

N°36 - 2017

ASSOCIATION FRANCOPHONE
DES GLYCOGÉNOSES



“ Plus loin,
ensemble ”

la revue

Le journal des glycogénoses

25 ans !

www.glycogenoses.org

Un grand merci

Une nouvelle année s'est écoulée et l'AFG vogue vers ses 25 ans d'existence. Vous avez été encore très nombreux, particuliers, professionnels, institutionnels et bénévoles à soutenir notre association.

C'est grâce à votre implication que l'AFG maintient ses actions de soutien à la recherche, et d'accompagnement des familles.

Nous tenons à remercier plus particulièrement :

- Fabienne Rajas – Directeur de Recherche à l'Inserm de Lyon, ainsi que toute l'équipe de recherche qui s'est mobilisée plusieurs fois cette année à nos côtés dans de très belles actions solidaires.

- GENZYME, notre plus ancien et plus fidèle sponsor grâce auquel nous pouvons éditer cette revue.

- Notre conseil scientifique, qui nous guide et nous conseille sans faillir.

- Sans oublier bien sûr l'ensemble de nos membres volontaires, et parmi eux, nous souhaitons souligner l'implication fidèle de Florence Barrié-Vidal et sa famille dans nos actions solidaires.

Mais encore à Quentin et Marion, qui nous ont honoré de leur présence à plusieurs reprises cette année en participant à des défis. Ainsi qu'Helen Hugon-Cornale, jeune maman, graphiste sans qui notre revue n'aurait pas été conçue.

Et enfin l'investissement de nos chers membres du bureau, représentés par monsieur Philip Maes, président de l'AFG, sans qui les actions de l'association ne pourraient perdurer.

Sommaire

Vie associative

Bilan Moral 2016	4
Comptes annuels 2016	5
Hommages	6
Brèves associatives	7
L'AFG représente ses malades	8
Le Conseil d'Administration	10
Rencontres AFG 2016	11
Les Glycojeunes à Lyon	12
Au fait !	13

3

Manifestations en l'honneur de l'AFG

Téléthon 2017, Marche Maladies Rares	14
Le Village des Vins Solidaires	15
Semi-marathon de Feurs	16
Marche Solidaire de Valeille	17
Autres Manifestations de l'année	18

14

Actualités des Glycogénoses

GSD I - La maladie rénale chronique	20
Les Sucres et Produits Sucrés	22
GSD II – NéoGAA (essai COMET)	28
GSD V – Maladie de Mcardle	30

20

Les malades en parlent

Mon premier grand voyage	32
Un voyage (presque) comme les autres	35

32

Infos Pratiques

Bulletin d'adhésion ou don	37
L'équipe de l'AFG	39

36



En seulement 50 ans sont arrivés les premiers diagnostics, puis les premiers traitements diététiques. Les parents, jusqu'alors isolés avec leurs enfants malades, ont souhaité s'unir et se rassembler. C'est ainsi que l'AFG a été fondée il y a 25 ans, dans le but de rompre cet isolement, de s'entraider, de partager l'information. Cependant, encore maintenant, l'annonce d'un diagnostic de glycogénose reste lourd et complexe. Aider et soutenir les familles est notre cœur d'engagement associatif.

Notre association a été cofondatrice de l'Alliance Maladies Rares, qui regroupe plus de 220 associations comme la nôtre. Nous nous sommes aussi engagés auprès de Maladie Rare Info Service, d'Eurordis, ... Tous ensemble, avec l'AFM-Téléthon, nous agissons pour améliorer chaque jour le parcours de vie des personnes malades. Ces organisations ont su impulser les plans nationaux Maladies Rares. L'Etat prend ainsi conscience qu'il faut construire pour les maladies rares et nous fait bénéficier de sa force.

Aujourd'hui, la France est considérée comme le pays le plus avancé pour son organisation Maladies Rares, et la communauté Européenne est en train de promouvoir ce système à l'échelle Européenne par les Réseaux Européens de Référence (ERN). Ils constituent des réseaux transfrontaliers qui ont pour objet d'instaurer une structure de gouvernance claire, propice au partage des connaissances et à la coordination des soins dans l'Union européenne pour les maladies rares. C'est une formidable démonstration pour affirmer qu'ensemble on peut construire le futur. Il y a 30 millions de personnes touchées par les maladies rares en Europe – source Eurordis. La voix des malades s'est aussi organisée avec le concours d'Eurordis, dans laquelle nous agissons.

Mais nos attentes sont fortes et nous voulons plus. D'abord des traitements efficaces, et pourquoi pas la guérison... Ensemble, avec notre Conseil Scientifique et toutes les synergies développées ces dernières années, nos espoirs sont grands !

Il y a une dizaine d'années, un projet de recherche manquait de budget pour démarrer. Sous l'impulsion de notre Conseil Scientifique, L'AFG a signé un accord de financement avec l'INSERM de Lyon, et très vite l'Agence Nationale de la Recherche (ANR) donnait son support à ce projet. Depuis quelques années, des coopérations internationales se sont engagées, et depuis cette année, deux nouveaux projets de recherche de thérapie génique ont commencé au sein du Généthon, avec un financement venant de l'AFM-Téléthon.

Aux différents congrès mondiaux des Glycogénoses, dans les sociétés savantes, on constate l'immensité de l'effort de recherche, de l'expertise de nos chercheurs et de nos médecins sur les Glycogénoses en France. Soyons fiers de cela ! Et continuons d'impulser cette excellence auprès des nouvelles générations.

Pour le futur, je vois trois axes de travail. Tout d'abord, le soutien et l'entraide, qui étaient à la base de la création de notre association et qui doivent rester une priorité. Deuxièmement, nous aspirons à un futur où nos maladies auront de meilleurs traitements, voire même une perspective de guérison. Continuons de soutenir la recherche médicale. Troisièmement, pour y arriver, il nous faut continuer de coopérer avec les structures autour de nous, et au vu des avancées faites en France, c'est à nous de stimuler l'axe européen par le biais des ERN-Metab (European Reference Network for metabolic rare diseases), le réseau Européen de référence pour les maladies métaboliques rares. N'oublions pas que la voix des malades est forte.

Cette année, une nouvelle équipe s'est lancée pour gérer l'AFG, pour moi c'était un plaisir de travailler avec eux, et je pense que maintenant ma mission est accomplie. Le nouveau Président trouvera une équipe bien rôdée et motivée.

Philip Maes, Président de l'AFG

Vie associative

Bilan moral 2016

L'AFG a connu en 2015 et 2016 des turbulences liées à plusieurs facteurs :

- Les contraintes économiques et sociales orientant les comportements vers d'autres priorités que l'aide aux associations, de la part des particuliers comme des entreprises.
- Les incertitudes quant à l'orientation à donner à notre structure, intégration au sein d'un réseau associatif ou international – durée et montant de l'aide à la recherche pour le type 1 – appui à la recherche sur les autres types (3–5) – aide et conseils aux familles.
- Impossibilité d'éditer la revue 2015 par manque de contenu dans les délais (données scientifiques - témoignages).
- Gestion du Fonds de Dotation alors que la législation sur ce type de structure a largement évolué.

Des avancées ont été réalisées dans nos modes de communication facilitant les échanges :

- Mise en service d'une page Facebook qui commence à bien fonctionner avec une augmentation des échanges.
- Modification de notre site internet actualisé, modernisé, avec notamment la possibilité d'adhérer ou faire un don en ligne.
- Edition en 2016 de notre revue et mise en ligne des revues antérieures afin de multiplier et faciliter les lectures sur notre vie d'association.

Des axes de progrès restent encore à développer

- L'arrêt des Glyconews doit pouvoir être remplacé par la mise en ligne de façon régulière d'informations, quitte à nommer une rubrique Glyconews sur le site.
- Nous devons rééditer et actualiser le triptyque à distribuer à l'occasion de nos manifestations.
- Nous devons poursuivre le rapprochement de notre association vers les familles et rester en proximité avec les demandes immédiates des familles concernées par les Glycogénoses.

Des actions ont été menées :

- Aide auprès d'une famille Russe (francophone) pour des investigations en début 2016 à Paris concernant un adolescent de type 1b par l'octroi d'un prêt sans intérêt.
- Semi-marathon sur le viaduc de Millau pour un adhérent de type 5 aux couleurs de l'AFG
- Organisation par les Rotariens de Toulouse d'une vente de vin solidaire au profit de l'AFG, et ce, depuis plusieurs années.
- La course relais de l'école ECAM à l'initiative de Marion.

Ces deux dernières années, durant ma présidence, que j'avais définie comme provisoire, je voulais remettre en place les bases de notre association au profit des familles et leur donner l'accès à des informations rapides leur permettant de mieux gérer leur situation et rompre l'isolement.

Les outils multimédias dont nous disposons, la recomposition des correspondants par type qui a été effectuée, ont permis en partie ce recentrage.

Il me faut remercier l'investissement particulièrement important d'un certain nombre de nos membres des deux dernières années, notamment le secrétariat, Véronique et Michel Mutelet pour l'accompagnement et le suivi des évolutions de notre outil internet et l'organisation des réunions des familles ces trois dernières années, Anne Hugon pour son implication dans l'intégration de l'AFG dans notre environnement associatif et dans le lien avec notre conseil scientifique, Helen Cornale pour son travail sur la revue, Florence Barrié-Vidal et Patrice Fiol pour leurs années de soutien à l'AFG avec les Rotariens de Toulouse, sans oublier nos trésoriers, Fabienne Baynat et Alain Bichat pour leur suivi des comptes et l'envoi des attestations fiscales.

De mon côté, des raisons personnelles ne me permettent plus d'assurer cette fonction de Président qui se termine donc en ce weekend d'octobre 2016.

Claude Guiraud, président de l'AFG 2014-2016

Comptes annuels 2016

2016, une année équilibrée

Les recettes

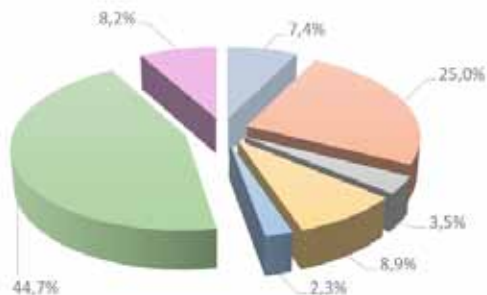
Les recettes sont en hausse de 25%.

- Des dons plus nombreux et conséquents (112 dons, en moyenne 100€)
 - Retour de la participation de Genzyme (20.000€)
 - Nombre de cotisations stable (106 adhésions)
 - Moins de manifestations que l'année précédent.
- A noter cependant que l'année 2017 s'annonce meilleure sur ce point (voir les articles dans la suite de la Revue).



REPARTITION RECETTES	2016
Cotisations	3 316 €
Dons particuliers	11 207 €
Dons Associations	1 550 €
Manifestations	4 000 €
Assemblée générale	1 026 €
Don Genzyme	20 000 €
Autres (dont intérêts épargne, ...)	3 659 €
Total	44 758 €

- Cotisations
- Dons particuliers
- Dons Associations
- Manifestations
- Assemblée générale
- Don Genzyme
- Autres (dont intérêts épargne, ...)



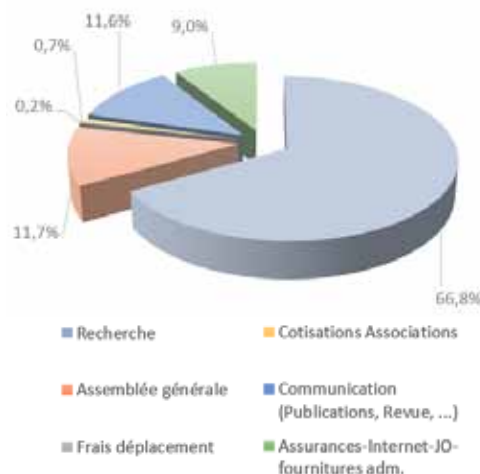
Résultat Net Trésorerie	2016
Compte courant	6 511 €
Compte sur Livret	54 406 €
livret A	77 961 €
Total	138 878 €

Les dépenses

Les recettes sont stables mais certains pôles évoluent.

- La dotation pour l'INSERM reste à 30.000€
- Les frais d'organisation des Journées des Familles restent dans même proportion qu'en 2015.
- Très peu de frais de déplacement.
- Un pôle de dépenses Communication est instauré concernant l'édition de la Revue annuelle, ainsi que de divers supports de communication.

REPARTITION DEPENSES	2016
Recherche	30 000 €
Assemblée générale	5 251 €
Frais déplacement	81 €
Cotisations Associations	330 €
Communication (Publications, Revue, ...)	5 211 €
Assurances-Internet-JO-fournitures adm.	4 061 €
Total	44 935 €



en 2016, un bilan déficitaire de 177€

Hommages

Cette année, nous avons eu l'immense regret de perdre deux de nos précieux membres.

Madame Dominique Luciano, à l'aube de ses 60 ans, atteinte de glyco-génose de type II et maman de Rosa Bomin, notre nouvelle membre du Conseil d'Administration de l'association.

Elle nous a subitement quitté le 8 novembre 2016, juste après nos rencontres annuelles. Nous gardons un excellent souvenir de sa bonne humeur et de son investissement.

Mr Jérôme Lelong nous a lui aussi quitté vendredi 23 juin lors d'un accident de la circulation à l'âge de 47 ans. Ce papa de deux enfants était atteint de Glycogénose Type 1b et un des premiers adhérents de l'AFG. Nous avons tenu à publier cette belle photo de la première Assemblée Générale de l'AFG, dont nous sommes si fiers.

Sa famille a souhaité faire une quête au profit de l'AFG lors de ses obsèques.

Nos remerciements et notre profonde gratitude vont à sa famille et ses amis pour leurs généreux dons qui permettront de soutenir la recherche contre les Glycogénoses, tel qu'il l'aurait souhaité.

L'AFG présente ses sincères condoléances à leurs familles et à leurs amis.

Puissent-ils reposer en paix.



Jérôme 47 ans Delphine 14 ans Christophe 10 ans



1993
Véronique 41 ans Helen 6 ans Geoffrey 12 ans Yvain 5 ans Igor 12 ans

Brèves associatives

25 ans... et de nouveaux outils !

Vous verrez la ressemblance de cette revue anniversaire avec le design de la nouvelle plaquette et de l'affiche AFG. Nous avons fait le choix d'une image cohérente et percutante, pour la véhiculer plus facilement auprès des adhérents, des malades dans les hôpitaux et des équipes médicales ou de recherche. Ainsi qu'un impact plus important sur les réseaux sociaux.

Quand on parle d'outils, on vous parle aussi du nouvel outil de don ! HelloAsso est une plateforme bancaire collaborative très sérieuse. De très grandes associations lui font confiance depuis longtemps. Elle permet de plus facilement gérer les dons, mais aussi les participations à des événements, les adhésions, etc. Leurs équipes techniques extrêmement réactives et aidantes, sont basées en France.

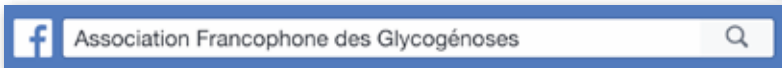


Appel à bénévoles

Comme vous le savez, la gestion d'une association demande beaucoup de compétences.

C'est pourquoi un travail bien réparti, et qui prend en compte et valorise les qualités de chacun, nous permettra ensemble de continuer notre soutien aux malades, aux familles et à la Recherche médicale.

Toutes les compétences sont les bienvenues, même les plus insolites !



L'AFG représente ses malades



EURORDIS

L'AFG adhère depuis de nombreuses années à l'Alliance Maladies Rares et EURORDIS au sein de la plateforme des Maladies Rares. Elle y est représentée par Anne HUGON, Présidente Fondatrice et Vice-Présidente actuelle de l'AFG.



Alliance Maladies Rares

- L'AFG est membre du Conseil National de l'Alliance Maladies Rares.
- Nous participons aux travaux et aux événements organisés chaque mois.



Maladies rares Info Services

- Membre du Conseil d'Administration de Maladies Rares Info Service.
- **Création d'un nouveau forum d'échange** sur les glycosés sur le site de Maladies Rares Info Services, afin de proposer un espace fiable et modéré de partage d'informations et d'expériences.

AFM



- **Participation active au Téléthon 2016**, à la marche des Maladies rares, et des interviews.

- L'AFG est membre d'EURORDIS. Anne Hugon a été élue en tant que représentante de patients (ePAG, European Patient Advocacy Groups) au sein de la gouvernance de Metab-ERN Réseau Européen de Référence sur les maladies héréditaires du métabolisme.

Pour soutenir ces actions :

- Participation au Congrès Européen de Budapest en mai 2017. Assemblée Générale d'Eurordis et actions au sein des **Réseaux Européens de Référence**.
- Participation à l'Assemblée constitutive de l'ERN Metab à Francfort en avril 2017.

L'objectif de ce mandat permanent officiel EPAG est de représenter, via EURORDIS, l'ensemble des patients d'un groupe thématique européen : assurer un processus démocratique de la représentation des patients et **défendre les intérêts des patients (EPAG)** pour chaque groupe thématique des ERN. C'est une représentation collective du malade et des organisations de maladies rares européennes, qui s'est mise en place. L'implication de l'AFG dans toutes ces actions est essentielle, pour soutenir nos missions en faveur des glycosés, des chercheurs et des cliniciens.



Filières Nationales de Santé Maladies Rares et Centres de références.

Depuis 2015, l'AFG est impliquée dans deux Filières Nationales de Santé Maladies Rares. Nous collaborons aux travaux engagés et intervenons régulièrement aux rencontres sur des thématiques.

- **G2M** - Maladies héréditaires du métabolisme
Animateur : Pr Brigitte CHABROL
- **FILNEMUS** - Maladies neuromusculaires
Animateur : Pr Jean POUGET
- En 2017, l'AFG a soutenu les candidatures de relabellisation des Centres de Références maladies rares dont elle dépend.



Plateforme d'expertise Maladie Rares des Hôpitaux Sud Parisiens

- L'AFG s'est aussi associée depuis 2014 à la Plateforme d'expertise Maladie Rares des Hôpitaux Sud Parisiens APHP (Béclère, Bicêtre ...), co-coordonnée par le Pr Philippe Labrune. C'est une véritable opportunité pour les acteurs de cette plateforme, comme pour les patients, de se rencontrer et de renforcer leurs liens.
- L'AFG est membre de l'IPA International Pompe Association.
- L'AFG a soutenu l'organisation en juin de l'IGSD2017. Le Congrès international des Glycogénoses de Groningen.



- L'AFG par son **groupe Glycojeune** contribue à la création d'une communauté sur RareConnect.org.
- **L'AFG est guidée par un Conseil Scientifique** impliqué, porteur de nombreux projets de recherche. Il accueille cette année de nouveaux membres. Présidé par le Professeur Philippe Labrune.

PNDS ou Protocoles Nationaux de Diagnostic et de Soins

- Participation au PNDS de la maladie de POMPE, publié en 2016 et coordonné par le Docteur Pascal Laforet
- L'AFG est engagée depuis sur trois autres PNDS : Types I, III et V.



Interventions Thérapeutiques de l'AFG en 2016 aux cotés de l'AFM et de VML (**Vaincre les Maladies Lysosomales**) auprès de la Commission de la Transparence de la **Haute autorité de santé**.

La HAS évalue les médicaments ayant obtenu une autorisation de mise sur le marché (AMM) pour soutenir le traitement enzymatique substitutif, Myozyme (produit par le laboratoire Genzyme). Il est proposé aux Glycogénoses de Type 2 ou Maladies de Pompe.

Genzyme a une approche différente de la santé : nous inventons de nouveaux modèles collaboratifs et créons des services innovants pour une meilleure prise en charge des malades.

— Photo de Sol, Maladie de Pompe.

SANOFI GENZYME



Le Conseil d'Administration 2017



Eléonore

Secrétariat

Réseaux sociaux et site internet
Organisation des Rencontres
Annuelles



Anne

Vice-présidente
et Relations extérieures



Florence

Soutien donations

Comité de rédaction de la Revue AFG



Damian

Trésorier

Gestion des adhésions
Modernisation de l'outil
informatique



Philip

Président de l'Association
Francophone des Glycogénoses



François

Ressource Glycojeune



Anne-Caroline



Rosa



* Les responsables d'écoute des familles
sont cités à la fin de cette revue.

Rencontres AFG 2016 - Lyon



*Le lieu qui nous accueille à Sainte-Foy-lès-Lyon n'a plus de secret pour nous !
Un soleil radieux pour de très belles rencontres.*



Le samedi :

- Portes ouvertes du laboratoire de l'INSERM de Lyon, pour les petits et les grands volontaires. Comme toujours, nous avons été extrêmement bien accueillis par Fabienne Rajas et son équipe.
- Lors de l'après-midi d'information, nous avons abordé le sujet de la maladie chronique rénale de la glycogénose de type I avec Monika Gjorgjieva, étudiante en 3ème année de thèse au laboratoire de l'INSERM Lyon (photo ci-contre).
- Patrice Vidal, étudiant en 2ème année de thèse au Généthon d'Evry, nous a présenté les nouvelles approches de thérapie génique des glycogénoses.
- Une jolie intervention diététique animée par nos diet's préférées : Catherine Voillot et Joëlle Weins.
- Une animation d'Olivier Deretz de Genzyme sur le Myozyme dans la maladie de Pompe (Type II).
- Anne Hugon nous a ensuite présenté toutes les potentialités et partenariats mis en oeuvre à l'international dans les maladies rares.
- Et enfin une riche intervention d'Alain Donnart, président de l'Alliance Maladies Rares (photo ci-contre).

Pour terminer la journée, une soirée conviviale bien méritée nous attendait. L'échange battait son plein. Les glycojeunes ont ensuite pu participer à une réunion au sommet, sous l'impulsion de Philip Maes et de Patrice Fiol. Des jeunes plus si jeunes ?

Le dimanche :

Les plus courageux se sont levés pour parler de l'évolution de notre vie associative. Nous avons pu entendre les mots de notre cher Président sortant, Claude Guiraud, puis de plusieurs membres ayant également quitté le CA. Parmi eux, nous tenons particulièrement à remercier la famille Mutelet, Fabienne Baynat et Richard Beugné.

Exceptionnellement, nous avons convié tous les invités au CA, et c'était vraiment bien ! Les personnes présentes pouvaient ainsi nous faire bénéficier de leurs précieux conseils. Puis, conformément à la loi, seuls les membres du CA ont ensuite pu voter.

Et enfin, nous nous sommes tous retrouvés autour d'un bon déjeuner, avant de nous quitter et de regagner progressivement nos lieux de vie.

Les Glycojeunes à Lyon



Glycojeune



« Lorsque nous avons découvert la glycogénose de type 3 de notre fils, le monde s'est écroulé pour nous. Nous nous sommes senti seuls, incompris, perdus. Nous avons lancé un message sur les réseaux sociaux afin de savoir si d'autres familles vivaient cette épreuve et pouvaient échanger avec nous sur leur vécu. C'est ainsi que nous avons découvert l'AFG.

Nous avons hâte de participer aux rencontres de l'AFG. Nous y avons été accueilli à bras ouverts, nous avons trouvé des réponses à nos questions, une écoute et du soutien face à notre situation. Nous avons pu partager avec les différentes familles et professionnels sur leur vécu, la recherche, les différents protocoles médicaux.

Nous sommes repartis plus sereins.

Dorénavant, nous savons que nous ne sommes plus seuls. »

Virginie, maman de Jules

Céline, Quentin, François, Helen, Agathe, Marion, Antoine, Damian, et également Marie et Fanny qui étaient présentes.

Au fait !

Le guide parcours santé des personnes malades chroniques

De l'errance diagnostique jusqu'à la prise en charge, en passant par le «vivre avec», ce petit guide parcourt toutes les étapes que l'on rencontre dans les maladies chroniques.

Il a été rédigé par nombre de grandes associations qui se battent au côté des malades.

Si vous n'arrivez pas à vous procurer le livret - les associations rédactrices de ce projet n'en n'ayant qu'un nombre limité - sachez que vous pouvez le consulter et le télécharger gratuitement sur :

chronicité.org

(<https://www.chronicite.org/wp-content/uploads/Guide-Parcours-de-sant%C3%A9-2016-ICA-p-p.pdf>)



Les neutropénies, ça vous parle ?

Quentin, atteint de la glycogénose de type 1b, fait partie du Conseil d'Administration de l'association «Registre des Neutropénies».

Cette association a pour but initial de recenser les patients atteints de neutropénie en France, et de faire du monitoring sur le traitement à base de granocyte.

Depuis deux ans, cette association s'est élargie en intégrant des membres des diverses associations de patients concernées par la neutropénie. Quentin représente donc les glycogénoses 1b.

La 1ère Journée des neutropénies, à Paris, est destinée aux parents, patients et professionnels, et vise le délicat thème du «Mieux comprendre, pour mieux soigner».

• Pour plus d'informations, n'hésitez pas à le joindre par mail : ***kentain@hotmail.fr***.



Manifestations en l'honneur de l'AFG

Téléthon 2017 - Marche des Maladies Rares

*C'est avec brio qu'Anne Hugon est allée faire flamber les couleurs de l'association lors de la marche des maladies rares, moment fort des 30H de show télévisé et de manifestations organisées pour l'AFM-Téléthon !
La vidéo de l'interview France 3 est visible sur la page facebook de l'AFG.*

Lors de ce 30ème Téléthon, les glycogénoses étaient à l'honneur, puisque nous avons également pu suivre le quotidien d'un jeune enfant atteint de glycogénose de Type 4 dans son quotidien.



Le Village des Vins Solidaires et actions Rotary Club Toulouse Est/Balma



Rotary



Depuis 2013, se tient une Foire aux vins organisée par les Rotary Clubs de Balma et de Toulouse Est.

Les deux clubs se réunissent pour un week-end, avec une vingtaine de vigneron, tous propriétaires récoltants, qui reversent une partie du produit de leurs ventes.

De 2014 à 2016, c'est plus de 14700€ qui ont été remis à l'AFG pour financer la recherche médicale !

Un grand merci à tous les vigneron et les exposants venus de la France entière.

Nous tenons particulièrement à remercier les efforts de Florence Barrié-Vidal, Patrice Fiol et leur famille, ainsi que deux de nos plus fidèles donateurs, les Rotary Club de Toulouse Est-Balma.

En 2016, nous en avons profité pour y retrouver plusieurs membres de l'AFG.

Aussi, nous avons pu compter sur la présence de notre ex-président Claude Guiraud, des membres du CA comme Fabienne Baynat, Richard Beugné et sa famille. Mais aussi de nombreux Glycojeunes qui ont profité de l'occasion pour se retrouver : Quentin et Céline, François, Helen et Damian. Les Glycojeunes ont pu passer une agréable soirée ensemble (cf: Revue 35).

En 2017, ce sont d'autres associations qui ont pu bénéficier du soutien du Village des Vins du Rotary Club. Ce fut donc une immense surprise de nous voir offrir un superbe don de 2000€ !

Bravo et Merci !



Ci-contre : François Vidal, Dr. Jacques Bez médecin conseil Chef de service de la CPAM Haute-Garonne, et Claude Guiraud.



Ci-dessus : Céline, Quentin, Helen, Agathe, Claude, Damian, François, Richard et sa famille

La Foulée Forezienne Semi-marathon de Feurs

Le 12 mars 2017 a été organisé un semi-marathon, en l'honneur de l'AFG. Fabienne Rajas et son mari, ainsi que toute l'équipe de chercheurs de l'INSERM Lyon, en sont à l'initiative. 500€ ont été collectés !!!

Deux de nos glycojeunes de type 1 y ont aussi brillé par leur présence. Ils nous ont rédigé un petit témoignage sur l'effort sportif et la gestion de la glycémie.

« Lyon, dimanche 12 mars 2017, 6h du matin. Le réveil est rude pour Quentin et Marion. Le temps d'avaler un petit déjeuner composé de 200g de pâtes, et l'heure de partir pour Feurs (42) a sonné. Après une bonne heure de route vers l'Est pour arriver à destination, nos glycojeunes retrouvent Sarah, une amie de Marion, qui n'a pas le privilège de partager avec eux une grosse portion de Glycosade^{MD} 45 minutes avant le top départ.

Nos coureurs rejoignent ensuite Fabienne Rajas et Gilles Mithieux, accompagnés des sportifs du laboratoire de l'INSERM de Lyon, ainsi que le mari de Fabienne, Christophe qui fait partie de l'organisation de la course.

Nous sommes donc à Feurs, dans la Loire, à l'occasion du 10 km et semi-marathon organisé par " la Foulée Forézienne". Quentin, Marion et Sarah se sont inscrits pour leur premier 10 km. Pour cette occasion, la course dure 1 heure, agrémentée de consommation régulière de boisson énergisante pour Quentin alors que Marion compte sur ses réserves.

C'est fait ! Nous retrouvons Fabienne à qui l'organisation remet un don de 500 euros au profit de l'AFG. Un grand merci à toute l'équipe de l'Inserm de Lyon pour leurs performances et à la Foulée Forézienne pour l'organisation.»



Marche Solidaire de Valeille

*Le 4 juin 2017, Fabienne, son mari, ainsi que toute l'équipe sur-
vitaminée des chercheurs-marcheurs-coueurs nous ont encore
fait un deuxième immense honneur.*



La journée a commencé par un bel orage mais le soleil est vite revenu. 569 marcheurs ont participé à cette balade solidaire co-organisée par la Fondation Groupama et l'équipe de l'INSERM Lyon. Nous avons récolté de nombreux dons grâce à de nombreux et généreux donateurs.

Des itinéraires de 7, 12, 18 et 24 km ont été balisés pour satisfaire tous les niveaux des marcheurs. L'équipe du laboratoire de l'INSERM de Lyon est venue en grand effectif pour accueillir les participants, recueillir les dons et présenter son travail. La pédiatre Claire Gay, responsable des glycoséoses au CHU de Saint Etienne, était également présente pour répondre aux questions des participants.

Une très belle journée aux côtés de l'équipe très dynamique de Fabienne, un grand merci à eux ! Merci également à la Fondation Groupama et ses 50 bénévoles. Le chèque conséquent a été remis à Philip Maes le 22 juin autour d'un apéritif avec tous les

bénévoles. A cette occasion, le Théâtre de Bussières, (42) et son président Mr Micolon, ont aussi choisi de soutenir l'AFG avec un don de 300€, recette de leur représentation solidaire pour la pièce «La bonne Anna». C'est 6000€ qui ont en tout été donnés à l'AFG !!!



Un grand merci à Fabienne Rajas et la Fondation Groupama pour cette belle journée. Merci aussi à la troupe du Théâtre de Bussières, aux organisateurs, aux bénévoles, médecins, chercheurs et aux patients, comme Quentin et son amie Céline, venus de loin représenter l'AFG. Tous réunis pour la même cause.

Manifestations en l'honneur de l'AFG

«Toute l'évolution de l'AFG s'est appuyée sur des efforts associatifs titanesques, des challenges sportifs, artistiques ou gustatifs. « Les petites rivières font les grands fleuves ». Je pense encore aux Grands Raids Dentelles du Ventoux, cette année à la marche solidaire de Groupama à Valeille, la course de Feurs, les visites de jardin de Monique, mon épouse, aux foires aux vins à Toulouse, ainsi que toutes les récoltes de dons organisées en l'honneur de l'AFG. Nos remerciements vont à tous ces bénévoles volontaires qui nous permettent de mieux prendre notre futur en mains !»

Philip Maes



Les Jardins de l'Eygala

«Cette année encore, Monique et Philip Maes ont ouvert au public la porte enchantée de leur jardin. Un merveilleux voyage des sens qui a rapporté 860€ à l'AFG»

Nous remercions aussi tout particulièrement leurs amis qui gâtent individuellement l'AFG tout au long de l'année par des dons conséquents.

Lors des funérailles de Jérôme Lelong (cf: page 6), **la famille Lelong** a souhaité organiser une cagnotte en mémoire de leur fils et père, pour aider l'AFG et la recherche. C'est donc avec une certaine émotion que nous accueillons leurs 1265€. Merci pour votre générosité.



Concert de Noël en Alsace !

L'association Charlotte au Sucre continue de récolter des dons par ses actions de sensibilisation à la glycoséose de type II. Cette année, ils ont décidé de donner 1000€ à l'AFG pour dynamiser la Recherche Médicale. L'ange Charlotte veille sur sa famille et sur ses amis glyco. Merci encore.



• charlotteausucre.weebly.com •

L'Association «Maintenon Solidarité», du nom du Cours Maintenon, à Hyères (Var), a dû fermer boutique à cause de la pénurie actuelle de bénévoles dont nous souffrons tous.

Cette association avait pour but de responsabiliser les élèves des lycées français à des actions de solidarité en France et à l'étranger. Des projets inscrits dans une démarche citoyenne. Ils ont souhaité nous faire don des 500€ restants de leur tirelire. Merci à eux.



Maintenon Solidarité

"Le fardeau supporté ensemble est une plume"

Proverbe Tswana

Une entrée gratuite, et de jolis dons récoltés pour l'AFG lors du **concert de Noël de Kerkastel**.

Grâce à eux, c'est 890€ qui sont partis dans la recherche médicale pour les Glycoséoses. Merci à l'Entente Musicale de Kerkastel d'avoir pensé à nous !!!



Comme vous pouvez le constater, les dons viennent de partout, de tout le monde et de manifestations de tous types.

C'est grâce à eux que l'association peut continuer à vivre et se battre pour la Glycoséose.

Si vous avez une idée de manifestation, nous pouvons vous aider à la mettre en oeuvre.

Développement d'une maladie rénale chronique chez les patients atteints de glycogénose de type I

Monika Gjorgjieva¹, Laure Monteillet¹,
Gilles Mithieux¹, Philippe Labrune², Fabienne Rajas¹

Les reins exercent un rôle de filtration du sang et d'élimination de certains déchets de l'organisme dans les urines. Ils permettent également la régulation de la quantité d'eau et de sels minéraux. La perte de ces fonctions est d'abord silencieuse mais peut être détectée grâce à une analyse d'urine et de sang.

En effet, la destruction de la barrière de filtration entraîne l'apparition dans l'urine d'albumine ou de protéines, qui sont de grosses molécules normalement retenues dans le sang lors de sa filtration. Dans le sang, l'accumulation de déchets comme l'urée ou la créatinine révèle aussi une atteinte rénale. Le débit de filtration peut être estimé à partir des concentrations de créatinine sérique.

Aux premiers stades de la maladie rénale chronique (MRC), la détérioration des reins est minime et le débit de filtration est normal, voire supérieur à la normale (hyperfiltration). La détérioration des reins s'accompagne de la perte graduelle mais irréversible de la fonction de filtration, jusqu'au stade d'insuffisance rénale (débit de filtration <15%) qui nécessite une dialyse ou une greffe de reins. Cette progression s'accompagne de signes précurseurs ou symptômes comme des nausées, vomissements, manque d'appétit, fatigue, hypertension artérielle...

La glycogénose de type I (GSDI) se caractérise, en plus des hypoglycémies sévères, par l'accumulation de glycogène dans les reins qui se traduit, dès le plus jeune âge, par une augmentation de la taille des reins. L'absence de glucose-6 phosphatase va entraîner

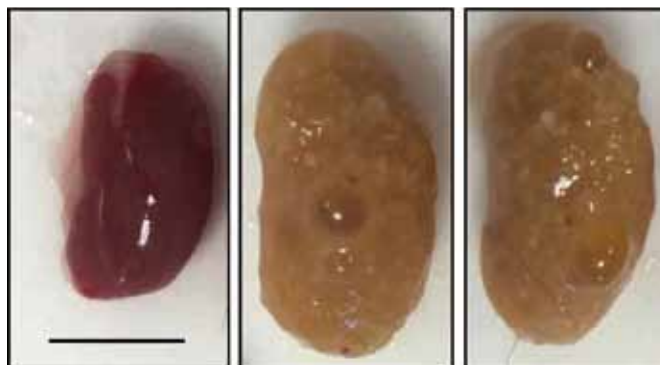
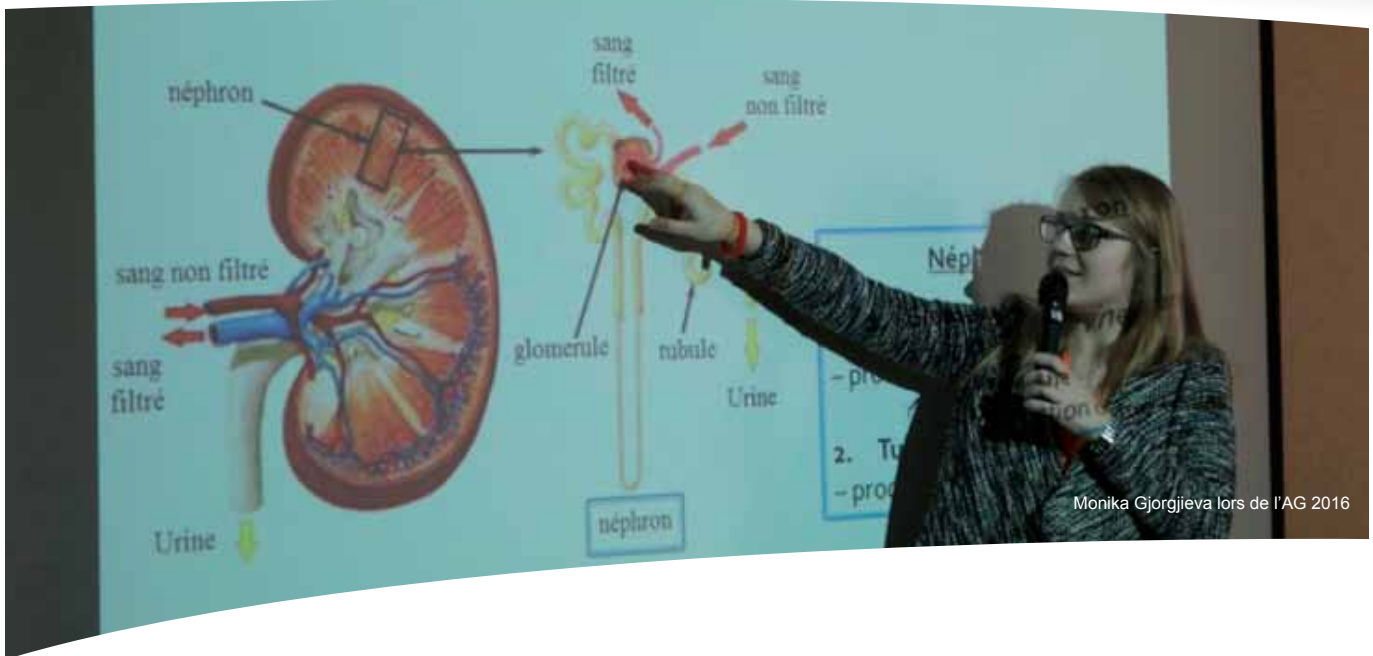


Figure 1 : Photos de reins de souris âgées de plus de 18 mois. A gauche, rein d'une souris non malade; au centre et à droite reins de souris atteintes de GSDI. La barre noire représente une échelle de 0,5 cm.

une profonde modification du métabolisme des cellules du rein, avec l'activation de la production de lipides et leur accumulation dans les reins. Ces perturbations métaboliques sont à l'origine de l'activation de voies moléculaires qui conduisent au développement d'une fibrose et à la destruction du tissu.

Grâce à l'utilisation d'un modèle de souris transgéniques, où le gène codant pour la glucose-6 phosphatase a été muté uniquement dans les reins, nous avons pu montrer l'installation progressive de la fibrose, associée à l'apparition de kystes rénaux. Ces kystes sont remplis de liquide et donnent un aspect boursoufflé aux reins (Figure 1). En grossissant, ils exercent une tension sur le tissu rénal entraînant à terme une insuffisance rénale.

L'analyse des données obtenues entre 2007 et 2016 de 32 patients atteints de GSDIa ou GSDIb (âgés entre 1 et 53 ans), suivis par le Professeur Labrune à Paris, a montré que 54% des patients présentaient une atteinte rénale et 9% des patients étaient atteints d'une insuffisance rénale (Figure 2). La présence de kystes a été détectée, par échographie ou IRM, chez 22% des patients. Comme dans le modèle de souris, l'apparition



Monika Gjorgjieva lors de l'AG 2016

des kystes est corrélée avec une aggravation de la maladie. Même si aucune relation entre l'aggravation de la maladie et le contrôle nutritionnel n'a pu être mise en évidence, les patients ayant développé des kystes présentent tous une élévation modérée à sévère des triglycérides sanguins ($TG > 10$ g/L).

Alors qu'aucun traitement n'est actuellement disponible pour guérir cette maladie, il est heureux qu'une prise en charge précoce permette de ralentir sa progression. Il est donc crucial d'établir un suivi systématique de la fonction rénale chez tous les patients atteints de GSDI dès le plus jeune âge. Ce suivi doit comprendre l'analyse des paramètres sanguins et urinaires, associée à l'observation de la taille des reins et du développement de kystes réalisée par imagerie haute résolution comme l'IRM. Grâce au modèle de souris développant la maladie rénale de la GSDI, nous proposons de tester l'innocuité et l'efficacité de différentes molécules qui ciblent le métabolisme des cellules rénales pour empêcher le développement de la fibrose. Ce modèle de souris transgéniques sera aussi utilisé pour le développement d'une thérapie génique.

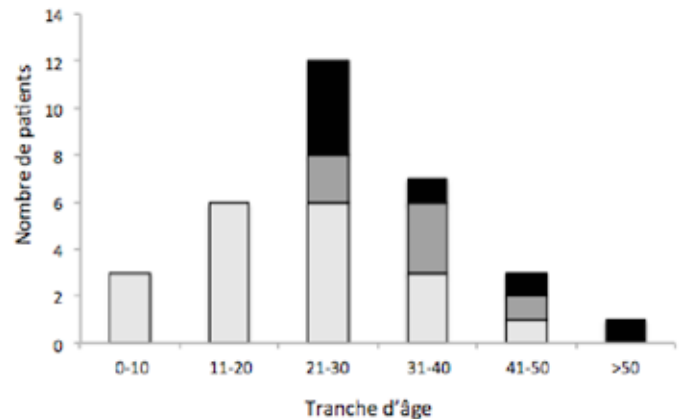


Figure 2 : Apparition de la maladie rénale et du développement de kystes chez des patients atteints de GSDI. Les barres gris clair représentent les patients sans dysfonctionnement des reins, en gris foncé, avec une perte de la fonction rénale mais sans kyste et en noir, avec une perte de la fonction rénale en présence de kystes.

Les Sucres et Produits Sucrés

Laure Monteillet¹, Catherine Voillot³,
Joëlle Wenz², Gilles Mithieux¹ et Fabienne Rajas¹



I/ Le sucre de notre organisme : le glucose

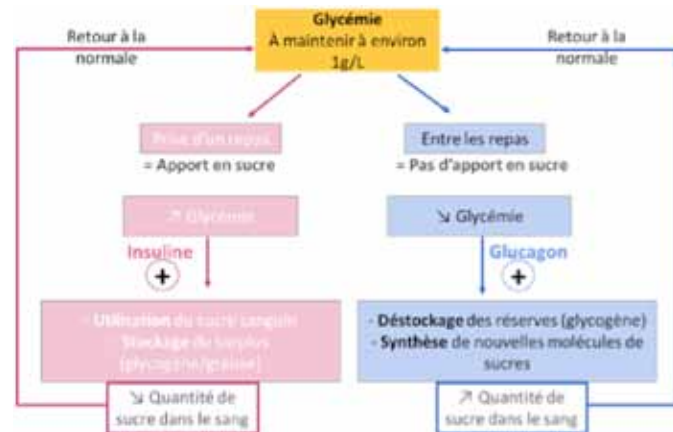
► **Les glucides ou «sucres»** constituent la principale source d'énergie pour notre organisme. Il en existe différents types (qui seront détaillés par la suite) et sont tous apportés par l'alimentation.

► **Le glucose** est le sucre simple qui circule dans notre sang et constitue une source d'énergie essentielle pour les différents organes (cerveau, cœur, globe rouge...).

Afin d'assurer un apport constant en glucose à l'ensemble des tissus de l'organisme il est impératif que **le taux de glucose sanguin (glycémie)** soit maintenu à un niveau stable compris entre **0.7 et 1.2g/L**.

Pour cela, l'organisme doit, selon les besoins, **produire ou stocker du glucose**. Par exemple, après

un repas, l'apport de glucose sera important, induisant une augmentation du taux de glucose dans le sang (hyperglycémie). Pour contrer cette hyperglycémie, une hormone appelée **insuline** sera libérée par le pancréas. Elle va alors **stimuler l'utilisation du glucose** par les tissus de l'organisme et le stockage du surplus de glucose dans le foie sous forme de **glycogène**. Au contraire, à distance des repas ou au cours du jeûne, l'apport en glucose sera faible et notre corps devra alors produire du glucose afin d'éviter l'hypoglycémie. En réponse à la sécrétion de **glucagon** par le pancréas, les stocks de glycogène hépatique seront dégradés en glucose. Après épuisement du glycogène hépatique, il y aura synthèse de nouvelles molécules de glucose à partir de composés nos glucidiques comme les acides aminés (obtenus par dégradation des protéines) ou le lactate ; cette voie de synthèse du glucose s'appelle la **néoglucogenèse**.



L'insuline, en plus de stimuler le stockage du glucose sous forme de glycogène dans le foie, peut dans certains cas, favoriser son **stockage sous forme de lipides**. Par exemple, suite à une forte augmentation de la glycémie, une grande quantité d'insuline sera libérée, ce qui aura pour effet d'augmenter l'entrée du glucose dans le tissu adipeux (graisses) et de stimuler la synthèse des lipides à partir de ce glucose.

1. Inserm U1213, Université Lyon 1, Lyon

2. Diététicienne, Hôpital du Bicêtre, Hépatologie, Le Kremlin-Bicêtre

3. Diététicienne, Hôpital Antoine Bécère, Centre de référence des maladies héréditaires du métabolisme hépatique, Clamart



II/ Les sucres de nos aliments

Historiquement classés selon leur composition chimique, on distingue les sucres simples des sucres complexes.

► **Les sucres simples** sont composés d'une ou de deux molécules. On retrouve dans cette catégorie :

- **Les monosaccharides**

- **le glucose**, peu répandu à l'état libre dans les aliments
- **le fructose**, présent dans le miel, les fruits et les légumes
- **le galactose**, présent dans le lait

Dans le foie, le fructose et le galactose seront transformés en glucose qui sera produit dans la circulation ou stocké sous forme de glycogène. Le fructose peut aussi être transformé en lipides et une consommation importante de fructose peut alors induire l'élévation des triglycérides sanguins.

A noter que le sirop d'agave contient beaucoup de fructose et est souvent ajouté sous forme de sirop dans les biscuits, les crèmes glacées...

- **Les disaccharides**

- **le saccharose (glucose + fructose)**, sucre ordinaire ou sucre « de table ». C'est le sucre le plus répandu dans la nature, on le trouve dans les fruits frais ou

jus, les sucreries, les desserts sucrés et en plus petites quantités dans les légumes. Le saccharose peut être obtenu à partir de la betterave et de la canne à sucre ;

- **le lactose (glucose + galactose)**, sucre présent dans le lait et les produits laitiers ;
- **le maltose (deux molécules de glucose)**, très peu présent dans l'alimentation.

► **Les sucres complexes** appelés polysaccharides, sont composés de plus de dix molécules glucose (en général plusieurs milliers). Les principaux sont :

- **l'amidon**, que l'on trouve dans les aliments d'origine végétale, surtout les céréales, les légumes secs, les tubercules (pommes de terre), et certains fruits (bananes vertes, marrons). Les maltodextrines sont des produits d'hydrolyse partielle de l'amidon, utilisées pour épaissir les produits alimentaires.

La «Maïzena^{MD}» est de l'amidon de maïs pur, qui consommée crue diluée dans de l'eau froide, permet un apport de glucides dit « lents ».

- **le glycogène** est très peu répandu dans notre alimentation. On peut le retrouver notamment dans le foie (abat).

Les fibres sont aussi constituées de plusieurs unités glucidiques mais non digestibles.

Contrairement aux idées reçues, **les sucres complexes ne sont pas forcément des sucres lents** et inversement. En effet, il est souvent décrit à tort que les sucres simples (glucose, fructose, saccharose, etc.), formés de petites molécules, sont rapidement absorbés, et qu'à l'inverse, les sucres de structure chimique plus complexe (comme l'amidon des pâtes ou du pain) nécessitent d'être digérés en glucose, libéré ensuite progressivement dans le sang.

Le meilleur critère pour distinguer réellement les sucres rapides des sucres lents est l'index glycémique.

Cet index est basé sur la capacité d'un aliment à élever la glycémie (taux de sucre dans le sang) dans les deux heures suivant son ingestion.

- Plus un sucre sera **absorbé rapidement**, plus il induira une élévation de la glycémie et donc plus son **index glycémique sera élevé**.
- Inversement, plus un sucre sera **absorbé lentement**, moins il induira d'élévation de la glycémie et donc plus son **index glycémique sera faible**.

Par exemple, les pommes de terre cuites ou le pain blanc, bien que composés de glucides complexes, ne sont pas des sucres lents puisqu'ils provoquent une élévation rapide et brutale du taux de sucre dans le sang.

sucres rapides = index glycémique élevé (>70)

sucres lents = index glycémique faible (<55)

IG élevé	IG modéré	IG faible
Fruits, Légumes, Pomme de terre		
Pomme de terre cuite 70 Purée 80	Patate douce 50	Fruits et légumes 30-40 Légumineuses (pois, lentilles...) 15 - 35 Fruits oléagineux (noix, noisettes, pistache, amandes, cacahuètes) 15
Céréales et produits dérivés		
Riz blanc (cuisson rapide) 90 Baguette blanche 95 Galette de riz soufflé 85 Pain de mie blanc ou complet 70 Polenta 70	Pâtes 70 à 50 (complètes : 50) Pain complet 65 Flocons d'avoine 60 Riz basmati 50 (complet 45) Biscuit au chocolat 56	Boulgour 55 Céréales complètes (riz brun, blé complet) et pains complets 50 Muesli naturel 49 Seigle (ou pain au seigle ou épautre) 45 Blé (Ebly) 45 Sarazin 40 Quinoa 35
Sodas, Boissons		
	Cola 63 Soda orange 68 Bière 66	Jus de pomme 44 Jus d'orange pur jus 50
Sucres, sucreries		
Sirop de glucose (ou dextrose) ou de céréales type blé, riz, maïs, malt (très utilisés en agro-alimentaire) 100 Confiseries 78 Corn flakes (céréales soufflées en général) 77 Miel 75 High fructose corn syrup (sirop de maïs à haute teneur en fructose) 73 Viennoiseries (brioche, croissants) 70	Sucre (saccharose) 68 Sirop d'érable 65 Confiture 66 Chocolat au lait 64	Confiture allégée en sucre 55 Barre énergétique de céréales (sans sucre) 50 Nutella 33 Fructose et sirop d'agave 20
Produits laitiers		
	Lait concentré sucré 61	Yaourt aux fruits 26 Lait entier 27 Lait demi-écrémé 30

Index glycémiques (IG) moyens de quelques aliments

Les produits alimentaires ne contenant pas de sucre comme les viandes (et charcuterie), les poissons (et fruits de mer), les fromages ainsi que les matières grasses ont un IG de 0

A noter : Différents paramètres peuvent modifier l'index glycémique des aliments.

- **Le moment de l'ingestion** : Le fait d'ingérer un aliment à index glycémique élevé en fin de repas permet de ralentir son absorption et donc son index glycémique. Il est donc préférable de consommer des aliments sucrés en fin de repas.
- **La cuisson** : Plus on cuit les aliments, plus leur index glycémique augmente. Il est donc recommandé de privilégier des cuissons de type « al dente ».
- **Les fibres alimentaires** : elles ralentissent l'absorption des aliments et diminuent donc leur index glycémique.

C'est pour cela que des céréales de types complètes ou tout autre aliment riche en fibres (comme les fruits et légumes) ont des index glycémiques naturellement faibles.

- **Les lipides (graisses)** : Ils diminuent également l'index glycémique des aliments.

C'est pourquoi, des pommes de terre accompagnées de légumes (source de fibres) et d'un peu de matière grasse (source de lipides) auront globalement un index glycémique bien plus faible que des pommes de terre seules !



III/ Les produits à teneur réduite ou « allégés » en sucres et utilisation des édulcorants

Le tableau ci-dessous résume les allégations légales retrouvées sur les produits allégés ou « sans sucre ».

Allégations	Composition des produits
Faible teneur en sucres	<5g sucre/100g pour aliments solides ou <2.5g/100ml pour les liquides
Sans sucre ajouté ou exempt de sucre	< 0.5g/100g (ou 100ml)
Sans sucres ajoutés	Absence de monosaccharides, de disaccharides ou d'édulcorants ajoutés par l'agroalimentaire
Allégé en sucres ou à teneur réduite en sucres/ Light	Réduction d'au moins 30% la quantité de sucre par rapport au produit similaire de référence

Allégations légales concernant les produits allégés ou sans sucre :

► Les produits allégés ou sans sucres

• Les produits **sans sucres ajoutés** peuvent contenir du sucre puisque les aliments qui les composent peuvent contenir du sucre naturellement.

Par exemple : Les confitures dites sans sucres ajoutés ou sans sucre ou 100% fruit contiennent obligatoirement du sucre puisque les fruits sont naturellement sucrés !

• Certains produits **sans sucres ajoutés** contiennent du sirop d'agave.

• Pour reproduire le goût du sucre, l'industrie agroalimentaire utilise les édulcorants en tant que **substituts de sucre** dans les produits dits « **allégés en sucres** » ou « **light** ». Ils doivent obligatoirement être indiqués dans la liste des ingrédients et sont soumis aux mêmes réglementations que les autres additifs. Les

édulcorants sont de petites molécules, d'origine naturelle ou synthétique, donnant **un goût sucré**. Il existe deux types d'édulcorant, les édulcorants « de masse » (ou de charge) et les édulcorants « intenses ».

► Les édulcorants de masse :

Maltitol (E965), sorbitol (E420), mannitol (E421), xylitol (E967), isomalt (E953)

Ce sont des molécules appartenant à la famille des **sucres-alcools ou polyols**, synthétisés de manière industrielle, même si on les retrouve naturellement (en très faible quantité) dans les végétaux. On les appelle aussi édulcorants « de charge », puisqu'au sein d'un aliment, ils occupent le même volume que le sucre. Ayant **un pouvoir sucrant identique au sucre traditionnel**, ils peuvent facilement être utilisés en cuisine à la place du sucre.

Ils ont peu d'impact sur la glycémie (**indice glycémique faible : 0 à 10**) et ont également l'avantage d'apporter **deux fois moins de calorie que le sucre traditionnel**. Cependant, consommés en quantités importantes, ils peuvent entraîner des troubles gastro-intestinaux (flatulence, diarrhée, etc.). Les aliments en contenant portent donc obligatoirement la mention : « Une consommation excessive peut avoir des effets laxatifs ». On les retrouve le plus souvent dans les produits alimentaires destinés aux diabétiques, mais aussi dans les produits dits « **sans sucres** » tels que **les friandises, les bonbons, les chewing-gum, la crème glacée et certains chocolats**.



► Les édulcorants « intenses » (ou de synthèse) :

Aspartame (E951), cyclamate (E952), saccharine (E954), sucralose (E955), acésulfame-potassium (E950), Stevia

Ce sont des composés chimiques, synthétisés en laboratoire, ayant un **pouvoir sucrant très élevé (jusqu'à 400 fois celui du sucre traditionnel)**, sans apporter de calories. A noter que, bien que le stévia soit vendu comme un édulcorant naturel, il est maintenant

synthétisé chimiquement. En effet, le stévia est un arbuste tropical dont les feuilles renferment un édulcorant naturel **le rebaudioside A**. On peut utiliser les édulcorants intenses en cuisine (sachant qu'au-delà de 100°C certaines molécules peuvent se dégrader), pour apporter un goût sucré aux préparations, mais en réduisant fortement les quantités utilisées par rapport

aux quantités de sucres. Ils ne font en aucun cas varier la glycémie (**Index glycémique nul**) puisqu'ils n'apportent aucun nutriment et donc aucune calorie.

On les retrouve principalement dans de nombreux produits «light» ou à valeur énergétique allégée. Dans les **boissons, jus de fruits ou sodas**, l'édulcorant utilisé est principalement le sucralose.

IV/ Lecture des étiquettes



Pour connaître la quantité de sucre d'un produit alimentaire, il faut se référer aux données correspondant aux mentions « saccharose », « glucides simples » ou « sucres ».

La composition en sucre des produits alimentaires (indiquée sur l'étiquettes) est calculée selon les ingrédients contenus dans la préparation mais ne prennent pas en compte le traitement subi par ces ingrédients.

JUS DE RAISIN		
INFORMATIONS NUTRITIONNELLES		
La diversité des produits Marque Repère vous permet de varier votre alimentation et vous aide à construire votre équilibre nutritionnel.		
Valeurs nutritionnelles moyennes pour :	100 ml	1 verre (20 cl)
valeur énergétique	270 kJ (65 kcal)	540 kJ (130 kcal)
protéines	Traces	Traces
glucides dont sucres	16 g 16 g	32 g 32 g
lipides dont acides gras saturés	Traces 0 g	Traces 0 g
fibres alimentaires	0 g	0 g
sodium	Traces	Traces


JUS D'ORANGE DE FLORIDE AVEC PULPE, FLASH PASTEURISÉ, RÉFÉRIGÉRÉ		
INFORMATIONS NUTRITIONNELLES (POUR 100 ml d'ORANGE NON DILUÉE)		
Jus d'orange, jus de l'orange 2%		
Valeurs nutritionnelles moyennes pour / Pourcentage énergétique (kJ/kcal)	100 ml	1 verre / 1 litre (20 cl)
Énergie / Énergie (kJ/kcal)	116 kJ (28 kcal)	232 kJ (56 kcal)
Matières grasses / Matières grasses totales (g)	0,3 g	0,3 g
Glucides / Glucides totaux (g)	11,6 g	11,6 g
Sucres / Sucres totaux (g)	11,6 g	11,6 g
Fibres alimentaires / Fibres alimentaires (g)	0,1 g	0,1 g
Protéines / Protéines (g)	0,2 g	0,2 g
Na / Na (mg)	0,2 mg	0,2 mg
Ca / Ca (mg)	10 mg	10 mg
Fe / Fe (mg)	0,2 mg	0,2 mg

100 g de	
COCO POPS	
Valeur énergétique	: 387 kcal / 1641 kJ
Protéines	: 5 g
Glucides totaux	: 85 g
dont sucres totaux	: 34 g
dont amidon	: 51 g
Lipides	: 3 g
dont saturés	: 1,5 g
Fibres alimentaires	: 2 g
Sodium	: 0,5 g
équivalent Sel	: 1,3 g

Par exemple, les céréales du petit déjeuner sont réalisées avec des aliments riches en amidon (maïs, blé, riz,...), on trouve alors sur leurs étiquettes des quantités importantes d'amidon ou **sucres complexes**. En réalité, les aliments de base (maïs, blé, riz,...) sont soufflés lors de leur préparation. Les chaînes d'amidon sont alors détruites, et transformées en molécules de glucoses libres. Ces produits sont donc en réalité très riches en sucres simples et pauvres en sucres complexes (comme l'amidon) contrairement aux indications présentes sur l'étiquette.

V/ Conseils diététiques dans le cadre des glycogénoses hépatiques

Les patients atteints de GSD I sont incapables de produire de glucose à partir de leur stock de glycogène ou par la voie de la néoglucogenèse. Les patients atteints de GSD III sont incapables de dégrader correctement leur stock de glycogène ; ils peuvent cependant maintenir une petite production de glucose grâce à la voie de la néoglucogenèse. Dans les deux cas, il est nécessaire d'apporter de façon contrôlée du glucose via des aliments riches en sucres complexes et par l'introduction de la Maizéna® crue ou le Glycosade® vers l'âge d'un an. Dans les cas des GSDIII, la synthèse de glucose par la voie de la néoglucogenèse peut être augmentée par une consommation des produits riches en protéines.

Glycogénoses de type I	Glycogénoses de type III
Eviter l'hypoglycémie	
Le jour : fractionner l'alimentation + collation(s) nocturnes ou NEDC nocturne	
A chaque repas/ collation	
 <p>Glucides complexes (féculents, légumes secs, pains etc...) En quantités adaptées</p>	<p>Pendant l'enfance : glucides complexes + introduction du régime hyperprotidique (augmenter la quantité de lait, produits laitiers et viandes, poissons, œufs)</p>
Introduction de l'amidon cru : vers l'âge d'un an Maizéna® crue ou Glycosade®	
Déjeuner et dîner Proposer des légumes cuits ou crus pour apporter des fibres alimentaires, des vitamines et varier l'alimentation	
<p>Limiter le sucre des fruits : fructose En fonction de l'âge Petit enfant : ½ fruit Adulte : pas plus de 2 fruits /jour</p>	<p>Pas de contrôle du fructose des légumes et fruits sauf surcharge pondérale</p> <p>A l'âge adulte : fruit avant activité physique</p>
<p>Limiter l'apport en sucre du lait : lactose Pas plus de 10 g de lactose à l'âge adulte</p>	<p>Favoriser la consommation du lait pour enrichir en protéines</p>
Contrôler au maximum le sucre simple : saccharose ou sucre Sucre, miel, confitures, pâte à tartiner Jus de fruits, sirops, sodas Confiseries diverses Biscuits, gâteaux etc...	
<p>Si nutrition entérale nocturne Choix des aliments identique Sans lactose, pauvre en fructose Sans saccharose Avec maltodextrines ou Formules prêtes à l'emploi</p>	<p>Si nutrition entérale nocturne Choix des aliments identique Riche en protéines Sans saccharose Avec maltodextrines ou Formules prêtes à l'emploi hyperprotidiques</p>

Maladie de McArdle (GSD V)

Traitement de la maladie coronarienne par anticholestérol : attention à l'interaction avec la maladie de McArdle.

Témoignage de Richard Beugné, malade de McArdle
Article approuvé par Pr Pathak¹ et Dr Cintas²

La glycogénose de type V, qui se caractérise principalement par des douleurs à l'effort, peut être cause de complications pour le traitement de certaines pathologies. Tel est le cas de la maladie coronarienne qui est traitée par des statines, anticholestérols pouvant être néfastes pour les muscles. Souffrant moi-même de McArdle et ayant fait un infarctus, je me suis retrouvé confronté à ce problème. Voici mon témoignage personnel et la solution qui m'a été proposée.

En juillet 2014, sur une plage landaise où je m'essayais au surf, j'ai soudain ressenti une douleur aiguë dans le dos. J'ai d'abord mis cela sur le compte de la maladie de McArdle, jusqu'au moment où, cloué au sol, j'ai dû me rendre à l'évidence. Cette sensation de poignard qui me traversait la poitrine n'avait rien à voir avec McArdle. J'étais tout bonnement en train de faire un « infarctus ».

Par chance, j'ai été rapidement pris en charge par les secours et cet accident, qui aurait pu être très grave, n'a pas eu de conséquence majeure, mon myocarde n'ayant pas été dégradé. Les jours suivants, je suis resté hospitalisé à Mont-de-Marsan dans l'unité des urgences cardiologiques où le chirurgien m'a posé un stent (sorte de ressort glissé dans l'artère pour la maintenir ouverte). Une semaine plus tard, j'étais de retour chez moi. Un traitement comprenant un bêtabloquant, un hypotenseur, un fluidifiant sanguin et une statine m'avait été prescrit ; je devrais le prendre

à vie. Assez rapidement, j'ai ressenti des douleurs musculaires plus importantes que d'habitude, et en dehors de tout effort produit. Une analyse de sang a révélé que mon taux de CPK, déjà élevé, avait doublé. Le cardiologue m'a alors appris que les statines, prescrites pour faire baisser le taux de mauvais cholestérol provoquant le rétrécissement des artères coronaires, avaient pour effet secondaire notoire la dégradation des cellules musculaires. Le risque encouru était la rhabdomyolyse, voire la myoglobinurie – phénomènes de destruction des cellules musculaires qui peuvent causer une insuffisance rénale plus ou moins aiguë. Cela venait confirmer l'incompatibilité entre le traitement du cholestérol par statine et la maladie de McArdle.

Mon taux de cholestérol (aux environs de 1,80 – ce qui n'est pas si élevé en soi) demeurant nettement au-dessus de la norme admise pour quelqu'un qui a fait un infarctus, le médecin m'a alors prescrit de l'Ezétrol. Mais avec ce traitement médicamenteux qui agit en diminuant l'absorption du cholestérol ingéré par le tube digestif, une augmentation significative des ALAT et des ASAT a été constatée, marquant une destruction des cellules hépatiques. Le traitement a donc été rapidement arrêté. Faire baisser mon taux de cholestérol restait néanmoins l'une des préoccupations des médecins. On m'a prescrit de la levure de riz rouge, une statine naturelle, dont l'effet a été identique à celui des statines chimiques : augmentation importante des CPK. Il ne me restait plus comme solution qu'un régime alimentaire adapté et de l'exercice physique, assez contraignant et aux résultats aléatoires. Lors d'un séjour en centre cardiologique spécialisé, j'avais appris à manger moins gras et à pratiquer de l'exercice physique susceptible de faire baisser mon LDL. Lors de ce séjour, j'ai effectivement perdu du poids, passant de 78 kg à 72 kg pour 1m68. Mais mon mauvais cholestérol demeurait à 1.40, alors que la norme est fixée à 0.70.



J'en étais là en décembre 2016 quand mon cardiologue m'a fait passer une coronographie de contrôle qui a révélé un début de rétrécissement d'un coronaire secondaire. Ce rétrécissement ne pouvait pas être traité par la pose d'un stent. C'est alors que m'a été proposé un nouveau médicament : l'anti-PCSK9¹. Ce nouveau médicament, qui n'est pas encore disponible en France, a pour effet d'augmenter les capacités d'élimination du LDL (mauvais cholestérol) par le foie. En l'état actuel des connaissances, il ne présente pas les effets secondaires indésirables des statines – ce qui est particulièrement appréciable pour un malade souffrant de McArdle. Néanmoins, s'il a été mis sur le marché aux Etats-Unis, il ne l'est pas en France, car non validé par la Sécurité Sociale. Il n'est donc possible de l'obtenir que dans le cadre d'un protocole de validation tel que celui que j'ai intégré à Toulouse sous l'autorité du professeur Pathak.

La prise de ce médicament s'effectue par auto-injection tous les 15 jours, grâce à un dispositif semblable à celui

qu'utilisent les diabétiques. Après plus de six mois de traitement, mon LDL a chuté à 0.48 g/l.

L'efficacité de ce nouveau produit est donc incontestable en ce qui concerne le LDL. Mais qu'en est-il de son impact sur le métabolisme d'une personne atteinte de McArdle ? La diminution du cholestérol global dans le sang ne vient-elle pas fausser le mécanisme d'obtention des glucides par la voie lipidique ? D'après le Docteur Cintas, le spécialiste de maladies neuromusculaires qui me suit pour McArdle, il est probable qu'une adaptation de mon organisme à ce nouveau traitement soit nécessaire. Mais aucune réponse scientifique ne peut véritablement m'être fournie, la maladie de McArdle restant peu connue.

Sans doute ne me reste-t-il, comme pour tous les patients atteints par cette glycogénose, qu'à être pragmatique, en recherchant un équilibre de vie, notamment par de l'exercice physique modéré, du repos, de l'épargne à l'effort, une bonne hygiène alimentaire, du sommeil, éventuellement des soins de kinésithérapie.

1. Le docteur Pathak précise que le PCSK 9 est une protéine chaperonne, qui lorsqu'elle est absente (mécanisme induit par les anticorps anti PCSK9) empêche l'internalisation et la dégradation du récepteur au LDL, ainsi son maintien à la membrane augmente les capacités d'élimination du LDL par le foie. C'est l'effet hypocholestérolémiant recherché.

Mon Premier grand voyage

Le thème du voyage, abordé dans la revue 35 en 2016, avait beaucoup plu.

Cette année, nous réitérons l'aventure et vous présentons le témoignage de Marion, glycoséose de type 1, qui nous raconte comment elle a préparé et vécu son premier grand périple, accompagnée de ses amis.

«Avant mon voyage en Amérique du Nord, je pensais que voyager de manière aventureuse avec une glycoséose était compliqué, voire illusoire.»

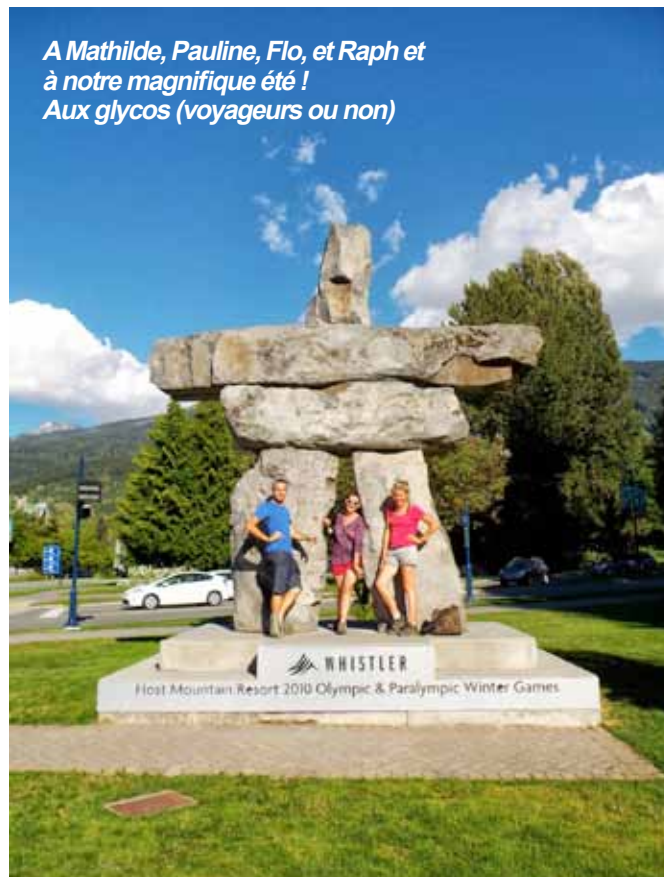
Après avoir parcouru 17000 kms en un mois en traversant l'Amérique du nord à bord d'une Pontiac Montana : « Rien n'est impossible » est ma nouvelle devise.

Fin 2012, une amie partie étudier un an au Québec me propose d'effectuer avec elle et trois de ses amis un road trip à travers les USA et le Canada l'été suivant. Bien que tentée par l'aventure, je me pose immédiatement la question de comment faire ce voyage avec une glycoséose. En effet, je ne suis encore jamais partie en vacances seule ni sur un autre continent. Et surtout je n'ai jamais eu à **gérer seule ma glycoséose**.

Même si ma décision de partir a été très rapide, je me suis posée beaucoup de questions et j'avais énormément de craintes avant de partir.

Mes premières questions étaient d'ordre pratique, A l'époque, prenant encore de la Maïzena® (je suis maintenant sous Glycosade®), j'avais peur de ne pas en trouver en Amérique du Nord. Heureusement j'ai **déniché de la farine de maïs** en vente dans les supermarchés, Mais allait-elle avoir les mêmes propriétés ? Me permettrait-elle de maintenir mes

*A Mathilde, Pauline, Flo, et Raph et à notre magnifique été !
Aux glycos (voyageurs ou non)*



glycémies aussi bien que la Maïzena® française ?

Ma deuxième crainte était de ne pas réussir à **maintenir mes glycémies à un niveau correct**. Le programme, précis de notre road trip n'étant pas fixé, il m'était impossible de prévoir. En effet, avant le départ, nous avions juste fixé les étapes du parcours. Mais à part des points de passage sur la carte et deux nuits réservées en camping, le détail de notre voyage était inconnu.

Ne pas connaître le lieu de notre bivouac ni l'heure approximative de notre repas m'angoissait quelque peu. Mais après quelques jours, portée par la magie du voyage, j'ai appris à me détacher de ma montre tout en faisant des glycémies régulières. Cela me permettait de profiter pleinement du voyage tout en étant rassurée.



*J'avais du mal à m'imaginer dire :
«Stop, il faudrait que je mange», ou
«ralentissez»*

D'ailleurs, les repas (très importants pour les glycos), n'ont jamais été un problème. Nous dormions en camping sauvage et cuisinions nous-même nos repas sur un réchaud. Nous sommes partis avec une énorme cargaison de pâtes et autres féculents. Nos porte-monnaie et mon estomac étaient tranquilles. Le fait aussi d'avoir tout le nécessaire pour cuisiner nous permettait de manger quand on voulait (ou quand on le devait) sans contrainte. Pour varier de nos repas de routards, les restaurants asiatiques nous redonnaient le sourire. Tout le monde trouvait son bonheur et j'étais sûre d'y trouver des féculents.

Une autre de mes inquiétudes était liée à l'aspect de la Maïzena®. Traverser l'Amérique du Nord avec 5 kilos de poudre blanche peut poser problème en cas de contrôle. Pour parer à toute éventualité, j'ai pris toutes mes ordonnances (toujours nécessaires en cas d'hospitalisation) et un certificat du médecin affirmant l'importance thérapeutique de la Maïzena®. Finalement, je n'en ai eu besoin qu'une fois, lors d'un contrôle accompagné d'une fouille de la voiture à la frontière canado-américaine.

Après ces craintes pratiques, venaient d'autres questions. Partant pour la première fois, j'avais un peu peur de devoir gérer ma maladie toute seule. J'étais seule responsable du maintien de ma santé. Mes amis étaient au courant de ma glycogénose et savaient quoi faire en cas d'hypoglycémie mais c'était tout. **Je tenais à gérer ma glyco seule et à ne pas les embêter.**

Enfin ma plus grande peur était celle d'imposer les contraintes de ma glyco aux autres membres du groupe. ne serait-ce que pour le rythme des repas. J'avais du mal à m'imaginer dire : «Stop, il faudrait que je mange», ou «ralentissez» (pendant la randonnée, je veux pouvoir vous suivre).

Finalement, je crois que l'adaptation s'est faite naturellement. J'ai osé faire des efforts physiques dont je ne me croyais pas capable tout en délaissant ma montre et mon habitude des horaires fixes. Quant à mes amis, ils ont su ralentir quand cela devenait trop intense pour moi et s'arrêter quand ma glycémie l'exigeait. Finalement avec le recul, j'avais énormément de craintes avant de partir, qui avaient disparu au retour.

Ce très beau voyage m'a transformée. J'ai pris énormément confiance en moi car je me suis rendue compte que je pouvais voyager sereinement avec une glyco en parvenant à gérer toutes ces contraintes.

J'ai dépassé mes limites en osant partir et j'ai pu prendre conscience de mes capacités.

Mais le plus important est que je me suis rendue compte que je pouvais recommencer.

D'ailleurs l'été dernier, je suis partie en Guyane française avec les mêmes contraintes.

Et quand j'ai pris mon sachet de Glycosade® en pleine jungle sur un canoé, au milieu du fleuve à 4 jours du premier village, je me suis rendue compte que j'avais réussi à dépasser mes peurs pour devenir une voyageuse.

Marion



Un voyage (presque) comme les autres

Cette fois, c'est Florent qui nous partage le vécu de ce voyage aux côtés de son amie Marion, atteinte de Glycogénose.

Voilà maintenant 4 ans que ma rencontre de Marion et sa farine blanche a eu lieu !
On m'avait pourtant prévenu :

Première approche :

Mathilde : «Je vais vous présenter Marion, une amie à moi. J'espère que vous la trouverez sympa »

A moi-même : *Il y a plutôt intérêt, on embarque pour un road trip de un mois et demi où l'on va être serrés à cinq dans une voiture ! Pas simple...*

Mathilde : «Et aussi je dois vous prévenir, elle a la Glycogénose !»

Moi : «Glyco-génoise ?! Ca à l'air bon !!! Sûrement un plat typique de sa région natale qu'elle compte nous faire déguster sur la route !»

Mathilde : « Non, Glycogénose, ça veut juste dire qu'elle ne peut pas manger de Glucose. Sous aucune forme. Et elle doit se nourrir de pâtes à tous les repas ! »

Moi : *Oh Mon Dieu ! (ou plutôt « Oh my God », car on partait aux USA).* « C'est donc possible de se passer de sucre ? »

Nul besoin de suivre le régime Ducan ! Il suffit de vivre avec un(e) Glycogénose Man/Women.

Ça voulait dire qu'on allait perdre du poids et manger des farandoles de pâtes ! Il n'y a pas à dire, cette créature bizarre nommée **Marion m'intriguait...**

J-1 avant le départ :

Vous savez c'est l'heure de l'agitation, ou rien n'est encore prêt : il vous manque votre valise, la bouffe et votre voiture ne démarre plus !

Pendant que certains s'occupaient de la voiture nous sommes allés faire les courses avec Mathilde et Marion. Jusque-là tout allait bien.

Puis, au moment où nous sommes arrivés au rayon «farines et condiments». Là, ni une ni deux j'aperçois les deux filles embarquer la totalité des paquets de Maïzena® du rayon !!!

Et Marion, satisfaite : « Ca y est j'ai le compte ! ».

« Le compte ? Quel compte ? » Interloqué, je repense alors à mes cours de mécanique des fluides vus l'année dernière. En fait la Maïzena® est le même type de fluide que le sang. Ce sont tous deux des fluides non Newtoniens Tenez ! Pensiez-vous cela les Glycomachinchesos ?!

Cela signifie que la viscosité du fluide dépend de sa vitesse. Par exemple le sang, à l'arrêt, coagule. Et avec de la vitesse, il coule. Il est donc possible, avec beaucoup de Maïzena® et un peu d'eau, de remplir une baignoire et de marcher sur l'eau. Allez voir sur YouTube® c'est fascinant !

Avec toute cette quantité achetée, il m'a donc paru évident que nous allions renouveler l'expérience.

Mon esprit curieux allait être rassasié.

Mais c'est là où, troisième surprise, j'ai appris que Marion devrait **BOIRE** cette potion magique trois fois par jour ! De plus en plus curieuse cette fille...

D-Day - Le départ :

Sans vous faire le détail de ce que l'on a vu ou fait, **voyager avec la Glycogénose n'a pas l'air, vu de l'extérieur, plus compliqué que d'habitude.** La seule éventuelle contrainte qui pourrait se poser serait d'être limité au **strict minimum en place de bagage.** Malgré tout, le paquet de Maïzena® (ou de Glycosade®) est petit, ergonomique et vous suivra partout ! Il comblera parfaitement les interstices entre vos bagages, vous permettant alors de gagner en compacité !

En bref sachez que vous trouverez des pâtes, de l'eau pour diluer votre potion et du Glycosade® partout dans le monde ! Alors n'hésitez pas, franchissez le pas et à vous les superbes voyages ! Attention cependant, dans certains pays, on pourrait vous confondre avec un revendeur de cocaïne. Alors n'oubliez pas vos petites attestations pour prouver votre bonne foi ;-).

Et enfin, s'il vous avait effleuré un instant l'esprit que la Glycogénose faisait peur aux gens vous l'aurez compris il n'en est rien ! **Maintenant je pourrai me vanter d'avoir voyagé avec une des filles qui mange le plus de pâtes au monde !!**

PS : D'ailleurs saviez-vous que la France est le deuxième pays du monde à manger le plus de pâtes après l'Italie ? C'est vraiment la classe comme succès ça.

Et franchement c'est quand même en bonne partie grâce à vous. Alors merci !



Cette revue vous plaît ?
Vous avez des idées de nouveaux témoignages ?
Des trucs et astuces sur la Glycogénose à
partager ou à apprendre ?
Proposez-nous vos thèmes !
Posez-nous vos questions !
N'hésitez pas à nous donner de nouvelles pistes
à explorer.
Parce qu'ensemble, nous sommes plus forts.

Adhésion et don

SOYONS SOLIDAIRES DES ACTIONS DE L'AFG !

NOM : PRÉNOM :

ADRESSE :

CP : VILLE :

TEL : PROFESSION :

E-MAIL :

TYPE DE GLYCOGENOSE CONCERNEE :

LIEN DE PARENTÉ : DATE DE NAISSANCE :



Votre adhésion vaut pour don déductible de vos impôts à hauteur de 66%.



Recevez la revue annuelle pour toute adhésion !



Ou don en ligne sur:
www.glycogenoses.org



Envoyez vos dons à l'ordre de :
Damian Cornale, Trésorerie AFG
APPT D19 - Rsd Sporting Square
94 route de Bessières
31140 LAUNAGUET



Montant du don : € (Montant libre)

Exemple pour 100€, ce don vous permet de déduire 66€ de vos impôts.
Un reçu fiscal sera établi pour tous les dons.

Je souhaite devenir adhérent. L'adhésion vaut pour 31€ de don

Ou Virement sur le compte bancaire AFG :
Banque Populaire Centre Atlantique
Compte N°: 62021097349 AFG
IBAN : FR76 1090 7000 7562 0210 9734 941
BIC : CCBPFRPPBDX
(Veuillez préciser votre nom + prénom
sur le libellé du virement)

MERCI!
MERCII!
MERCII!
MERCII!

Faire un don: fiscalement déductible de 66% du don, en France:
Envoyer votre don par chèque au bénéfice de « A.F.G. » à Damian CORNALE, adresse au verso.
Une attestation fiscale vous sera renvoyée dans les plus brefs délais.

Faire un don fiscalement déductible dans un pays hors de la France :
Partenaire de « Transgiving Europe », l'AFG est habilitée à recevoir des dons fiscalement déductibles dans la plupart des pays Européens.
Prendre contact avec le Président de l'A.F.G.

L'Equipe de l'AFG

Membres du Conseil d'Administration

Président : Philip Maes
Vice-Présidente : Anne Hugon
Trésorier : Damian Cornale
Secrétaire : Eléonore M.
Vice-secrétaire : Rosa B.
Administratrice : Florence Barrié-Vidal
Administratrice : Anne-Caroline P.
Administrateur : François Vidal

Relations extérieures, Institutionnelles et Scientifiques

Anne HUGON
06 68 96 91 07
relexterieurs@glycogenoses.org

Nos relais d'écouterants par Glycogénose

Référent Glycogénose Type I

Florence Barrié-Vidal
Téléphone : 06 86 92 35 38
e-mail : florencebarrievidal@gmail.com

Référent Glycogénose Type II

Rosa B.
Téléphone : 06 50 55 18 65
e-mail : bominrosa@gmail.com

Référent Glycogénose Type III

Anne Hugon
Téléphone : 06 68 96 91 07
e-mail : ahugon@wanadoo.fr

Eléonore M.
Téléphone : 06.87.09.24.77
email : eleonore.manouvrier@free.fr

Référent Glycogénose Type IV

Philip Maes
Téléphone : 04 76 41 06 64
E-mail : phlpmaes@gmail.com

Référent Glycogénose Type V

Richard Beugné
Téléphone : 06 82 77 00 61
e-mail : richard.beugne@gmail.com

Référent Glycogénose Type rares

Philip Maes
Téléphone : 04 76 41 06 64
E-mail : phlpmaes@gmail.com

Le conseil scientifique

Le Conseil Scientifique est constitué de pédiatres, de biologistes, de médecins-spécialistes des fonctions musculaires et hépatiques, de chercheurs, de diététiciennes.

Président du conseil Scientifique

Pr. Philippe LABRUNE, Hôpital Antoine Bécclère (Clamart)

Pédiatres

Dr. Pierre BROUE, CHU Hôpital Des Enfants (Toulouse)
Pr. Pascale DE LONLAY, Hôpital Necker Enfants Malades (Paris)
Dr. Dries DOBBELAERE, Hôpital Jeanne de Flandre (Lille)
Dr. Nathalie GUFFON, Hôpital Femme - Mère - Enfant (Lyon-Bron)
Dr. Hélène OGIER, Hôpital Robert Debré (Paris)

Médecins Adultes

Dr. Pascal LAFORÉ, Institut de Myologie (Paris)
Pr. François MAILLOT, Hôpital Bretonneau (Tours)

Biologistes

Dr. Frédéric MINGOZZI, Inserm Genethon (Paris)
Dr. Fabienne RAJAS, Inserm Univ. Lyon1 (Lyon)
Dr. Gilles MITHIEUX, Inserm Univ. Lyon1 (Lyon)
Dr. Anne SPRAUL, CHU du Bicêtre (Le Kremlin-Bicêtre)
Dr. Roseline FROISSART, Centre Biologie Pathologie Est (Lyon-Bron)
Dr. François PETIT, Hôpital Bécclère (Clamart)

Diététiciennes

Mme Catherine VOILLOT, Hôpital Antoine Bécclère (Clamart)
Mme Joëlle WENZ, Hôpital Kremlin Bicêtre - (Le Kremlin-Bicêtre)

Nos publications :

- **Annuelles** : La Revue Glycogénoses, Annuaire des familles
- **Trimestrielles** : Glyco-newsletter
- **Toujours disponibles et à commander à notre secrétariat** :
 - BD Glyco Comic's (Type I et III)
 - Brochure Comprendre la Maladie de Pompe
 - Glycogénoses le Guide
 - Carte d'urgence Glycogénose Type I ainsi que le projet d'accueil individualisé (PAI)
 - La liste des centres de référence nationaux du métabolisme hépatique (disponible sur notre site web).

Responsables de la rédaction : Helen Cornale et Florence Barrié-Vidal. **Contributeurs supplémentaires** : Philip Maes, Anne Hugon, Fabienne Rajas, Monika Gjorgjieva, Laure Monteillet, Gilles Mithieux, Catherine Voillot, Joëlle Wenz, Genzyme, Claude Guiraud, Richard Beugné, Quentin, Marion, Florent, Damian. **Correcteurs** : Fabienne Rajas, Damian Cornale, Florence Barrié-Vidal, Patrice Fiol. **Crédits photos** : Pixabay (Dandelion photographe), Freevectors, photos des adhérents (tous droits réservés). **Création et mise en page** : Helen Cornale. Editée en 1100 exemplaires.

Les objectifs de l'AFG :

- **Etre un pôle d'entraide pour les personnes concernées par cette maladie**
- **Rompre leur isolement**
- **Partager les informations**
- **Apporter écoute, aide et soutien**
- **Soutenir la recherche et l'effort médical national et international**

Notre association a été créée par des parents d'enfants touchés par les glyco-génoses en 1992. A cette époque, ces maladies orphelines commençaient à perdre leur caractère fataliste et une prise en charge diététique se mettait en place. Aujourd'hui, nous parlons de maladies rares : la diététique évolue, la recherche avance et l'espoir de voir grandir nos enfants dans de bonnes conditions devient réalisable.



«Parce que dans les maladies rares,
c'est tous ensemble que nous pourrons y arriver»