

Les personnes atteintes de formes graves d'EB, surtout d'EB dystrophique récessive ou jonctionnelle, risquent de souffrir de malnutrition et nécessitent une alimentation de soutien.

L'alimentation est un point essentiel afin de garantir la meilleure qualité de vie possible, une croissance adéquate et des nutriments en quantité suffisante pour parvenir à la cicatrisation des plaies et pour lutter contre les infections.

Chez les enfants atteints d'EB, la malnutrition a plusieurs causes

- ✓ Difficultés alimentaires, dont les suivantes :
 - Plaies buccales +/- œsophagiennes
 - Difficulté à s'alimenter soi-même (anomalies fonctionnelles des extrémités)
 - Faible appétit : douleurs, inflammation chronique, etc.
 - ✓ Fragilité des muqueuses de la voie gastro-intestinale, causant :
 - Des érosions, bulles et douleurs
 - Une déglutition difficile
 - Des sténoses œsophagiennes dans certaines formes
 - Une absorption insuffisante des nutriments
 - ✓ Besoins énergétiques, caloriques et protidiques accrus pour les raisons suivantes :
 - Calories nécessaires à la cicatrisation permanente et déperditions cutanées
 - Des infections fréquentes
 - L'inflammation chronique, cutanée et systémique dans certaines formes
- **Les enfants atteints d'EB doivent avoir un suivi régulier avec un diététicien pour évaluer leurs besoins nutritionnels et élaborer un plan sur mesure.**

Qu'est-ce qu'une supplémentation ?

- ✓ Pour obtenir un apport en kilocalories adéquat pour chaque individu, l'alimentation usuelle n'est parfois pas suffisante. Il faut alors introduire des compléments afin d'essayer d'atteindre les calories nécessaires.
- ✓ Les suppléments sont indiqués lorsqu'il y a :
 - une augmentation de la dépense énergétique (augmentation des pertes cutanées, surinfection...)
 - une difficulté à s'alimenter (diminution de l'appétit, difficulté à avaler, etc.)

Comment augmenter la valeur énergétique des repas ?

- Favoriser précocement l'appétence, le goût, la découverte gustative et olfactive
- Inclure des aliments hypercaloriques, hyperprotidiques, enrichir l'alimentation
- Proposer des compléments nutritionnels oraux quotidiens si les premières mesures sont insuffisantes
- Augmenter le nombre de repas sur le pouce (snacks, sandwich, etc.) deux heures avant chaque repas
- Avoir toujours de la nourriture à portée de main
- Si l'appétit diminue, donner des aliments froids et favoriser ceux que l'enfant préfère
- Il est conseillé de faire participer les enfants à l'élaboration des repas, et de garder des moments de convivialité autour des repas, sans forcer

Calcul Des besoins approximatifs selon l'âge

Chez les patients EBH avec maladie sévère (surface étendue et/ou atteinte muqueuse associée), on estime que les besoins énergétiques quotidiens sont de 20 à 30 % supérieurs à ceux d'un sujet normal du même âge.

Ces chiffres sont à moduler en fonction de la surface cutanée atteinte, de la présence ou non d'un syndrome infectieux et d'un retard de croissance.

AGE	ENFANT SAIN (KCAL)	ENFANT AVEC EB (KCAL)
1	1100	1430
2	1200	1560
3	1300	1690
4	1400	1820
5	1500	1950
6	1600	2080
7	1700	2210
8	1800	2340
9	1900	2470
10	2000	2600

Astuces pour enrichir les plats

Dans les soupes, purées

- Fromage (type vache-qui-rit ou fromage râpé)
- Œuf dur haché
- Croûtons de pain frits
- Amandes et noisettes en poudre
- Crème, beurre, huile
- Crème de coco
- Maïzena

Dans les légumes

- Un filet d'huile
- Sauce béchamel
- Mayonnaise
- Fruits secs
- Raisins secs
- Beurre

Dans les desserts

- Sucre
- Miel, confiture
- Crème
- Lait en poudre ou concentré
- Fruits secs
- Chocolat

La supplémentation en vitamine D doit être systématique du fait des faibles expositions solaires. Une ampoule de vitamine D (100.000 UI) tous les 3 mois est recommandée.

La gastrostomie

La nutrition par voie orale est souvent limitée chez les patients atteints des formes les plus sévères et les objectifs caloriques et protidiques sont souvent très élevés. Lorsque, malgré la prévention, la courbe de croissance staturo-pondérale s'infléchit significativement sur une longue durée ou que l'alimentation devient trop difficile pour l'enfant ou sa famille, la pose d'une gastrostomie peut s'envisager. Une sonde sera alors insérée dans leur estomac par le ventre via un bouton de gastrostomie, posé chirurgicalement. La sonde transporte les aliments vers l'estomac, à différents moments de la journée et/ou de la nuit, pour compléter ce que l'enfant consomme spontanément.

C'est une décision bien réfléchie et discutée avec les parents et/ou le patient, si possible bien à l'avance pour qu'elle ne soit pas vécue comme une « punition » mais comme un moyen d'améliorer la qualité de vie.