

Reprendre son alimentation en main :



Conseils et stratégies pour les adultes vivant avec la PHÉNYLCÉTONURIE (PCU)

Cette brochure est une adaptation créée par Andréane Bernier Dt.P. pour le Regroupement des diététistes en maladies métaboliques du Québec (RDMMQ) à partir de la publication de la *National PKU Alliance* « Returning to Diet : Management Tips & Pointers from Adult with PKU ». L'adaptation est parrainée par une subvention à l'éducation de *Vitaflo North America* et approuvée par *National PKU Alliance*.

Février 2020

Félicitations d'avoir pris cette importante décision !

Vous avez adopté un mode de vie plus sain et productif en choisissant de prendre en main vos habitudes alimentaires afin d'améliorer le contrôle de votre phénylcétonurie (PCU). Vous avez peut-être l'impression d'être seul à vivre avec la PCU, mais en réalité, **une personne sur 15 000** a un diagnostic de PCU au Canada. Au Québec, vous êtes environ 200 personnes à partager les défis liés à la gestion de cette condition.

Cette brochure est inspirée d'un document publié par *National PKU Alliance* qui a été créé par des adultes atteints de PCU, pour des adultes atteints de PCU qui, comme vous, souhaitent reprendre une alimentation adaptée à leur condition. Elle a aussi été adaptée à la réalité québécoise.

Vous trouverez dans ce document plusieurs réponses à vos questions sur le traitement de votre PCU. N'hésitez pas à contacter aussi votre équipe de soin pour répondre à vos questions.

Il y a un plan

La première chose à savoir est qu'il existe un plan de traitement pour la PCU et que cela fonctionne !

Il y a plusieurs années, les professionnels de la santé trouvaient acceptable que leurs patients cessent leur traitement nutritionnel à l'âge adulte. Certains patients disaient même qu'ils avaient eu la PCU lorsqu'ils étaient enfants! En réalité, la PCU ne disparaît jamais. La recherche démontre maintenant qu'un plan de traitement pour la PCU doit être poursuivi à vie.

Actuellement, les professionnels de la santé recommandent une alimentation faible en phénylalanine (PHE), une formule nutritive faible ou sans PHE mais qui procure tous les acides aminés essentiels ainsi qu'un suivi régulier avec un médecin généticien et un nutritionniste autant pour les enfants que pour les adultes.

Dans certains cas, des médicaments peuvent être utilisés, mais la majorité des patients continueront de suivre une alimentation faible en protéines adaptée à leur condition. Vous pourrez discuter des options pharmacologiques avec votre médecin généticien.

Un rappel: Qu'est-ce que la PCU?

La phénylcétonurie (PCU ou PKU en anglais) est une maladie génétique du métabolisme. Les enzymes du foie ne décomposent pas correctement l'acide aminé phénylalanine (PHE) qui s'accumule donc dans votre corps.

Mots à connaître:

Les protéines : Ce sont un matériau de construction ainsi qu'une source d'énergie pour votre corps. Elles se retrouvent dans les aliments.

La phénylalanine (PHE) : La phénylalanine est l'un des nombreux acides aminés qui composent les protéines, un peu comme une perle dans un long collier complexe.

Les enzymes : Les enzymes sont des éléments nécessaires aux réactions chimiques pour décomposer les nutriments qui proviennent de votre alimentation. On peut les comparer à des ciseaux qui coupent des liens entre les nutriments que vous mangez. Dans la PCU, c'est l'enzyme nommé PAH qui est affecté. Son rôle est de transformer la phénylalanine en tyrosine, un autre acide aminé.

De quelle manière cela m'affecte-t-il ?

Puisque vos enzymes ne peuvent pas décomposer complètement la PHE, elle s'accumule dans votre sang et voyage jusqu'au cerveau. L'accumulation de PHE au cerveau est toxique et peut causer des dommages qui se manifestent de plusieurs façons (voir le tableau ci-bas). Les plus courantes sont : dépression, anxiété, maux de tête et troubles de mémoire. Chaque personne a un niveau d'activité enzymatique différent, de sorte que les manifestations peuvent être différentes d'une personne à l'autre.

Pourquoi je ne me sens pas différent ?

Plusieurs patients ne ressentent pas les signes et symptômes d'un taux élevé de PHE. C'est parfois leur entourage qui leur en fait part. D'autres fois, les patients remarquent qu'ils avaient des symptômes seulement lorsque les niveaux de PHE diminuent et que les symptômes disparaissent. Certains patients décrivent l'effet d'un taux élevé de PHE à un brouillard dans leur tête.

Liste des symptômes

Est-ce que l'un de ces symptômes vous semble familier?

Anxiété	Manque de volonté	Perte de mémoire à court terme
Épisodes de pleurs	Chercher ses mots en parlant	Somnolence, manque d'énergie
Problème de concentration	Eczéma (éruption cutanée)	Confusion
Difficulté à se maîtriser	Sentiments d'impuissance	Paranoïa
Maux de tête	Hyperactivité	Difficulté avec les tâches quotidiennes
Dépression	Peur des foules	

En suivant votre traitement nutritionnel, vous pourriez contrôler plusieurs de ces symptômes.

*****Note très importante pour les femmes *****

Les femmes en âge d'avoir des enfants doivent aviser leur équipe médicale **avant** d'envisager une grossesse. En effet, un contrôle serré des taux de PHE avant la conception ainsi que pendant la grossesse est primordial pour la santé du bébé à naître. Il est important de se préparer à l'avance pour bien mettre en place votre traitement nutritionnel personnalisé restreint en PHE. Si vos taux de PHE ne sont pas sous contrôle, assurez-vous d'utiliser un moyen de contraception efficace. Discutez-en avec votre médecin.

Trois étapes pour mieux contrôler votre PCU

ÉTAPE 1 : La clinique

Lorsque vous reprenez votre traitement nutritionnel, il est important de prendre un rendez-vous dans un centre hospitalier qui se spécialise dans la PCU. Les professionnels de la santé de la clinique vous aideront à établir et à atteindre vos buts. De plus, votre équipe de soins pourra surveiller la quantité de PHE dans votre sang pour évaluer votre tolérance. Elle pourra vous aider à trouver la meilleure formule nutritive pour vos besoins et vous guider dans le processus de retour à une alimentation adaptée à la PCU. Ils seront votre référence pour répondre à vos questions.

Pour aider votre nutritionniste à évaluer votre alimentation et déterminer votre traitement nutritionnel personnalisé :

- Avant votre rendez-vous : Remplissez un journal alimentaire contenant tout ce que vous mangez ou buvez pendant trois jours. Ne craignez pas de dire à votre nutritionniste ce que vous mangez réellement, elle n'est pas là pour vous juger, mais pour vous accompagner.
- Faites une prise de sang le quatrième jour. Votre clinique vous aidera à organiser cette prise de sang.
- Les résultats de l'analyse de votre alimentation et de vos taux sanguins de PHE vous seront partagés par téléphone ou par courriel selon l'entente que vous aurez avec votre nutritionniste. Il est normal d'observer un délai de 4 semaines (et parfois plus) avant la réception des résultats.

Vous devrez peut-être répéter ce processus quelques fois pour que votre nutritionniste puisse vous fournir votre tolérance personnelle à la PHE. Votre tolérance est la quantité de PHE que votre corps peut supporter chaque jour. Cette tolérance sera ajustée aussi en fonction de vos objectifs de traitement.

La fréquence à laquelle vous mesurerez ensuite votre taux de PHE sera déterminée lors de votre visite à la clinique. Elle sera aussi ajustée en fonction de vos objectifs personnels. De façon générale, nous recommandons à tous nos patients de maintenir leurs taux de PHE entre 120 et 360 $\mu\text{mol/L}$ pour toute la vie.

ÉTAPE 2 : Apprendre à aimer votre formule nutritive

Vous voulez que je boive quoi ?!

Peu importe comment vous nommez votre formule nutritive : « formule », « lait » « shake de protéines »... Le but de cette formule nutritive demeure le même – combler vos besoins en protéines ! Les protéines sont des nutriments nécessaires pour tous. Pour les personnes atteintes de PCU, les protéines sont toutefois consommées sous une forme différente : la formule nutritive.

Dans l'alimentation habituelle, les protéines sont consommées à chaque repas et/ou collations durant la journée. Il est donc logique pour les patients PCU de consommer leur formule nutritive à chaque repas. Tout comme la nourriture, il est préférable de répartir la consommation de sa formule nutritive tout au long de la journée et non en une seule fois.

NOTE IMPORTANTE : Suivre une diète faible en PHE sans prendre une formule nutritive peut mener à une déficience en protéines et en vitamines et minéraux sévère et être nocif pour votre santé.

Comment faire pour me procurer une formule nutritive?

Discutez avec votre nutritionniste de votre état de santé et de votre style de vie. Vous pourrez goûter des échantillons gratuits de différents types de formules qui répondent à vos besoins. Vous n'aurez qu'à choisir et combiner celles que vous aimez. Il n'est pas nécessaire de toujours consommer la même formule, vous pourrez varier! Il est conseillé de prendre des notes lors de vos essais de formules nutritives. N'oubliez pas de noter aussi la façon dont vous avez goûté les échantillons (température, en smoothie, sur glace...). Il sera ainsi beaucoup plus facile pour vous d'en discuter avec votre nutritionniste pour établir votre plan personnalisé selon vos préférences ou découvrir de nouvelles astuces pour vous permettre de les apprécier.

Au Québec, le gouvernement offre un programme spécial appelé Le Programme alimentaire québécois pour le traitement de maladies métaboliques héréditaires (PAQTMMH). Ce programme assure notamment aux patients avec PCU un accès sans frais aux produits nutritionnels thérapeutiques dont ils ont besoin lorsqu'ils sont prescrits. Ce programme couvre les formules nutritives ainsi que des aliments faibles en protéines dont nous reparlerons plus loin dans ce document. Votre diététiste vous expliquera en détail la procédure pour vous procurer votre formule et les aliments faibles en protéines via ce programme.

Un peu d'histoire

La première formule pour la PCU a été introduite en 1951: Lofenalac. Elle a été conçue pour combler les besoins en protéines durant l'enfance. De nombreux médecins faisaient arrêter la formule à l'adolescence. Vers 1980, grâce à la recherche, les médecins ont commencé à prescrire un régime alimentaire et une formule nutritive pour la PCU comme un traitement à vie. La variété de nourriture spécialisée était limitée et le goût n'était souvent pas apprécié des patients. Heureusement, grâce au travail et au dévouement des professionnels de la santé et de l'industrie, les aliments faibles en protéines et les formules nutritives se sont considérablement améliorés dans les dernières années.

Trucs et astuces

« J'ai essayé une formule lorsque j'étais jeune et je n'ai pas aimé du tout ! »

Il y a de fortes chances que vous hésitez à essayer une nouvelle formule en raison de vos souvenirs d'enfance : votre formule nutritive avait mauvais goût ! Elle ne répond peut-être plus à vos besoins non plus. Heureusement, la technologie médicale, les saveurs et la composition des formules se sont grandement améliorées depuis les dernières années. Alors, osez et choisissez le style de formules qui convient le mieux à vos goûts et vos besoins. Un large éventail de formules s'offre maintenant à vous.

Types de formules

Les formules disponibles au Québec ont beaucoup changé ces dernières années. Autrefois, la seule option était un produit en poudre dans une conserve. Maintenant, les produits sont offerts sous différentes formes : poudre dans une conserve, poudre en sachets individuels, liquide prêt-à-boire dans des gourdes individuelles, des comprimés ou encore des barres ou des poudings. Les saveurs sont aussi très variées: citron, orange, tropical, baie, vanille, chocolat, sans saveur à aromatiser soi-même... Certaines formules sont plus crémeuses comme du lait et d'autres claires comme des jus. Il y en a pour tous les goûts !

La composition des formules a aussi changé dans les dernières années. Il existe maintenant sur le marché deux grandes classes de formules nutritives pour PCU : les formules à base d'acides aminés et les formules à base de GMP. Les formules à base d'acides aminés existent depuis très longtemps. C'est ce que vous preniez quand vous étiez petits, quoique les formes et les saveurs ont bien changées. Les acides aminés sont les éléments de base qui composent les protéines, comme des perles qui forment un collier. Les formules à base de GMP quant à elles sont assez récentes. Le GMP (ou glycomacropeptide) est une protéine qui provient du petit lait qui est produit lors de la fabrication du fromage. Cette protéine, une fois extraite, contient très peu de PHE. Son goût est plus doux que celui des acides aminés et elle maintient l'état de satiété (ou se sentir rassasié) plus longtemps puisque c'est une protéine entière.

Peu importe la forme, la saveur ou la composition de votre formule nutritive, elle demeure un élément essentiel de l'alimentation pour la PCU. Il suffit de trouver celle qui vous convient !

Suggestions d'arômes pour les formules nutritives :

Si vous le désirez, il existe aussi plusieurs options pour aromatiser vos formules nutritives vous-mêmes. Toutefois, assurez-vous **d'éviter complètement les produits contenant de l'aspartame*** ! L'aspartame est fabriqué à partir de la phénylalanine et ne doit pas être consommé par les patients atteints de PCU.

Voici une liste d'idées pour aromatiser les formules :

- Kool aid avec du sucre ou du Splenda (sucralose)
- Tang
- Breuvages pour sportifs
- Boissons telles que limonade, thé ou café glacés, lait de riz, lait d'amande, cocktails de fruits, eau de coco
- Gouttes qui rehaussent les saveurs **sans aspartame**. Ex : Mio
- Potages de légumes (pour les formes en poudre sans saveur)
- Jus de légumes (pour les formes en poudre sans saveur)
- Yogourt de coco

Conseils pratiques :

- Préparez suffisamment de formules pour toute la journée dans une bouteille et la garder au froid dans un réfrigérateur ou une glacière.
- Gardez une portion supplémentaire de formule et de l'eau dans votre sac à dos, porte-documents ou sac à main. Les formats prêts-à-boire sont aussi intéressants sur la puce.
- Intéressant à savoir : la plupart des formules ne peuvent pas être chauffées. Certaines peuvent toutefois être ajoutées à des aliments ou breuvages déjà chauffés, prêts à être consommés.

* Un rappel concernant l'aspartame

Lorsque vous voyez un sachet coloré de sucre dans les restaurants, rappelez-vous que les bleus contiennent de l'aspartame. Les autres sont généralement sécuritaires.

Couleur de sachet	Contenu du sachet	Marque commerciale	Sécurité avec PCU
Blanc	Sucre blanc	-	Sécuritaire
Brun	Cassonade ou sucre brun	-	Sécuritaire
Rose	Saccharine	Sweet'N Low	Sécuritaire
Jaune	Sucralose	Splenda	Sécuritaire
Bleu	Aspartame	Equal	NON SÉCURITAIRE



ÉTAPE 3 : Quoi manger

La phénylalanine se trouve dans presque tous les aliments qu'ils soient riches en protéines ou non.

Les personnes avec PCU doivent éviter complètement les aliments naturellement très riches en protéines tels que la viande, la volaille, le poisson, les fruits de mer, les produits laitiers, le soya et ses dérivés, les légumineuses (haricots secs), les œufs et les noix.

Les fruits et les légumes contiennent aussi de la phénylalanine dans des proportions différentes. Certains en contiennent plus, d'autres en contiennent moins. *Avec les produits céréaliers faibles en protéines et les formules nutritives, les fruits et les légumes sont la base de l'alimentation des patients atteint de PCU. Vous devriez en consommer à tous les repas.*

Les aliments comme le sucre, le sel, l'huile, les épices et l'eau contiennent peu ou pas de phénylalanine et ne sont pas restreints dans l'alimentation pour PCU.

En clinique, vous pourrez discuter avec votre nutritionniste de la meilleure méthode pour respecter votre alimentation adaptée à la PCU. Il existe maintenant une méthode simplifiée qui a montré ses preuves et qui est simple à appliquer au quotidien. Un document pourra vous être remis à cet effet.

Les aliments faibles en protéines

Il existe sur le marché des aliments modifiés qui contiennent peu de protéines, on les appelle « aliments faibles en protéines » ou « Low protein foods ». Ces aliments sont disponibles à votre épicerie locale, dans les magasins spécialisés (ex : marchés d'aliments naturels) ou via le PAQTMMH (le programme québécois mentionné plus haut). Ces aliments sont plus chers, mais ils apportent plus de variété, de couleur et de plaisir à votre alimentation quotidienne.

La mode « végétane » et « sans gluten » a fait apparaître de nombreux produits faibles en protéines dans les épiceries et les magasins spécialisés. Il y a maintenant du fromage, du yogourt, des substituts de viande, de nombreux types de pains et des bonbons faibles en protéines, donc faibles en PHE. Rappelez-vous toutefois que « végétan » ou « sans gluten » ne veut pas nécessairement dire faibles en protéines. Consultez les étiquettes de valeurs nutritives ou parlez-en à votre nutritionniste avant de consommer un nouvel aliment.

Le programme québécois ou PAQTMMH offre aussi de nombreux produits faibles en protéines. Voici des exemples de ces aliments faibles en protéines : des mélanges pour faire du pain ou des crêpes, des gaufres, des muffins, du beurre d'arachide, des céréales à déjeuner, des substituts de viande ou d'œufs, du chocolat, etc. Ces produits sont entièrement défrayés par le programme québécois sous certaines conditions. Informez-vous !

Un changement à la fois !

Il peut être difficile d'apporter des gros changements rapides dans votre alimentation. Voici de petits changements par lesquels vous pouvez commencer pour diminuer vos apports en PHE. Les petits pas sont souvent plus faciles à accomplir et vous permettent tout de même d'avancer ! La somme de tous vos efforts finiront pas vous mener à vos objectifs.

Élevé en PHE à changer par....	Faible en PHE
Banane	Pomme, raisin, petits fruits
Soupe-crème (potage avec des produits laitiers)	Soupe aux légumes ou potages avec bouillon de légumes
Viande hachée	Champignons hachés et assaisonnés
Purée de pommes de terre	Purée de choux fleur
Yogourt régulier ou de soya	Yogourt à la noix de coco
Lait ou crémlette à café	Lait de riz ou d'amandes, colorant à café sans produits laitiers
Spaghetti	Courge spaghetti ou nouilles de haricots Mung
Porc effiloché BBQ	Jack Fruit assaisonné
Margarine régulière	Margarine végétale ou huiles végétales

Faire de bons choix alimentaires

Historiquement, avec le traitement nutritionnel offert seulement aux enfants pour la PCU, on incluait beaucoup d'aliments riches en sucres, en sel et en gras dans l'alimentation. C'était logique puisqu'on retirait les protéines. Avec le traitement nutritionnel à vie et l'avancement de la science de la nutrition, on sait maintenant qu'une saine alimentation est absolument nécessaire au maintien d'une bonne santé. C'est aussi vrai pour les patients suivant une alimentation adaptée à la PCU !

Pour prévenir l'apparition de l'obésité, du diabète, d'un taux élevé de cholestérol, etc., on doit faire de bons choix alimentaires. Pour y arriver, les légumes et les fruits devraient avoir une place de choix dans votre alimentation. Vous pouvez les consommer sous toutes leurs formes : en crudités, en salades, en trempettes, en potage, sautés, bouillis, rôtis, grillés... Et vous devriez les retrouver à chacun de vos repas.

Choisir des aliments le moins transformés possible par l'industrie et cuisiner soi-même est aussi une bonne stratégie. Évidemment, votre formule nutritive et les produits de base faibles en protéines (pains, pâtes, riz, farines...) font exception à cette règle puisqu'ils sont nécessaires pour vous. Si certains de ces aliments vous permettent aussi d'apprécier votre formule nutritive, vous pouvez les inclure en petites quantités. Votre formule nutritive demeure toujours une priorité.

Voici des exemples d'aliments à consommer avec modération qui contiennent beaucoup de :

Sucre ajouté	Sirop, miel, confiture, bonbons, biscuits, gâteaux, boissons gazeuses, jus ou boissons aux fruits, sucettes glacées, barres tendres
Sel	Bouillons commerciaux, jus de légumes, mets préparés, (ex : salades du commerce, soupe du commerce), marinades, sauces commerciales, croustilles et grignotines
Mauvais gras (saturés, trans)	Produits faits à partir d'huile de palme, palmiste coprah, saindoux, shortening végétal (ex : Crisco), garnitures fouettées végétales, friture, huiles végétales hydrogénées



S'entourer d'un bon support

Le support est primordial! Plusieurs symptômes associés à la PCU rendent difficiles votre démarche d'amorcer une nouvelle alimentation adaptée à vos besoins. Votre famille et vos amis proches ainsi que vos collègues de travail peuvent vous encourager dans vos efforts. Vous n'avez pas à le dire à tout le monde, mais s'entourer des bonnes personnes qui sauront vous écouter et même apprendre quelques notions de base de votre nouvelle alimentation afin de mieux vous aider est primordial à votre réussite. Vos parents ou grands-parents se souviennent peut-être encore des recettes que vous aimiez quand vous étiez plus jeune ou encore les trucs qui vous aidaient à prendre votre formule. **N'hésitez pas à demander de l'aide !**

Créer des liens avec d'autres gens avec la PCU

Nous vous encourageons à échanger avec d'autres personnes atteintes de PCU. Un peu de soutien vous aidera beaucoup! Avec l'aide des réseaux sociaux, il devient plus facile de rencontrer d'autres personnes ayant la même condition que vous. Sur Facebook, vous pouvez également rechercher le mot "PCU" ou "PKU" (en anglais) dans la barre de recherche en haut de la page et joindre certains groupes. Il existe des groupes au Québec, au Canada, aux États-Unis ainsi qu'en France et en Europe. Votre clinique peut aussi faciliter la rencontre avec d'autres patients de votre âge atteints de PCU et vous informer des événements à venir dans votre région en lien avec la PCU.

Ressources

Distributeur du PAQTMMH

National Food Distribution Centre

1-888-606-6676 (221)

info@nfdc.info

order@nfdc.info

Liens FACEBOOK

- Nutrition en maladies métaboliques héréditaires
<https://fr-ca.facebook.com/groups/nutritionMMH/>
- PCU Québec
<https://pcuquebec.com>

Sites Internet

- Canadian PKU and Allied Disorders Inc
Canpku.org
- recettesfaiblesenproteines.com
- Les Feux follets
Association nationale de parents d'enfants et d'adultes atteints de maladies métaboliques héréditaires
www.phenylcetonurie.org

Compagnies qui fabriquent les formules nutritives et des aliments faibles en protéines

Vitaflo	Aproten	Pane Riso / Kingsmill
Nutricia	Promin Pasta	Country Sunrise
Cambrooke	Dietary Specialty	Methocel
Mead Johnson	Loprofin	Western Family
Abbott	Chébé	Vance's Foods
Taste Connections	Éner-G	POA Pharma
Applied Nutrition	G. Washington	

Compagnies Pharmaceutiques

BioMarin