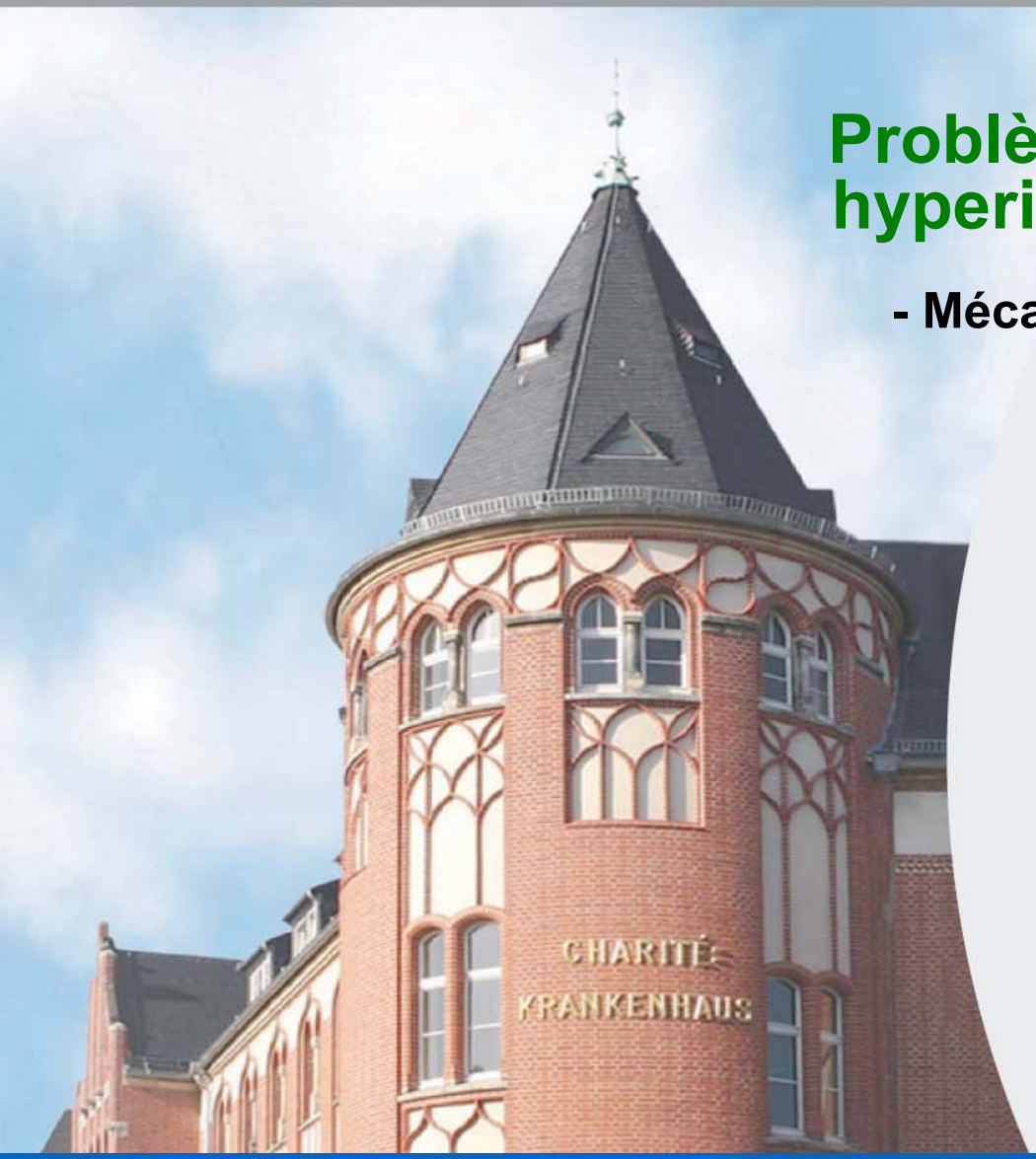


Problèmes d'alimentation et hyperinsulinisme congénital

- Mécanismes, faits et traitement -

Oliver Blankenstein
Institute for Experimental Paediatric Endocrinology
Charité-Universitätsmedizin Berlin

CHARITÉ
UNIVERSITÄTSMEDIZIN BERLIN

Magensonde wegen Diazoxideinnahme

...aben uns kurz in Who is Who vorgestellt). Seitdem ist unsere Leben total verändert, chaotisch und von den Blutzuckerwerten bestimmt. Wir wurden aus dem Krank... in Heidelberg mit einer Magensonde entlassen, wodurch Timmy einen Grossteil seiner Nahrung und das Diazoxid erhalten hat. Das Essen ist um ein... rden, doch ich schaffe es nicht, dass Tim die Kapsel schluckt oder in z.B. Brei aufgelöst essen würde (schmeckt ja auch total bitter). Gibt es dem... ungsform al...

mondamin

...Uhr beim zubett ge... itternacht bekommt sie nochmals eine Milch und um 1 Uhr nochmals die Spritze. Ich habe das ein bisschen ausführlicher geschrieben dam... kleinen super wichtig ist unterschiedliche nahrung zu geben damit sie spass haben am essen. Den wen der BZ nicht gut ist müssen sie ja ob s... und bei den kleinen kann man ja noch nicht mit erklärungen kommen warum sie essen müssen obwohl sie kein hunger haben. Ich weiss ni...

Grundversorgung mit Mondamin

...ön mal wieder von Dir zu hören. Robin wurde 11 Monate sondiert und ... tte er erst mit 1 1/4 bis 1 1/2 so langsam akzeptiert. Vielleicht hätten wir härter durchgreifen sollen, denn er ißt ja nach wie vor hauptsächlich ... hinterher kann man natürlich viel sagen, was wäre wenn .... Wir waren eben froh, daß er überhaupt etwas drinn behalten und nicht wieder ausg... die sanfte Methode vorgezogen hatten. Dir Uwe, lieben dank für die Tips. D...

Leben mit CHI » Grundversorgung mit Mondamin

...t selbst essen wollte, was seit der Operation der Fall war, im Gegenteil er wurde eigentlich fast nur mehr sondiert, übe... die über die Nase geführt wurde. Andererseits musste René sehr oft erbrechen wodurch er einfach nicht genug Nahrung bei sich behalten konnte ... abil zu halten. In der ersten Woche im Dezember handelten wir mit einem Stations-Arzt einen Deal aus, meine Frau zeigte eine Woche Tag und Nach... leine betreuen kann (ich war leider ...

Écrits de parents traitants de problèmes d'alimentation sur le forum allemand

L'alimentation est un "trou noir " d'un point de vu scientific ….

International, 1999 - 2009

Affected functionality	reported
Feeding problems	67%
Dietary treatment	53%
Ongoing tube feeding	41%
Developmental delay (surgery)	47%
Brain damage	36%
Developmental delay (no surgery)	33%
Ongoing medication	28%
Speech delay	24%
Epilepsy	14%

Data from 136 children reported to Congenital Hyperinsulinism international. (M Hopkins, J Raskin)

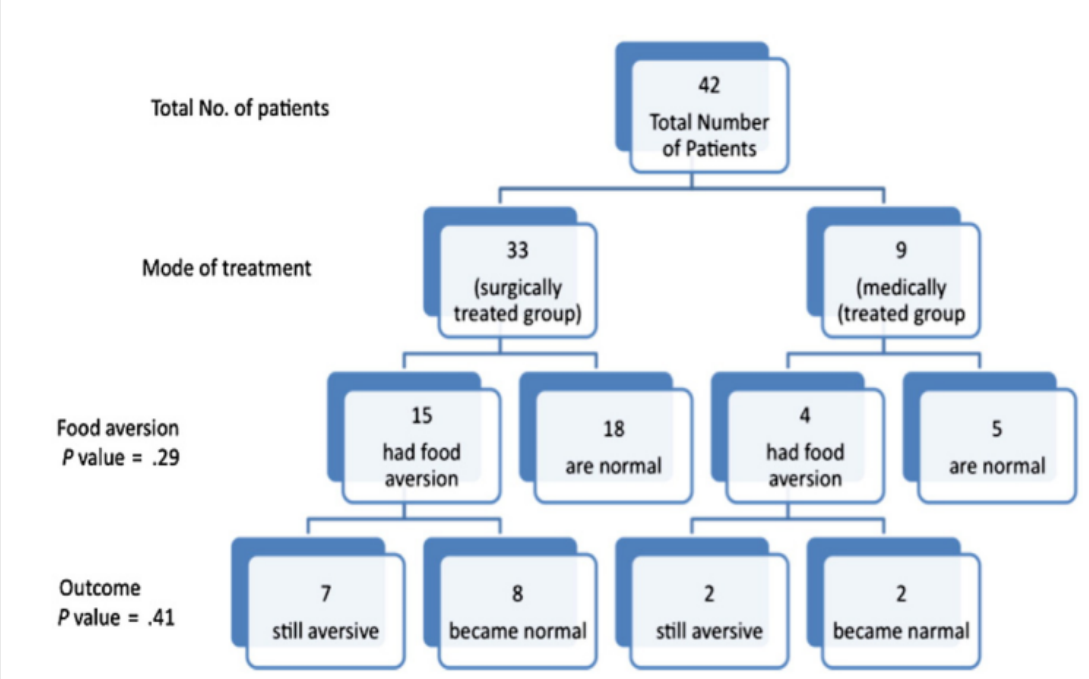
- Très peu d'articles scientifiques concernant l'alimentation et l'hyperinsulinisme congénital.
- Quelques courtes mentions dans des comptes-rendus, lignes directrices et recommandations…
- S'alimenter est la contrepartie à l'augmentation de sécrétion d'insuline…

Food aversion among patients with persistent hyperinsulinemic hypoglycemia of infancy

Saud Al-Shanafey*, Hussain AlKhudhur

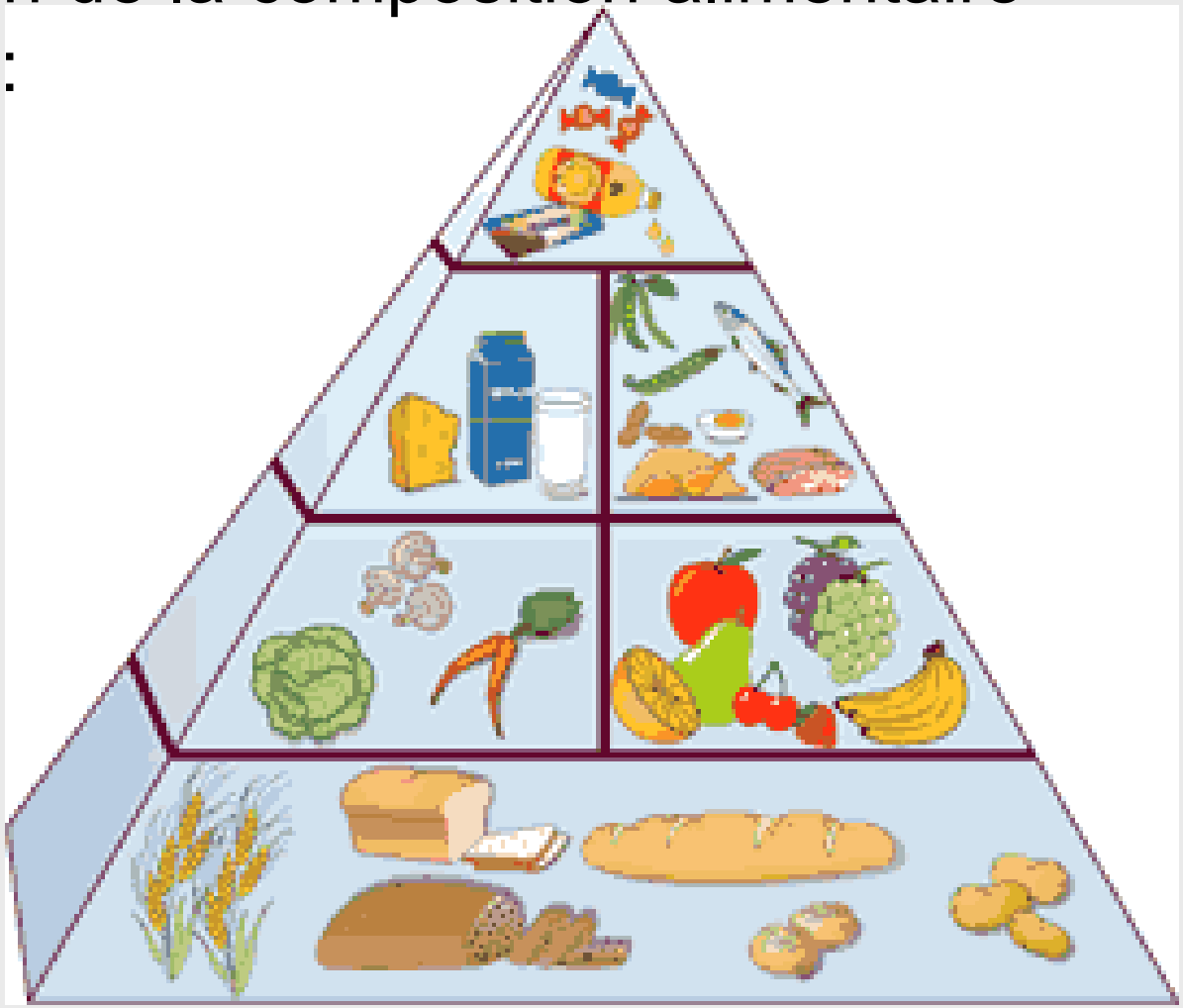
King Faisal Specialist Hospital and Research Center, PO Box 3354, MBC 40, Riyadh 11211, Saudi Arabia

Aversion pour la nourriture chez les patients atteints d'hypoglycémie hyperinsulimique de l'enfance



Bases de la nutrition - 01

- Recommandation de la composition alimentaire chez les enfants:
  - 50% Glucides
  - 30% Protéines
  - 20% Graisses

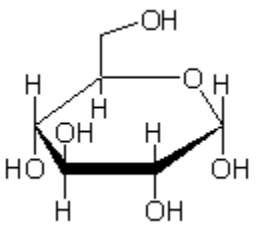


Glucides

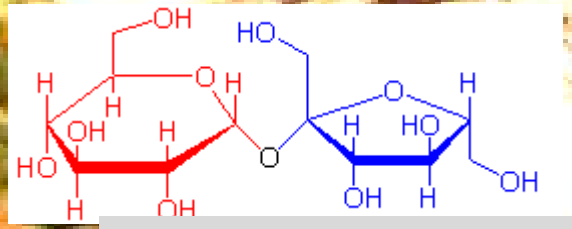
– Cible physiologique de l'insuline

→Augmentation du niveau de sucre sanguin

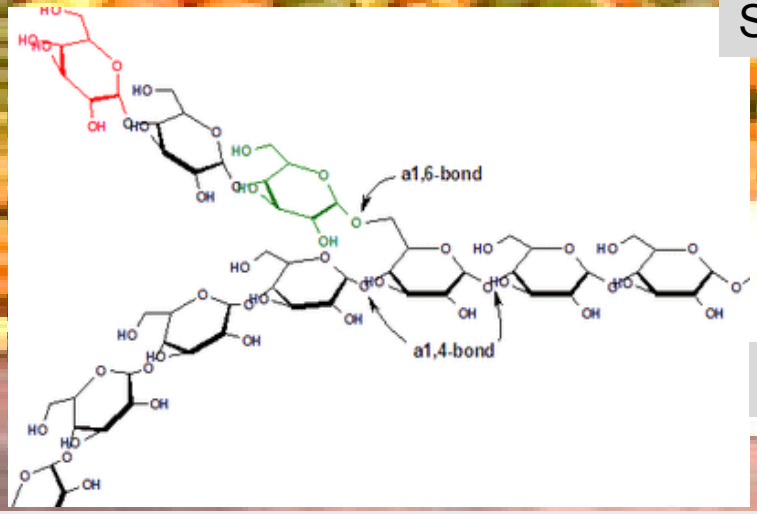
→Délais d'impact et durée variable des sucres



Glucose

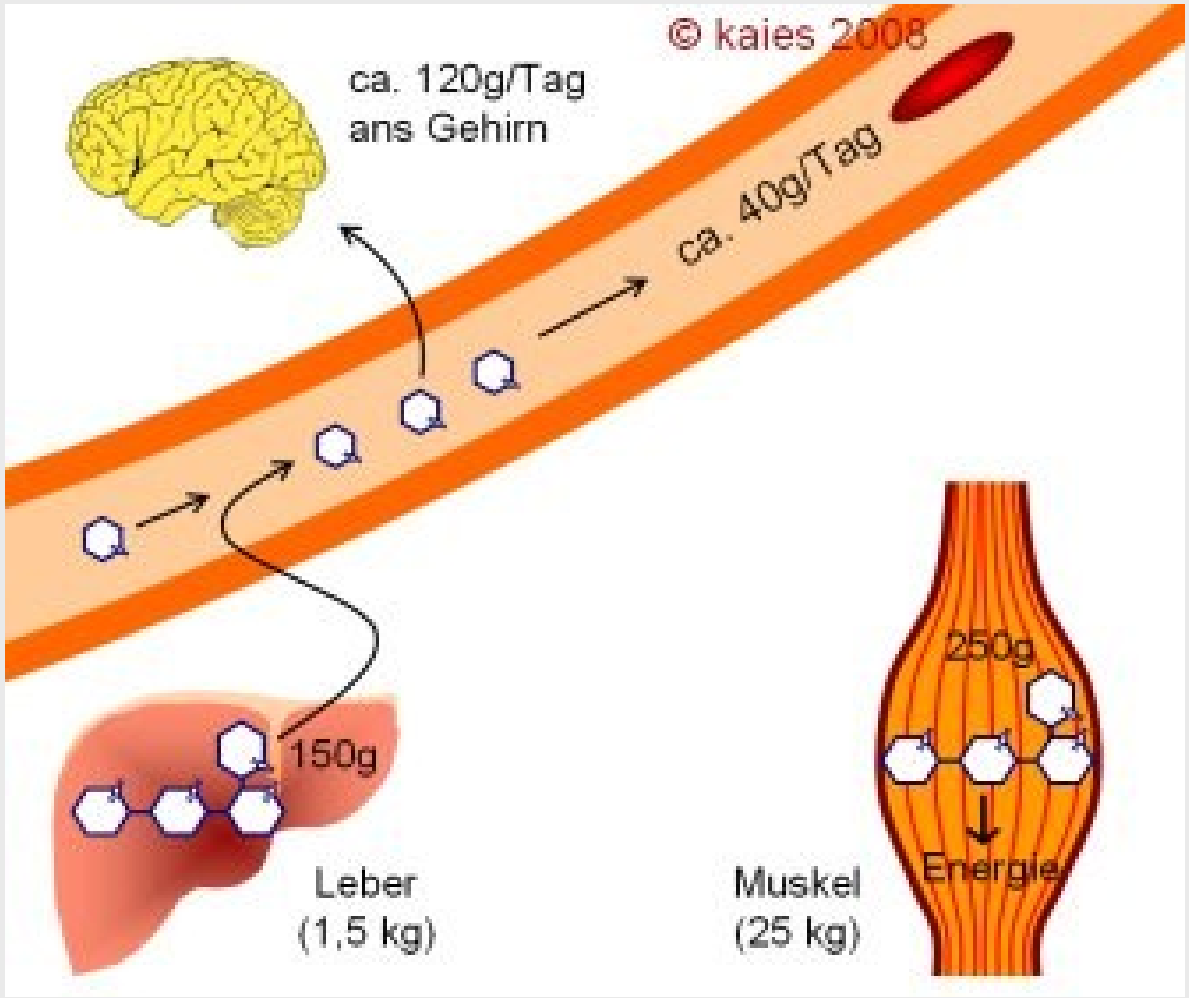


Saccharose (sucre régulier)



amidon, glycogène

Les glucides servent à qui…?



Quelques mots concernant les graisses et les proteines…

- Protéines
  - Nécessaires à la croissance et aux fonctions corporelles

  Induis l'hypoglycémie dans le cas d'hyperinsulinisme sensible aux protéines (ex. syndrome-HIHA)

- Graisses
  - Possède le plus haut taux d'énergie
  - Diminue le temps de vidange gastrique et par conséquent ralentit la résorption des glucides

- Fibres
  - Très peu résorbées
  - Retarde l'absorption des glucides

Enjeux particuliers pour l'hyperinsulinisme?

- L'alimentation est un pilier central du traitement
- L'alimentation et la responsabilité de la famille (infirmières)
- L'alimentation peut être un antagonisme à l'action de l'insuline (en théorie)
- L'alimentation intensive est une forme de traitement de l'hyperinsulinisme…
- **MAIS….**

Problèmes d'alimentation et hyperinsulinisme…

- Rapporté dans 50 à 60% des patients, en combinaison avec:
  - **Surpoids**
  - **Refus de s'alimenter**
  - **Vomissements**
  - **...lutte quotidienne…**

Surpoids

- Pour contrebalancer l'action de l'insuline, les enfants reçoivent plus de nourriture que requis…

➔Prise de poids inappropriée

Développement moteur retardé

Problèmes d'alimentation et hyperinsulinisme - 01

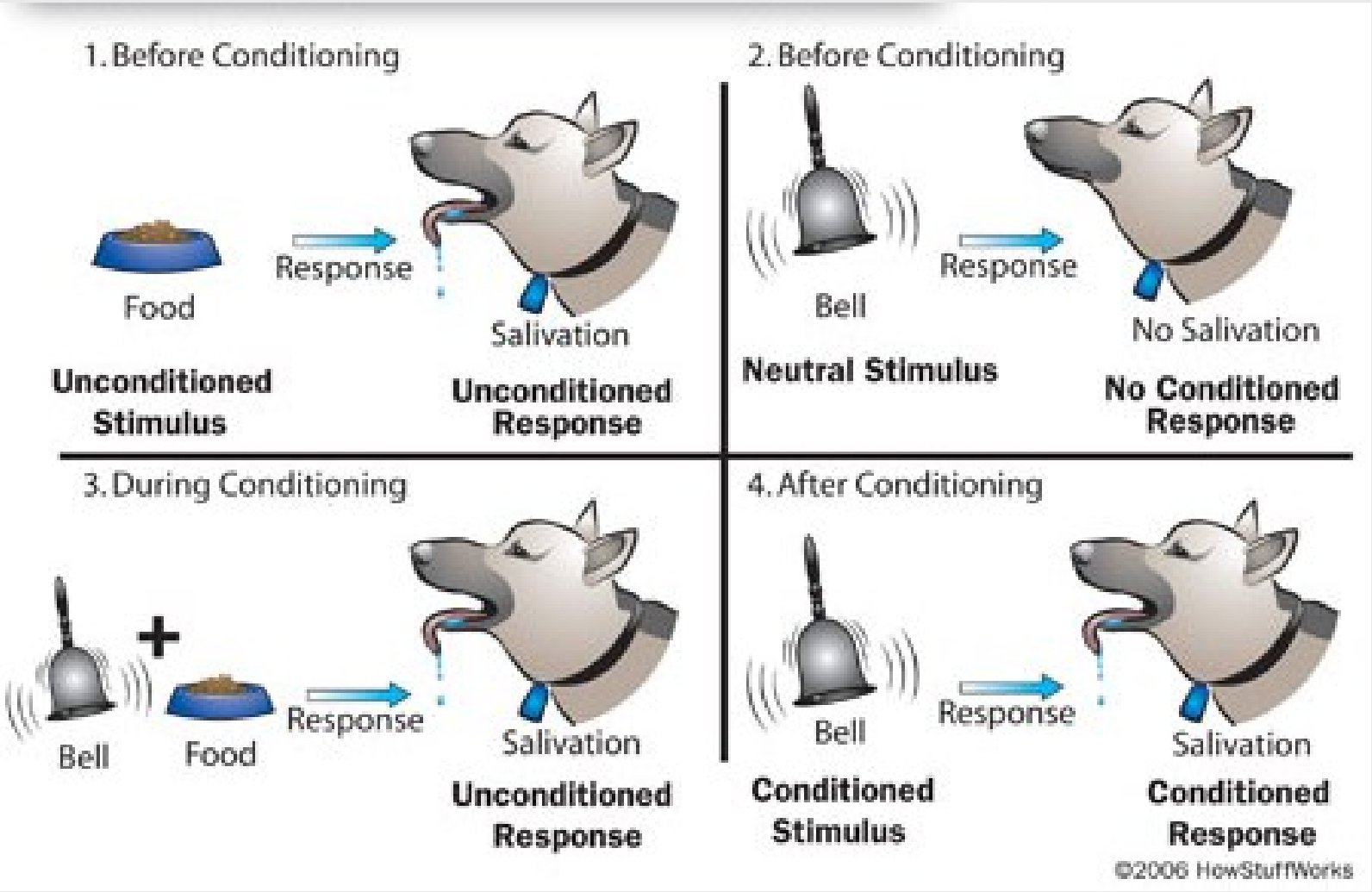
- Symptôme le plus fréquent chez les patients
- En général, "ne mange pas" est le problème principal.
- Parfois des aversions à des situations spécifiques d'alimentation se développent (ex. biberon)
- Très variable en intensité et fréquence
- Plus fréquent chez les bébés, mais décrit jusqu'à l'âge scolaire.

Comprendre les problèmes d'alimentation liés à l'hyperinsulinisme…

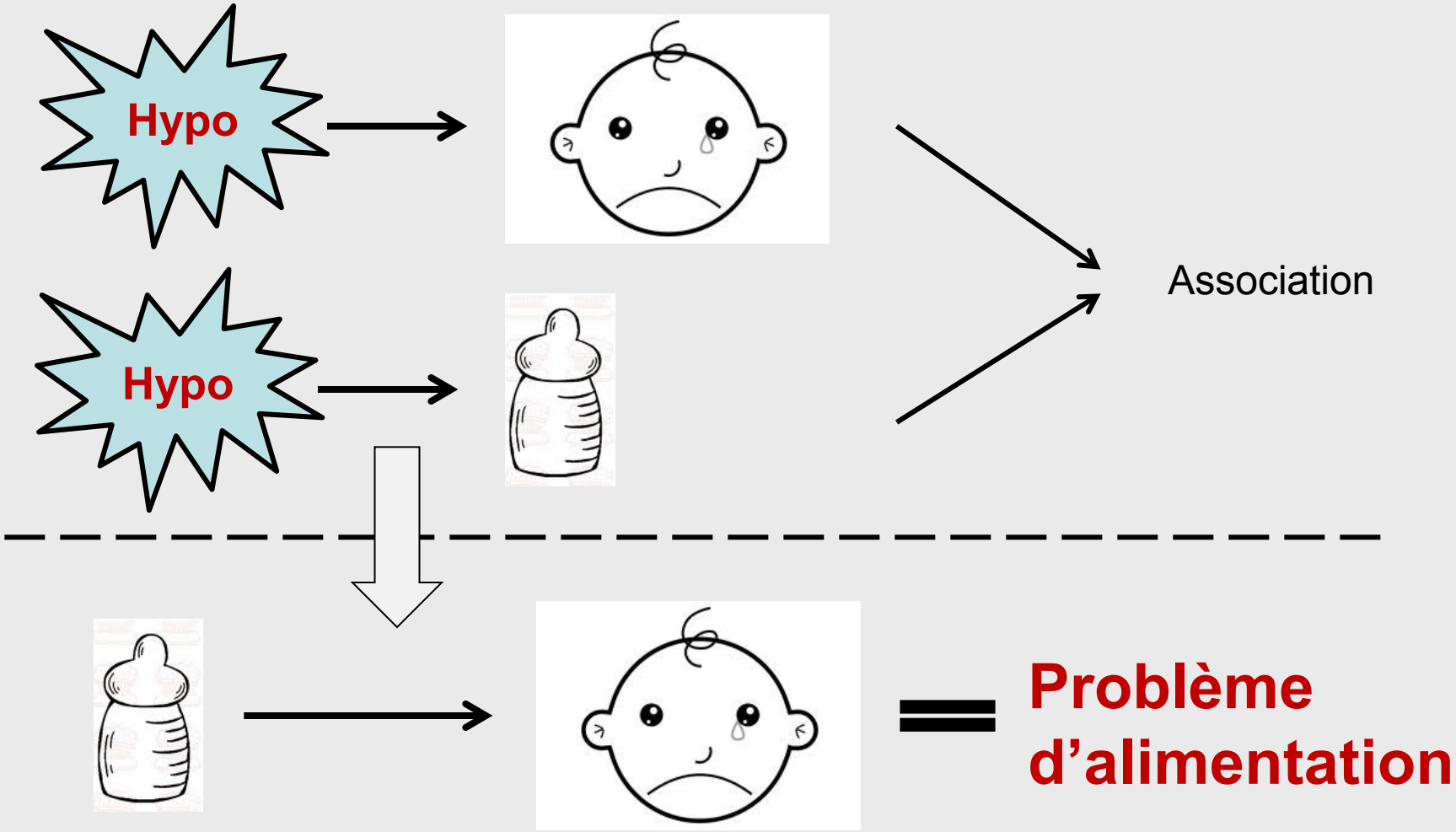
- Corrélé à la durée initiale d'hospitalisation
  - La corrélation à la durée d'hospitalisation au moment du transfert à un hôpital spécialisé a été reportée *(deLonlay, p.c.)*
- Mécanismes possiblement liés
  - Insuline (système nerveux central) est un important régulateur de l'appétit
  - Insuline élevée SNC→ appétit plus faible
  - Development psycho-interactif d'aversions alimentaires

Conditionnement classique

- Le chien de Pavlow's :



Est-ce que nous condtionnons nos enfants à ne pas manger?



Problèmes d'alimentation chez les enfants plus âgés

1. " Ne mange pas" → peur chez les parents
2. Ne mange pas → forte réaction émotive chez les parents
   → plus d'attention parentale (du point de vue de l'enfant)

- Les enjeux spécifiques à la maladie développent les problèmes d'alimentation chez les patients atteints d'hyperinsulinisme
- L'historique pourrait être psycho-interactif

→ L'interaction psychosociale doit être considérée dans les cliniques spécialisées. Les parents ont besoin de support pour éviter de développer les mécanismes typiques.

Tube - bénédiction ou malédiction?

- **Tube oral ou nasal**
  - Favorise la régurgitation et les vomissements
  - Obstacle pour avaler
  - Signe visible que l'enfant est malade
  - Adéquat seulement pour de courtes périodes (jours - semaines)

- **Gastrostomie**
  - Invasif, mais invisible
  - Permanent
  - Les parents peuvent développer une dépendance?

Quelques aspects pratiques…

Bases

- L'analyse de l'alimentation et les conseils alimentaires font partie intégrante du traitement de l'HI.
- Les problèmes et suggestions des parents sont importants pour la compréhension et le traitement
- La médication utilisée pour l'HI a un effet sur l'alimentation:
  - Diazoxide → moins d'appétit, nausées
  - Octreotide → douleur abdominale après l'injection
  - Glucagon → nausées

Nouveau-nés / nourrissons

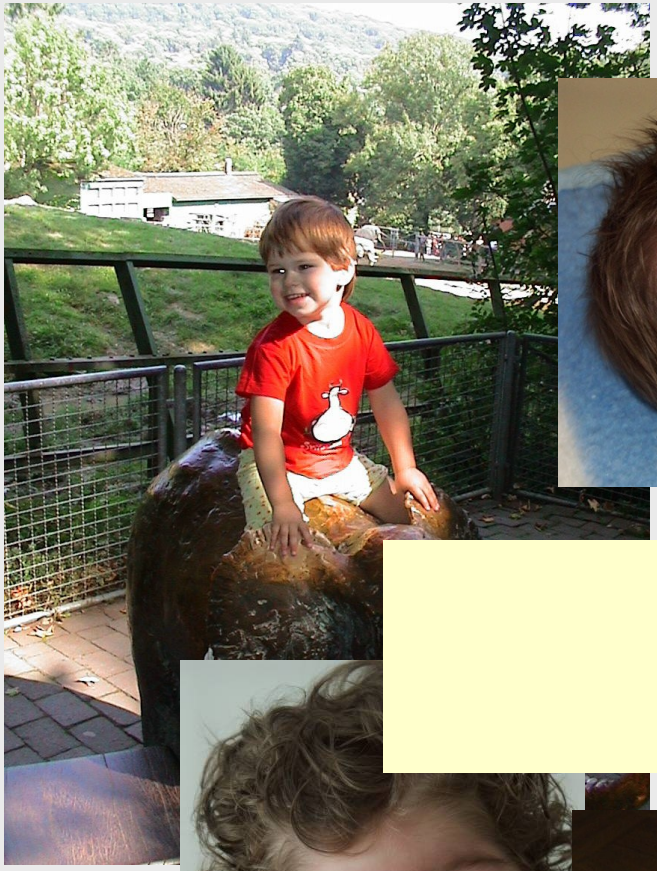
- La médication est préférée à la suralimentation comme traitement
- Prise de conscience des mécanismes de conditionnement
- Encouragement/établissement d'une expérience positive d'alimentation (mère et enfant)
- Dans la mesure du possible, essayer de maintenir un apport calorique adéquat pour l'âge.
- Essayer de nourrir l'enfant en accord avec son rythme (ressentir la faim parfois)

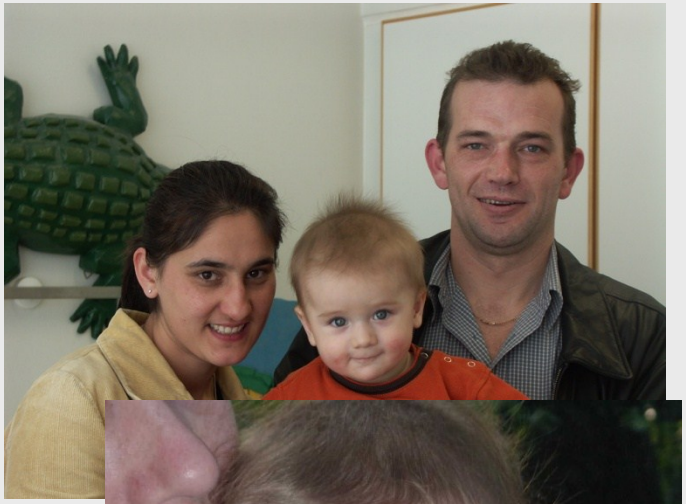
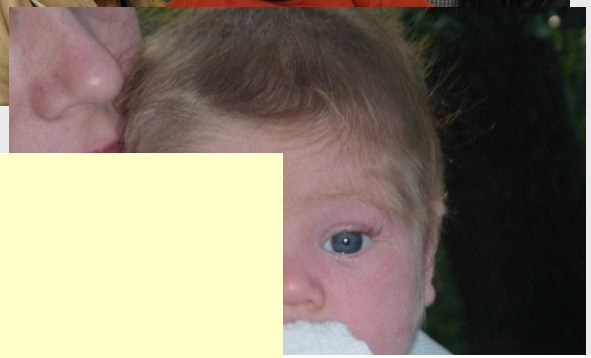
Petite enfance / âge scolaire

- Ne pas laisser l'alimentation devenir un jeu de pouvoir
- Ne pas encourager "ne pas manger" en donnant en récompense de meilleurs aliments (sucreries)..
- Prendre les repas en même temps que les autres enfants et en famille
- Les repas devraient être une expérience positive

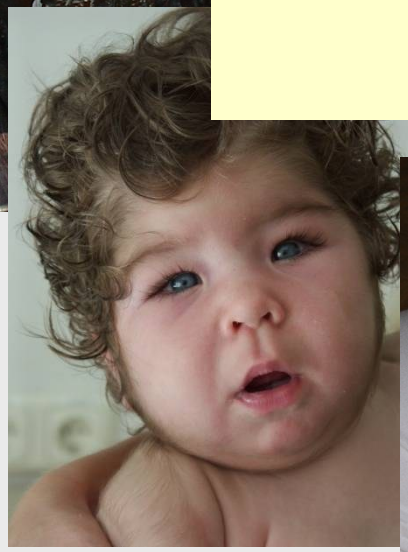
Sommaire

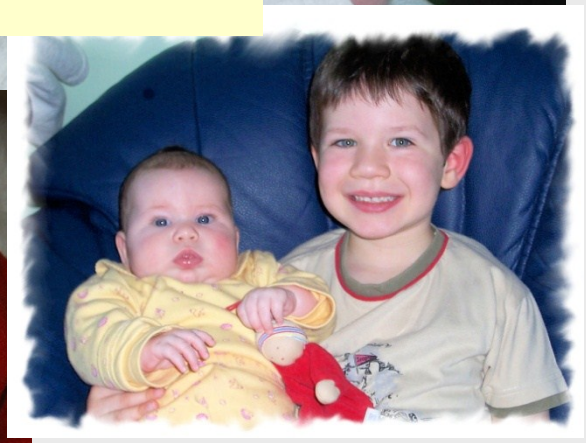
- L'alimentation est un élément important du traitement de l'HI
- L'alimentation devrait être appropriée pour l'âge (fréquence, apport calorique, aliments)
  - Les options médicales devraient est essayées en premier lieu
- Les problèmes d'alimentation peuvent avoir un historique psycho-interactif. Soyez vigilants (psychologues)!
  - Le traitement est plus facile lorsque plus tôt
- La majorité des problèmes d'alimentation se résolvent avant l'âge scolaire, mais sont un problème majeur pour les familles dans les premières années…



Courage...





Unusual association of diseases/symptoms

Neonatal hyperinsulinism secondary to maternal intake of high-sugar drinks

Nicol Jon West,[1] Matthew Thorpe[2]

[1]Department of Paediatrics, Bristol Children's Hospital, Bristol, UK;

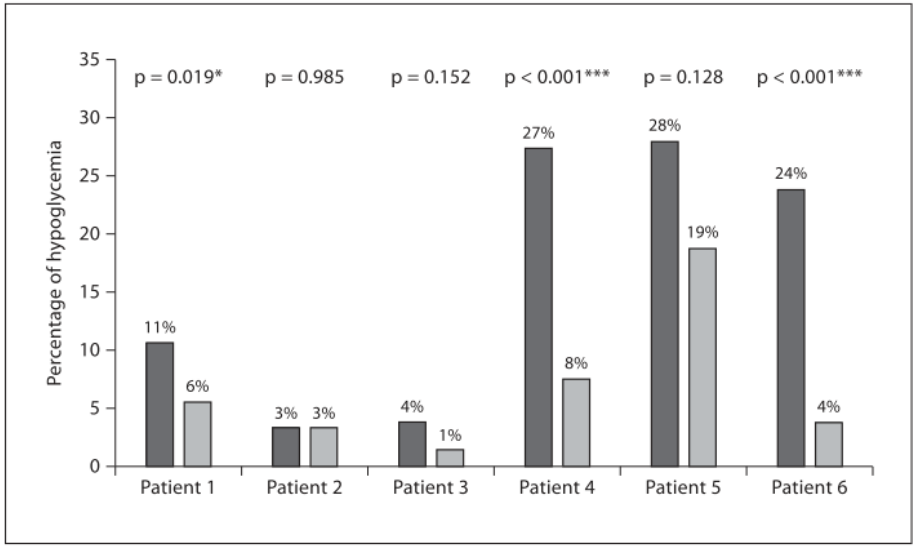
Krankheitsbild des schweren HI über 7 Tage, dann spontan gebessert….

Mutter hat 2 Liter Enegry-Drink pro Tag in der SS getrunken.
(entspricht 174g Glukose)

Long-Term Lanreotide Treatment in Six Patients with Congenital Hyperinsulinism

Peter Kühnen[a] Jan Marquard[b] Andrea Ernert[a] Thomas Meissner[b]
Klemens Raile[a] Gertrud Wannenmacher[c] Oliver Blankenstein[a]

[a]Institute of Experimental Paediatric Endocrinology, Charité – Universitätsmedizin Berlin, Berlin, [b]Department of General Paediatrics, University Children's Hospital, Düsseldorf, and [c]Dr. Horst Schmidt Klinik, Wiesbaden, Germany



Il reste tellement à faire…