



Alimentation et régime

De nombreuses personnes touchées par la maladie de Pompe ont des difficultés à se nourrir. À cause de la faiblesse musculaire, il peut leur être difficile de mordre, de mâcher ou d'avaler les aliments. Si manger devient une épreuve, il est possible que vous ou votre enfant ne vous alimentiez pas suffisamment. Vous pouvez alors perdre du poids ou éprouver des difficultés à maintenir votre poids. La faiblesse musculaire peut également ralentir la transformation des aliments dans l'organisme et, ainsi, être à l'origine de problèmes de digestion ou de problèmes intestinaux. Il est possible de faire face à ces problèmes en modifiant votre régime, vos habitudes alimentaires ou en vous nourrissant par sonde. Cette brochure est consacrée aux possibilités d'alimentation adaptée pour les personnes souffrant de la maladie de Pompe.



Q Pourquoi les personnes atteintes de la maladie de Pompe ont-elles des difficultés à s'alimenter?

R Étant donné que le glycogène s'accumule dans les cellules, les muscles que nous utilisons pour manger et pour digérer la nourriture deviennent de plus en plus faibles, ce qui peut se traduire de différentes façons chez les patients. Une faiblesse des muscles du visage ou de la bouche peut rendre la mastication difficile. À cause de la faiblesse des muscles de la langue ou de la gorge, il peut être difficile d'avaler. De nombreuses personnes souffrant de faiblesse musculaire grave

essaient de faire face à ces problèmes en mangeant des repas plus petits ou en évitant certains types d'aliments. À cause de leurs problèmes respiratoires, certains patients sont trop fatigués pour manger. Chez d'autres, la perte d'appétit peut être due à des problèmes respiratoires nocturnes qui perturbent le sommeil. Quelle qu'en soit la raison, si vous mangez trop peu, vous pouvez perdre du poids voire souffrir de dénutrition. Cela signifie que votre organisme ne reçoit pas assez de nourriture pour rester en bonne santé. Certaines personnes devront être nourries par sonde afin d'éviter la dénutrition (voir *Pourquoi les personnes*



Autres noms de la maladie de Pompe

Déficit en alpha-glucosidase acide, déficit en maltase acide, glycogénose de type II et déficit en alpha-glucosidase lysosomale.

Alimentation et régime (suite)

souffrant de la maladie de Pompe ont-elles besoin d'une alimentation par sonde? en page 3). Dans des cas moins graves, il existe d'autres possibilités pour fournir à l'organisme la nourriture dont il a besoin.

Q Que puis-je faire pour améliorer mon alimentation et manger mieux?

R Il peut être difficile de mâcher ou d'avaler des aliments trop gros ou trop durs. Pour vous faciliter la tâche, vous pouvez écraser la nourriture à la fourchette, la couper en petits morceaux ou la mixer avec de la sauce ou du jus. Prenez de petites bouchées et mâchez bien. Faites plusieurs petits repas plutôt que trois gros. Au cours de la journée, buvez suffisamment et lentement. Boire à la paille et rester assis bien droit pendant les 2 heures qui suivent le repas peut également vous aider. Les aliments liquides et les boissons (comme la soupe, le bouillon, l'eau ou le lait) peuvent eux aussi être difficiles à avaler. Ils peuvent glisser trop rapidement dans la gorge et provoquer des haut-le-cœur ou des vomissements. Si vous rencontrez ce problème, vous pouvez épaissir les boissons et les potages avec de l'amidon ou des poudres spécialement conçues à cet effet. Un diététicien peut vous aider à composer des repas équilibrés. Vous pouvez aussi éventuellement remplacer certains repas par des boissons nourrissantes qui vous fourniront les vitamines et les minéraux dont vous avez besoin.

Q Que puis-je faire pour maîtriser mes problèmes digestifs ou intestinaux?

R Le meilleur conseil est d'en parler avec votre médecin. Décrivez les problèmes que vous rencontrez et demandez de l'aide pour maîtriser ces troubles de manière durable. La faiblesse des muscles de l'œsophage qui envoient la nourriture vers l'estomac peut provoquer des aigreurs d'estomac. Cela arrive lorsque la nourriture avalée remonte vers la bouche via l'œsophage en entraînant avec elle de l'acide gastrique. Manger de petites quantités et rester assis bien droit durant le repas sont des mesures qui peuvent vous aider à éviter cela.

La faiblesse des muscles abdominaux peut influencer le péristaltisme intestinal (contractions de la paroi intestinale), de sorte que vous pouvez éprouver plus de difficultés à aller aux toilettes et souffrir de constipation (obstruction des intestins par des selles dures). La constipation peut également causer une diarrhée. Manger des aliments riches en fibres et boire beaucoup permet d'éviter la constipation. Avant de prendre des médicaments favorisant le transit intestinal ou des médicaments contre la diarrhée et les problèmes intestinaux, consultez votre médecin.

Q J'ai entendu dire qu'un régime riche en protéines aidait les personnes atteintes de la maladie de Pompe. Que sait-on à ce sujet?

R Un régime riche en protéines semble aider un certain nombre d'enfants et d'adultes souffrant de la maladie de Pompe. Ce régime est basé sur la théorie voulant que manger plus de

Alimentation et régime (suite)

protéines et de lipides (viande, œufs, fromage et beurre) et moins d'hydrates de carbone (comme le pain et les pâtes) peut contribuer à ralentir l'accumulation de glycogène dans les cellules. Il existe quelques patients dont la force musculaire et la capacité à marcher se sont améliorées après avoir suivi un régime riche en protéines. Mais beaucoup d'autres n'ont montré aucun signe d'amélioration et ont même vu leur état se dégrader. Si vous voulez faire suivre ce régime à votre enfant, consultez d'abord son médecin. D'autres études sont nécessaires pour savoir si ce régime riche en protéines a des résultats positifs pour divers patients.

Q **Comment l'alanine et d'autres compléments alimentaires peuvent-ils aider les personnes souffrant de la maladie de Pompe?**

R L'alanine est un acide aminé, l'un des éléments de base des protéines. Un certain nombre d'études suggèrent que l'alanine peut apporter davantage d'énergie aux adultes et aux enfants souffrant de la maladie de Pompe si elle est prise plusieurs fois pendant la journée. Bien que les preuves scientifiques soient limitées, les médecins qui ont une préférence pour ce traitement estiment que les suppléments en alanine contribuent à éviter la destruction musculaire au sein des cellules. L'alanine est disponible sous forme de poudre et peut être mélangée à l'alimentation habituelle. D'autres compléments alimentaires tels que des multivitamines peuvent contribuer à une alimentation complète.

Q **Pourquoi les personnes souffrant de la maladie de Pompe ont-elles besoin d'une alimentation par sonde?**

R L'alimentation par sonde fournit une alimentation complète aux personnes qui ne sont plus en état de manger normalement. Il peut s'agir de personnes souffrant de graves problèmes de déglutition ou de problèmes respiratoires ou de bébés souffrant de la forme infantile de la maladie, trop faibles pour téter le sein ou le biberon ou qui ne prennent pas de poids. L'alimentation par sonde peut également éviter que de la nourriture se retrouve dans les poumons en faisant « fausse route » et arrive dans les voies respiratoires. Il s'agit d'un problème fréquent chez les personnes atteintes de problèmes de déglutition. Avec l'alimentation par sonde, également appelée alimentation parentérale, la nourriture liquide passe directement dans l'estomac au moyen d'un fin tuyau en plastique.

Il existe 2 manières d'administrer une alimentation par sonde :

- Un tuyau passant par le nez (**sonde nasale**) achemine la nourriture liquide jusqu'à l'estomac en passant par le nez, la gorge et l'œsophage
- Un tuyau passant à travers la paroi abdominale (**sonde gastrique**) achemine la nourriture liquide directement jusqu'à l'estomac, par une ouverture dans la paroi stomacale. La pose de la sonde nécessite une opération. Il s'agit d'une bonne solution pour les personnes qui doivent être nourries par sonde pendant une longue période.

Sources d'information supplémentaires

Les adresses suivantes peuvent être utiles pour obtenir plus de conseils et d'informations sur l'alimentation et le régime des personnes souffrant de la maladie de Pompe:

- L'**International Pompe Association (IPA)** peut vous donner les coordonnées d'associations de patients souffrant de la maladie de Pompe partout dans le monde. Pour trouver une organisation dans votre pays, vous pouvez visiter le site de l'IPA : www.worldpompe.org. Ce site propose également des liens vers les dernières publications scientifiques relatives à la maladie de Pompe
- **BOKS asbl (Organisation belge pour les enfants et les adultes atteints d'une maladie métabolique)**, voir www.boks.be
- **Caring for a child with Pompe's disease** est un site en anglais qui donne des conseils sur l'alimentation des bébés souffrant de la forme infantile de la maladie de Pompe. Ces informations sont disponibles en ligne sur www.pompe.org.uk/agsdame.html
- Aux États-Unis, l'**Acid Maltase Deficiency Association (AMDA)** organise des conférences téléphoniques sur la maladie de Pompe. Vous pouvez lire un résumé de la présentation sur l'alimentation et les exercices physiques sur le site de l'AMDA, www.amda-pompe.org

Cette publication a pour but de diffuser des informations générales et est distribuée à titre de service par l'International Pompe Association, étant entendu que l'International Pompe Association ne propose aucun service médical ou professionnel. La science médicale évolue constamment et les erreurs humaines ainsi que les changements dans la pratique ne permettent pas de garantir l'exactitude parfaite de matières aussi complexes. Ces informations doivent être confirmées par d'autres sources, principalement par votre médecin.