Lettre du Groupe d'intérêt Duchenne et Becker. DMD-DMB
N°1 - Septembre 2019

EDITO

Manger est un acte essentiel à la vie, l'alimentation apporte à l'organisme les éléments dont il a besoin pour fonctionner.
Ainsi la nutrition a un rôle primordial dans le domaine de la santé, bien s'alimenter c'est assurer à l'organisme un fonctionnement optimal.
Plusieurs préoccupations liées à la nutrition accompagnent la maladie de Duchenne : croissance (surtout avec un traitement corticoïdes), composition corporelle, besoins en énergie et en protéines, santé des os, surpoids, dénutrition à un stade avancé dans la maladie. L'atteinte concomitante de la musculature lisse entraine, entre autres, des troubles digestifs d'une grande fréquence (troubles du transit) et des troubles de la déglutition. Des soins nutritionnels appropriés peuvent contribuer à améliorer la qualité de vie et prévenir les complications.
La constipation notamment doit être prise très au sérieux car elle peut avoir des conséquences graves comme fécalome ou occlusion : trop de nos malades décèdent encore aujourd'hui des conséquences de ces complications.
Comment être sûr d'avoir une alimentation adaptée à ses besoins selon son âge et le stade de la maladie ?
Que penser des compléments alimentaires dont on nous vante les vertus miraculeuses, bien sûr certains sont bénéfiques mais comment en être certain et à quelle dose ?
Ne pas oublier que dans tous les cas les compléments alimentaires ne se substituent pas à une alimentation équilibrée et variée.
Plusieurs essais sont en cours pour évaluer les effets de certains de ces compléments pour la DMD.
La thérapie nutritionnelle (nutrithérapie) est un domaine naissant qui demande à être exploré.
Nous partageons dans cette newsletter les études et recommandations existantes sur la nutrition sans avoir la prétention de faire le tour du sujet.
Au-delà du rôle nourricier, n'oublions pas, et c'est important, que l'alimentation a aussi un rôle de plaisir (goûts et préférences) et un rôle convivial de partage.

En finalisant ce document nous pensons avec beaucoup d'émotion et de tristesse à notre ami Francis, équipier du groupe depuis sa création, qui vient de nous quitter, un être exceptionnel, qui nous a tellement appris, il souhaitait participer à ce numéro et témoigner de son expérience d'adulte DMD concernant le domaine de l'alimentation. Il n'a pas eu le temps …
Francis, nous nous souviendrons toujours de toi et de ce que nous avons appris en te côtoyant. Un grand merci à toi !

Jeanne Malaterre
Responsable du GI Duchenne et Becker

Journée mondiale de la Dystrophie musculaire de Duchenne et de Becker

A l'initiative de l'association UPPMD, aujourd'hui rebaptisée WDO (*World Duchenne Organisation*), chaque 7 septembre depuis 2014 est consacré journée mondiale des Dystrophies Duchenne et Becker. Cette journée est l'occasion d'actions pour sensibiliser sur la maladie et la faire mieux connaître.

Le choix de la date du 7 septembre n'est pas dû au hasard : elle fait référence aux 79 exons du gène de la dystrophine, gène dont l'altération est à l'origine de la maladie.
Chaque année un thème est choisi, c'est l'opportunité d'en décliner les différents aspects. Cette année le thème choisi est la nutrition.

Le Groupe d'intérêt Duchenne et Becker souhaitant s'associer à cette journée a le plaisir de vous adresser cette newsletter sur le sujet de l'année, document à partager largement.
Pour plus d'information : www.worldduchenneday.org

Newsletter n°1 - Thème : Nutrition dans la DMD
Cette newsletter ne se veut pas exhaustive et ne peut traiter de l'ensemble des problèmes de nutrition qui se posent dans la DMD, nous n'en donnons que de grandes lignes en faisant référence à des articles ou documents importants à se procurer, notamment les Repères Savoir et Comprendre, dont les liens sont ci-dessous.

Fonction digestive et MNM :
http://www.myobase.org/doc_num.php?explnum_id=17935

Prise en charge nutritionnelle :
http://www.myobase.org/doc_num.php?explnum_id=17078

Enrichir l'alimentation orale :
http://www.myobase.org/doc_num.php?explnum_id=19293

La nutrition est un thème souvent négligé, peu abordé lors des consultations, et qui pourtant est essentiel dans la vie quotidienne des malades. Voir le dossier sur le Blog :
http://groupemyopathieduchennebecker.blogs.afm-telethon.fr/suivi-nutritionnel

N'hésitez pas à nous faire part de vos questions, remarques, commentaires …
C'est notre première newsletter, vos avis comptent pour nous.

J. Malaterre, F. Salama, Y. Porta

AFM-Téléthon - Groupe d'intérêt Duchenne et Becker
Mail : duchennebecker@afm-telethon.fr
FaceBook : http://facebook.com/groupedmdb

La nutrition dans la DMD

Atelier Nutrition dans la Dystrophie Musculaire de Duchenne aux Pays-Bas du 16 au 18 mars 2018

Résumé : La réflexion a porté sur le rôle de la nutrition et du métabolisme dans le processus de la maladie, la nécessité de poursuivre des recherches et l'importance de préconisations claires pour les malades et leur famille.

On sait que la maladie et son évolution ont un impact sur le métabolisme, les besoins énergétiques sont diminués, avec l'âge il y a des difficultés de déglutition, de mastication qui empêchent de bien s'alimenter, la corticothérapie suivie par la plupart peut entrainer un surpoids. Tout cela a une incidence sur la qualité de vie et peut avoir un effet négatif sur l'état de santé. Pourtant le sujet de la nutrition est souvent négligé.

Les compléments alimentaires, qui sont en vente libre, sont consommés par les patients. Afin d'éviter des surdosages et incompatibilité avec les médicaments pris, il est important de demander toujours l'avis d'un médecin.

Pourquoi les recommandations nutritionnelles et la recherche sont-elles importantes pour la DMD ?

- Il n'y a pas beaucoup de preuves scientifiques pour appuyer la pratique clinique.
- L'obésité étant un problème majeur pour un certain nombre de patients, il y a nécessité d'avoir une meilleure approche pour aider à la gestion du poids.
- Les conseils doivent être adaptés à chaque âge et étape de la maladie.
- On remarque que malgré l'avancée en âge des DMD, les directives de soins sont principalement axées sur les enfants.
- Ainsi les adultes manquent d'informations et de directives pour bien s'alimenter, certains problèmes digestifs (constipation, ballonnements) peuvent être mieux contrôlés par l'alimentation et la malnutrition évitée.
- Les pistes d'action envisagées ont été la nécessité de faciliter le contrôle du poids pour les non ambulants et l'importance qu'il y ait systématiquement des diététiciens dans l'équipe de soins.

Recherche préclinique et clinique sur les aspects nutritionnels

- Préclinique : un groupe de travail a été créé pour normaliser les procédures expérimentales qui varient beaucoup d'un laboratoire à l'autre ce qui entrave la reproductibilité de ces expériences dont les résultats peuvent être très différents selon les laboratoires. Cela devrait aider et augmenter les chances de tests ultérieurs en clinique.
- Des études réalisées sur la souris *mdx*/versus souris sauvages sur les effets de l'alimentation indiquent qu'un régime peut avoir un effet sur la gravité et la progression de la maladie.
- Rôle des mitochondries (organismes fournissant l'énergie aux cellules) : l'absence de dystrophine aurait un impact sur celles-ci. Les médicaments qui visent l'amélioration de la fonction mitochondriale peuvent être bénéfiques dans la DMD.

Partage avec d'autres intervenants et les recherches en cours dans d'autres domaines

- La plupart des méthodes pour évaluer la taille, le poids et la composition corporelle ne conviennent pas aux personnes non ambulantes. Les valeurs de référence sont faites pour des individus en bonne santé, il faut créer des cartes de références spécifiques à la DMD.
- Il existe des molécules médicamenteuses et des compléments utilisés pour d'autres maladies, ayant déjà fait l'objet d'essais chez l'homme, qui pourraient avoir des effets positifs dans la DMD car on connait les mécanismes pathologiques sous-jacents de la maladie.

Connaissances actuelles et pratique clinique

Discussion sur les pratiques actuelles concernant les troubles de déglutition, les problèmes dentaires et la santé des os.

- Pour faciliter les repas on conseille de modifier la texture des aliments. Boire de l'eau après les repas est recommandé.
- Une mauvaise santé dentaire peut nuire aux capacités alimentaires, pourtant ce domaine est souvent négligé. Il est conseillé d'avoir une bonne hygiène bucco-dentaire et d'éviter certains types d'aliments ou boissons.
- Les os étant fragilisés par la maladie et la corticothérapie, la prise de vitamine D et de calcium est conseillée.

Groupes de travail sur la nécessité de poursuivre les recherches et les lignes directrices

Des groupes de travail ont été formés pour discuter des stratégies et définir des pistes d'action pour les recherches futures et les directives nutritionnelles.

- Un groupe s'est concentré sur la recherche clinique dans le domaine de la nutrition.
- Le deuxième groupe a discuté de la recherche préclinique.
- Le dernier groupe s'est concentré sur les recommandations en matière de nutrition pour les patients. Les directives devraient être simples, faciles à mettre en œuvre et diffusées de manière facilement accessible et concerner les différents stades de la maladie, comme des petites vidéos.

Accéder à la totalité de l'article :
http://groupemyopathieduchennebecker.blogs.afm-telethon.fr/archive/2019/09/10/nutrition-dans-la-dmd-99147.html

Vitamines et suppléments

Coenzyme Q10, Taurine, Thé vert, vitamine D … ? Que cachent ces compléments alimentaires ?

En l'absence de traitement curatif pour la DMD, beaucoup de pistes ont été proposées ou explorées concernant les suppléments, compléments et médecine alternative, assez populaires actuellement.

Une étude montre que 80% des aidants, en plus des traitements traditionnels, donnent aux patients Duchenne des compléments ou traitements alternatifs. Or, bien souvent, ces suppléments sont donnés sans réelle preuve scientifique.

Dans un article publié par une équipe australienne en 2016, une synthèse rassemble et présente les évaluations par des pairs des études scientifiques ayant utilisé des compléments alimentaires ou « alicaments », dans des essais cliniques ou précliniques sur la DMD et fait la distinction entre les pistes sérieuses et les opinions erronées.

Il est certain que les suppléments nutritionnels ne guériront jamais la DMD, ce n'est pas leur objectif, mais ils pourraient avoir un potentiel important en tant que thérapies complémentaires pour contrer les effets néfastes de l'inflammation chronique ou du stress oxydatif, caractéristiques de la pathologie dystrophique. Ils pourraient avoir un bénéfice dans la myopathie de Duchenne, améliorer l'état général de la personne et sa qualité de vie.

Beaucoup de ces suppléments ont des effets antioxydants ou anti-inflammatoires. Dans les antioxydants, l'étude analyse les différents essais avec le Coenzyme Q10 (CoQ10), la mélatonine, des herbes chinoises, et des extraits de thé vert. Pour les anti-inflammatoires, différents dérivés du soja, le curcuma, le resvératrol, le jus de betterave, l'arginine, la taurine et la vitamine D. Cependant, beaucoup d'essais ne concernent que la souris *mdx* et sont difficilement comparables entre eux.
Un certain nombre de ces suppléments semble avoir un mérite clinique et une recherche plus poussée sur leur potentiel thérapeutique pour traiter la DMD est justifiée. Cependant, cette recherche doit être de bonne qualité, évaluée par des pairs, à l'aide de composés qui ont une valeur scientifique et surtout une méthodologie qui permettra la reproductibilité des expériences.

Nicotinamide riboside : une forme de la Vitamine B3

Exemple d'une forme de la vitamine B3, la nicotinamide riboside, testée avec succès sur des animaux et qui fait l'objet de plusieurs études, à l'EPFL en Suisse, avec l'équipe de Johan Auwerx, et à l'Université de Leiden, Pays-Bas.

L'idée n'est pas de corriger le gène défectueux mais de s'attaquer à ses conséquences, réduire l'inflammation, et donc la destruction du muscle en nourrissant les mitochondries épuisées. « C'est l'hypothèse qu'ont voulu éprouver les chercheurs, qui ont déjà investigué avec succès les effets de cette vitamine sur le vieillissement musculaire dans le cadre de travaux sur la nutrition ».

L'intérêt de cette vitamine est à évaluer dans un essai contrôlé. Les premiers essais précliniques auront lieu sur la souris pour voir s'il peut effectivement y avoir un effet bénéfique sur le muscle dystrophique. Ensuite, si des effets positifs sont constatés sur la souris, des essais cliniques seront menés avec des malades pour connaître les doses non toxiques, mais le produit, déjà bien connu, devrait être bien toléré.

Il est important de noter que l'industrie des suppléments est moins réglementée par les autorités, et que les fabricants n'ont pas à répondre aux exigences strictes auxquelles l'industrie pharmaceutique doit se conformer. Des études ont mis en évidence que certains suppléments, en particulier ceux obtenus dans des pays non occidentaux, ne répondaient pas aux normes de sécurité et de dosage.
Par ailleurs, comme pour tout produit pharmaceutique, les suppléments peuvent interagir avec les médicaments, de sorte que toute supplémentation chez les patients atteints de DMD doit être approuvée par le médecin.
(Attention aux combinaisons ou au surdosage qui peuvent être néfastes !)

Lien vers le texte original : https://www.mdpi.com/2072-6643/8/11/713
Nutraceuticals and their potential to treat Duchenne Muscular Dystrophy: Separating the credible from the conjecture

Hygiène Bucco-dentaire

Il est très important de bien se laver les dents et de se rendre régulièrement chez le dentiste, et ce dès le plus jeune âge. Si une tierce personne se charge de l'hygiène dentaire, assurez-vous que celle-ci est faite correctement. Les brosses à dents électriques sont recommandées car elles présentent beaucoup d'avantages (efficacité du brossage sans beaucoup de force, etc.).
Un panoramique dentaire est une radiographie des dents et des mâchoires qui permet d'avoir une vue d'ensemble des mâchoires, de la dentition et des articulations. Fait régulièrement, il est utile pour assurer le suivi. Cet examen permet de façon rapide et indolore d'analyser l'évolution de la dentition et de rechercher diverses anomalies dentaires comme l'état des gencives, les caries débutantes, les dents de sagesse ou incluses, les abcès.

Voir le Repère Soins Bucco-dentaires et MNM :
http://afm-telethon.fr/sites/default/files/flipbooks/soins_bucco-dentaires_et_maladies_neuromusculaires_1203/index.htm

A distinguer

Les Compléments nutritionnels oraux :
Qui sont riches en calories, en protéines et en certains micronutriments permettent de pallier un apport alimentaire insuffisant. Les compléments nutritionnels oraux sont des aliments spécifiquement conçus pour apporter notamment de l'énergie, des protéines, des vitamines, des minéraux ou d'autres nutriments. Ils sont destinés à être consommés en complément et à distance des repas. Sous forme liquide ou crémeuse, certains ont une texture adaptée aux troubles de la déglutition.

Ces compléments sont vendus en pharmacie et sont pris en charge par la Sécurité sociale.

Les Compléments alimentaires :
Les compléments alimentaires sont des sources concentrées de nutriments, c'est-à-dire de vitamines et de sels minéraux, de substances à but nutritionnel ou physiologique, ou de plantes et de préparations de plantes qui ont pour but de pallier les carences du régime alimentaire régulier d'une personne.

Ce sont des sources concentrées d'un ou plusieurs nutriments qui ne se substituent en aucun cas à une alimentation équilibrée et variée. Le respect des posologies est indispensable pour éviter les risques de surdosage et l'auto-médication fortement déconseillée. Les suppléments peuvent se présenter sous différentes formes : gélules, pastilles, comprimés, pilules, sachets de poudre, ampoules de liquide, flacons munis d'un compte-goutte, solutions, etc…

A savoir

Dans les aliments nous trouvons des
Macronutriments :
- Les Glucides (famille chimique des sucres)- : la digestion les transforme en glucose qui fournit l'énergie aux cellules.
- Les Lipides (graisses)- : leur digestion libère les acides gras qui apportent de l'énergie, ont un rôle structural au niveau des cellules.
- Les Protides (assemblés en acides aminés) sont des substances indispensables à la construction des cellules, tissus, organes…

Micronutriments :
Vitamines, minéraux, oligo-éléments … ces micronutriments indispensables à la vie sont pour la plupart non synthétisés par notre organisme et donc appelés « essentiels ». Dans cette catégorie, il y a les acides aminés et acides gras. Les micronutriments, de par leurs effets synergiques et leur rôle de catalyseurs enzymatiques, permettent une bonne transformation, assimilation et utilisation des macronutriments.
Pour une bonne densité micro nutritionnelle, il est bon chaque jour de consommer des fruits, des légumes, des aliments non transformés, frais ou surgelés et des produits non raffinés comme le riz ou le pain complet, les légumineuses. Ces aliments apportent des calories pleines de micronutriments.

Témoignage

Lorsque j'avais 14 ans, je devais subir une arthrodèse fin mai. L'anesthésiste a refusé car j'étais bien trop maigre. Je pesais 27 kilos, il en fallait dix de plus.
La proposition de l'équipe était de me garder tout l'été à l'hôpital, avec une sonde gastrique pour me nourrir la nuit. J'ai eu très peur ! Angoissé et démoralisé par cette perspective sinistre de vacances à l'hôpital avec un tuyau dans la gorge…
Mes parents et moi avons donc fait une contre-proposition : j'allais prendre ces dix kilos en 2 mois, chez moi, entouré de ma famille, de mes amis, de mon chien et mon chat, pour être opéré en septembre.
Accord conclu, défi à relever !
Avec six repas par jour, rapides ou copieux, riches en crème, féculents, et des briquettes de suppléments nutritifs au milieu de la nuit, à la visite de septembre, le résultat était là ! Je pouvais être opéré car j'avais pris presque 10 kilos !

Vingt ans après, à 34 ans, je ne suis toujours pas gros, mais mon poids est stable, j'y fais attention, et je ne suis pas gastrostomisé. Je me nourris, à la paille très souvent, de soupes variées, de tout ce qui peut passer dans mon mixeur selon les saisons, et de compléments nutritionnels oraux hyperénergétiques (Fortimel max) qui apportent en quelques minutes l'équivalent d'un repas. Ces compléments médicaux sont importants pour moi car ils me rassurent et m'aident à ne pas perdre de poids. Le médecin me les prescrit à chaque visite. Avec ce régime alimentaire, je fais attention à ne pas maigrir, à boire, à manger des fruits et des légumes pour lutter contre la constipation. Je serai peut-être gastrostomisé un jour, mais pour moi le plus tard sera le mieux…

« Mon blender et moi »
Comment manger en 1 minute une banane, une pêche, un yaourt, un jus de fruit, du miel, éventuellement un œuf entier bio très frais ? Mettez tous ces ingrédients dans un blender, mixez bien et servez !
Soupes, smoothies, shakes, jus, laits, crèmes, chaud ou froid, mélangez tout ce que vous voulez, tout ce que vous aimez ! Les recettes sont innombrables et varient les couleurs et les saveurs.