

LE RÉGIME CÉTOGÈNE ET SON APPLICATION PRATIQUE

DOMINIQUE DESBORDES ET MARIE-CLAIRE BURGER, DIÉTÉTICIENNES, SERVICES DE PÉDIATRIE CHRU DE STRASBOURG

LE RÉGIME CÉTOGÈNE APPLIQUÉ EN PÉDIATRIE DANS LES MALADIES MITOCHONDRIALES, LA MALADIE DE VIVO OU DANS LES ÉPILEPSIES REBELLES COMMENCE À ÊTRE UTILISÉ CHEZ L'ADULTE. CE RÉGIME EST DÉROUTANT À PLUS D'UN TITRE POUR LE DIÉTÉTICIEN : APPORT DE LIPIDES AUX ENVIRONS DE 70 À 90% DE L' AET AVEC DIFFICULTÉS À PROPOSER DES PLATS ACCEPTABLES AU QUOTIDIEN, RÉGIME BASÉ SUR UNE PROPORTIONNALITÉ PARTICULIÈRE ENTRE LES LIPIDES ET LE NON GRAS DE L'ALIMENTATION (PROTIDES ET GLUCIDES) ALORS QUE LES RÉGIMES MIS EN ŒUVRE JUSQU'À LÀ PAR LES DIÉTÉTICIENS SONT BASÉS SUR EXCLUSION D'UN OU DE PLUSIEURS ALIMENTS (RÉALIMENTATIONS, ALLERGIES ALIMENTAIRES) OU APPORTENT UNE QUANTITÉ DÉFINIE D'UN ALIMENT (50 G DE PROTIDES, 200 G DE GLUCIDES). LES DIFFICULTÉS DE MISE EN PLACE ET D'APPLICATION DU RÉGIME CÉTOGÈNE SONT TELLES QU'IL NOUS SEMBLE INTÉRESSANT DE FAIRE UNE MISE AU POINT PERMETTANT AUX NÉOPHYTES D'ÉVITER UN CERTAIN NOMBRE DE PIÈGES ET DE PROFITER DE L'EXPÉRIENCE DES PIONNIERS.

1. DÉFINITION

Le régime cétogène est un régime thérapeutique très strict et rigoureusement calculé que l'on utilise pour créer une cétose alors que le sujet reçoit un apport énergétique suffisant. Ce n'est plus le glucose qui fournit l'énergie aux différentes cellules, mais les corps cétoniques ; acétone, acétoacétate et le 3 hydroxypyruvate. La quantité minimum de glucose nécessaire au bon fonctionnement des astrocytes commence à être très discutée, les molécules hydrosolubles comme les corps cétoniques pouvant au moins en partie prendre le relais du glucose pour fournir l'énergie. Bien qu'on ait eu recours à cette diète avant les années 1920 dans le traitement de l'épilepsie, tous les mécanismes d'action ne sont pas encore connus. Les recherches

ont été en grande partie interrompues avec l'arrivée des anti-convulsivants sur le marché dans les années 1950. Le régime cétogène est le traitement du déficit en complexe 1 de la chaîne respiratoire mitochondriale, du déficit en pyruvate déshydrogénase et du déficit en transporteur intracérébral du glucose (maladie de Vivo). Il est aussi proposé dans le traitement des épilepsies rebelles, c'est-à-dire les épilepsies contre lesquelles les traitements médicamenteux sont inefficaces, principalement chez l'enfant. Il peut être prescrit lorsque les crises ne sont pas maîtrisées ou lorsque les effets secondaires des anti-convulsivants ou du traitement chirurgical sont considérés comme inacceptables. Ce régime doit être mis en place et suivi par des équipes qualifiées. Il n'est prescrit que si l'enfant

et sa famille sont très motivés. L'observance du régime dure 3 mois minimum et peut se poursuivre jusqu'à deux à trois ans.

2. PRINCIPES DU RÉGIME CÉTOGÈNE

Le régime couvre 80 à 100 % des besoins énergétiques théoriques de l'enfant.

Il est basé sur une proportionnalité pondérale particulière entre les lipides et le « non gras » (glucides+protéines) de l'alimentation.

Ainsi, si l'alimentation apporte quatre proportions de lipides (en grammes) pour une proportion de « non gras » (en grammes), on parle d'un cétogène « 4 à 1 ». Pour calculer le régime cétogène à partir de ce

rapport entre le « gras » et le « non gras », une nouvelle valeur énergétique a été créée : l'unité diététique (UD),

$UD = \text{Quantité de calories en lipides} + \text{quantité de calories en glucides et en protéines}$

Chez les enfants, la croissance est une priorité. L'alimentation doit apporter suffisamment de protéines et d'énergie pour qu'elle se poursuive normalement. L'apport en protéines doit juste couvrir les besoins de l'enfant pour éviter la formation de glucose par la voie de la néoglucogénèse. Concrètement, il faut calculer et peser les quantités de viande, de poisson, de fromage, des fruits oléagineux et limiter les œufs. La quantité de glucides proposée diminue en fonction du type de régime choisi : 1 à 1, 2 à 1, 3 à 1, 4 à 1 ou 5 à 1. Pour passer d'un type de régime à un autre, on augmente la quantité de lipides. Si la proportion de lipides

augmente, la proportion du non gras diminue proportionnellement. La quantité de protéines étant fixe, c'est la quantité de légumes et de fruits qui diminue de plus en plus.

3- LA MISE EN PLACE DU RÉGIME CÉTOGÈNE

Pendant des années, le régime céto-gène débutait par une période de jeûne plus ou moins longue jusqu'à l'apparition de 3 croix de cétose dans les urines. Suivait alors une réalimentation sur 3 jours, avec 1/3 des calories le premier jour, 2/3 le second jour, la totalité le troisième jour et une limitation des apports hydriques. Cette étape de mise en place du régime céto-gène était très difficile à vivre pour l'enfant et son entourage.

En 2002, Le laboratoire SHS a lancé sur le marché français un lait thérapeutique

répondant aux critères d'un régime céto-gène 4 à 1 (Kétocal®), dont l'enfant se nourrit exclusivement dès son admission, au petit-déjeuner, au déjeuner et au dîner. Tout autre aliment est exclu. L'enfant peut boire à volonté des boissons à 0 g de glucides.

La cétose se manifeste plus rapidement qu'avec le jeûne et dès que l'on obtient trois croix de cétose à la bandelette urinaire, la totalité de la ration calorique est donnée sous forme d'aliments naturels : petits suisses et matières grasses au petit déjeuner, viande ou poisson, légumes ou fruits avec matières grasses à midi et le soir. La collation de 10h et le goûter sont supprimés.

Il est difficile d'utiliser le Kétocal® chez les enfants dysphagiques nécessitant une alimentation lisse et épaisse puisque l'ajout d'amidon est impossible. Certaines équipes ont introduit d'emblée une alimentation lisse et épaisse, céto-gène 4 à 1, apportant la totalité des calories, sans jeûne et sans réalimentation progressive. Ils ont obtenu le même résultat sur la cétose qu'avec le Kétocal® exclusif.

L'hospitalisation de l'enfant dure 3 à 5 jours pour, d'une part, contrôler la tolérance au régime et d'autre part, faire de l'éducation nutritionnelle avec les personnes qui prendront en charge cette alimentation. La complexité de la mise en pratique du régime céto-gène exige de nombreuses séances d'explications avec exercices pratiques et adaptation des recettes de cuisine appréciées par l'enfant.

Type de régime céto-gène	Besoins estimés énergie kcal/ jour	Apports recommandés protéines g / jour	Lipides g / jour	Glucides g / jour
Kétocal® en totalité (205 g/j)	1480	31	148	6
5 à 1	1480	25	151	5
4 à 1	1480	25	148	12
3 à 1	1480	25	143	23
2 à 1	1480	25	134	42
Alimentation équilibrée	1480	55	57	185

Exemple des différents régimes céto-gènes pour un enfant de 25 kg (poids idéal)

4- NOTRE CONTRIBUTION À LA SIMPLIFICATION DU RÉGIME

Le régime cétogène nécessite une adaptation proportionnelle des quantités de lipides et de glucides. Un bon nombre d'aliments contient à la fois des protéines et des lipides ou des protéines et des glucides. Ceci nécessite un calcul de la ration en fonction du menu proposé à chaque repas. Dans un souci de simplification, le diététicien peut remettre à la famille des menus sur 15 jours avec le poids des aliments à peser. Ce système est rigide et ne permet pas aux familles de s'adapter aux changements du régime comme par exemple passer d'un régime cétogène 4 à 1 à un 3 à 1, d'adapter l'alimentation aux progrès de l'enfant ou à un changement des conditions de vie. Devant la complexité de la mise en pratique, il nous est apparu indispensable de faciliter sa mise en œuvre par les parents en mettant à leur disposition de nouveaux « outils » d'aide. Ainsi, ils peuvent mieux maîtriser le régime et varier l'alimentation en fonction des circonstances et de leurs envies.

- **Mise au point d'une feuille de calcul par repas** sur laquelle n'apparaît en blanc que les cases à remplir (annexe 1). Les parents complètent d'abord les lignes ayant 3 cases blanches, puis celles ayant 2 cases blanches et terminent en ajustant les lipides en remplissant les lignes restantes ayant une seule case blanche. Au cours de l'éducation nutritionnelle, les parents utilisent cette feuille. Au retour au domicile environ 20 menus différents ont été calculés et validés par le diététicien.

- **Elaboration d'une table de composition pour les légumes et les fruits, y compris les fruits oléagineux** (à partir de la table du CIQUAL et la table du Souci Kraut Fachmann et de la table anglaise de Mc Cance and Widdowson's pour les légumes et les fruits exotiques). Le poids de l'aliment indiqué correspond à 1g de glucides. Il suffit de faire une simple multiplication pour atteindre la quantité de glucides autorisés. (Annexes n°2, 3 et 4)
- **Elaboration d'une table de composition pour les aliments riches en lipides apportant aussi soit des glucides, soit des protéines** toujours selon la table du CIQUAL. Le poids des aliments est indiqué pour 10g de lipides et permet à partir d'une simple multiplication de calculer les lipides du repas. (Annexe 5)

- **Calcul des protéines par un système de croix.** La valeur des protéines et des glucides étant très proches et vu le nombre d'inversions opérées par les parents lors des exercices de calcul, nous avons décidé de remplacer la valeur des protéines par des croix en sachant que 2 g de protides correspondent à une croix.

5- LE SUIVI APRÈS HOSPITALISATION

L'enfant sous régime cétogène revient régulièrement en hôpital de jour pour réaliser un suivi nutritionnel (poids, taille, consultation diététique), neurologique (EEG, relevé des crises d'épilepsie...) et biologique (bilan urinaire et sanguin).

Poids des aliments	Protides	Lipides ou graisses (MG)	Glucides ou sucres
Viande			
Légumes			
Fruits			
Fruits oléagineux			
Crème fraîche MG			
Matières grasses avec protides (mayonnaise maison, mascarpone)			
Matières grasses pures			
Total	Présence de ... Croix g g

Annexe 1 : Calcul du déjeuner ou du dîner

Le maintien du régime est déterminé en fonction de ce bilan, de l'évolution et de la tolérance.

6- CONCLUSION

Le régime cétogène a mis un certain temps à être accepté par le corps médical et par les diététiciens. C'est le traitement diététique de la maladie de Vivo.

Les bénéfices thérapeutiques parfois spectaculaires tirés par les enfants épileptiques ou atteints d'une maladie mitochondriale encouragent à poursuivre ce traitement en l'absence d'autres alternatives pour les épilepsies rebelles.

BIBLIOGRAPHIE

1. *Protokoll zur Einleitung und Durchführung der ketogenen Diät im Kindesalter (Gemäss Konsens des 2. Workshop Ketogene Diät 12/2002 Rückfragen an D. Neumann 07851-84-247.*
2. *Le régime cétogène. Protocole pour la mise en route et la poursuite du régime chez l'enfant. M.C. Burger et D. Desbordes Diététiciennes. Disponible à titre gracieux chez SHS International France - 92859 Rueil Malmaison Cedex. tél. 01 41 39 82 50.*
3. *Le régime cétogène : dernier espoir pour les épilepsies réfractaires. C. Fiesinger Rapport de stage hospitalier IUT Nancy-Brabois Génie Biologique Santé Option diététique Année 2004-2005.*
4. *Régime cétogène : le retour d'un classique. MC Burger, Dr A De Saint Martin CHRU de Strasbourg 67098 Strasbourg Le petit AMMI n°10 Novembre 2005. 11*

Légumes	Poids (g)
Artichaut	15
Asperge	100
Aubergine	30
Betterave crue	12
Betterave cuite	17
Bette	30
Brocolis	30
Carotte crue et cuite	17
Céleri branche	25
Céleri rave	30
Champignon	30
Choucroute	50
Choux blanc	25
Choux de Bruxelles	26
Choux fleurs	30
Choux rouge	25
Choux vert	30
Citrouille	17
Cœur de palmier	12
Concombre	50
Courgette	50
Epinards	50
Fenouil	20
Haricot vert	25
Jus de carotte	12
Navet	30
Nèfle	10
Panai	7
Petit pois	10
Piment	10
Pissenlit	12
Poireaux	17
Poivron	30
Radis	30
Tomate crue	30
Tomate cuite	25

Annexe 2 : quantité de légumes pour 1 g de glucides

Fruits	Poids (g)
Abricot	10
Ananas	8
Cerise	6
Coing	17
Framboise	12
Fraise	15
Goyave	8
Grenade	7
Groseille maquereaux	11
Groseille rouge	20
Jus de citron	12
Jus de framboise	12
Jus de mandarine	10
Jus de pamplemousse	11
Jus de pomme	8
Jus de raisin	7
Jus d'orange	10
Kiwi	8
Litchi	6
Mandarine	10
Mangue	10
Melon	20
Myrtille	20
Orange	12
Pamplemousse	17
Pastèque	17
Pêche	8
Poire	8
Pomme	8
Prune	8
Raisin	6
Reine claudie	8
Rhubarbe	100

Annexe 3 : quantité de fruits pour 1 g de glucides

Fruits oléagineux	Poids (g)	Lipides (g)	Protides (g)
Amandes	25	13	2 croix
Avocat	30	7	/
Noix	25	13	1 croix
Noix de Brésil	25	15	1 croix
Noix de coco fraîche	25	9	/
Noix de coco sèche	15	10	1 croix
Noix de pécan	25	20	1 croix
Olives noires	25	7,5	/
Olives vertes	100	12	/
Pistaches	7	4	2 croix
Tournesols à décortiquer	7	4	2 croix

Annexe 4 : quantité de fruits oléagineux pour 1 g de glucides (avec l'apport en lipides et en protides)

Aliment	Quantité (g)	Pour 10 g de matières grasses (MG)	Glucides (g)	Protides (croix)
Beurre	10 g	10 g	/	/
Huile	10 g	10 g	/	/
Mayonnaise du commerce non allégée	10 g	10 g	/	/
Margarine	10 g	10 g	/	/
Crème fraîche à 30% MG	30 ml	10 g	1 g	1 croix pour 100 ml
Crème fraîche d'Isigny® à 35% MG	28 g	10 g	/	1 croix pour 100 ml
Crème fraîche d'Isigny® à 40% MG	25 g	10 g	/	1 croix pour 100 ml
Mascarpone®	22 g	10 g	1 g	1 croix
Cantadou®	2 portions	10 g	/	1/2 croix
Six de Savoie® 60% MG	2 portions	10 g	/	1 croix
Kiri® 70% MG	2 portions	10 g	/	1 croix

Annexe 5 : quantité de matières grasses pour 10 g de lipides