

Glycogénose musculaire

Brève AFM

<https://www.afm-telethon.fr/actualites/glycogenose-type-iii-boisson-riche-cetones-essai-140809>

Glycogénose de type III : une boisson riche en cétones à l'essai

Une source d'énergie alternative au sucre pourrait s'avérer bénéfique durant l'exercice physique dans la maladie de Cori-Forbes avec atteinte musculaire marquée.

Dans la [glycogénose de type III](#) ou maladie de Cori-Forbes, il existe un déficit en enzyme débranchante. Son rôle est de transformer le glycogène, une forme de mise en réserve des sucres, en glucose, une source d'énergie utilisable par l'organisme. Son déficit peut limiter le taux de glucose disponible dans le sang (hypoglycémie) durant l'effort physique ou le jeûne par exemple.

Pour surmonter ce manque, l'organisme est capable d'utiliser un carburant alternatif : les graisses (lipides). Le foie les transforme en corps cétoniques qui rejoignent les différents organes et notamment les muscles par la circulation sanguine. Cette voie énergétique est à la base du régime dit « cétoène », riche en graisses et pauvre en sucres. Des publications ont déjà rapporté son efficacité, sous contrôle médical strict, pour améliorer les symptômes cardiaques et musculaires de personnes atteintes de glycogénose de type III.

Des bénéfices à confirmer

Une équipe néerlandaise a choisi d'évaluer plutôt une boisson riche en cétones dans le cadre d'un [essai clinique](#) mené auprès de six adultes atteints de glycogénose de type III avec atteinte musculaire (IIIa). Les participants ont suivi deux protocoles successifs à une semaine d'intervalle : la prise d'une boisson riche en sucres lents (maltodextrine) suivie de deux sessions d'exercice (pédaler en position debout puis en position couchée dans un appareil d'imagerie par résonance magnétique), et la prise d'une boisson enrichie en sucres lents et en cétones, suivie des mêmes exercices.

Publiés en janvier 2021, les résultats de cette étude montrent que la glycémie est restée normale chez tous les participants, lors des deux protocoles, mais que ses variations ont été deux fois moins importantes après la prise de la boisson riche en cétones et en sucres qu'après la prise de la boisson riche en maltodextrine uniquement. De même, le métabolisme énergétique des muscles durant l'activité physique s'est avéré meilleur avec la boisson cétoène chez les trois participants présentant l'atteinte musculaire la plus importante. Cette conclusion reste à consolider avec des essais cliniques de plus grande ampleur.

Source

[Effects of acute nutritional ketosis during exercise in adults with glycogen storage disease type IIIa are phenotype-specific: An investigator-initiated, randomized, crossover study](#)

Hoogeveen IJ, de Boer F, Boonstra WF et al.

J Inherit Metab Dis. 2021 Jan;44(1):226-239.

Brève AIM

<https://www.institut-myologie.org/2021/04/29/une-cetose-nutritionnelle-avant-exercice-physique-montre-des-benefices-dans-la-glycogenose-de-type-iii-avec-atteinte-musculaire-majeure/>

Une cétose nutritionnelle avant exercice physique montre des bénéfices dans la glycogénose de type III avec atteinte musculaire majeure

Héréditaire, la maladie de Cori-Forbes ou [glycogénose de type III](#) est due à un déficit de l'enzyme débranchante, entraînant un défaut de production du glucose à partir du glycogène du foie et parfois du muscle. Elle se manifeste par une hépatomégalie, des hypoglycémies de jeûne, et chez certains patients (type IIIa) par une atteinte musculaire (fatigabilité, intolérance à l'effort, cardiomyopathie....). [Son traitement s'appuie largement](#) sur la prise en charge diététique : prises alimentaires à horaires stricts, toutes les trois à quatre heures, régime hyperglucidique pendant la petite enfance, puis hyperprotidique pour favoriser la néoglucogénèse à partir des acides aminés.

Des effets phénotype-dépendant

Les acides gras représentent un autre carburant alternatif. Quelques rapports de cas ont par le passé fait état des effets bénéfiques du régime cétogène, riche en graisse et pauvre en glucides, dans la glycogénose de type III. Un essai clinique mené aux Pays-Bas a testé les effets d'un apport de boissons riches en cétones avant un exercice physique. Six patients ont été inclus. À une semaine d'intervalle, ils ont suivi deux protocoles : la prise d'une boisson riche en hydrates de carbone (66 g de maltodextrine) suivie de deux sessions d'exercice (pédaler 15 mn en position debout puis 10 mn en position couchée dans un appareil d'IRM), et la prise d'une boisson contenant 30 g de maltodextrine et 395 mg/kg de cétones, suivie des mêmes exercices. L'ingestion de la boisson riche en cétones a entraîné :

- une cétose nutritionnelle aiguë chez les six participants ;
- une variation de la glycémie deux fois moins importante, avec un delta glycémique moyen de 2,6 mmol/L *versus* 4,7 mmol/L pour la boisson contenant seulement la maltodextrine, chacun des participants étant par ailleurs resté normoglycémique pendant l'ensemble des sessions ;
- une insulïnémie plus basse à 50 min et 105 min ;
- un meilleur métabolisme énergétique du quadriceps, évalué par imagerie (spectroscopie RMN du phosphore ³¹) pour trois des six participants avec phénotype musculaire sévère.

Source

[Effects of acute nutritional ketosis during exercise in adults with glycogen storage disease type IIIa are phenotype-specific: An investigator-initiated, randomized, crossover study](#)

Hoogeveen IJ, de Boer F, Boonstra WF et al.

J Inherit Metab Dis. 2021 Jan;44(1):226-239.