

# Nutrition et Hydratation

Irène Benigni

*Déteticienne-nutritionniste*

## Nutrition

La nutrition joue un rôle prépondérant dans la santé et la qualité de vie des personnes atteintes du syndrome de Rett.

De nombreuses études mentionnent une prévalence importante de la dénutrition et des retards de croissance [1], [2].

La couverture des besoins nutritionnels et hydriques peut se révéler insuffisante en raison :

- De dépenses énergétiques élevées et de besoins spécifiques (particulièrement en péri-chirurgie d'arthrodèse)
- des difficultés dans la prise alimentaire et dans l'hydratation : dépendance pour manger et boire, problèmes bucco dentaires, rigidité des muscles masséters impactant la mastication, trouble sensoriel de l'oralité entraînant une sélectivité importante et des refus de manger et/ou de boire, durée du repas très longue, troubles de la déglutition.
- et des difficultés à digérer : reflux gastro-oesophagien, aérophagie, constipation.

### Un bilan nutritionnel doit être proposé si les signes suivants sont observés :

- Chez l'enfant

Être attentifs aux courbes de poids (une pesée/mois) et de taille (une mesure/an), si le poids stagne ou diminue, la dénutrition est débutante, si la croissance est ralentie, cela indique une dénutrition qui se chronicise. Environ une fille Rett sur deux à une taille inférieure à la norme et ce déficit s'accroît avec l'âge [3].

Le rapport poids/taille : poids mesuré x100 /poids moyen pour la taille de l'enfant Il doit être compris entre 90 et 110%. En dessous de 90 %, on entre dans la zone de dénutrition.

- Chez l'adulte

Une perte de poids de 5% en un mois, de 10% en 6 mois, un indice de masse corporelle inférieur à 18,5 kg/m<sup>2</sup> sont des signes d'alerte.

## Quels sont les besoins nutritionnels d'une fille Rett ?

Les besoins énergétiques peuvent être d'une grande variabilité selon les individus.

Il semble qu'ils soient élevés chez les filles atteintes du syndrome de Rett et certaines sont dénutries malgré un bon appétit [2].. Environ 80% des familles estiment que leur fille se nourrit bien alors qu'elle est dénutrie [1].

Aucune hypothèse n'a été confirmée concernant ce paradoxe : augmentation des dépenses liées à la spasticité, dues aux stéréotypies, autre cause...

D'autres éprouvent des difficultés à se nourrir et à couvrir leur besoins.

Devant le constat d'une dénutrition, il convient d'enrichir l'alimentation et de rechercher les causes possibles des difficultés à se nourrir afin d'agir de manière préventive.

## Enrichir l'alimentation :

Ajouter dans les préparations de manière à concentrer les calories sous un faible volume :

### Ajouter des protéines

lait concentré, lait en poudre, lait de croissance, fromage, lait en boisson, sauce béchamel, œufs, jambon, lardons, dés de saumon, miettes de thon...

On peut également proposer des préparations des laboratoires diététiques : crèmes, compléments liquides, potages, jus de fruits, poudre de protéines, dextrine maltose...

### Ajouter des lipides

beurre, huile (en variant les huiles), crème fraîche, pâte à tartiner chocolatée, beurre de cacahuètes, purée d'amandes...

Proposer des boissons ayant un intérêt nutritif

### Ajouter des glucides

féculents, biscuits, céréales, bouillies, pâtisseries, chapelure, crumbles de légumes, biscottes, poudre d'amandes, poudre de noisettes...

## Les besoins spécifiques

La prévalence de l'ostéoporose dans le syndrome de Rett est très importante [4]. L'état nutritionnel ainsi que les apports en calcium et vit D font partie des éléments de prévention [5]. Il est recommandé de proposer 3 produits laitiers par jour, des poissons gras une à deux fois par semaine et de demander conseil au médecin pour une supplémentation en vit D.

## Proposer un repas avec une texture adaptée

La plupart des filles Rett ont la possibilité de mastiquer des aliments à condition qu'ils ne soient pas trop durs ou qu'ils soient écrasés. Malgré cette potentialité, certaines sont très fatigables et la rigidité de leurs muscles masséters les gêne pour mastiquer. Pour faciliter la prise de leur repas et leur digestion il sera judicieux de leur donner une partie de leur repas sous forme mixée. En cas de troubles de la déglutition, une alimentation mixée sera plus facile à ingérer.

### Texture hachée ou moulinée :

la viande est moulinée, les légumes écrasés dans l'assiette ; on exclut les fibres végétales crues dures (carotte, céleri, chou, pommes), les fromages à pâte cuite ; cette texture est destinée aux personnes mastiquant peu mais avec une bonne mobilité latérale de la langue et sans troubles de la déglutition. Pour les desserts, tous conviennent à part les fruits crus durs. Certaines filles éprouvent des difficultés à homogénéiser les aliments qui se dispersent dans la bouche type riz, taboulé, coquillettes, lentilles, petits pois... Il conviendra alors de leur proposer sous forme mixée.

### **Texture Mixée :**

tous les aliments sont mixés très finement séparément ; les fromages fondus collants (type crème de gruyère) sont additionnés aux purées et aux potages ; cette texture est *destinée aux personnes souffrant de troubles de la déglutition ou ayant une mastication inexistante*. Les desserts seront composés de fruits crus mixés, compotes, desserts lactés avec ou sans féculents ou toute autre préparation mixée avec un liant (lait, crème pâtissière, épaississant...).

Chercher également comme cause possible des difficultés à se nourrir:

- Des douleurs : dentaires, orthopédiques, liées à l'ostéoporose...
- Un trouble sensoriel de l'oralité qui concerne environ une fille sur deux [1] qui peut régresser grâce à une rééducation guidée par une orthophoniste.
- Des troubles digestifs : vidange gastrique lente, reflux gastro-oesophagien, aérophagie, constipation La prévalence de ces troubles est estimée à 74% [6]. Ces troubles doivent être systématiquement recherchés et traités.

Si, malgré tous les efforts entrepris, l'état nutritionnel ne s'améliore pas ou si la prise alimentaire devient trop pénible, on peut avoir recours à une nutrition assistée, c'est à dire une alimentation par un mélange nutritif adapté, à l'aide d'une sonde qui arrive directement dans le tube digestif, le plus souvent par gastrostomie.

La mise en place d'une gastrostomie résulte toujours d'une décision collégiale et consensuelle associant la personne concernée, sa famille et son (ses) médecin(s).

La nutrition entérale permet d'améliorer la croissance et la prise de poids des filles Rett [7]. Elle est le plus souvent proposée en complément d'une nutrition par voie orale.

### **Hydratation**

L'équilibre hydrique est souvent précaire chez les personnes atteintes du syndrome de Rett, soit en raison d'une insuffisance d'apport (refus de boire, dépendance pour s'hydrater), soit en raison d'une augmentation des pertes (hyperthermie, bavage, vomissements, fausses diarrhées, grande chaleur)

#### *Conseils pratiques*

- Proposer à boire pendant et en dehors des repas.
- L'eau plate est la seule indispensable mais soyons imaginatifs pour varier nos propositions à celles qui n'apprécient pas l'eau plate en renforçant l'information sensorielle de la boisson par le goût, la texture ou la température en limitant les boissons sucrées afin de préserver leur denture : eau aromatisée, tisanes aux fruits, boissons pétillantes, jus de fruits, boissons lactées, eau + fleur d'oranger, eau + extrait de vanille, thé, café, chicorée, smoothies, yaourt à boire...ou avec une saveur salée : potage, bouillons de légumes...
- Toutes ces boissons peuvent être proposées à différentes températures (la température tiède est souvent appréciée) et/ou épaissies avec de l'amidon modifié ou gélifiées avec de l'agar ou de la gélatine, notamment en cas de troubles de la déglutition repérés.

Une prise en charge pluridisciplinaire (diététicien, orthophoniste, gastro-entérologue) permet d'évaluer les potentialités et les difficultés de chaque personne afin d'adapter au mieux son alimentation et son traitement, et ce dès le plus jeune âge afin d'améliorer sa qualité de vie et également celles des familles qui passent parfois un temps considérable à nourrir leur enfant.

- [1] Benigni and Senez, 2008. Detection of alert factors of malnutrition in Rett Syndrome: a national prospective survey within the French national association. World Rett Syndrome Congress, Paris.
- [2] Oddy et al., 2007. Feeding experiences and growth status in a Rett Syndrome population. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 45:582-590
- [3] Schwartzman et al., 2008. Eating practices, nutritional status and constipation in patients with Rett Syndrome. Arq Gastroenterol. V45.
- [4] Haas et al, 1997. Osteopenia in Rett Syndrome. J pediatr. 131: 771-774
- [5] Linglart et al, 2009. Osteoporose et handicap moteur central. Arch Pediatr 16:614-615
- [6] Lotan and Zysman, 2006. The digestive system and nutritional considerations for individuals with Rett Syndrome. Scientific World Journal. 10:778-787.
- [7] Motil et al, 2009. Gastrostomy Placement Improves Height and Weight Gain in Girls With Rett Syndrome. J Pediatr Gastroenterol Nutr 49:237-242