

NUTRITION

SCIENCE EN ÉVOLUTION

La revue de l'Ordre professionnel des diététistes du Québec

LES MALADIES RARES, NON MOINS IMPORTANTES

DOSSIER

- L'acidose lactique du Saguenay-Lac-Saint-Jean
- La fibrose kystique et ses défis nutritionnels
- Prise en charge de la sclérose latérale amyotrophique

LE PLUS

- Le raisonnement clinique au cœur de nos compétences et de la formation de la relève



JOURNÉE

des diététistes/nutritionnistes

19 mars 2014

Merci à tous nos partenaires :



NUTRITION

LES PRODUCTEURS LAITIERS DU CANADA



Partenaires collaborateurs



HIVER 2014

Dossier – Les maladies rares, non moins importantes

8 L'acidose lactique du

Saguenay-Lac-Saint-Jean

Julie Thompson Legault^{1,2}, Dt.P., M.Sc., sous la direction de **Christine Des Rosiers**^{1,2}, Ph.D. et du Consortium de l'acidose lactique.

¹Département de nutrition de l'Université de Montréal, ²Centre de recherche de l'Institut de cardiologie de Montréal

12 La fibrose kystique

et ses défis nutritionnels

Véronique Damphousse, Dt.P., M.Sc., Centre de recherche du CHU Sainte-Justine. **Marie-Hélène Denis**, Dt.P., Clinique pédiatrique de fibrose kystique du CHU Sainte-Justine. **Marjolaine Mailhot**, Dt.P., M.Sc., Clinique adulte de fibrose kystique du CHUM, Hôtel-Dieu

16 Prise en charge de la

sclérose latérale amyotrophique

Nancy Presse, Dt.P., Ph.D., Stagiaire postdoctorale, Faculté de Pharmacie, Université de Montréal

Éditorial

4 Les maladies rares,

non moins importantes

Marie-Ève Lavoie, Dt.P., Ph.D., Institut universitaire de gériatrie de Montréal. **Chantal Bémeur**, Dt.P., Ph.D., Département de nutrition, Université de Montréal et Centre de recherche du CHUM

Mot de la présidente

5 Maladies rares et orphelines

Anne Gagné, Dt.P., nutritionniste

Le plus

20 Le raisonnement clinique au cœur de nos compétences et de la formation de la relève

France Nolin, Dt.P., M.Sc., Coordonnatrice universitaire de stage au Département de nutrition de l'Université de Montréal. **Edith Painchaud**, Dt.P., M.Sc., Responsable de formation clinique au Département de nutrition de l'Université de Montréal. **Jocelyne Parent**, Dt.P., M.Sc., Responsable de formation clinique au Département de nutrition de l'Université de Montréal

Chronique juridique

25 Être ou ne pas être... membre de l'OPDQ ?

Me Janick Perreault, Ad.E., Dt.P., LL.B., LL.M.

Actualités en nutrition

27 Deux publications récentes en nutrition

Nutrition pratico-pratique

29 Projet de dépistage nutritionnel: intervention précoce auprès d'une clientèle vulnérable

Manon Rousse, Dt.P. et **Catherine Lalonde**, Dt.P. CSSS du Suroît – Hôpital du Suroît

33 L'implantation du processus de soins en nutrition à l'hôpital Santa Cabrini

Pina Di Medio, Dt.P., Coordonnatrice de nutrition clinique, Hôpital Santa Cabrini

Sommaire de recherche

36 Divulgarion des résultats de la Consultation panquébécoise en ligne sur la nutriginétique auprès des diététistes membres de l'OPDQ.

Hubert Cormier, Dt.P., Ph.D. (cand.), Institut sur la nutrition et les aliments fonctionnels (INAF), Université Laval – sous la direction de **Marie-Claude Vohl**, Ph.D.

37 La relation entre le végétarisme et les troubles alimentaires chez les femmes

Julie Forget – Stagiaire en nutrition.

37 Le rôle des mécanismes de régulation dans la perte de poids

Alexandra Grenier – Stagiaire en nutrition.

Reportage

38 Conférence: Société Internationale de Nutriginétique et de Nutriginomique (ISNN) 2013

Hubert Cormier, Dt.P., Ph.D. (cand.), Institut sur la nutrition et les aliments fonctionnels (INAF), Université Laval – sous la direction de **Marie-Claude Vohl**, Ph.D. et **Simone Lemieux**, Dt.P., Ph.D.

Reconnaissance de formation continue

41 Questionnaire détachable pour l'obtention de crédits d'UFC

Mission

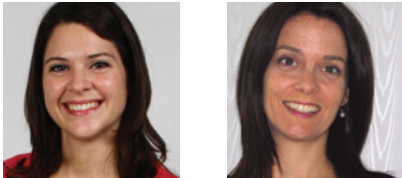
Valoriser l'importance de la nutrition, de la saine alimentation et des soins nutritionnels pour la promotion, le maintien et le rétablissement de la santé humaine. À cette fin, l'OPDQ privilégie des interventions de qualité optimale de la part de ses membres, et ce, en fonction des divers besoins nutritionnels de la population québécoise. Ce faisant, l'OPDQ contribue à la protection du public et contrôle la qualité de l'acte professionnel tout en favorisant la promotion, le développement et la reconnaissance des compétences de ses membres.

Vision

L'OPDQ est un partenaire essentiel, un leader d'opinion incontournable et une référence de premier plan en matière de nutrition, de saine alimentation et de soins nutritionnels. L'OPDQ oriente, participe aux décisions et évalue les progrès accomplis.



4 LES MALADIES RARES, NON MOINS IMPORTANTES



Marie-Ève Lavoie, Dt.P., Ph.D., Institut universitaire de gériatrie de Montréal

Chantal Bémour, Dt.P., Ph.D., Département de nutrition, Université de Montréal et Centre de recherche du CHUM

Les maladies orphelines sont des maladies rares qui affectent un nombre restreint de personnes comparativement à la population générale. Étant donné qu'elles sont rares, ces pathologies suscitent peu d'intérêt de la part de la communauté scientifique. De plus, aucun traitement efficace n'est disponible pour ces maladies et les traitements offerts permettent, au mieux, d'atténuer les symptômes. La nutrition joue un rôle important au niveau de la qualité de vie et de la survie des gens atteints de maladies orphelines. Dans ce numéro de *Nutrition – Science en évolution*, nous vous présentons un dossier qui inclut trois articles portant sur trois maladies orphelines relativement peu connues et qui affectent les enfants, les adultes et les personnes âgées.

Le premier article porte sur l'acidose lactique du Saguenay-Lac-Saint-Jean, une maladie génétique rare qui affecte les jeunes enfants. C'est une maladie peu connue, avec une courte espérance de vie et pour laquelle aucun traitement n'existe à ce jour. Dans son article, Julie Thompson Legault vise à démystifier cette maladie. On y apprend les causes, les symptômes et le diagnostic. De plus, bien que des études scientifiques traitent de l'alimentation des patients atteints d'acidose lactique soient requises, Madame Thompson Legault présente les principales recommandations nutritionnelles qui s'appliquent aux sujets atteints.

Le deuxième article, signé par Véronique Damphousse, Marie-Hélène Denis et Marjolaine Mailhot, porte sur la fibrose kystique, une autre maladie d'origine génétique qui se manifeste dès l'enfance et dont les patients survivent jusqu'à l'âge adulte. Mme Denis, nutritionniste à la clinique pédiatrique de fibrose kystique du CHU-Justine, et Mme Mailhot, nutritionniste à la clinique adulte de fibrose kystique du CHUM, nous expliquent l'approche nutritionnelle et ses défis chez l'enfant et l'adulte.

Le troisième article nous renseigne sur une maladie affectant les personnes plus âgées, la sclérose latérale amyotrophique. Bien que la prise en charge nutritionnelle est essentielle à la survie et à la qualité de vie des personnes atteintes, les connaissances en lien avec le soutien nutritionnel requis sont limitées à ce jour. Nancy Presse nous renseigne sur les connaissances actuelles dans la prise en charge nutritionnelle des personnes atteintes et sur les défis à relever.

Dans la section Pratico-pratique, deux articles portent sur des initiatives développées par nos collègues nutritionnistes. D'abord, Manon Rousseau et Catherine Lalonde signent un article sur la mise en place d'un programme de dépistage nutritionnel visant à intervenir de manière précoce auprès de la clientèle vulnérable au CSSS du Suroît. Ensuite, Pina Dimedio nous explique la démarche entreprise à l'Hôpital Santa Cabrini lors de l'implantation du processus de soins en nutrition, un projet qui avait pour but d'uniformiser la rédaction des notes nutritionnelles versées au dossier médical.

Enfin, le raisonnement clinique, pierre angulaire de l'exercice de notre profession, fait l'objet d'un article dans la section Le Plus. France Nolin, coordonnatrice de stages, et Edith Painchaud et Jocelyne Parent, responsables de la formation clinique au département de nutrition de l'Université de Montréal, nous expliquent en quoi la complexité du raisonnement clinique rend son apprentissage et son enseignement exigeants.

En terminant, nous souhaitons que la lecture de ce numéro vous permette de vous familiariser avec les maladies rares et orphelines mais non moins importantes!

Bonne lecture! ■

Volume 11 N°3 Hiver 2014

Ordre professionnel des diététistes du Québec
 2155, rue Guy, bureau 1220, Montréal (Québec) H3H 2R9
 Téléphone: 514 393-3733 Sans frais: 1 888 393-8528
 Télécopieur: 514 393-3582
 opdq@opdq.org www.opdq.org

Édition

Ordre professionnel des diététistes du Québec

Comité éditorial

Julie Paquette, Dt.P., M.Sc., présidente du Comité
 Chantal Bémour, Dt.P., Ph.D.
 Nadine Bonneville, Dt.P., Ph.D. (c)
 Line Duval, Dt.P.
 Clotilde Fascione, Dt.P., MPH
 Annie Ferland, Dt.P., Ph.D.
 Hélène Gayraud, Dt.P., M.Sc.
 Marie-Noël Geoffrion, Dt.P.
 Marie-Eve Lavoie, Dt.P., Ph.D.
 Geneviève Mailhot, Dt.P., Ph.D.
 Julie Robitaille, Dt.P., Ph.D.
 Stéphanie Tremblay, Dt.P., M.Sc.

Coordination

Lise Tardif, adjointe aux communications
 et aux services à la clientèle

Rédaction

Chantal Bémour, Hubert Cormier, Véronique Damphousse,
 Marie-Hélène Denis, Pina Di Medio, Julie Forget, Anne
 Gagné, Alexandra Grenier, Catherine Lalonde, Marie-Ève
 Lajoie, Danielle Lepage, Marjolaine Mailhot, France Nolin,
 Édith Painchaud, Jocelyne Parent, Janick Perreault, Nancy
 Presse, Manon Rousseau, Julie Thompson Legault

Réviseurs

Tous les articles sont révisés par des pairs.

Direction artistique et production

G branding & design – 514 985-4181

Impression

Graphiscan

Crédit photos

Couvert 1; pages 18 et 20: istockphoto.
 Pages 8; 13; 24; 29; 39: Veer.

Renseignements généraux

La revue *Nutrition – Science en évolution* est publiée
 trois fois l'an par l'Ordre professionnel des diététistes
 du Québec.

Publicité

G branding & design – 514 985-4181 poste 221

Abonnement / Tarifs pour 1 an (3 numéros)

Canada 75,00 \$ États-Unis 85,00 \$ Autres pays 95,00 \$

Mise en garde

Le fait d'accepter la publication d'une publicité ne
 signifie aucunement que l'OPDQ appuie l'entreprise ou
 son message. Les opinions exprimées dans les articles
 n'engagent que les auteurs. L'Ordre ne se porte pas garant
 du contenu de ces textes, à moins d'avis contraire.

Reproduction

Peut être reproduit sans permission à condition de ne rien
 modifier et de mentionner la source.

Invitation à toutes et à tous

Nous invitons tous les lecteurs et lectrices à nous soumettre
 des renseignements ou des articles susceptibles d'intéresser
 les membres de l'Ordre. Faites-nous parvenir vos textes au
 siège social de l'Ordre à l'attention de Lise Tardif, adjointe
 aux communications et aux services à la clientèle.

Dépôt légal

Bibliothèque nationale du Québec
 Bibliothèque nationale du Canada – ISSN 1708-0452
 Convention de la Poste-publication n°: 40052288
 Retourner toute correspondance ne pouvant être livrée au
 Canada à: OPDQ, 2155, rue Guy, bureau 1220, Montréal
 (Québec) H3H 2R9 – opdq@opdq.org

MALADIES RARES ET ORPHELINES : L'OCCASION DE FAIRE VALOIR L'EXPERTISE DES DIÉTÉTISTES/ NUTRITIONNISTES



Selon un rapport de l'Institut national d'excellence en santé et en services sociaux (INESSS) de 2011, une maladie rare est une affection mettant la vie en danger, une affection très invalidante ou une affection grave et chronique qui ne touche qu'un nombre très restreint de personnes. Près de 6 000 à 8 000 maladies rares sont déjà recensées dans le monde, dont plus de 80 % sont associées à des facteurs génétiques. Le nombre élevé de maladies rares entraîne une forte prévalence de personnes atteintes. Au Canada, 1 personne sur 12 souffre d'une maladie rare. Selon le Regroupement québécois des maladies orphelines (RQMO), au Québec, on estime que près d'une personne sur 20 serait atteinte ou porteuse d'une maladie rare, ce qui représente près de 500 000 Québécois.

Anne Gagné, Dt.P., nutritionniste

Le 2 octobre 2010, alors qu'il participait au premier colloque du RQMO, le ministre de la Santé et des Services sociaux du Québec a exprimé son intention d'établir une stratégie pour le Québec en matière de prise en charge des maladies rares. Le rôle élargi de la nutrition auprès de ces clientèles complexes ne doit pas être oublié. En effet, on sait que ces clients vulnérables ont de nombreux besoins particuliers, ce qui représente un créneau non négligeable pour les diététistes/nutritionnistes. Dans ce numéro, nous souhaitons ainsi souligner l'importance des soins nutritionnels dans le traitement de quelques-unes de ces maladies.

On rappelle souvent la difficulté d'accès, c'est-à-dire l'absence ou l'insuffisance de ressources paramédicales et de soutien pratique dans la vie de tous les jours de ces personnes. Le manque de soins coordonnés ou leur qualité insuffisante peut aggraver les déficiences physiques et entraîner une perte d'autonomie additionnelle. Le rôle des diététistes/nutritionnistes, qui collaborent

à préserver cette autonomie, est essentiel et reconnu. Comme les traitements existants sont rarement efficaces, ce sont souvent uniquement les symptômes qui pourront être traités afin d'améliorer la qualité et l'espérance de vie. L'évaluation nutritionnelle, la détermination d'un plan individualisé et la surveillance nutritionnelle contribueront assurément à améliorer ces aspects.

En somme, la rareté de ces maladies entraîne des défis et des besoins particuliers pour notre système de santé. Par ailleurs, les pistes d'amélioration suggérées pour la prise en charge de ces patients sont nombreuses. Les professionnels de la santé, incluant les diététistes/nutritionnistes, doivent connaître les données probantes et avoir accès à l'information appropriée sur tous les aspects de la maladie. À cet égard, l'OPDQ rappelle que non seulement « la diététiste doit tenir compte, dans l'exercice de sa profession, de ses capacités et de ses connaissances, de leurs limites, ainsi que des moyens à sa

disposition », mais aussi que « la diététiste doit prendre les mesures nécessaires pour assurer au public la qualité et la disponibilité de ses services professionnels. À cette fin, elle doit, notamment, assurer la mise à jour de ses connaissances »¹. De ce fait, nous encourageons des consultations avec des collègues en présence de cas complexes ou inhabituels afin de maintenir des interventions de qualité qui assurent la protection du public.

Bonne lecture! ■

Référence

1. Code de déontologie des diététistes

6 RARE AND ORPHAN DISEASES: THE OPPORTUNITY TO EMPHASIZE THE EXPERTISE OF DIETITIANS / NUTRITIONISTS



According to the 2011 report from the “Institut national d’excellence en santé et en services sociaux (INESSS)”, a rare disease is a condition that threatens human life, is a very debilitating condition or is a severe and chronic condition that affects only a very small number of people. Nearly 6,000 to 8,000 rare diseases have already been identified in the world, with more than 80% associated with genetic factors. The high number of rare diseases causes a high prevalence of people affected. In Canada, 1 in 12 people suffer from a rare disease. According to the “Regroupement québécois des maladies orphelines (RQMO)”, it is estimated that nearly 1 in 20 people, in Québec, will have or will carry a rare disease, which represents approximately 500,000 Quebecers.

Anne Gagné, P.Dt., Nutritionist

On October 2, 2010, while attending the first conference of RQMO, Québec’s Minister of Health and Social Services expressed the intention to establish a strategy for the management of rare diseases in Québec. The expanded role for the nutritional care of these complex clients must not be forgotten. In fact, we know that these vulnerable clients have numerous special needs, thereby representing an important specialty for dietitians / nutritionists. In this issue, we wish to emphasize the importance of nutritional care in the treatment of some of these diseases.

The difficult access to healthcare resources is often a fact, that is to say, the absence or lack of paramedical resources and support personnel in the daily life of these people. The lack of coordinated care or the insufficient quality of care can aggravate physical disabilities and cause added loss of autonomy. The role of dietitians / nutritionists who work to preserve the client’s autonomy is essential and is well recognized. As existing

treatments are rarely effective, it is often only the symptoms that can be treated to improve the quality of life expectancy. A nutritional assessment, with a personalized care plan and the implementation of a nutritional monitoring plan definitely contribute to improving the overall care.

In conclusion, the rarity of these diseases involves special challenges and needs from our health care system. In addition, areas of improvement suggested for the management of these patients are numerous. Healthcare professionals, including dietitians / nutritionists, must be aware of the evidence based practice and have access to pertinent information covering all aspects of the disease. In this respect, the OPDQ points out not only that “the dietitian must take into account, in the exercise of the profession, their abilities, limitations and means at their disposal”, but also, that “the dietitian must take the necessary measures to ensure that the public has access to the availability of quality

professional services. To fulfill this obligation, the dietitian must ensure continuing education activities in order to update his/her knowledge¹. The OPDQ also encourages consulting with colleagues when presented with complex or unusual diseases in order to maintain quality interventions to ensure the protection of the public.

Enjoy your reading! ■

Reference

1. Code of Ethics of Dietitians