

## TRAITEMENT DIETETIQUE DES CHOLESTASES CHRONIQUES DU NOURRISSON ET DU PETIT ENFANT

1 - Une cholestase chronique entraîne une diminution de la concentration des acides biliaires dans la lumière intestinale et une malabsorption lipidique, concernant notamment les triglycérides à longues chaînes, les acides gras essentiels et les vitamines liposolubles.

2 - Par ailleurs la cirrhose hépatique entraîne une augmentation de la dépense énergétique de base et une anorexie qui, associées à la malabsorption, prédisposent à une **malnutrition**. Pour prévenir la survenue d'une malnutrition il est nécessaire de prescrire dès le diagnostic de cholestase, une alimentation hyperénergétique.

3 – De plus, la vitesse de croissance de la première année étant la plus élevée de toute la vie, maintenir un bon état nutritionnel est important pour le bon développement de l'enfant et dans la perspective d'une éventuelle transplantation hépatique.

### **Alimentation hyperénergétique = 170 à 190 Kcal/kg/J**

**Hyper protidique** = 3 à 4 g / kg / jour (en cas d'insuffisance hépatique avec un temps de Quick < 50 %, limitation du taux de protéines à 0.5 g à 1 g / kg de poids / jour)

**Hyper lipidique** = 6 à 7 g / kg / jour (avec des Triglycérides à Chaînes Moyennes [TCM] > 50 % des lipides totaux)

**Hyper glucidique** = 24 à 28 g / kg / jour (polymères de glucose ++ pour une bonne tolérance)

Produit nutritionnel proposé en première intention = **PEPTIJUNIOR**<sup>®</sup> (Nutricia Lactalis) ou Prégestimil

➤ **Riche en T.C.M** (50 % des lipides totaux), **pauvre en sodium** (155 mg pour 100 g de poudre), **osmolarité basse** (144 mosm. pour 100 g de poudre), avec une **bonne tolérance** (hydrolysate de lactalbumine), même à concentration élevée.

## Modalités de mise en place chez un enfant ictérique.

### 1 . Premier temps :

#### Accroître les apports par la bouche

- **Augmenter** le volume et le nombre des biberons  
= 4 x 200 - 250 ml à 6 x 150 - 180 ml (150 à 200 ml/kg de poids par 24 h)
- **Optimiser** la concentration du *Peptijunior*<sup>®</sup> = à partir de 13 % jusqu'à 20 % ♣ (ou *Prégestimil*<sup>®</sup>, idem mais un peu plus sodé)
- **Enrichir** les biberons avec
  - ✓ des polymères de glucose (maltodextrine) de 2 à 6 % (soit 2 à 6 g/100 ml)
  - ✓ des sucres (saccharose, miel, sirop...)
  - ✓ des T.C.M (*Liquigen*<sup>®</sup> : 2 à 4 %, *Liprocil*<sup>®</sup> 1 à 2 %, voire 3 %)

♣ Le *Peptijunior* concentré à 17 % + 4 % de maltodextrine = 1 Kcal pour 1 ml,  
(comme le *Peptijunior* à 20% seul)
- **Atteindre** un volume total réparti par 24 h de 150 à 200 ml par kilo de poids. **Proposer** un à deux **biberons la nuit** si nécessaire.

A partir de la diversification alimentaire, des céréales infantiles peuvent être ajoutées pour aromatiser les biberons. Ensuite, l'eau du biberon peut être remplacée en partie (1/4 à 1/3), par des légumes ou des fruits homogénéisés en pot, avec les mêmes doses de lait.

NB: Chez un enfant anictérique (exemple : bilirubine normale après intervention de Kasai), l'enrichissement des biberons de lait 1<sup>er</sup> âge, puis 2<sup>ème</sup> âge, avec des polymères du glucose et des TCM est souvent suffisant.

### 2 . Deuxième temps : Si la courbe pondérale n'est pas satisfaisante (cassure, PB/PC < 0,28)

***Il est conseillé de commencer une nutrition entérale nocturne***  
(A base de *Peptijunior* dans la première année de vie)

Instauration d'une Nutrition Entérale à Débit Continu (NEDC) :  
30 à 50 ml/heure la nuit, sur 8 à 12 heures

Exemple pour un enfant de 6 Kg (

**J1** : 200 ml de PEPTIJUNIOR à 13 % (= 33 ml/Kg)

**J3** : 200 ml de PEPTIJUNIOR à 13 % + 2 % de MALTODEXTRINE

**J5** : 300 ml de PEPTIJUNIOR à 13 % + 2 % de MALTODEXTRINE

**J7** : 300 ml de PEPTIJUNIOR à 15 % + 2 % de MALTODEXTRINE

**J9** : 300 ml de PEPTIJUNIOR à 15 % + 4 % de MALTODEXTRINE

**J11** : 400 ml de PEPTIJUNIOR à 15 % + 4 % de MALTODEXTRINE

**J13** : 400 ml de PEPTIJUNIOR à 17 % + 4 % de MALTODEXTRINE

**J15** : 500 ml de PEPTIJUNIOR à 17 % + 4 % de MALTODEXTRINE = **500 Kcal**

***A réadapter progressivement en fonction de la prise pondérale***

**Toutes ces mesures sont instaurées progressivement, par paliers de 24 à 48 heures, en surveillant la tolérance digestive : ballonnements, diarrhée, vomissements etc.  
En cas de mauvaise tolérance, reculer d'un palier et le maintenir plus longtemps**

## **Exemple de répartition optimale d'une alimentation hyper énergétique avec une nutrition entérale nocturne**

<b>ALIMENTATION DIURNE</b>	<b>+</b>	<b>NEDC NOCTURNE</b>
<i>Durée</i>		
3 à 4 repas pris au biberon et/ou à la cuillère		8 à 12 heures
<i>Volume</i>		
120 à 200 ml par prise	<b>+</b>	30 à 50 ml/h
<p><i>Dans certains cas une NEDC à 50 mL/Kg + une alimentation per os conséquente permettent une reprise de l'anabolisme et de l'appétit</i>  <i>Maximum toléré chez le nourrisson : environ 200 ml/Kg/24H</i></p>		
<i>Répartition de l'énergie</i>		
50% de l'énergie totale des 24H	<b>+</b>	50 % complémentaires
<i>Les lipides</i>		
50 à 60 % de TCM / lipides totaux		
<i>Composition</i>		
<b><u>NOURRISSONS</u></b>		<b><u>NEDC installée</u></b>
Lait PEPTIJUNIOR® à <b>17 à 18 %</b> *		Lait PEPTIJUNIOR® jusqu'à <b>18 % (voire 20 %)</b>
<b>progressif</b>		+ maltodextrine jusqu'à <b>6 % (voire 7 %)</b>
+ maltodextrine <b>4 à 6 %</b>		+/- Tapioca
(polymère de glucose)		<b>permettent un apport énergétique mieux toléré (osmolarité basse)</b>
+/- Farines infantiles variées		+/- TCM
+/- Liquigen® <b>2 à 4%</b>		(Liquigen® <b>2 à 4 %</b> )
		+ SMECTA®
<b><u>DIVERSIFICATION</u></b>		<b>permet un meilleur contrôle de la consistance des selles</b>
Légumes, féculents, fruits, viandes (ou éq.),		
produits laitiers 10 à 20% de MG (TCL)		OU
+ TCM (Liquigen®, Liprociil®)		<b>PEPTAMEN JUNIOR®</b>
+ Dextrine maltose®		<b>(Système clos, prêt à l'emploi, 1 Kcal/ml)</b>
		Après l'âge d'un an
<p>* Si le <b>NOURRISSON</b> n'accepte pas le PEPTIJUNIOR®, le remplacer par un lait infantile + TCM (Liquigen® ou Liprociil®)</p> <p>Pour les plus <b>GRANDS</b>, on propose une alimentation variée contrôlée en graisses (lait écrémé, laitages 0 à 20%...) et enrichie en TCM (Liprociil®, et margarine CERES®)</p>		

## **Exemples de journées types pour un enfant ictérique de 8 mois**

**Poids : 6 Kg**

### **Journée type sans NEDC**

**Apport énergétique : 1 103 Kcal, soit 184 Kcal/Kg**

**Protides : 31 g/j (5,2 g/Kg) ; Lipides : 43 g/j (7,2 g/Kg) dont TCM = 12 g (2 g/Kg) ; Glucides : 148 g (24,7 g/Kg)**

**8h** = Biberon : 240 ml Peptijunior® 17 % enrichi 4 % polymères de glucose (+/- Liquigen®)

**12h** = Mixé :

↑ 15 g de viande, poisson ou oeuf cuit s/sel  
130 à 150 g purée de légumes cuits s/sel  
2 mesures de Peptijunior®  
↓ 5 g de Liprociol®, + 5 g de Dextrine Maltose® (ou Duocal super soluble®)

**Dessert enrichi** = 60 g de suisse aromatisé (ou autres laitages ou compote) + 1 mesure de Dextrine maltose® (ou Duocal super soluble®)

**16h** = 2 desserts enrichis ou biberon enrichi + biscuits.

**20h** = idem midi sans viande, poisson ni oeuf.

**Nuit** = Proposer un biberon enrichi, permettant parfois d'éviter la NEDC.

### **Journée type avec NEDC**

**Apport énergétique : 1 112 Kcal, soit 185 Kcal/Kg**

**Protides : 30 g/j (5 g/Kg) ; Lipides : 46 g/j (7,5 g/Kg) dont TCM = 21 g/l (3,5 g/Kg) ; Glucides : 143 g/j (24 g/Kg)**

**10h** = Biberon : 200 ml Peptijunior® 17 % enrichi 4 % polymères de glucose (+/- Liquigen®)

**14h** = Mixé :

↑ 15 g de viande, poisson ou oeuf cuit s/sel  
130 à 150 g purée de legs. cuits s/sel  
2 mesures de Peptijunior®  
↓ 5 g de liprociol, +/- Dextrine Maltose® ou Duocal®

**Dessert enrichi** = 60 g de suisse aromatisé (ou autres laitages ou compote) + 1 mesure de Dextrine maltose® ou Duocal®

**18h** = 1 desserts enrichis ou biberon enrichi + biscuits.

**NEDC** : 400 ml de Peptijunior® 17 % + 4 % de Dextrine Maltose® (= 400 Kcal) pendant 10 heures à 40 ml/h

*L'enrichissement sera adapté pour chaque enfant en fonction de ses goûts et habitudes. La restriction lipidique peut être limitée malgré la stéatorrhée, afin que les enfants conservent une appétence à l'alimentation, même enrichie en TCM.*

### **Evolution après NEDC**

- Après quelques semaines de NEDC nocturne, si la prise de poids est insuffisante, on augmente le volume jusqu'à 120ml/Kg et on augmente le temps de passage à 16H, voire 20H. Des bolus de NEDC de 100 à 150 ml/heure sur 2 heures peuvent être proposés au moment de la sieste
- Le plus souvent, l'évolution est favorable et l'enfant rattrape son couloir de poids. La NEDC est souvent poursuivie jusqu'à la transplantation
- Si la prise de poids est excessive (Poids > + 2 DS) : La NEDC peut être progressivement diminuée voire arrêtée.
- En cas d'échec de la NEDC (diarrhée, ascite irréductible), discuter une nutrition parentérale.

**TRES IMPORTANT: Toujours proposer des repas per os pour entretenir l'oralité.**

### Quelques recommandations pratiques :

- dès le diagnostic de cholestase posé : débiter le Peptijunior® (ou le Prégestimil®) (ces 2 laits colorent artificiellement les selles) et les enrichissements
- si l'enfant déjàunit après l'intervention de Kasai : lait premier, puis 2ème âge
- si échec de l'intervention de Kasai : poursuite du Peptijunior® (ou du Prégestimil®), diversification à prévoir si possible après 6 mois. La densité calorique de ces laits est supérieure à celles des petits pots, légumes fruits, mais dès que l'enfant goûte à de nouvelles saveurs, l'acceptation de l'hydrolysé peut devenir difficile
- Dès que la courbe de croissance pondérale s'infléchit malgré l'enrichissement calorique (perte d'une demi DS sur une période de 6 mois, ou poids < à -2 DS, ou PB/PC < à 0.28), débiter une NEDC nocturne
- S'assurer qu'une « bonne prise de poids » n'est pas secondaire à l'apparition d'une ascite
- Lait de femme : il est possible de poursuivre l'allaitement maternel en cas de succès de l'intervention de Kasai et dans une moindre mesure en cas d'échec. Le lait tiré (20 ml) doit être enrichi avec des polymères de glucose et des TCM avant chaque tétée.  
NB : le risque élevé de dénutrition qui accompagne les cholestases néonatales et les difficultés à obtenir un apport calorique adapté avec le lait maternel en limite l'indication.