

LES QUESTIONS MÉDICALES

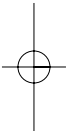
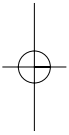
Mieux se nourrir avec la Mucoviscidose



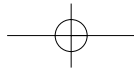
**Livret destiné
aux parents
et aux patients**



**VAINCRE LA
MUCOVISCIDOSE**



2 Mieux se nourrir avec la mucoviscidose



**Cette brochure a été réalisée
par les médecins et les diététiciennes des Centres de soins.**

Illustrations : Dr Gilles Pierre (Romans-sur-Isère)
Couverture : Joëlle Passeron
Maquette : Béatrice Sicouri
Suivi de fabrication : Audrey Guété

Livret destiné aux parents et aux patients

Edito

La qualité de la nutrition est, et reste, un objectif majeur dans la prise en charge de la maladie. Son importance sur le cours même de la maladie, est particulièrement d'actualité dans le contexte de la généralisation du dépistage néonatal.

Si pendant longtemps, les patients atteints de mucoviscidose ont été soumis à des régimes trop stricts, hypocaloriques et pauvres en graisses, il en est autrement aujourd'hui. En effet, les progrès de la recherche et des soins ont permis de démontrer l'importance et la nécessité d'une alimentation hypercalorique et suffisamment riche en graisses. La question des apports en anti-oxydants est également d'actualité.

Les parents et les patients pourront trouver dans cette brochure des explications claires ainsi que des recettes sucrées et salées qui serviront leur quotidien et leur gastronomie.

Jean Lafond,
Président de Vaincre la Mucoviscidose

Sommaire

INTRODUCTION	6
ALIMENTATION DU NOURRISSON	8
ALIMENTATION DE L'ENFANT	12
DE TOUTES LES COULEURS, TOUS LES JOURS	16
CONSEILS POUR L'ENFANT QUI MANGE MAL	18
SUPPLÉMENTS CALORIQUES ET AUTRES PRODUITS PRIS EN CHARGE	20
ASSISTANCE NUTRITIONNELLE	22
ALIMENTATION, GROSSESSE ET AUTRES SITUATIONS	26
RECETTES	28
GLOSSAIRE	34

Introduction



La malnutrition avec retard de croissance staturo-pondérale et retard pubertaire a longtemps été considérée comme un élément constant de la mucoviscidose au point d'entrer, autrefois, dans la définition de la maladie. Certains chercheurs estimaient qu'elle faisait partie de l'affection, d'autres qu'elle constituait une adaptation à l'insuffisance respiratoire. Pendant longtemps, le fait que la prévention de la malnutrition et du retard de croissance puisse améliorer la survie a été complètement ignoré. Ceci, ajouté à la méconnaissance de l'importance majeure des acides gras essentiels*, voire des vitamines liposolubles*, a conduit à préconiser un régime pauvre en graisses pour diminuer la stéatorrhée* et la gêne entraînée par le nombre et la quantité des selles. L'importance sur le pronostic vital d'une alimentation hypercalorique et suffisamment riche en graisses devait être remarquablement démontrée par l'étude comparative des malades suivis respectivement à Boston et à Toronto. Alors que les deux populations et leur thérapeutique respiratoire étaient similaires, la médiane de survie* était moins bonne à Boston qu'à Toronto. La seule différence résidait dans l'approche diététique qui reposait à Boston, comme dans la plupart des centres à l'époque, sur un régime pauvre en lipides, enrichi en glucides et en protéines. Des compléments nutritionnels, mal appréciés des malades en raison de leur goût, ne compensaient pas l'utilisation d'aliments plus appétissants, souvent riches en lipides dont la

consommation était très encouragée à Toronto avec des apports plus importants d'extraits pancréatiques.

Par ailleurs, les études comparant les enfants ayant bénéficié d'un diagnostic précoce par dépistage néonatal et ceux diagnostiqués plus tardivement devant des symptômes digestifs ou respiratoires, ont un bénéfice nutritionnel à moyen terme. Ces résultats, ainsi que ceux prouvant un avantage nutritionnel pour les enfants suivis dans des centres spécialisés, ont motivé la demande de généralisation du dépistage néonatal systématique de la mucoviscidose en France.

On peut schématiquement distinguer deux phases nutritionnelles dans l'évolution de la mucoviscidose :

- durant la première phase, chez le nourrisson et l'enfant, la malnutrition protéino-énergétique est avant tout liée à l'insuffisance pancréatique externe. Elle est efficacement corrigée par des mesures diététiques et des enzymes pancréatiques.

L'élargissement du régime lipidique doit être fait préférentiellement vers des graisses riches en acides gras essentiels ;

- durant la deuxième phase de survenue plus ou moins précoce selon les cas, les infections répétées, la bronchopneumopathie obstructive, plus tardivement l'hypoxie* et l'anorexie* deviennent

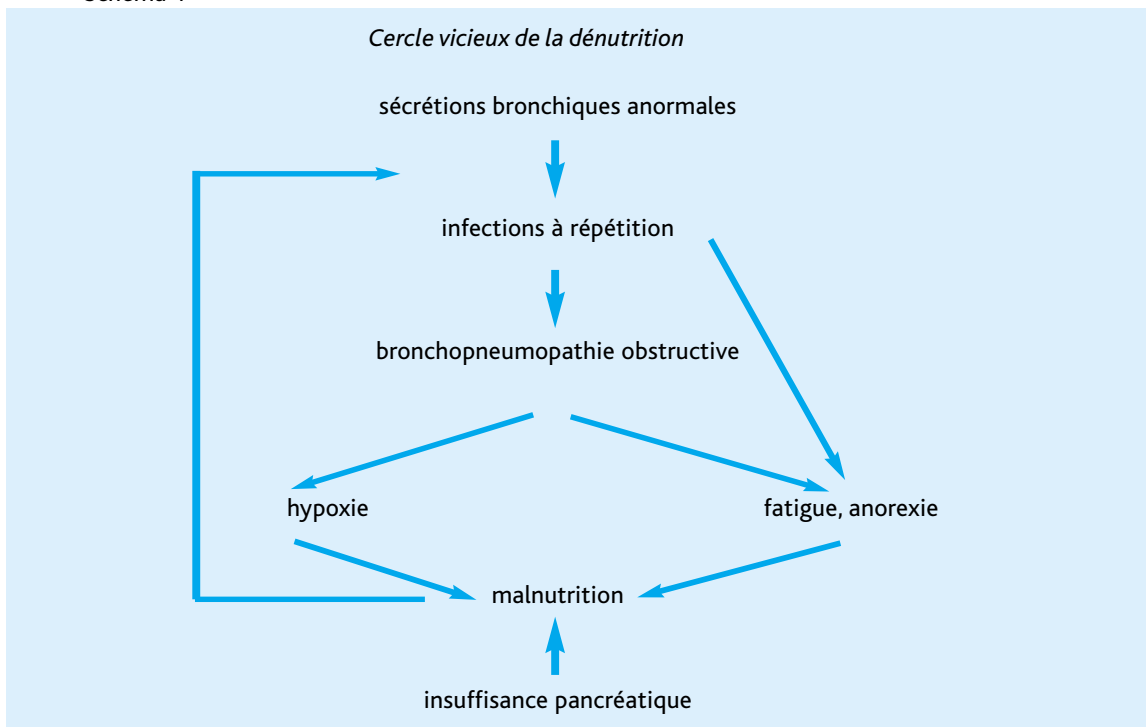
des facteurs essentiels de malnutrition, laquelle aggrave à son tour la fonction respiratoire et facilite les surinfections (cf schéma 1). A ce stade, la correction de la malnutrition devient beaucoup plus difficile et nécessite des méthodes plus actives.

Cependant, l'assistance nutritionnelle doit être la moins agressive possible, privilégiant toujours l'alimentation orale normale, contrôlée par des enquêtes diététiques. Ce n'est qu'en cas d'échec que l'on met en œuvre une supplémentation par des produits diététiques industriels. Si cette mesure est inefficace, une technique de nutrition entérale, de préférence nocturne par

gastrostomie* (grâce aux actuels boutons de gastrostomie) s'avère nécessaire. Le recours aux méthodes de nutrition par voie intra-veineuse peut être utile en complément des cures antibiotiques intra-veineuses lorsque celles-ci sont nécessaires et de façon plus continue chez les patients très dénutris en attente de greffe.

Enfin, à côté de la malnutrition globale, il faut insister sur les risques de déficits nutritionnels spécifiques qui doivent être prévenus et corrigés : carences en acides gras essentiels, en vitamines liposolubles (A, D, E, K), en sels minéraux, en particulier chlorure de sodium surtout en été, en oligoéléments, particulièrement en fer, zinc et sélénium.

Schéma 1



*cf glossaire

Alimentation du nourrisson



Grâce au dépistage néonatal, le diagnostic de mucoviscidose est porté dès les premières semaines de vie, ce qui permet de prendre en charge très tôt les enfants sur le plan nutritionnel et respiratoire. Pendant cette période, le nourrisson en pleine croissance doit déjà bénéficier d'une alimentation riche en énergie pour assurer une courbe staturopondérale ascendante régulière.

Comme pour tout nouveau-né (et en dehors de situations particulières telle une occlusion intestinale opérée), l'allaitement maternel assure le meilleur début dans la vie, tout en sachant que l'apport en protéines peut être insuffisant pour certains enfants et l'apport en sel trop faible lors de périodes de forte chaleur où la transpiration est accrue. En cas d'impossibilité d'allaitement ou en complément de celui-ci, on a recours aux produits lactés industriels habituels.

L'augmentation des besoins caloriques semble en grande partie liée à l'insuffisance pancréatique exocrine (IPE) elle-même dépendante du type de mutation ($\Delta F508 / \Delta F508$ - $\Delta F508$ / autre mutation). Cette IPE est fréquente et partiellement corrigée par les extraits pancréatiques (EP) (cf encadré p.15).

Dès cet âge de la vie, il est important que le bébé reçoive une ration quotidienne suffisante, guidée et adaptée d'après la surveillance clinique et la prise de poids.

Pour enrichir les biberons de lait, on utilise de la dextrine maltose (glucides n'ayant pas de goût sucré), de la farine après l'âge de 2 mois, voire des huiles de maïs ou de tournesol lors de la diversification de l'alimentation.

Pour corriger la maldigestion des graisses due à la sécrétion pancréatique défaillante, on prescrit des EP gastroprotégés, c'est-à-dire résistants à l'acidité de l'estomac. La posologie initiale est de 2 500 U de lipase/kg/j et doit rester inférieure à 10 000 U de lipase/kg/j. Les microgélules sont lapées en début de biberon sur le bout du doigt et plus tard dans une petite cuillère avec de la compote par exemple. Il faut éviter que les microgélules ne se nichent dans les joues, car elles seraient responsables de petites ulcérations superficielles.

L'administration de ces médicaments est un peu difficile les premiers jours, mais devient vite une habitude.

Le nombre de biberons est souvent augmenté de un chez le jeune nourrisson par rapport à l'enfant sans problèmes du même âge, ce afin de ne pas augmenter de façon inconsidérée le volume des biberons, car ces enfants ont plus de risques de présenter un reflux gastroesophagien.

Bien que la fréquence de l'intolérance aux protéines du lait de vache soit plus élevée chez ces enfants, il n'est pas justifié d'utiliser systématiquement des

EN PRATIQUE : MENUS TYPES AUX DIFFÉRENTS ÂGES (À TITRE INDICATIF)

	0 - 3 mois	3 - 4 mois	4 - 6 mois	6 - 12 mois
Petit-déjeuner	biberon lait 1 ^{er} âge 120 - 150 ml eau	biberon lait 1 ^{er} âge 180 ml eau 1 c. à soupe farine sans gluten	biberon lait 2 ^e âge 210 ml eau 3 - 4 c. à soupe farine sans gluten (+ dextrine si besoin)	bouillie lait 2 ^e âge 240 ml eau 5 c. à soupe farine ordinaire (+ dextrine si besoin)
10 heures	biberon lait 1 ^{er} âge 120 - 150 ml eau	biberon lait 1 ^{er} âge 180 ml eau	biberon lait 2 ^e âge 210 ml eau	- jus de fruits bébé - biscuits bébé
Déjeuner	biberon lait 1 ^{er} âge 120 - 150 ml eau	biberon lait 1 ^{er} âge 180 ml eau 1 c. à soupe farine sans gluten	- pot légumes-viande 200 g ou purée maison (3/4 p. de terre, 1/4 de légumes, 20 g viande) + matières grasses - dessert lacté, pot de fruits	
Goûter	biberon lait 1 ^{er} âge 120 - 150 ml eau	biberon lait 1 ^{er} âge 180 ml eau	biberon lait 2 ^e âge 210 ml eau ou équivalent	biberon lait 2 ^e âge 240 ml eau 3 - 4 c. à soupe farine ordinaire
Dîner	biberon lait 1 ^{er} âge 120 - 150 ml eau	biberon lait 1 ^{er} âge 180 ml eau 1 c. à soupe farine sans gluten	biberon lait 2 ^e âge 210 ml eau 3 - 4 c. à soupe sans gluten (+ dextrine si besoin)	- pot légumes + matières grasses ou bouillie (lait 2 ^e âge, 240 ml eau, 5 c. à soupe farine ordinaire - dessert lacté, pot de fruits
Soirée	biberon lait 1 ^{er} âge 120 - 150 ml eau			

substituts de lait à base d'hydrolysats de protéines (Alfaré®, Galligène Progress®, Pregestimil® ou Pepti-Junior®). Ceux-ci sont utiles, soit lors de malnutrition afin de faciliter la reprise de poids, soit chez des nouveau-nés ayant subi une intervention pour iléus méconial car leur digestibilité est facilitée par leur composition spéciale (triglycérides à chaîne moyenne* et absence de protéines allergisantes).

Lors de la diversification de l'alimentation, les étapes à franchir sont identiques à celles d'un autre nourrisson (cf tableau p.9). Les EP permettent une alimentation naturelle hypercalorique sans restriction en graisses. La posologie des EP sera ajustée selon la teneur en graisses des repas par rapport à celle des biberons de lait. L'appétit est souvent important à cet âge. Il faut conserver des apports caloriques majorés de l'ordre de 10 à 30 % par rapport à ceux habituellement recommandés chez l'enfant, ne pas laisser le bébé vider son assiette sans lui en reproposer : **une croissance régulière reste l'objectif principal.**

Les besoins en sodium sont plus importants que chez les autres enfants, suite à la déperdition de chlorure de sodium par la sueur. En cas de transpiration exagérée liée à la chaleur, il est impératif de faire boire des solutés de réhydratation prêts à l'emploi (Adiaril®, Alhydrate®, GES 45 Milupa®, Hydrigoz®, Lytren®, Picolite®, Viatol®) ou de rajouter du sel dans les plats en faisant boire abondamment.

Enfin, il convient d'ajouter, dès le plus jeune âge, des vitamines (cf encadré p.14).

Pour les oligo-éléments, un soluté type RDR ou Aguetant®, distribué dans les pharmacies hospitalières, est souvent prescrit chez les nourrissons (2 ml/kg/j) (cf encadré p.15).

LES VITAMINES ?
ELLES AIDENT À CONSTRUIRE
LE CORPS !



ALIMENTATION DE L'ENFANT DE 0 A 1 AN (A TITRE INDICATIF)

Age		1er mois	2e	3e	4e	5e	6e	7e	8e	9e	10e	11e	12e
Produits laitiers	sein	_____											
	lait 1er âge	_____											
	lait 2e âge	_____											
	lait de croissance/lait entier	(pas avant 1 an)											
	yaourt, f. blanc, p. suisse	_____											
	fromage	_____											
	farines	_____											
Féculets	pain, biscuits, biscottes	_____											
	semoule, pâtes	_____											
	tapioca	_____											
	riz	_____											
	pommes de terre	_____											
	chocolat	_____											
	sucre	_____											
Légumes et fruits	dextrines	_____											
	légumes	_____											
	fruits	_____											
Viande		_____											
Poisson		_____											
Œuf	jaune d'œuf (seul jusqu'à 1 an)	_____											
Matières grasses	beurre, huile, crème	_____											
	nombre de repas	6-7	6	6	5	5	5	4	4	4	4	4	4
	volume d'eau/biberon (ml)	30	120	150	180	210	210	240	240	240	240	240	210
	(1 mesure de lait / 30 ml d'eau)	à 100			à 210		à 240						à 240
					(ou plus, suivant l'enfant)								

Alimentation de l'enfant

En fonction de l'âge du patient, les caractéristiques et les besoins nutritionnels ne sont pas les mêmes. On distingue trois périodes.

L'enfant d'âge préscolaire (1 à 3 ans)

A l'âge de 1 an, la diversification alimentaire est presque terminée, la croissance se ralentit et l'enfant commence à avoir d'autres centres d'intérêts. Il se laisse facilement distraire par d'autres activités, les parents doivent faire preuve de patience et montrer, si nécessaire, une certaine fermeté vis-à-vis de leur enfant au moment des repas.

En pratique

les produits laitiers

Ils restent l'aliment de base. Un demi-litre de lait entier ou lait de croissance ajouté à une portion de fromage ou équivalent sont nécessaires à cette période. Si le lait est refusé, il peut être remplacé par des produits laitiers.

1 verre de lait entier (120 à 150 ml)
= 1 yaourt nature
= 2 petits suisses à 30 - 40 %
= 1 portion de fromage de 30 à 40 g

viande ou équivalent

50 g par jour environ sont nécessaires soit en une seule prise le midi, soit en



deux prises midi et soir. La viande est proposée hachée plutôt qu'en petits morceaux difficiles à mâcher à cet âge.

50 g de viande
= 50 g de poisson
= 1 œuf
= 1 tranche de jambon

les céréales, le pain et les féculents

Le pain, proposé à l'enfant, est présent sur la table. Les pommes de terre entrent pour moitié dans la préparation des purées. Les pâtes et le riz sont également proposés aux repas en alternance avec les purées. Il est préférable d'attendre 2 ans pour donner des légumes secs d'abord en purée et toujours bien cuits.

les matières grasses

Il ne faut pas les restreindre. Pensez à varier entre graisses animales (beurre, crème fraîche) et graisses végétales (huiles, margarines 100 % végétales) en particulier celles riches en acides gras essentiels (huile de colza...).

La consommation importante de bonbons, friandises et boissons sucrées entre les repas risque de couper l'appétit des enfants au moment des repas.

LA COLLATION DE LA MATINÉE

Elle est proposée systématiquement lorsque l'enfant est en maternelle. Malheureusement, cette habitude cesse avec l'entrée en cours préparatoire. Il faut donc inciter l'enfant à prendre un

"en-cas" à la récréation, d'autant plus si c'est un habitué des petits déjeuners légers et/ou s'il doit se lever tôt pour la séance de kinésithérapie ou d'aérosol.

L'enfant scolarisé (3 à 14 ans)

C'est souvent le premier contact avec la collectivité ; les repas sont pris à l'école, de même que certaines collations (cf encadré ci-dessus). Les habitudes alimentaires peuvent se modifier.

En pratique

(cf tableau page 16 "De toutes les couleurs, tous les jours")

Pour équilibrer les repas dans la journée :

à chaque repas

- 1 produit laitier
- 1 fruit ou 1 légume
- pain ou céréales
- matières grasses
- boisson sucrée ou non

2 fois par jour (midi et soir)

- 1 portion de viande ou équivalent

L'adolescence

C'est une période difficile, tant pour les parents que pour les patients qui affirment leur indépendance, et parfois se révoltent contre leur traitement. De plus, pendant l'adolescence, la croissance staturo-pondérale s'accélère de nouveau et les besoins énergétiques sont très importants. Les bonnes habitudes acquises au cours des années précédentes sont donc très précieuses et rendent moins problématique cette période.

En pratique

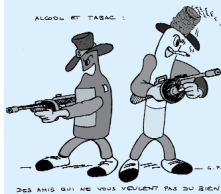
L'équilibre alimentaire reste le même que celui cité ci-dessus. Aux collations de la matinée et du goûter, on peut en ajouter une dans la soirée pour pouvoir apporter les 3 500 à 4 000 kcal dont aura besoin l'adolescent dans la journée.

L'ENFANT EN INTERNAT

L'enfant prend tous ses repas à l'école et quelquefois ceux-ci ne sont pas adaptés à ses besoins spécifiques. Dans ce cas, il est préférable de lui préparer des suppléments à emporter qu'il peut manger le soir dans sa chambre :

- fruits secs et oléagineux,
- fromages fondus que l'on peut conserver hors du réfrigérateur,
- berlingots de lait concentré,
- chocolat, biscuits,
- compléments oraux hypercaloriques.

ALCOOL ET MUCOVISCIDOSE



Ils ne peuvent pas faire bon ménage. Outre leur effet néfaste sur le système nerveux, les boissons alcoolisées consommées de façon excessive entraînent cirrhose du foie et pancréatite. Même si l'atteinte hépatique n'est

sévère que chez 5 % des patients, elle constitue un risque évolutif majeur de la mucoviscidose, risque qui semble augmenter avec l'âge. Dans les formes modérées de la maladie où le pancréas reste fonctionnel, des épisodes de pancréatite aiguë ne sont pas rares. Il serait absurde de ne pas protéger le foie vis-à-vis des hépatites A et B alors qu'il est si simple de se faire vacciner. Il serait au moins aussi peu raisonnable de consommer de l'alcool au risque d'aggraver les lésions pancréatiques et hépatiques.

Enfin il n'est pas raisonnable de fumer au risque d'aggraver les lésions bronchiques.

VITAMINES

Dans l'état actuel des connaissances, le Comité de Nutrition de la Société Française de Pédiatrie recommande, dans la mucoviscidose, de prescrire des vitamines en complément de celles apportées par l'alimentation. Les doses sont les suivantes :

Vitamine A 5 000 UI/j
 Vitamine D 800 - 1 000 UI/j selon la saison
 Vitamine E 200 - 500 UI/j
 Vitamine K 5 mg tous les 3 j ou 7 j si âge < 1 an, atteinte hépatique ou cures antibiotiques très fréquentes

Vitamine B12 100 µg/mois en intramusculaire en cas de résection intestinale.

Il faut surveiller le taux de ces vitamines en faisant des dosages dans le sang une fois par an, tout en connaissant la difficulté d'interprétation de ces valeurs qui dépendent du stockage et du relargage des vitamines.

LES REPAS À L'ÉCOLE

Il peut être important d'aviser les instituteurs des besoins spécifiques de l'enfant tant sur l'apport alimentaire que sur les extraits pancréatiques, tout en tenant compte du désir de l'enfant d'être "comme les autres". Vers l'âge de 7-8 ans, l'enfant, s'il y est bien préparé, peut prendre en charge son traitement.

Exemple de menus

Petit déjeuner

céréales + lait entier, grappe de raisins.

Collation

mini sandwich de pain + fromage fondu, briquette de jus de pommes.

Déjeuner

betteraves aux noix avec vinaigrette, escalope de veau pâtes au beurre, crème vanille, poire.

Goûter

pain beurre, chocolat, yaourt, jus d'orange.

Dîner

soupe de tomates avec croûtons + fromage râpé, tarte au jambon, salade verte, crème glacée, langues de chat.

Petit déjeuner

jus d'orange, crêpe à la confiture, fromage blanc sucré.

Collation

berlingot de lait concentré, biscuits secs, fruits secs, eau.

Déjeuner

friand au fromage, filet de lieu épinards béchamel, clafoutis aux cerises.

Goûter

tranche de cake, jus de fruits.

Dîner

salade aux noix et lardons, poulet rôti gratin dauphinois, camembert, fraises au sucre.

J'HALLUCINE OU QUOI?!...
 VOUS DITES QUE JE PEUX
 ALLER AU FAST FOOD
 COMME LES COPAINS?!!



S.V.P. DOCTEUR,
 REDITES-LE BIEN
 À MES PARENTS !

G.P. —

EXTRAITS PANCRÉATIQUES (EP)

85 à 90 % des patients ont une insuffisance pancréatique justifiant la prescription d'EP qui sont des enzymes destinées à faciliter la digestion des aliments : graisses, protéines et sucres. Il s'agit de la lipase, la trypsine et l'amylase. Grâce à ces extraits, l'alimentation peut être hypercalorique et riche en lipides.

Les EP se présentent sous forme de capsules "gastro-protégées", c'est-à-dire résistantes à l'acidité de l'estomac. Il peut s'agir de microtablettes (microcapsules de tailles égales) ou de microsphères (microcapsules de tailles inégales).

Les EP doivent être pris au début du repas. Chez le tout petit, on peut ouvrir les gélules et donner les microcapsules dans une boisson ou

un aliment acide (jus de pomme). Elles ne doivent jamais être croquées ou mâchées.

Les doses recommandées pour une alimentation habituelle sont données en quantité de lipase :

- nourrisson : 2 000 à 4 000 U lipase/120 ml de lait (maternel ou artificiel)
- enfant (< 5 ans) : 1 000 U/kg/repas (déjeuner ou dîner) (ex : 12 000 U pour un enfant de 12 kg soit 1 gélule à 12 000 U) 500 U/kg/colation (petit-déjeuner - goûter)
- grand enfant et adulte : ne pas dépasser 250 000 U/jour soit 21 gélules à 12 000 U.

Ces doses ne sont données qu'à titre indicatif. Elles sont parfois insuffisantes et peuvent alors être augmentées mais ceci doit se faire avec

l'avis du médecin du centre de soins.

Il est recommandé de ne pas dépasser 6 000 U/kg/repas et 250 000 U lipase/jour. L'effet des EP peut dans certains cas être amélioré par des médicaments diminuant l'acidité gastrique (bicarbonates, anti-H2*). Il faut également veiller à une bonne hydratation.

De très fortes doses d'EP ont été rendues responsables d'occlusions intestinales et doivent mettre en garde contre le danger de l'automédication.

L'efficacité du traitement est appréciée sur des éléments cliniques (diminution de la diarrhée et des douleurs abdominales) et biologiques (dosage des graisses dans les selles ou stéathorée mesurée pendant 3 jours consécutifs).

OLIGO-ÉLÉMENTS

Dès que l'état nutritionnel n'est plus tout à fait satisfaisant, des carences peuvent apparaître : fer, zinc, sélénium notamment. Ces minéraux jouent des rôles multiples dans l'organisme. On peut citer par exemple :

- le fer, indispensable pour la synthèse de l'hémoglobine qui transporte l'oxygène vers les tissus ;
- le zinc, nécessaire dans la formation et la libération de la protéine qui transporte la vitamine A ;
- l'importance du sélénium dans la lutte contre des processus intervenant dans l'aggravation des lésions pulmonaires.

Un dosage dans le sang de ces trois oligo-éléments est donc souhaitable pour décider d'une éventuelle supplémentation. En cas de supplémentation, les apports suivants sont proposés :

- fer : 10 à 20 mg/j
- zinc : 10 à 20 mg/j
- sélénium : 50 à 150 µg/j

LES RISQUES DE LA MODE

C'est avant tout le culte de la minceur, véhiculé par trop de médias. Déjà dangereux pour l'adolescent bien portant (ostéoporose, induction parfois d'anorexie mentale), il est redoutable pour celui atteint de mucoviscidose. La minceur est en fait une mauvaise nutrition qui retarde la maturation pubertaire normale, favorise les infections, aggrave les lésions pulmonaires.

C'est parfois la banalisation des drogues, de l'alcool et plus encore du tabac dont les effets respiratoires sont dramatiques.

Il ne faut pas attendre l'adolescence pour prévenir l'enfant de ces dangers.

FAST FOOD ET MUCOVISCIDOSE

Un repas comprenant un hamburger, une portion de frites, une boisson sucrée de 33 cl et un milk shake apporte entre 800 et 1000 calories. Si cet apport est intéressant du point de vue énergétique, il l'est moins sur le plan de l'équilibre alimentaire. En effet, ce repas est riche en lipides et sucres rapides mais pauvre en fibres végétales et en vitamines hydrosolubles (vitamines B et C). Une fréquentation épisodique de ce type de restauration n'est pas néfaste mais ne doit pas être quotidienne. Par ailleurs, ce genre de repas peut nécessiter un apport supplémentaire d'extraits pancréatiques.

De toutes les couleurs, tous les

PRODUITS LAITIERS



VIANDES, POISSONS, VOLAILLES, ŒUF, CHARCUTERIE



FRUITS ET LÉGUMES



PAIN, POMMES DE TERRE, LÉGUMES SECS



MATIÈRES GRASSES



PRODUITS SUCRÉS



Aliments

Lait entier, demi-écrémé, écrémé
Yaourt nature, petit suisse (40% MG)
Fromage blanc (20% MG)
Fromage (45% MG)

Viandes, volailles, abats, jambon
Poissons
Œuf
Charcuterie

Légumes,
Fruits

Fruits secs

Fruits oléagineux (noix, cacahuètes...)

Pâtes, riz, semoule, farine
Pain, biscottes
Pommes de terre
Légumes secs

Beurre, margarine, crème fraîche
Huiles,
Graisses animales (saindoux, lard)

Chocolat, biscuits, pâtisserie
Crème, glace,
Fruits au sirop
Sucre, miel, confiture,
Confiseries

jours

Caractéristiques nutritionnelles	A choisir de préférence Utilisation
protéines, lipides, calcium vitamines A, D	lait entier, laitages au lait entier, ceux à 40% et plus ce groupe doit être présent obligatoirement à chaque prise alimentaire
protéines, lipides, fer vitamine B 12, acides gras essentiels	1 portion aux 2 repas principaux (midi et soir)
apport calorique intéressant	peut être proposée aux collations, 1 à 2 fois par semaine
glucides, fibres, minéraux divers vitamines du groupe B et C	préférer les cuissons dans très peu d'eau pour préserver les vitamines et minéraux 1 légume ou 1 fruit cru à chacun des repas pour la vitamine C
glucides, fibres apport calorique intéressant apport calorique intéressant	ils sont faciles à transporter et à grignoter entre les repas au moment des collations
glucides lents ou complexes minéraux vitamines du groupe B	
lipides, acides gras essentiels vitamines A, D, E	le beurre est riche en vitamine A les huiles de soja et de maïs sont riches en vitamine E les matières grasses végétales apportent des acides gras essentiels (huile de colza...) ==> penser à varier les matières grasses sur la journée
glucides, lipides minéraux, vitamines apport calorique intéressant	ce groupe sera proposé pour les desserts, les collations, le goûter
glucides rapides ou simples	ils agrémentent les desserts, les repas et les collations

Conseils pour l'enfant qui mange mal

Lorsque l'appétit diminue, augmenter les besoins en énergie de 30 % devient un objectif difficile à atteindre. Voici quelques conseils pour y arriver.

Chez le tout petit (moins d'1 an)

Il vaut mieux garder un nombre de biberons élevé (5-6) assez tard (4 mois et même 5 mois) et retarder le plus longtemps possible le passage à 4 repas. Pour les enrichir, on utilise les farines infantiles, tout d'abord sans gluten jusqu'à au moins 6 mois, en variant les parfums, puis les dextrines qui sont des sucres au goût moins prononcé que le sucre habituel (saccharose).

La diversification doit être plus tardive chez les enfants (7^e mois) car les légumes et les fruits sont des aliments peu caloriques. Les apports vitaminiques et minéraux sont assurés grâce à des médicaments.

Après 6 mois, si l'enfant a du mal à manger, on préfère les purées de féculents à celles de légumes verts uniquement et on les enrichit en matières grasses (beurre, huile, margarine 100 % végétale, crème) et en poudre de lait. Pour les produits laitiers, on choisit les produits non écrémés à 40 % de matières grasses ou plus. Les potages de légumes traditionnels, volumineux et peu caloriques sont à éviter sauf si l'enfant le désire et si l'on ajoute féculents, poudre de lait, matières

grasses, céréales, gruyère râpée, vermicelles... En revanche, le biberon du soir enrichi en céréales peut être maintenu aussi longtemps que l'enfant le souhaite.

Chez l'enfant

En plus des 4 repas traditionnels, il faut maintenir la collation de 10 h. Si l'enfant mange peu, on lui sert des petites quantités car une grosse assiettée peut le décourager. Eventuellement, on fractionne le repas en proposant le dessert une heure après.

On choisit des aliments denses en calories, c'est-à-dire, à l'inverse de ce qui est proposé dans les magazines de mode, des féculents, des céréales, de la charcuterie, des matières grasses variées, des sucres... Ce choix rejoint d'ailleurs souvent les goûts des enfants et des adolescents. Il faut cependant penser à adapter la dose des extraits pancréatiques à l'enrichissement en matières grasses. Si celles-ci sont mal tolérées, on peut panacher les matières grasses classiques (beurre, huile, margarine, crème fraîche) avec des huiles spéciales riches en triglycérides à chaîne moyenne aussi caloriques mais ne nécessitant pas d'extraits pancréatiques pour être assimilées (cf tableau p.16).

Les boissons peuvent être enrichies en sirop et/ou dextrine. L'enfant peut également boire des jus de fruits et du lait entier. En cas de ballonnement ou de digestion difficile, les boissons gazeuses sont déconseillées.

Si, malgré ces conseils, l'enfant mange peu, il ne faut pas hésiter à proposer des suppléments caloriques spécifiques (cf tableau p.20) en prenant les précautions suivantes :

- . ils ne doivent pas remplacer les repas. Pour cela, il faut les donner à distance des repas : par exemple, ce sera la boisson des collations de 10 h et 16 h ou un supplément le soir au coucher ;
- . la variété des textures (liquides, flan, crème, barre...), des goûts (sucrés, salés), des arômes et des présentations permettent d'éviter la lassitude ;
- . servir les liquides sucrés bien frais, l'écœurement est moins fréquent. En cas de refus de la part de l'enfant, il ne faut pas hésiter à les reproposer régulièrement.
- . les extraits pancréatiques doivent être pris avant les suppléments caloriques. Depuis 1991, ces produits sont remboursés en partie : plus ils sont caloriques, mieux ils sont remboursés (cf encadré).

En dépit des suppléments, si l'apport calorique reste insuffisant, il faut peut-être alors songer à un autre mode d'assistance nutritionnelle et laisser l'enfant manger ce qu'il aime, quand il le peut. Si celle-ci est mieux prise par l'enfant, une alimentation mixée peut être maintenue plus longtemps que d'habitude. En effet, les repas, moments conviviaux pour toute la famille, ne doivent pas être transformés en périodes difficiles. Il est conseillé de laisser au médecin ou à la diététicienne le soin d'en discuter avec lui (cf encadré p.23).



PRISE EN CHARGE DES SUPPLÉMENTS CALORIQUES

(ARRÊTÉ DU 6 AOÛT 2001 PARU AU JO DU 2 OCTOBRE 2001)

Les nutriments énergétiques pour supplémentation calorique sont pris en charge selon le tarif de la LPP* pour la mucoviscidose et certaines autres pathologies chroniques.

La participation à l'achat est modulée en fonction de la ration calorique apportée par chaque produit, classé dans l'un des trois groupes répertoriés :

- **groupe I** (code 103 n°1-1)

- les mélanges polymériques, c'est-à-dire les suppléments oraux liquides salés-sucrés, les crèmes ou les barres ;
- les mélanges de protéines, de glucides hydrolysés et de triglycérides à chaînes moyennes et longues

(TCM*, TCL*), c'est-à-dire les substituts de lait pour les nourrissons ;

- **groupe II** (code 103 n°1-2)

qui comprend deux classes :

- les protéines seules,
- les lipides seuls (il s'agit des huiles et des margarines à base de TCM),

- **groupe III** (code 103 n°1-3)

- les glucides seuls (c'est-à-dire les sucres au goût sucré peu marqué).

(cf tableau p.20 pour les tarifs de remboursement des produits les plus adaptés)

Suppléments caloriques⁽¹⁾ et

Nom	Fabricant	Conditionnement/parfum	Calories/unité ou pour 100 g	LPP ² (€)
LES "SUCRÉS"				
Clinutren HP energy	Nestlé	cup 200 ml X 4 (caramel, chocolat, fraise, pêche, vanille)	250	7
Clinutren 1,5	Nestlé	cup 200 ml X 4 (abricot, banane, café, chocolat, vanille, fraise-framboise)	300	8,4
Polydiet 1,5	DHN	brique 200 ml X 3 (café, chocolat, fruits rouges, vanille)	300	6,3
Polydiet SL	DHN	brique 200 ml X 3 (café, chocolat, pêche-passion, vanille)	300	6,3
Energy (formule Nutrigil HC+)	Novartis Nutrition	brique 200 ml X 3 (abricot, café, chocolat, fruits des bois, vanille)	300	6,3
Nutridoral HP/HC	Novartis Nutrition	brique 200 ml X 3 (abricot, café, chocolat, fruits rouges, vanille)	250	5,25
Protein +	Novartis Nutrition	brique 200 ml X 3 (café, caramel, chocolat, framboise-cassis, vanille)	250	5,25
DB	Novartis Nutrition	brique 200 ml (café, fraise, vanille)	200	1,4
Junior	Novartis Nutrition	brique 200 ml (chocolat, fraise, vanille)	300	2,1
Protifortifiant	Pharmygiène-Scat	brique 250 ml X 3 (cacao, café, fraise, vanille)	250	5,26
Fortimel	Nutricia	brique 200 ml X 3 (abricot, chocolat, fraise, fruits forêt, moka, vanille, neutre)	260	5,25
Fortimel sans lactose	Nutricia	brique 200 ml x3 (vanille, caramel, chocolat, moka, pêche-orange)	260	5,25
Fortisip	Nutricia	brique 200 ml (banane, caramel, chocolat, fraise, fruits tropicaux, vanille)	300	2,1
Fortisip Multi Fibre	Nutricia	brique 200 ml X 3 (fraise, orange, vanille, chocolat, caramel)	300	6,3
Diasip	Nutricia	brique 200 ml (vanille, fraise)	200	1,4
Cubitan	Nutricia	brique 200 ml (chocolat, fraise, vanille)	250	1,75
Fortini (Multi Fibre)	Nutricia	brique 200 ml (banane, chocolat, fraise, vanille)	300	2,1
Fortini	Nutricia	brique 200 ml (vanille)	300	2,1
Scandishake Mix	Nutricia	boîte 6 sachets à mélanger à du lait écrémé (chocolat, fraise, vanille)	598	12,6
Fresubin energy Drink	Fresenius Kabi	brique 200 ml (banane, caramel, fraise, vanille)	300	2,1
Diaben Drink (édulcorant)	Fresenius Kabi	brique 200 ml (cappuccino, caramel, fruits de la forêt)	180	0,84
Fresubin energy fibre Drink	Fresenius Kabi	brique 200 ml (cappuccino, chocolat, citron, vanille)	300	2,1
Ensure Plus	Abbott	brique 200 ml X 3 (caramel, chocolat, fraise, vanille)	300	6,3
Ensure HP	Abbott	brique 215 ml X 3 (caramel, chocolat, fraise, vanille)	205	4,2
Ensure plus Fresh	Abbott	brique 220 ml X 3 (pêche, fraise, pinacolada)	330	6,3
Prosure	Abbott	brique 240 ml X 3 (banane, orange, vanille)	301	6,3
Clinutren G (édulcorant)	Nestlé	cup 200 ml X 4 (vanille)	200	5,6
LES SUBSTITUTS DE "LAIT"				
Galliagène Progress	Gallia	boîte 350 g	1970	10,1
Pregestimil	Mead Johson	boîte 425 g	2090	13,46
Pepti-Junior	Nutricia	boîte 450 g	2190	14,28
Alfare	Nestlé	boîte 400 g	2010	13,50
Cystilac	Milupa	900 g	4617	23,52
Infatrini	Nutricia	Tétra 200 ml	200	1,40

1. La liste n'est pas exhaustive. N'ont été cités que les produits les plus adaptés
2. Liste des prestations et produits remboursables (anciennement TIPS)

autres produits pris en charge

Nom	Fabricant	Conditionnement/parfum	Calories/unité ou pour 100 g	LPP ² (€)
LES "CRÈMES OU FLANS"				
Clinutren dessert	Nestlé	cup 210 g X 4 (caramel, chocolat, pêche, vanille)	260	7
Floridine	DHN	pot 125 g X 2 (abricot, chocolat, praliné, vanille)	148	1,68
Delical	DHN	pot 125 g X 4 (abricot, café, caramel, vanille)	162	3,36
Forticrème	Nutricia	coupelles 125 g X 4 (banane, chocolat, fruits de la forêt, moka, vanille)	200	5,6
Fortifresh	Nutricia	brique 200 ml (vanille-citron, framboise, ananas, pêche-orange)	300	6,3
Dessert Energy	Novartis Nutrition	pot 125 g (caramel, chocolat, vanille)	200	1,4
Nutricremal	Novartis Nutrition	pots 170 g X 3 (caramel, chocolat, praliné, vanille)	204	4,2
Crème HP/HC	Novartis Nutrition	pots 150 g X 3 (café, chocolat, fruits des bois, praliné, vanille)	200	4,2
Crèmes HP Edulcorée	Novartis Nutrition	pot 125 g (café, vanille)	167	0,84
Dessert Fruit	Novartis Nutrition	pot 150 g (pomme)	200	1,4
LES "CÉRÉALES"				
Céréales HP (édulcorant)	Novartis Nutrition	boîte 300 g (biscuité) 10 portions	229	8,4
Céréales Instant	Novartis Nutrition	boîte 300 g X 2 (céréales-miel) 20 portions	209	14,28
Clinutren Cereal	Nestlé	boîte 400 g (pomme-noisette) 8 portions	250	14
LES "SALÉS"				
Mixés HP poudre à reconstituer	Novartis Nutrition	boîte 350 g - 5 portions (bœuf, poisson, volaille, légumes)	300	10,5
Menus Energy	Novartis Nutrition	bol 330 g (volaille/légumes, porc/légumes)	545	3,79
Veloudiet	DHN	brique 200 ml X 3 (bœuf-carottes, champignons, poireaux-pommes de terre)	200	4,2
Fortisip Multi Fibre	Nutricia	brique 200 ml (velouté de volaille, saveur tomate)	300	2,1
Florimix	DHN	bol 300 g (7 recettes différentes)	300 à 390	2,1
Florimix Instant	DHN	boîte 450 g (7 recettes différentes déshydratées) 5 portions	400	12,62
Profortifiant	Pharmygiène-Scat	brique 250 ml X 3 (légumes, crème de volaille)	250	5,26
Clinutren 1,5 Soup	Nestlé	brique 200 ml X 4 (légumes, poulet, tomate)	300	8,4
Clinutren Mix	Nestlé	boîte 450 g (9 recettes différentes) 6 portions	340	12,6
LES "JUS"				
Fruit	Novartis Nutrition	brique 200 ml X 3 (ananas, orange, pomme)	300	6,3
Clinutren fruit	Nestlé	cup 200 ml X 4 (framboise-cassis, orange, pamplemousse, poire-cerise)	250	7
Enlive	Abbott	brique 240 ml X 3 (citron, orange, pamplemousse, pomme)	300	6,3
Fortijuice	Nutricia	brique 200 ml (abricot, ananas, pêche-orange, pomme-poire, cassis)	300	2,1
ProvideXtra Drink	Fresenius	brique 200 ml (orange-ananas, citrus-cola, cerise, citron, citron vert, cassis, pomme)	250	1,75
Polidiet-fruit	DHN	brique 200 ml (fruits du verger, orange, raisin)	250	4,25
LES "POUDRES POUR ENRICHISSEMENT"				
SP 95	DHN	boîte 500 g	362	14,51
Protifar plus	Nutricia	boîte 500 g	370	14,51
Protein Instant	Novartis Nutrition	boîte 400 g	375	12,81
Dextrine Maltose	Novartis Nutrition	boîte 500 g	380	2,97
Maltodextridine	DHN	boîte 400 g	380	2,97

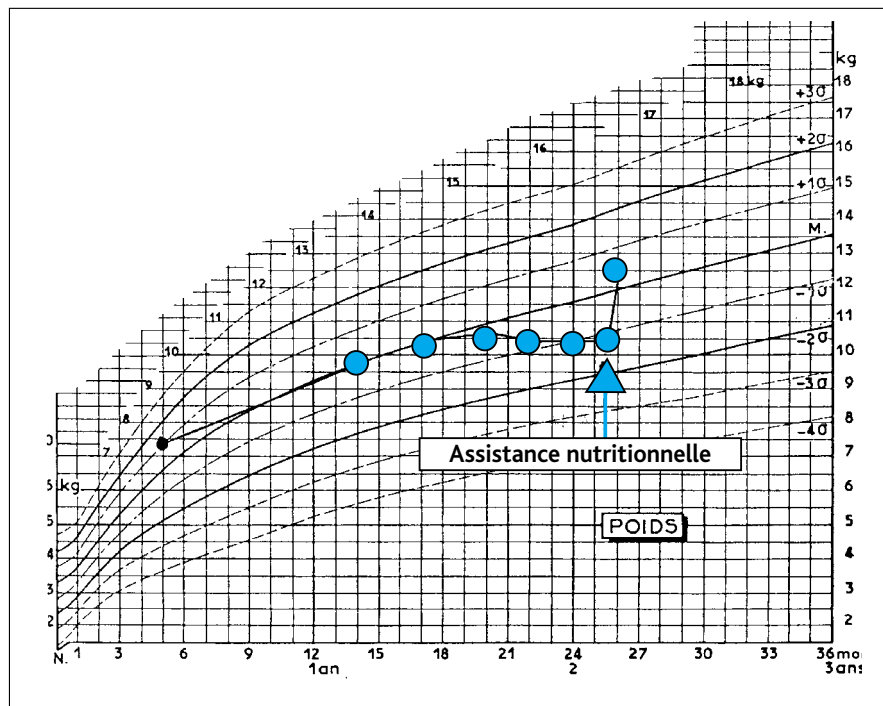
Assistance nutritionnelle



L'assistance nutritionnelle est proposée lorsque les conditions ne sont plus réunies pour assurer un équilibre staturo-pondéral satisfaisant. L'enquête alimentaire réalisée par la diététicienne fournit un élément fondamental dans la prise de décision en appréciant le niveau d'apport énergétique ainsi que les insuffisances nutritionnelles telles les vitamines et oligo-éléments.

L'assistance nutritionnelle est indiscutable dans les dénutritions importantes et dans les formes digestives sévères du nourrisson. Elle est également indispensable en cas de stagnation et à fortiori d'infléchissement pondéral depuis quel-

ques mois en dépit de conseils diététiques adaptés. Enfin, elle prend une place de plus en plus importante dans la préparation des patients à une transplantation pulmonaire.



NUTRITION ENTÉRALE : UN NOUVEL ARRÊTÉ

Les produits, matériels et prestations nécessaires à la nutrition entérale à domicile sont désormais inscrits sur la LPP* (Journal Officiel du 5 octobre 2000).

Les modalités de prise en charge sont celles prévues par la LPP* :

- il doit s'agir d'une prestation globale assurée par un seul et même prestataire choisi par le patient,

- la prestation est facturée sous forme de forfait qui regroupe la fourniture des matériels, des prestations techniques, administratives et générales,

- les nutriments font l'objet d'une inscription distincte des forfaits,

- la prestation initiale doit émaner d'un centre hospitalier spécialisé dans la prise en charge nutritionnelle des patients.

La nutrition entérale à débit continu (NEDC)

Le plus souvent nocturne, elle représente le deuxième niveau d'intervention, en cas d'échec ou d'efficacité insuffisante des suppléments oraux. Sa mise en place nécessite des précautions préalables : recherche de signes d'intolérance aux sucres, en particulier chez le grand enfant et l'adolescent ; recherche d'un reflux gastro-oesophagien dont la présence justifie un traitement spécifique mais ne contre-indique pas définitivement la NEDC. Les mélanges nutritifs utilisés sont, selon les équipes, des mélanges semi-élémentaires* prêts à l'emploi ou des préparations polymériques* auxquelles sont alors adjoints des extraits pancréatiques. La sonde nasogastrique (sonde introduite par le nez et allant jusqu'à l'estomac) est proposée en

premier. Sous réserve d'une formation soignante du patient et/ou de sa famille, elle est le plus souvent bien supportée, du moins pendant les premières semaines et la NEDC peut être réalisée rapidement à domicile.

Chez certains patients, la sonde nasogastrique est abandonnée en raison de l'inconfort qu'elle peut engendrer, de la lassitude psychologique, de nausées ou de vomissements, d'irritation nasale importante (surtout en cas de polypes nasaux volumineux) ou lorsque des efforts de toux entraînent des rejets répétés de la sonde.

On peut alors proposer la mise en place d'une gastrostomie par voie endoscopique (GPE) sous anesthésie générale à l'occasion d'une hospitalisation de 24 à 48 heures. La GPE est habituellement

bien supportée, sous réserve d'une préparation psychologique soigneuse (cf encadré).

Quelques semaines après la mise en place de la GPE, la possibilité d'installer un bouton de Bard (cf photo) permet un meilleur confort (dispositif plus discret, accès facile, fermeture étanche permettant les bains, avantage esthétique...). De petits incidents peuvent survenir (écoulement, infection, bourgeon...), mais disparaissent rapidement grâce à des soins appropriés.

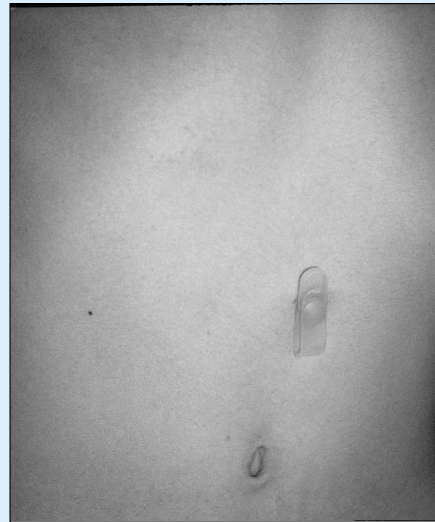
La NEDC nocturne permet ainsi un

apport adéquat en calories et en nutriments, avec des résultats tout à fait remarquables sur le plan nutritionnel et sur la croissance staturo-pondérale. On note de façon souvent impressionnante une reprise de l'activité physique, une facilitation de la kinésithérapie grâce aux muscles respiratoires plus puissants et une amélioration de l'humeur et de l'estime de soi. On peut même espérer une amélioration des résultats des explorations fonctionnelles respiratoires et une diminution de la fréquence des surinfections broncho-pulmonaires, sous réserve d'une mise en place suffisamment précoce.

IMAGE CORPORELLE ET ACCEPTATION DE LA GASTROSTOMIE

La préparation psychologique est absolument essentielle lorsque le recours à une assistance nutritionnelle devient inévitable. L'image corporelle et l'estime de soi sont souvent altérées au cours de la mucoviscidose, surtout en cas de déficit staturo-pondéral et/ou de retard pubertaire.

Ce n'est qu'en cas de refus, d'impossibilité ou d'échec de la NEDC par sonde naso-gastrique qu'est justifiée la mise en place d'une gastrostomie per-endoscopique. L'acceptation de la sonde de gastrostomie est d'autant meilleure que des explications claires et détaillées sur son utilisation auront été données avant sa mise en place. Si cela est possible, il est utile de montrer au sujet l'aspect d'une sonde de gastrostomie déjà en place chez un autre patient. Enfin, après un délai de 2 mois après sa pose, on peut remplacer la sonde de gastrostomie par un bouton qui assure un meilleur confort tant sur le plan fonctionnel que psychologique et esthétique.



LE COIN DU PSY

Attention : pas de forcing alimentaire !

Les médecins insistent – à juste titre ! - sur l'importance de la nutrition et précisent souvent que les pronostics respiratoire et vital en dépendent en partie. Ils conseillent des régimes riches et abondants... Ceci peut aboutir à des situations de pression alimentaires de la part de parents consciencieux et inquiets, et à des réactions de "résistance" de la part des enfants (jusqu'à l'anorexie parfois).

Les parents se sentent alors tirillés entre deux contraintes avec lesquelles ils doivent composer :

- il faut que l'enfant mange, la qualité et la quantité de l'alimentation sont importantes et doivent respecter des règles. Le repas est attendu et vécu avec

anxiété. Cela crée une tension et une anxiété que l'enfant ressent et peut déboucher sur un refus alimentaire.

- Il faut que l'enfant soit heureux et que le repas soit un plaisir.

Voici quelques conseils simples :

- le moment du repas est consacré au repas et seulement au repas : pas de télévision, pas de musique, pas de journal, pas de jeux, pas de jouets.

- Les plats présentés ne sont pas seulement nourrissants, ils sont aussi jolis à regarder.

- L'enfant peut rapidement être autonomisé : on lui apprend à se servir seul, à rattraper un repas un peu trop léger par un repas plus consistant ou bien en lui autorisant des en-cas en dehors des repas, en l'intéressant à la

cuisine... Attention toutefois : les en-cas ne doivent pas remplacer les repas !

- Ne jamais forcer ou punir l'enfant pour tenter d'obtenir une prise alimentaire plus importante à chaque repas, ne pas remplir trop son assiette,

- Ne pas proférer de menaces du style "si tu ne manges pas, tu vas aggraver ta maladie" et on ne culpabilise pas l'enfant par des remarques telles "si tu ne finis pas ton assiette, tu rends papa et maman très malheureux".

Dans certains cas, en particulier à l'adolescence, de véritables troubles du comportement alimentaire (de type anorexie mentale) existent parfois dans un contexte dépressif ou dans une recherche de "minceur". Une prise en charge "psy" spécialisée est alors indispensable.

La nutrition parentérale (NP)

Il s'agit le plus souvent d'une supplémentation intermittente réalisée au moment des cures antibiotiques intra-veineuses par cathéter central sur chambre implan-table, beaucoup plus rarement d'un programme de NP plus élaboré, en complément d'une alimentation orale. Le recours à un programme prolongé de NP

exclusive ou quasi-exclusive est réservé à des situations rares : grêle court après chirurgie néo-natale pour iléus méconial ou dénutrition sévère chez un patient en attente de transplantation pulmonaire.

A efficacité égale, il faut toujours privilégier les techniques les plus simples, en particulier l'utilisation des suppléments oraux et si nécessaire la nutrition entérale à débit constant.

Alimentation, grossesse et autres situations



Dès la fin du 1^{er} trimestre de la grossesse, il existe une augmentation du travail ventilatoire et du débit cardiaque qui persiste jusqu'à l'accouchement.

L'augmentation du contenu intra-abdominal contribue également à la perturbation des échanges gazeux d'oxygène et de gaz carbonique. La complication majeure au cours de la grossesse chez une patiente atteinte de mucoviscidose est l'apparition d'une hypoxie* qui fait courir un risque de fausse-couche, d'accouchement prématuré ou de petit poids à la naissance.

La grossesse doit être déconseillée en cas de troubles ventilatoires ou d'hypoxie sévères ainsi qu'en cas de mal-

nutrition importante. Dans les cas limites, la stabilité de l'état pulmonaire dans les mois ou l'année précédant la grossesse est un paramètre fondamental dans la décision. Dans tous les autres cas, la grossesse semble possible, sous réserve d'une surveillance attentive. Sur le plan nutritionnel, on estime que les besoins caloriques supplémentaires sont de l'ordre de 300 Kcal par jour. Il faut obtenir un poids d'au moins 90 % du poids idéal pour l'âge en début de grossesse ainsi qu'un gain pondéral d'au moins 10 kg pour éviter l'apparition d'un retard de croissance chez le fœtus. Si nécessaire, la couverture des besoins caloriques peut être assurée par l'utilisation des suppléments oraux. Ce n'est qu'en cas de nécessité absolue qu'on a recours à la NEDC à l'aide d'une sonde naso-gastrique souvent mal tolé-

DIÉTÉTIQUE DU DIABÈTE

Le diagnostic de diabète est difficile au cours de la mucoviscidose. Sa fréquence pourrait atteindre 15 à 30 % des adultes. Sa prise en charge repose essentiellement sur les injections d'insuline et sur les consignes diététiques suivantes :

- . l'alimentation doit rester hypercalorique et hyperprotidique afin de maintenir le meilleur état nutritionnel possible ;

- . sous réserve d'un contrôle satisfaisant de la glycémie*, le régime peut rester riche en glucides en essayant de réduire au maximum les sucres rapides (aliments sucrés) au profit des sucres lents (amidon, pâtes, farines, féculents...) ;
- . les repas doivent être fractionnés dans la journée.

rée en fin de grossesse en raison de la fréquence du reflux gastro-oesophagien à cette période.

Enfin, il faut exercer une surveillance attentive des troubles de la régulation glucidique voire d'un authentique diabète sucré (cf encadré) et recourir, si nécessaire, à l'insulinothérapie lorsque la diminution de la part des sucres d'absorption rapide dans la ration alimentaire ne peut être obtenue ou n'est pas suffisamment efficace.

ALIMENTATION EN POST- TRANSPLANTATION

Après la greffe, la reprise de l'alimentation se fait progressivement en fonction de l'état du patient.

De plus, en fonction des bilans et des traitements, l'alimentation peut être hyposodée (sans sel) et contrôlée en glucides (pauvre en sucres).

Pour le retour à domicile, les conseils alimentaires sont adaptés à chaque patient.

ACIDE URSODÉSOXYCHOLIQUE

L'atteinte du foie est fréquente dans la mucoviscidose. Elle est le plus souvent au second plan derrière les atteintes pulmonaire et pancréatique. Elle peut se traduire par de simples anomalies des tests biologiques hépatiques mais peut aussi aller jusqu'à une véritable cirrhose du foie.

L'acide ursodésoxycholique est moins toxique que les acides biliaires naturels qu'il remplace et il fluidifie la bile. Il est généralement prescrit à la dose de 15 à 30 mg/kg/j.

Il entraîne une amélioration, voire une normalisation des tests biologiques hépatiques. Ses effets à long terme ne sont pas encore connus mais dans l'hypothèse qu'il puisse éviter ou retarder la survenue d'une cirrhose, il fait aujourd'hui partie de la panoplie thérapeutique habituelle de tous les patients ayant des anomalies hépatiques cliniques ou biologiques.

Recettes



Pour mettre en application tous les bons conseils des pages précédentes, les diététiciennes vous ont concocté quelques plats succulents et des desserts à vous mettre l'eau à la bouche. Toutes ces recettes sont très riches en calories et peuvent nécessiter une augmentation des besoins en extraits pancréatiques mais gare à l'automédication : si vous avez des problèmes, il vaut mieux en parler à votre médecin !

A vos casseroles et à vos fourneaux !

RECETTES SALÉES

Les potages

Potage de légumes secs

220 Kcal/personne

Préparation 20 mn - Cuisson 30 mn

Pour 5 personnes

- . 2 poireaux
- . 1 oignon
- . 3 pommes de terre
- . 150 g lentilles (ou pois cassés)
- . 1 bouillon cube
- . 100 g de crème fraîche

Eplucher, laver et couper les légumes en petits morceaux, les mettre dans l'autocuiseur. Ajouter les lentilles (ou pois cassés) et un bouillon cube dilué dans 1,5 l d'eau froide. Laisser cuire 30 mn. Mixer. Ajouter la crème fraîche.

Velouté de potiron au gouda

475 Kcal/personne

Préparation 20 mn - Cuisson 30 mn

Pour 4 personnes

- . 1,5 kg potiron
- . 200 g de pommes de terre
- . 200 g de carottes
- . 3/4 d'1 l de lait entier
- . 120 g de gouda
- . 150 g de crème fraîche

Eplucher, laver et couper les légumes dans un autocuiseur. Y ajouter le lait, du sel, du poivre. Cuire 30 mn à feu doux. Mixer. Ajouter le gouda râpé mélangé à la crème fraîche.

Les entrées

Ramequins lorrains

250 Kcal/personne

Préparation 15 mn - Cuisson 15-20 mn

Pour 4 personnes

- . 500 ml de lait entier
- . 50 g de lait en poudre
- . 3 œufs
- . 40 g de poitrine fumée
- . 40 g de fromage râpé

Découper la poitrine fumée en petits cubes que l'on fera fondre très doucement dans une poêle sans matière grasse. Battre les œufs en y ajoutant le lait liquide bouillant, puis en y incorporant le lait en poudre, le fromage râpé et la poitrine fumée. Répartir dans des ramequins. Cuire à four moyen pendant 15 à 20 mn. Servir chaud.

Tarte au fromage frais

380 Kcal/personne

Préparation 30 mn - Cuisson 30 mn

Pour 4 personnes

- . 200 g de fromage blanc 40% de matière grasse
- . 30 g de lait en poudre
- . 40 g de fromage râpé
- . 2 œufs
- Pâte brisée
 - . 120 g de farine
 - . 60 g de beurre
 - . 1/2 verre d'eau salée

Préparer une pâte brisée (ou l'acheter), laisser reposer 1 heure et foncer le moule à tarte. Mélanger le fromage blanc, le lait en poudre, les œufs et le fromage râpé. Garnir le fond de tarte et faire cuire à four chaud environ 30 mn.

Soufflé de semoule au jambon

380 Kcal/personne

Préparation 20 mn - Cuisson 20 mn

Pour une part de 200 g :

- . 200 ml de lait
- . sel
- . muscade
- . 15 g de semoule
- . 1 jaune d'œuf
- . 1 blanc battu
- . 15 g de gruyère râpé
- . 15 g de jambon mixé
- . 15 g de beurre

Cuire la semoule dans le lait en ébullition pendant 2 minutes environ. Ajouter le jaune d'œuf, le fromage râpé, le jambon mixé, le beurre. Battre les blancs en neige très ferme, les mélanger délicatement à la semoule, mettre dans un moule bien beurré. Passer au four (Th. 5) 20 minutes environ.

Les garnitures**Gratin Forestier**

375 Kcal/personne

Préparation 30 mn - Cuisson 1 h

Pour 4 personnes :

- . 60 g de lait en poudre
- . 2 cuillères à soupe de crème fraîche
- . 1 kg de pomme de terre
- . 10 g de beurre
- . 1 cuillère à café d'huile de tournesol
- . 40 g de fromage râpé
- . 250 g de champignons de Paris (ou autres)
- . 3 échalotes

Faire une purée épaisse avec les pommes de terre, le lait en poudre et le beurre. Eplucher les échalotes, les hacher et les faire fondre dans l'huile. Y ajouter les champignons épluchés, lavés et hachés. Assaisonner ce mélange. Couvrir et faire cuire 1/4 d'heure. Incorporer ce hachis à la purée et ajouter les 3/4 du fromage râpé et la crème. Mettre dans un plat de service graissé allant au four. Saupoudrer du fromage râpé restant et faire gratiner à four chaud pendant 1/4 d'heure.

Timbale de macaronis

400 Kcal/personne

Préparation 40 mn - Cuisson 15 mn

Pour 4 personnes :

- . 200 g de macaronis
- . 250 g de champignons
- . 100 g d'oignons
- . 300 ml de lait entier
- . 40 g de lait en poudre

- . 1 cuillère à soupe de crème fraîche
- . 1 cuillère à soupe d'huile de tournesol
- . 50 g de fromage râpé
- . 2 œufs

Cuire les macaronis à l'eau bouillante salée. Laver et broser les champignons. Les couper en lamelles. Eplucher les oignons et les émincer. Faire fondre doucement les champignons, les oignons avec l'huile. Mélanger avec les macaronis bien égouttés, ajouter le fromage râpé. Verser dans un moule à soufflé. Battre ensemble les œufs et le lait. Incorporer le lait en poudre. Verser sur les macaronis. Passer à four doux pendant 15 mn.

Les plats**La Tourte Auvergnate**

650 Kcal/personne

Préparation 1 h 30 mn - Cuisson 45 mn

Pour 6 personnes :

- . 200 g de farine
- . 100 g de beurre
- . 600 g de pommes de terre
- . 25 cl de crème liquide
- . 2 échalotes
- . 200 g de jambon ou lardons fumés
- . 120 g de cantal
- . 20 g d'huile

Faire une pâte feuilletée (ou l'acheter). Foncer, piquer dans un moule à tourte. Eplucher, laver et couper en rondelles les pommes de terre. Les faire cuire dans une sauteuse, arrosées de crème fraîche, muscade, sel et poivre, pendant 45 mn. Emincer l'échalote et faire fondre dans de l'huile. Garnir la pâte feuilletée des pommes de terre égouttées, parsemer de dés de jambon (ou de lardons fumés), de cantal râpé et du hachis d'échalotes. Mettre au four (Th 8) 45 mn. Servir avec une salade verte.

Tartiflette

580 Kcal/personne

Préparation 40 mn - Cuisson 20 mn

Pour 4 personnes :

- . 1 kg de pommes de terre
- . 200 g de reblochon
- . 200 g de lardons
- . 1 oignon
- . 1 c. à soupe d'huile de tournesol
- . Sel, poivre

Faire cuire les pommes de terre en robe des champs. Découper le reblochon en lamelles. Faire revenir l'oignon émincé et les lardons fumés dans une poêle avec de l'huile. Éplucher les pommes de terre cuites et les découper en rondelles. Dans un plat allant au four, disposer une rangée de pommes de terre puis une de reblochon puis une du mélange oignon-lardons, et recommencer ainsi de suite, en finissant par une couche de fromage. Mettre à four chaud (Th 8) 20 mn.

Emincé de volaille aux croquettes

720 Kcal/personne

Préparation 1 h - Cuisson 15 mn

Pour 6 personnes

Croquettes :

- . 1 kg de pommes de terre
- . 150 g de lardons
- . 300 g de marrons cuits
- . 1 cuillère à soupe de farine
- . 1 œuf
- . 30 g de beurre
- . 3 cuillères à soupe d'huile

Emincé de volaille :

- . 6 escalopes
- . 30 g de margarine
- . huile de tournesol
- . 1 verre de vin blanc
- . 3 cuillères à café de fond de veau
- . 25 cl de crème liquide

Cuire les pommes de terre en robe des champs, les éplucher, les écraser avec les marrons cuits. Faire fondre les lardons dans une poêle. Mélanger les pommes de terre, les marrons, les lardons avec un œuf. Saler, poivrer. Se fariner les doigts et former des croquettes. Faire dorer les croquettes dans un mélange d'huile et de beurre. Emincer les escalopes, les faire revenir dans la margarine, ajouter le vin blanc, le fond de veau, la crème fraîche. Laisser épaissir à feu doux. Saler, poivrer. Servir chaud avec les croquettes.

Gratin de poireaux

440 Kcal/personne

Préparation 30 mn - Cuisson 10 mn

Pour 6 personnes

- . 6 blancs de poireaux
- . 1 oignon
- . 2 cuillères à soupe d'huile de tournesol
- . 1 sachet de 125 g de riz basmati
- . 200 g de lardons
- . 50 g de farine
- . 50 g de margarine
- . 400 ml de lait entier
- . 100 g de gruyère.

Faire étuver les blancs de poireaux et l'oignon émincé dans de l'huile. Cuire le riz dans de l'eau salée. Faire revenir les lardons. Préparer la béchamel. Mélanger dans un plat allant au four les légumes, le riz, les lardons. Arroser de béchamel et parsemer de gruyère râpé. Faire dorer au four (Th 7) 20 mn.

Tarte au haddock

Préparation 15 mn - Cuisson 20 mn

Pour 4 personnes :

- . 1 kg de blettes (utiliser le blanc et le vert)
- . 1 ou 2 filet de haddock (600 g)
- . 1 œuf
- . 1 petit pot de crème fraîche
- . gruyère râpé

. 1 pâte feuilletée vendue en rayon frais ou surgelé

Ebouillanter les blettes après les avoir lavées et coupées ; les laisser bien égoutter. Etaler la pâte feuilletée dans un plat allant au four, et déposer les blettes et le haddock coupée en dés. Battre l'œuf avec la crème et verser cette préparation sur la tarte, saupoudrer de gruyère râpé.

Cuire à four moyen 30 min environ.

Même recette en remplaçant les blettes par des épinards et le haddock par du saumon.

RECETTES SUCRÉES**Les boissons****Lait glacé à la fraise**

400 Kcal/personne

Préparation 20 mn - Cuisson 15 mn

- . 6 pommes ou 400 g de compote prête à l'emploi
- . 70 g de sucre semoule
- . 70 g de sirop de fraise
- . 200 ml glace vanille
- . 150 ml lait entier
- . 40 g lait en poudre

Faire une compote avec les pommes et le sucre. Laisser refroidir. A la compote froide ajouter le sirop de fraise et les laits. Fouetter ou passer au mixer. Verser dans les coupes et ajouter en surface la glace à la vanille.

Milk shake à la banane

400 Kcal/personne

Préparation 15 mn

- . 4 bananes bien mûres
- . 800 ml de lait entier
- . 100 g de lait en poudre
- . 100 g de sucre
- . glace pilée
- . cannelle
- . 2 cuillères à café de jus de citron

Dans un mixer mettre la glace pilée, les bananes écrasées, le citron, le sucre et les laits. Mixer quelques instants, saupoudrer de cannelle puis verser dans des grands verres.

Lait à la fleur d'oranger et au miel (1 grand verre)

290 Kcal/verre

Préparation 10 mn

Pour une grande tasse

- . 1 œuf
- . 125 ml de lait + 2 cuillères à soupe de lait en poudre
- . 1 cuillère à soupe de sucre
- . 1 cuillère à soupe de miel
- . 1 cuillère à café de fleur d'oranger

Faire bouillir le lait avec le sucre. Batta le jaune d'œuf. Verser dessus le lait bien chaud en remuant. Ajouter le miel et la fleur d'oranger. Boire chaud.
Le miel et la fleur d'oranger peuvent être remplacés par :

- . 1 boule de glace à la vanille
- . 1 banane écrasée avec le jaune d'œuf
- . de la vanille liquide, du caramel
- . du jus de fruit

Crème flottante

360 Kcal/personne
Préparation 10 mn

Pour 1 personne

- . 125 ml de crème glacée ou sorbet
- . 160 ml de jus de fruit ou de boisson gazeuse
- . 4 cuillères à soupe de poudre de lait

Mettre la crème glacée ou le sorbet dans un grand verre, y verser la moitié du jus ou de la boisson gazeuse. Bien remuer. Ajouter le reste de liquide et servir aussitôt.

Les entremets

Crème au chocolat

320 Kcal/personne
Préparation 20 mn - Cuisson 15 mn

- . 500 ml de lait entier
- . 50 g de lait en poudre
- . 20 g de farine
- . 3 œufs
- . 40 g de sucre
- . cacao
- . 40 g de noisettes hachées grillées

Dissoudre le cacao dans le lait liquide. Porter à ébullition. Pendant ce temps, travailler les œufs avec le sucre puis ajouter la farine. Ajouter le lait chocolaté bouillant et bien battre pour éviter les grumeaux. Remettre sur le feu et faire cuire 10 mn tout en remuant. Ajouter ensuite le lait en poudre et les noisettes hachées en mélangeant vivement. Mettre dans des ramequins et décorer de noisettes entières.

Crème Anglaise

360 Kcal/personne
Préparation 5 mn - Cuisson 15 mn

- . 200 ml de lait entier
- . 20 g de lait en poudre
- . 30 g de beurre
- . 2 jaunes d'œuf
- . 1 bâton de vanille

Faire bouillir le lait avec la vanille. Mélanger les jaunes d'œuf avec le sucre jusqu'à ce que le mélange devienne blanc. Ajouter le lait chaud sur les œufs puis remettre sur le feu doux. Mélanger jusqu'à ce que le mélange nappe la cuillère. Ajouter hors du feu le lait en poudre et le beurre en mélangeant vivement.

Flan d'Angèle

450 Kcal/personne
Préparation 20 mn - Cuisson 50 mn

- . 75 g de tapioca
- . 600 ml de lait entier
- . 75 g de beurre
- . 75 g de sucre
- . 50 g de fruits confits
- . 2 œufs entiers + 1 jaune
- . vanille

Faire un caramel et le mettre dans un moule. Faire cuire le tapioca dans le lait aromatisé de vanille, pendant un quart d'heure à feu doux. Ajouter le beurre, le sucre, les jaunes d'œufs et les fruits confits. Batta les blancs d'œufs en neige très ferme puis les incorporer délicatement au mélange tapioca. Verser dans le moule caramélisé. Cuire au bain-marie à four doux (Th4-5) pendant 40 mn.

Crème Mic-Mac

370 Kcal/personne
Préparation 30 mn - Cuisson 15 mn

- . 500 ml de lait entier
- . 3 œufs (1 œuf entier + 2 jaunes)
- . 60 g de chocolat noir
- . 25 g de farine
- . 25 g de beurre
- . 75 g de sucre
- . 1 sachet de sucre vanillé

Faire bouillir le lait. Faire fondre le chocolat avec 1 cuillère à soupe d'eau au bain-marie. Mélanger dans une terrine l'œuf entier avec les 2 jaunes d'œufs, le sucre et la farine. Délayer avec le lait chaud en fouettant vivement. Remettre sur le feu en remuant sans cesse. Ajouter le beurre hors du feu. Diviser la crème en deux : dans une partie mettre le chocolat fondu, dans l'autre le sachet de sucre vanillé. Verser les deux crèmes en même temps dans une coupe en verre, elles ne se mélangeront pas. Servir froid.

Flan Sarthois

280 Kcal/personne
Préparation 20 mn

Pour 4 personnes

- . 500 ml de lait
- . 50 g de lait en poudre
- . 30 g de sucre
- . 30 g de farine
- . 3 œufs
- . 50 g de raisins secs
- . rhum, vanille

Faire gonfler les raisins secs dans le rhum. Préparer la crème pâtissière : faire bouillir le lait vanillé. Travailler le mélange farine, sucre, jaunes d'œufs hors du feu. Incorporer progressivement le lait vanillé bouillant,

remettre la crème sur feu doux sans cesser de remuer jusqu'à ébullition. Incorporer le lait en poudre et les blancs d'œufs en neige. Ajouter les raisins secs imbibés de rhum. Disposer dans des petits pots à crème. Mettre au frais 2 heures avant de servir.

Blanc manger

280 Kcal/personne

Préparation 15 mn - Cuisson 10 mn

- . 500 ml de lait entier
- . 50 g de lait en poudre
- . 60 g de maïzena
- . 20 g de poudre d'amandes
- . 80 g de sucre semoule

Dans une casserole, mélanger la maïzena, le sucre et la poudre d'amandes. Ajouter peu à peu le lait tout en tournant. Faire chauffer sans cesser de remuer. Retirer du feu après quelques secondes d'ébullition. Ajouter le lait en poudre en remuant vivement. Faire refroidir dans un moule. Démouler avant de servir très frais.

Pudding caramélisé

300 Kcal/personne

Préparation 20 mn - Cuisson 45 mn

- . 500 ml de lait entier
- . 50 g de lait en poudre
- . 80 g de Tapioca
- . 50 g de sucre
- . 2 œufs
- . vanille
- . sucre pour caramel

Faire chauffer le lait avec la vanille et le sucre. Dès l'ébullition verser le tapioca en pluie. Faire cuire 5 à 10 mn sans cesser de remuer. Ajouter le lait en poudre et les jaunes d'œufs puis les blancs battus en neige ferme. Verser dans des ramequins caramélisés. Faire cuire au four (Th 5) pendant 30 à 40 mn.

Clafoutis

250 Kcal/personne

Préparation 20 mn - Cuisson 45 mn

- . 400 g de cerises (ou autre fruit de saison : abricots, pruneaux, rhubarbe)
- . 100 g de farine
- . 2 œufs
- . 150 ml de lait entier
- . 30 g de lait en poudre
- . 40 g de sucre

Laver les fruits, les essuyer, les dénoyauter, les mettre dans un plat allant au four bien beurré. Dans un saladier, mélanger les œufs avec le sucre, puis la farine, puis les laits ajoutés lentement. Verser la préparation sur les fruits et mettre à four chaud (Th 5-6) pendant 40 à 50 mn.

Yaourt aux dattes

290 Kcal/personne

Préparation 20 mn

- . 4 yaourts au lait entier
- . 2 cuillères à soupe de lait en poudre
- . 200 g de dattes dénoyautées
- . 1 orange
- . 1 banane
- . amandes effilées pour décorer
- . 2 sachets de sucre vanillé

Dans un bol, mixer, mettre tous les ingrédients sauf les amandes. Mixer pendant 1mn. Mettre dans des coupes et décorer avec les amandes.

Crème à l'ananas

430 Kcal/personne

Préparation 20 mn

- . 400 g de fromage blanc à 40 %
- . 200 g de crème fraîche battue en chantilly
- . 150 g de sucre en poudre
- . 1 petite boîte d'ananas en tranches

Couper les tranches d'ananas en morceaux. Dans un saladier, mélanger le fromage blanc avec le sucre, ajouter la crème fraîche et les morceaux d'ananas. Réserver quelques morceaux pour décorer les coupes. Servir très frais.

Fraises bourdaloue

280 Kcal/personne

Préparation 30 mn - Cuisson 10 mn

- . 350 g de fraises ou autres fruits frais ou au sirop : pêche, poire, ananas ...
- . 70 g de sucre
- . 150 ml de lait entier
- . 30 g de lait en poudre
- . 1 œuf
- . 40 g de sucre + 1 sachet de sucre vanillé
- . 10 g de fécule ou de maïzena
- . 30 g d'amandes effilées pour décorer.

Saupoudrer les fraises lavées avec le sucre. Pendant ce temps faire une crème pâtissière avec les autres ingrédients. Mélanger les sucres et la fécule. Ajouter les œufs, puis le lait liquide doucement pour éviter les grumeaux. Faire chauffer. Hors du feu, ajouter le lait en poudre. Laisser refroidir. Mettre les fraises sucrées dans des ramequins. Verser la crème puis les amandes effilées et grillées. Servir très frais.

Bananes aux framboises

300 Kcal/personne

Préparation 20 mn

- . 4 bananes bien mûres
- . 200 g de framboises surgelées non sucrées
- . 100 g de sucre
- . 80 g de crème fraîche fouettée
- . 60 g de lait en poudre

Couper les bananes en rondelles et les faire macérer dans la moitié du sucre et 1/2 jus de citron. Pendant ce temps dans un bol, mixer, mettre les framboises (en garder pour la décoration) avec le sucre et le lait en poudre. Mixer 1 mn. Ajouter cette purée à la crème fraîche battue. Répartir les rondelles de bananes dans des coupes. Ajouter la crème de framboise. Décorer avec une framboise. Servir très frais.

Mousse aux marrons

770 Kcal/personne

Préparation 20

- . 300 g de crème de marrons
- . 170 g de sucre
- . 130 g de beurre
- . 200 g de fromage blanc à 40 %
- . 70 g de marrons glacés en débris
- . 4 marrons confits dans le sirop.

Dans un saladier, travailler le sucre, le beurre ramolli, mais non fondu. Ajouter la crème de marrons et le fromage blanc. Incorporer les débris de marrons et répartir dans des coupes. Décorer avec les marrons confits.

Friandises du goûter

Gaufres

530 Kcal/personne

Préparation 20 mn - Cuisson 5 mn/gaufre

Pour 4 personnes

- . 330 g de farine - sel
- . 100 g de beurre
- . 3 œufs
- . 20 g de levure de boulanger
- . lait
- . sucre glace et miel
- . parfum au choix (vanille liquide, fleur d'oranger)

Délayer la levure dans un peu de lait tiède et le parfum choisi. Dans un saladier mettre la farine en fontaine, casser les œufs, ajouter le beurre, le sel puis la levure délayée. Bien fouetter tous ces ingrédients et ajouter peu à peu du lait entier jusqu'à obtenir une pâte à crêpes un peu lourde. Laisser reposer deux heures dans un endroit tempéré. Faire chauffer le gaufrier, déposer vivement la quantité de pâte (3 à 4 cuillères à soupe environ), fermer le gaufrier et le retourner. Faire cuire 3 à 5 mn. Servir les gaufres avec du sucre glace ou du miel, ou de la confiture, ou du chocolat. *Remarque : ces gaufres peuvent se conserver plusieurs jours dans une boîte hermétique.*

Merveilles

4 merveilles = 330 Kcal

Préparation 20 mn

Cuisson 5 mn/merveille

Pour une corbeille de merveilles

- . 1 kg de farine
- . 1 paquet de levure
- . 10 g de sel

- . 200 g de sucre + 1 sachet de sucre vanillé
- . 200 g de beurre
- . 8 œufs
- . friture
- . sucre glace

Mettre la farine en fontaine dans un saladier. Déposer au centre les œufs, la levure, le sel, le beurre juste ramolli. Mélanger avec les mains et former une boule. Laisser reposer 1/2 heure. Détacher de la masse des morceaux gros comme une orange. Les aplatir au rouleau et couper des bandes d'environ 4 cm. Préparer toutes les merveilles avant la cuisson. Les mettre dans la friture chaude et les égoutter sur du papier absorbant. Servir saupoudré de sucre glace. *Remarque : Ces merveilles se conservent plusieurs jours dans une boîte en fer ou hermétique.*

Gâteaux aux amandes

1 gâteau = 200 Kcal

Préparation 25 mn - Cuisson 30 mn

- . 40 g d'amandes mondées
- . 40 g d'amandes effilées
- . 70 g de raisins secs
- . 150 g de beurre
- . 150 g de farine
- . 150 g de sucre + 1 sachet de sucre vanillé
- . 3 œufs
- . décor : raisins, amandes, sucre en poudre

Hacher les amandes entières. Mélanger le beurre, les sucres. Ajouter les amandes hachées et la moitié des raisins. En remuant, ajouter la farine et les œufs battus alternativement. Beurrer un moule carré et le fariner. Verser la préparation, recouvrir du reste des raisins et des amandes effilées. Saupoudrer de sucre. Faire cuire à four modéré (Th3). Démouler tiède et découper le gâteau en carrés, ronds, rectangles, etc.

Papanas

480 Kcal/personne

Préparation 20 mn - Cuisson 5-10 mn

- . 400 g de fromage blanc à 40 %
- . 3 œufs
- . 140 g de farine
- . 140 ml à 200 ml d'huile
- . 140 g de sucre semoule

Faire égoutter le fromage blanc une heure dans une passoire fine. Dans un saladier, mélanger les jaunes avec la farine et le fromage égoutté. Incorporer les blancs battus en neige ferme. Dans une poêle, faire chauffer l'huile et y verser de petites louches de pâte en les aplatissant pour former des petites galettes. Lorsqu'elles sont cuites des deux côtés, les poser dans un plat et les saupoudrer de sucre.

Glossaire

Acides gras essentiels : ce sont les composants des graisses indispensables à l'organisme humain qui est incapable de les synthétiser. Ils doivent donc être prescrits dans l'alimentation. Les deux acides gras indispensables sont : l'acide linoléique et l'acide alpha-linolénique. On les trouve dans les huiles végétales (noix, pépins de raisin...) et les poissons.

Anorexie : perte de l'appétit.

Anti-H2 : substance destinée à supprimer l'acidité gastrique.

Gastrostomie : communication entre la paroi de l'abdomen et l'estomac par l'intermédiaire d'une sonde ou d'un bouton.

Glycémie : quantité de glucose dans le sang.

Hydrolysat de protéines : protéines dont la taille est considérablement diminuée et avec une absorption intestinale plus facile et moins allergisante.

Hypoxie : manque d'oxygène au niveau des tissus. Dans la mucoviscidose, elle est due à un enrichissement insuffisant du sang en oxygène en raison des lésions pulmonaires.

LPP : liste des prestations et produits remboursables (anciennement TIPS)

Médiane de survie : âge auquel la moitié des personnes atteintes de mucoviscidose sont encore vivantes. C'est une façon d'exprimer l'espérance de vie.

Mélanges semi-élémentaires : solutés pour la nutrition entérale contenant des triglycérides à chaîne moyenne et des hydrolysats de protéines.

Préparation polymérique : préparation alimentaire comportant des glucides, des lipides et des protéines.

Stéatorrhée : présence d'une quantité excessive de graisses dans les selles due à une mauvaise assimilation.

Triglycérides à chaînes moyennes (TCM) : graisses ne nécessitant pas l'action des enzymes pancréatiques et des sécrétions biliaires pour être absorbées dans l'intestin.

Triglycérides à chaînes longues (TCL) : graisses nécessitant l'action des enzymes pancréatiques et des acides biliaires pour être absorbées dans l'intestin.

Vitamines liposolubles : vitamines dont l'absorption intestinale se fait avec celles des graisses.

Vaincre la Mucoviscidose

Créée en 1965, **Vaincre la Mucoviscidose** (Association Française de Lutte contre la Mucoviscidose) est reconnue d'utilité publique depuis 1978 et membre du Comité de la Charte de déontologie des organisations sociales et humanitaires. Elle regroupe des patients, des parents, des médecins, des chercheurs, des sympathisants et est animée par des bénévoles et des permanents au Siège national à Paris. Elle dispose également de délégations régionales et départementales. Comme son nom l'indique, elle a un objectif unique : **vaincre la mucoviscidose**.

L'association a fixé quatre priorités :

Guérir la mucoviscidose en soutenant et en finançant la recherche

Thérapie génique, infections et inflammations, molécules pharmacologiques, recherche clinique.

Soigner la mucoviscidose en améliorant la qualité des soins

Subvention aux centres de soins, suivi de la mise en place des Centres de Ressources et de Compétences et du dépistage néonatal, observatoires épidémiologiques, formation des soignants.

Vivre mieux avec la mucoviscidose en améliorant la qualité de vie des patients

Soutien direct et individuel aux patients et aux familles (aides financière, matérielle et morale personnalisées), prise en charge collective de la maladie (pression auprès des Pouvoirs publics).

Sensibiliser le grand public à la mucoviscidose et informer parents et patients

Manifestations et collecte de fonds, Pouvoirs publics et partenaires, communication interne et externe (bulletin trimestriel, brochures thématiques, site internet...).



(Association Française de Lutte contre la Mucoviscidose)
Reconnue d'utilité publique – Membre du Comité de la Charte
181, rue de Tolbiac – 75013 Paris – Tél. : 01 40 78 91 91 – Fax : 01 45 80 86 44
info@vaincrelamuco.org - www.vaincrelamuco.org

Avec le soutien de

NUTRICIA
Nutrition Clinique