



Recommandations fondées sur un consensus pour la prise en charge nutritionnelle des enfants atteints de mucoviscidose traités par elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor

Titre grand public :

Accord d'experts sur la prise en charge nutritionnelle des enfants atteints de mucoviscidose traités par elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor (ETI ou Kaftrio)

Auteurs :

Tamarah Katz^{1,2}, Josie van Dorst¹, Bernadette Prentice^{1,3}, Christine L. Chan⁴, Dimitri Declercq⁵, Tanja Gonska⁶, Jodi Grunert⁷, Daina Kalnins⁸, Christina N. Katsagoni⁹, Amanda Leonard¹⁰, Catherine M. McDonald¹¹, Paul McNally¹², Monika Mielus¹³, Anne Munck¹⁴, Lutz Naehrlich¹⁵, Elizabeth Owen¹⁶, Chris Smith¹⁷, Sarah Jane Schwarzenberg¹⁸, Vito Terlizzi¹⁹, Michael Wilschanski²⁰, Chee Y. Ooi^{1, 21}

Affiliations :

¹ School of Clinical Medicine, Discipline of Paediatrics and Child Health, UNSW Medicine and Health, University of New South Wales, Sydney, Australia

² Department of Nutrition and Dietetics, Sydney Children's Hospital Network, Randwick, Australia

³ Department of Respiratory Medicine, Sydney Children's Hospital Network, Randwick, Australia

⁴ Department of Pediatrics, Section of Endocrinology, Children's Hospital Colorado; University of Colorado Anschutz Medical Campus, Aurora, CO, USA

⁵ Department of Pediatrics, Cystic Fibrosis Reference Centre, Ghent University Hospital; Department of Internal Medicine and Pediatrics, Faculty of Medicine and Health Sciences, Ghent University, Ghent, Belgium

⁶ Pediatric Gastroenterology, Toronto Hospital for Sick Children, Toronto, ON, Canada

⁷ Department of Nutrition, Women's and Children's Health Network, Adelaide, Australia

⁸ Department of Clinical Dietetics, The Hospital for Sick Children, Toronto, ON, Canada

⁹ School of Health Sciences, Department of Nutritional Science and Dietetics, International Hellenic University, Thessaloniki, Greece

¹⁰ Department of Pediatric Nutrition, The Johns Hopkins Children's Center, Baltimore, USA

¹¹ Department of Nutrition, Primary Children's Hospital, Salt Lake City, USA

¹² RCSI University of Medicine and Health Sciences, Dublin, Ireland; Children's Health Ireland, Dublin, Ireland

¹³ Cystic Fibrosis Department, Institute of Mother and Child, Warsaw, Poland; Cystic Fibrosis Centre, Pediatric Hospital, Dziekanow Lesny, Poland

¹⁴ Hospital Necker Enfants-Malades, Assistance Publique-Hôpitaux de Paris, Pediatric CF center, Université Paris, Paris, France

¹⁵ Department of Pediatrics, Justus-Liebig-University Giessen, Germany

¹⁶ Department of Nutrition, Great Ormond Street Hospital for Children, London, UK

¹⁷ Department of Nutrition and Dietetics, Royal Alexandra Children's Hospital; Brighton and Sussex Medical School, Brighton, UK

¹⁸ Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition, MHealth Fairview Masonic Children's Hospital, Minneapolis, MN, USA

¹⁹ Meyer Children's Hospital IRCCS, Department of Paediatric Medicine, Cystic Fibrosis Regional Reference Center, Florence, Italy

²⁰ Department of Gastroenterology, Hadassah, Hebrew University Hospital, Jerusalem, Israel

²¹ Department of Gastroenterology, Sydney Children's Hospital Network, Randwick, Australia

Quelle est la problématique de votre recherche ?

Que nous apprennent les études disponibles sur l'influence de Kaftrio sur les besoins nutritionnels des enfants atteints de mucoviscidose ? Les recommandations nutritionnelles actuelles doivent-elles être modifiées et dans quels domaines des recherches supplémentaires sont-elles nécessaires ?

Pourquoi est-ce important ?

Une bonne nutrition joue un rôle essentiel pour aider les enfants atteints de mucoviscidose à rester en aussi bonne santé que possible. Elle contribue à la santé pulmonaire, à la croissance, au développement et au bien-être à long terme.

Les recommandations nutritionnelles actuelles concernant la mucoviscidose ont été élaborées avant la disponibilité de nouveaux traitements tels que Kaftrio. Nous savons désormais que Kaftrio peut modifier les besoins nutritionnels. Toutefois, il n'existe pas encore de recommandations nutritionnelles spécifiquement destinées aux enfants traités par Kaftrio. Cette situation rend difficile, pour les équipes soignantes, la mise en œuvre des conseils et des soins nutritionnels les plus adaptés.

Quels sont les travaux réalisés ?

Nous avons réuni 22 experts du monde entier possédant une expérience de la mucoviscidose et de la nutrition. Ce groupe comprenait des diététiciens, des médecins spécialisés dans les maladies pulmonaires et digestives, ainsi qu'un parent d'un enfant atteint de mucoviscidose. Ensemble, nous avons défini les principales questions concernant la nutrition et Kaftrio. Nous avons ensuite analysé les études disponibles et utilisé ces données pour élaborer des recommandations nutritionnelles destinées aux enfants atteints de mucoviscidose traités par Kaftrio.

Lorsque les données scientifiques étaient limitées, nous avons également pris en compte l'expérience clinique du groupe. Des propositions de recommandations ont été élaborées au sein de petits groupes, puis soumises à l'ensemble du groupe pour discussion et vote.

Quels sont les résultats ?

Nous n'avons identifié que 28 études consacrées à Kaftrio et à la nutrition. De nombreuses questions ont donc dû être traitées à partir de l'expérience collective des experts.

Nous avons élaboré 67 propositions de recommandations nutritionnelles. Chacune a été soumise au vote et approuvée, avec plus de 80% des membres du groupe se déclarant d'accord ou tout à fait d'accord.

Nous avons également recensé plusieurs questions nutritionnelles importantes qui restent sans réponse claire et classé les domaines de recherche les plus urgents. Ceux-ci comprennent notamment :

- la nécessité éventuelle de définir de nouvelles valeurs cibles d'indice de masse corporelle (IMC) ;
- l'évolution de la fonction pancréatique sous Kaftrio ;
- la quantité de sel actuellement nécessaire chez les enfants atteints de mucoviscidose.

Que cela signifie-t-il et pourquoi faut-il rester prudent ?

Ce travail constitue la première recommandation internationale destinée à aider les professionnels de santé à assurer une prise en charge nutritionnelle et une surveillance de la croissance adaptées chez les enfants atteints de mucoviscidose traités par Kaftrio.

Il fournit des conseils pratiques pouvant guider les soins actuels, mais ne doit pas être considéré comme définitif. Les recherches dans ce domaine étant encore limitées, certaines recommandations reposent davantage sur l'expérience des experts que sur des données scientifiques solides.

À mesure que de nouvelles études seront réalisées, notre compréhension des besoins nutritionnels évoluera probablement. Ces recommandations doivent donc être utilisées avec discernement et régulièrement actualisées en fonction des nouvelles données disponibles.

Quelles sont les perspectives ?

Nous espérons que ces recommandations aideront les équipes spécialisées dans la mucoviscidose à assurer une bonne prise en charge nutritionnelle des enfants traités par Kaftrio.

Une nutrition adéquate et une croissance satisfaisante restent des éléments centraux de la prise en charge de la mucoviscidose. Cependant, les adaptations nécessaires dans le contexte de Kaftrio sont encore en cours d'évaluation. À mesure que les nouvelles recherches combleront les lacunes actuelles, les recommandations continueront d'évoluer et de s'améliorer.

Lien vers le manuscrit original sur PubMed :

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/41702741/>