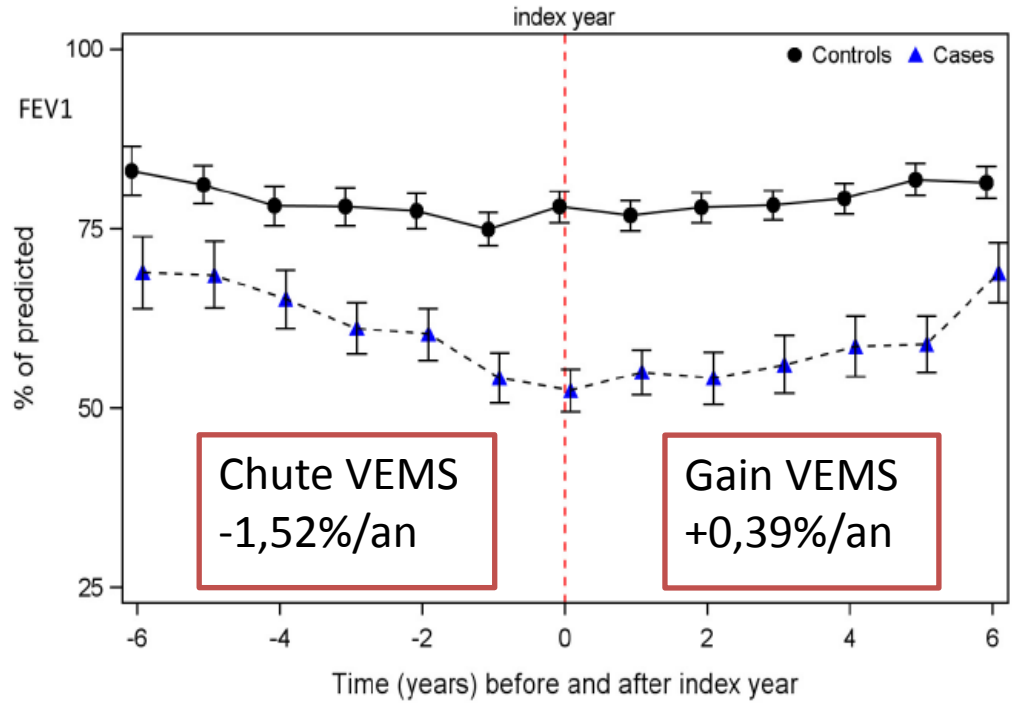
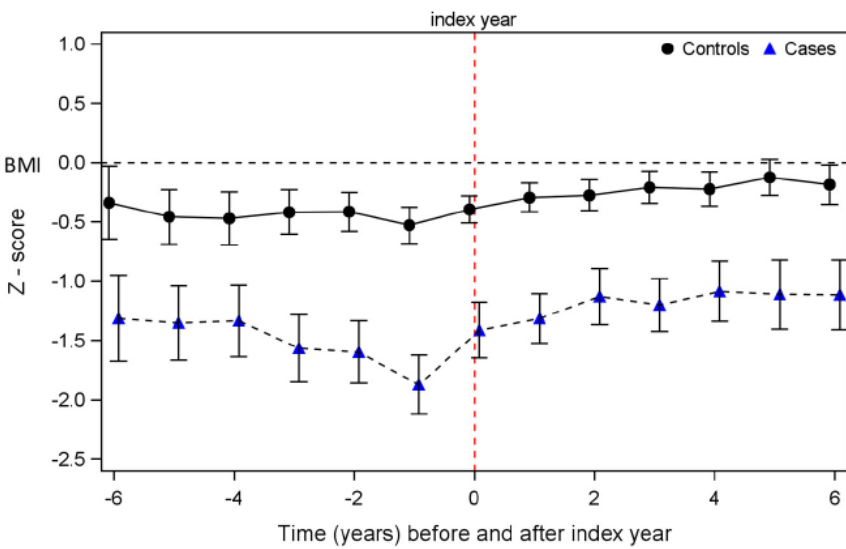
	NE acceptée	NE refusée	p
Nombre de patients	17 (74%)	6 (26%)	-
BMI	16,8	18,05	0,08
VEMS	39,5	56,3	0,08
Prise de CNO	12/17 (70%)	6 (100%)	0,2

Délai moyen d'acceptation
Nutrition entérale: **5 mois**
29%: 18-36 mois



Nutrition entérale

Objectif: Evaluation de la nutrition entérale sur état nutritionnel et VEMS
113 patients comparés à 226 témoins appariés sur Age/Sexe/classe mutations/statut pancréatique
Age médian au début de la nutrition entérale: 10,3 ans



Chute VEMS
-1,52%/an

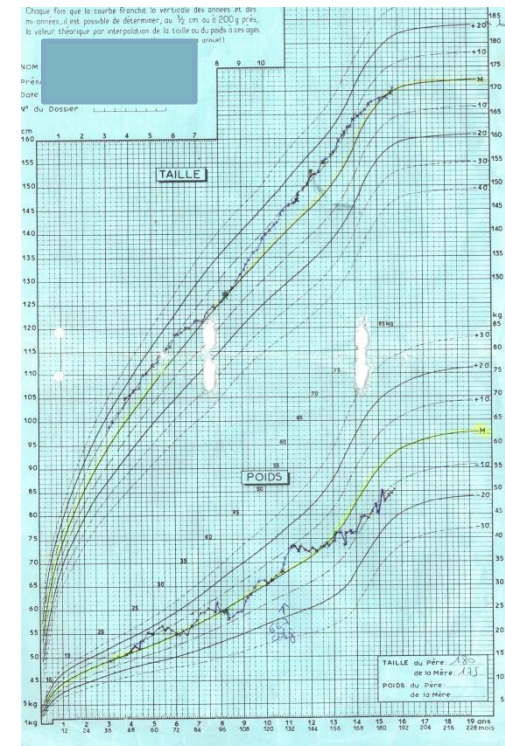
Gain VEMS
+0,39%/an

- Diminution du nombre de jours d'hospitalisation

NUTRITION ENTÉRALE : freins liés aux patients

Tom, 15 ans

- Ileus meconial opéré
- RGO sévère opéré 2 fois
- N'a jamais eu faim, l'alimentation a toujours été compliquée, sans plaisir, douleurs abdominales à chaque repas (stress)
- NE discutée régulièrement dès les 1^{ères} années de vie : refusée ++++ par la famille et par Tom
- A pris jusqu'à 7 CO/j !
- Scolarisé en seconde, activités physiques / EMS, suivi psychologique, bonne intégration sociale, projets de vie
- ORKAMBI® depuis 2016
- VEMS actuel 40-45%, absence d'infection chronique
- P 49,4kg (-1,1DS); T 169,5cm (M); P/T 86%; IMC 17,2kg/m² (10^è p)



LYON
5-7 AVRIL 2018
CENTRE DES CONGRÈS

3^{ES} JOURNÉES FRANCOPHONES
DE LA MUCOVISCIDOSE

Nutrition entérale: Représentation des soignants?

- 1) Quelle est la place de la nutrition dans la mucoviscidose ?
- 2) **Quelle représentation avez-vous de la NE?**
- 3) Quels sont les avantages/ inconvénients de la NE?
- 4) Quels sont les critères pour la proposer ?
- 5) **Que pourrait-on faire à votre avis pour améliorer la prise en charge nutritionnelle ?**

28 soignants interrogés

*« lourdeur du traitement » , « agression du corps » , « difficile à accepter »
« image sociale surtout à l'adolescence touchée » « maladie qui se voit par ce traitement, donc plus difficile à accepter »*

« prise de poids » , « moins de stress » , « béquille, soutien »

Nutrition entérale:

Représentation des soignants?

- 1) Quelle est la place de la nutrition dans la mucoviscidose ?
- 2) **Quelle représentation avez-vous de la NE?**
- 3) Quels sont les avantages/ inconvénients de la NE?
- 4) Quels sont les critères pour la proposer ?
- 5) **Que pourrait-on faire à votre avis pour améliorer la prise en charge nutritionnelle ?**

- Se mettre d'accord sur la façon de la présenter
- Eviter d'être dans le bras de fer (position médicale comme expert)
- Tenir compte des représentations des patients (mauvaise expérience dans l'enfance)
- Tenir compte du lien affectif des parents, ne pas les évincer par la technique
- Mise en place de nouveaux outils:
 - Film
 - Rencontre avec des patients/témoins experts



« Gavage »

« Il faut regrossir »

« On va mettre un tuyau dans le nez »



« Si tu ne manges pas, tu auras une sonde »

Y
AVRI
RE DES
ncrela

« Nutrition entérale »

« Il faut reprendre des forces »

« La sonde ressemble à un gros spaghetti »



« la sonde est un complément à tes apports alimentaires »

Diapositive d'après Dominique Guimber

Registre 2016

**CRCM Pédiatrique
(n=185)**

**CRCM adulte
(n=260)**

**France
(n=6633)**

Nut. entérale

17 (9%)

15 (6,3%)

335 (5%)

SNG/GPE

0/17

3/12

64 (19%)/249 (74%)

EDUCATION THERAPEUTIQUE

3^{ES} JOURNÉES FRANCOPHONES
DE LA MUCOVISCIDOSE

- CRCM pédiatrique Lille : ateliers cuisine et plaisir de manger pour les enfants (délicieuses tartes aux pommes), les parents, les adolescents
- CRCM adulte Lille :
 - Session Education thérapeutique « Le plaisir de manger! », partenariat avec le restaurant Clément Marot
 - Repas préparé avec les patients et partagé ensuite



Table ronde 8

Alimentation : Comment manger quand l'appétit n'est pas au rendez-vous, un véritable challenge !



CONCLUSION

- Dénutrition = origine multifactorielle
- Corrélation avec la dégradation du VEMS
- A prévenir et identifier par un suivi nutritionnel précoce et continu
- Prise en charge des comorbidités et intervention nutritionnelle doivent être simultanées
- Nutrition entérale:
 - A discuter en équipe: Comment la présenter?
 - A discuter précocément avec les patients/parents
 - Education thérapeutique: rencontre de patients/films

CONCLUSION

LYON
5-7 AVRIL 2018
CENTRE DES CONGRÈS

3^{ES} JOURNÉES FRANCOPHONES
DE LA MUCOVISCIDOSE

vaincrelamuco.org

federation-crcm.org



L'équipe du CRCM

~~LE MEDECIN FACE AU PATIENT
QUI NE GROSSIT PAS~~

Prise en charge multidisciplinaire et experte en mucoviscidose : médecin (gastro/nutrition, pneumo, endoc), diététicien(ne), kinésithérapeute, IDE, psychologue, AS, patients/parents/aidants

LYON

5-7 AVRIL 2018

CENTRE DES CONGRÈS

3^{ES} JOURNÉES FRANCOPHONES DE LA MUCOVISCIDOSE



TOUS SOLIDAIRES POUR VAINCRE !

Merci pour votre attention !