



## Problèmes d'alimentation dans le syndrome de Barth

L'alimentation peut être un problème compliqué pour l'individu atteint du Syndrome de Barth (BS). Insuffisance cardiaque, fatigue et diverses complications dues à la neutropénie peuvent limiter l'appétit et mener à des déséquilibres nutritionnels. De plus, pour certains individus atteints du BS, une véritable aversion envers la nourriture de même qu'une envie exagérée de vomir (to gag) viennent compliquer l'alimentation. Ces problèmes commencent souvent dans la petite enfance. Les conseils d'un nutritionniste et d'un logopède / orthophoniste professionnel peuvent être utiles pour apprendre à l'individu à mâcher et à avaler correctement pendant la petite enfance, l'enfance et même plus tard dans l'âge adulte.

### Aspect médical

A cause de leur masse musculaire souvent considérablement réduite et de leur activité physique limitée, les individus BS ont des besoins caloriques inférieurs à la normale, une différence dont on doit tenir compte lorsque l'on prodigue des conseils en matière d'alimentation. De plus, les nutritionnistes et les médecins qui ne sont pas familiarisés avec le BS supposent souvent que leur retard de croissance est dû à une alimentation inadéquate. Cette erreur commune mène souvent à la suralimentation, ce qui ne fait que compromettre la santé par des vomissements, de la diarrhée et, chez certains individus, par une aggravation de la fonction mitochondriale. Comme n'importe quelle personne ayant une masse musculaire réduite, un individu BS possède une réserve limitée de potassium ; il peut rapidement en manquer à cause des vomissements ou à cause d'une maladie gastro-intestinale. De même, à cause d'une masse musculaire insuffisante pour absorber et réguler le niveau de potassium sanguin, le potassium administré en injection intraveineuse peut causer des niveaux de potassium dangereusement élevés (hyperkaliémie), ce qui a causé la mort par arythmie de plusieurs individus BS. On vous recommande donc de rendre visite à votre médecin avant d'administrer des solutions, intraveineuses contenant du potassium. A de rares exceptions près, on ne devrait jamais injecter du potassium par intraveineuse sans déterminer d'abord le taux de potassium dans le sang.

### Allaitement

Il se peut que les enfants BS soient difficiles à allaiter à cause de leur basse tonicité musculaire, leur fatigue fréquente ou leur respiration accélérée due à l'insuffisance cardiaque. Dans ce cas, on peut avoir recours à différentes méthodes : tout d'abord, essayez d'allaiter aussi vite que possible après la naissance. Si cela ne marche pas dans les tout premiers essais, commencez à tirer votre lait chaque fois que le bébé devrait boire c'est à dire toutes les deux ou trois heures. Le bébé peut alors être nourri au biberon avec le lait maternel, ce qui ne demande pas tant d'énergie de sa part, surtout si on utilise une tétérille. Si, après plusieurs tentatives le biberon ne procure toujours pas une alimentation suffisante, on peut utiliser une sonde nasogastrique ou n'importe quel autre procédé /dispositif pour administrer le lait. Un conseiller en allaitement pourra vous suggérer d'autres méthodes. Un autre

moyen souvent utilisé est par exemple une bouteille remplie de lait maternel et pourvue d'un fin tube qui est attaché à votre poitrine ou votre doigt.

Si vous essayez d'allaiter, soyez patiente : il se peut que le bébé mette quelques semaines à apprendre à s'alimenter efficacement. Un bébé avec une faible tonicité musculaire ou une fonction cardiaque affaiblie peut avoir besoin d'un contact physique supplémentaire pendant l'allaitement. Les câlins et le contact de peau à peau lors de l'allaitement sont importants parce qu'ils procurent la stimulation dont le bébé a besoin pour améliorer ses capacités de se nourrir au sein. Sans ce contact et cette stimulation, il se peut que le bébé n'apprécie jamais l'allaitement. Soyez assurés que n'importe quelle quantité de lait maternel, qu'il provienne du sein ou qu'il soit pompé, donné au biberon ou donné par une autre méthode (SNS, seringue, tube NS, biberon Haberman) sera bénéfique pour la santé du bébé et son développement.

### **Problèmes d'alimentation**

Certains enfants BS ont des problèmes sensoriels liés à la nourriture, ils sont difficiles pour la nourriture, ils ont des envies de vomir, vomissent, refusent la nourriture rien qu'en la voyant, sans la goûter. Les signaux sensoriels émis par la bouche en réponse à la nourriture commandent au cerveau quelle action doit être enclenchée : par exemple avaler ou mâcher. Si on donne à un enfant BS de la nourriture fade qui procure une sensation insuffisante, la bouche ne sait pas ce qu'elle doit faire avec cette nourriture et elle va réagir par un réflexe de vomissement pour s'en débarrasser. Le même problème peut-être causé par de petits morceaux de nourriture. Les individus ayant ce type de réflexe de vomissement préfèrent souvent des aliments au goût salé, aigre, et à la texture croquante voire même difficile à mâcher. Les aliments qui sont souvent choisis pour augmenter la sensibilité orale/de la bouche sont les biscuits salés, le ketchup, le fromage à pâte persillée, les bretzels et les pickles.

Il y a différentes possibilités pour augmenter la variété des aliments : il faut d'abord commencer avec ce qu'un enfant connaît et aime manger et élargir l'offre à partir de là. On devrait toujours s'adresser à une aide professionnelle quand l'alimentation devient un problème comportemental significatif, quand les repas prennent plus de temps qu'ils ne devraient ou quand cette alimentation semble être la cause de problèmes de croissance. Plus vite vous tâcherez d'apporter une solution à ces problèmes, mieux ce sera.

### **Rejet dû au goût**

L'idée est la suivante : tant que le goût est familier, la nourriture ne sera pas immédiatement rejetée. Par exemple, si un enfant aime le fromage, essayez d'ajouter du fromage aux brocolis ou aux haricots, etc. S'il préfère une sauce particulière, ajoutez-la à la viande ou aux légumes. Certains individus n'aiment que les aliments qui ont beaucoup de goût. Si un enfant refuse une fois, n'en concluez pas qu'il n'aime pas l'aliment. Réessayez au prochain repas ou le jour suivant. Certains enfants refusent de goûter à la vue de l'aliment sous prétexte que c'est un nouvel aliment et non leur aliment préféré.

### Rejet de la nourriture à la vue de celle-ci

Cette approche peut aider un enfant à se familiariser avec un nouvel aliment et, de ce fait, l'encourager à goûter quelque chose de neuf. Essayez l'idée « nourriture de la semaine » ; choisissez un nouvel aliment et présentez-le à chaque repas sans faire de commentaires spécifiques. Mettez-le bien en vue mais sans y accorder trop d'attention. Donnez à l'enfant plus âgé le choix de recracher la nouvelle nourriture (cela peut l'aider à goûter à nouveau). Forcer un enfant à manger un aliment se traduira habituellement par un échec parce que cela renforce des associations négatives par rapport à la nourriture.

### Aliments préférés :

Beaucoup d'individus BS nous disent aimer les aliments qui ont un goût prononcé et qui amplifient les sensations orales et qui dès lors renforcent la 'communication' entre la bouche et le cerveau, c'est-à-dire savoir quelle action motrice est nécessaire (par ex mâcher, avaler). Une tonicité musculaire basse signifie souvent une sensibilité gustative basse (low sensory input ), cela va de pair. Beaucoup d'individus avec une faible tonicité musculaire n'aiment pas les aliments sucrés parce que ceux-ci produisent plus de salive, ce qui a pour effet de 'noyer' le goût de l'aliment avec pour conséquence une interférence dans la communication entre la bouche et le cerveau.

Il n'est pas recommandé de limiter la ration alimentaire de l'individu BS parce que, à quelques exceptions près, le corps sait ce dont il a besoin ou quelle substance nutritive lui manque. Les individus BS préfèrent souvent consommer de petites portions de nourriture tout au long de la journée plutôt que de manger trois grands repas. De plus, comme les besoins en vitamines ne décroissent pas proportionnellement aux besoins caloriques plus faibles chez l'individu BS, il est conseillé de lui donner quotidiennement des complexes multi vitaminés avec des minéraux afin d'empêcher des carences en vitamines et autres substances.

Observation des préférences alimentaires –tableau de 2004-26 sondés	
<b>Produits laitiers</b>	fromage 38% lait 42%( 228g à 836g par jour
<b>Œufs</b>	désirent plus d'œufs 31% 4 et plus par jour 19%
<b>Autres aliments</b>	aliments gras 35% aliments salés 91% aliments aigres/acides 32% épices 32%

#### Note :

- 88% des sondés ont énoncé le fait que l'enfant avait un grand besoin de certains aliments
- 42% des sondés ont souligné un besoin conséquent et 57% une forte préférence pour ces aliments

**Les enfants souffrant de cardiomyopathie devraient éviter les aliments qui augmentent le rythme cardiaque et qui provoquent un risque d'arythmie**

caféine

chocolat

sodas

café

**Les individus souffrant de neutropénie devraient éviter les aliments non cuits, pas assez cuits ou qui contiennent de grandes quantités de bactéries.**

Fruits ou légumes frais/ crus

Viandes, poissons, œufs crus ou pas assez cuits

Aliments achetés dans la rue

Herbes fraîches et assaisonnements

Fruits secs ou noix

Produits laitiers non pasteurisés (lait cru, yogourt, Fromages au lait cru)

Miel cru

Boissons qui ne sont pas pré-empaquetées

Coquillages

Hot dogs, jambon, salami, saucisses.

### **Sondes d'alimentation :**

Pour maintenir leur poids, certains individus BS ont besoin d'une sonde afin de leur assurer assez de nourriture et de calories. Par exemple, certains enfants Barth ont eu besoin d'une sonde tout de suite après leur naissance à cause de leur faible prise de poids.

#### **Sondes à court-terme :**

Afin d'aider une enfant qui traverse une phase d'alimentation difficile, une sonde naso-gastrique (tube NG) est introduite par le nez dans l'estomac et elle peut être enlevée ou laissée en place pour d'autres séances d'alimentation. La sonde est maintenue avec un sparadrap sur le visage pour lui permettre de rester en place. Il y a des sondes 'à long terme' qui peuvent rester en place pendant 30 jours. Les thérapeutes préfèrent ce genre de sonde parce qu'elle ne crée pas cette association négative de sa mise en place et de son enlèvement. Pour les enfants qui ont des problèmes de nutrition, on doit éviter tout ce qui, près de la bouche, cause des effets négatifs afin de se diriger progressivement vers l'alimentation orale.

#### **Sondes à long – terme :**

Pour l'alimentation, un bouton gastrique peut être utilisé. Il s'agit d'un petit tube avec un capuchon en plastic qui se trouve au niveau de l'estomac et que l'on introduit par opération directement dans l'estomac. Parfois un tube est placé dans le jéjunum (petit intestin).

#### **L'alimentation en continu :**

On utilise un baxter comme pour les solutions intraveineuses qui est relié *au tube g* [ gastrique(en cas de gastrostomie) *ou j* jéjunal(en cas de jéjunostomie) ou à la sonde NG ([ nasogastrique). Une quantité déterminée de la formule prescrite est alors lentement administrée. Ceci se fait souvent pendant la nuit quand l'enfant dort, avec ou sans l'aide d'une pompe.

#### **Alimentation par « bolus ou discontinue »**

La quantité de la formule prescrite est donnée sur une courte période, plusieurs fois par jour.

**Quantité :**

La quantité de lait pour toutes les méthodes de nutrition est déterminée par la taille de l'enfant, de même que par les calories et le volume dont il a besoin. On peut utiliser différentes sortes de lait pour l'alimentation par sonde et le médecin et le nutritionniste détermineront laquelle convient à tel ou tel enfant. Dès qu'il sera nourri par sonde, le poids de l'enfant devra être surveillé ; des vérifications fréquentes du poids de l'enfant sont nécessaires lorsque l'enfant commence à être nourri par sonde.

*Traduction française de « Nutrition Fact Sheet », diffusé le 27/05/2006 par la Barth Syndrome Foundation ([www.barthsyndrome.org](http://www.barthsyndrome.org))*