

Maladie de McArdle

Mise à jour actualité AFM

[Maladie de McArdle et exercice : du sucre avant l'effort et à la bonne dose | AFM Téléthon \(afm-telethon.fr\)](#)

Maladie de McArdle et exercice : du sucre avant l'effort et à la bonne dose

Dans la glycogénose de type V ou maladie de McArdle, boire une boisson sucrée au bon moment (et pas après) et en juste quantité aide à mieux supporter l'exercice. Démonstration par deux études.

Un temps de repos et puis ça repart. La plupart des personnes [atteintes de maladie de McArdle](#) suivent cette consigne à la lettre quand elles pratiquent une activité physique. La glycogénose de type V provoque en effet une intolérance à l'exercice avec douleurs musculaires, fatigue intense et souvent difficultés à respirer. Des symptômes atténués par une pause de quelques minutes, rendant possible la poursuite de l'effort. C'est le phénomène dit de « second souffle ». Il survient six à 10 minutes après le début de l'exercice et est marqué par une franche réduction de la fréquence cardiaque.

Une maladie sous-diagnostiquée ?

La Banque Nationale de Données Maladies Rares (BNDMR) recense en France **318 patients** atteints de maladie de McArdle suivies par un centre expert au 1^{er} mai 2023. Cependant, le nombre de personnes concernées serait bien supérieur. En effet, « *il est très probable que de nombreux patients ne soient pas diagnostiqués* » précise le Protocole national de diagnostic et de soins sur la maladie de McArdle paru en 2019, ajoutant que « *la prévalence de cette maladie augmente de façon exponentielle au fil des années* ».

Des moyens d'améliorer sa tolérance à l'effort

Les recommandations de soins actuelles sont d'adopter un mode de vie physiquement actif et de pratiquer de façon régulière [une activité physique adaptée](#), d'intensité modérée, guidée par un kinésithérapeute ou un médecin de rééducation. Il peut s'agir par exemple de trois séances par semaine d'ergocycle, une sorte de vélo d'appartement utilisé par les kinésithérapeutes. Ingérer une boisson pour sportifs contenant des sucres, en quantité proportionnelle au poids corporel, cinq minutes avant l'effort, aide à réduire les douleurs musculaires en début d'exercice, dans l'attente du second souffle.

Une équipe de neurologues a cherché à savoir, via une étude menée auprès de neuf adultes atteints de maladie de McArdle, si répéter la prise de boissons sucrées au cours de l'effort pouvait s'avérer utile. Les participants ont bu soit un soda très sucré, soit un soda « zéro calorie » contenant un édulcorant (placebo), 10 minutes avant puis 10, 25 et 40 minutes après le début d'une séance d'exercice d'une heure sur ergocycle.

La juste quantité

L'ingestion précoce du soda sucré (10 minutes avant la séance) a bien amélioré la tolérance à l'exercice, entraînant une hausse moins importante de la fréquence cardiaque et de l'intensité de l'effort perçue par les participants, en comparaison du soda à l'édulcorant. En revanche, boire une boisson sucrée à répétition au cours de l'activité, après la survenue du second souffle, n'améliore pas la capacité d'exercice par rapport au placebo. L'amélioration de la tolérance à l'effort par la prise de sucre, cette fois à deux doses différentes (75 et 150 g de glucose-fructose), avant l'activité physique a été confirmée par une autre étude, menée en Espagne auprès de 8 personnes atteintes de maladie de McArdle. Néanmoins, la dose la plus élevée a entraîné des bénéfices plus importants, sur l'intensité de l'effort perçue et le souffle notamment, une relation dose-effet confirmée par la même équipe sur des cellules musculaires de souris modèles de la maladie.

Ces résultats sont importants pour prévenir l'intolérance à l'effort, mais aussi pour limiter l'apport excessif de calories et donc réduire le risque de prise de poids. En effet près de deux tiers des adultes atteints de maladie de McArdle sont en situation de surpoids ou d'obésité, qui aggravent leurs difficultés motrices, selon une étude menée en 2020 sur le [registre européen des glycogénoses Euromac](#).

Sources

[Repeated oral sucrose dosing after the second wind is unnecessary in patients with McArdle disease: Results from a randomized, placebo-controlled, double-blind, cross-over study.](#)

J Løkken N, Khawajazada T, Slipsager A et al.
J Inherit Metab Dis. 2023 Jul 11.

[Data from the European registry for patients with McArdle disease and other muscle glycogenoses \(EUROMAC\).](#)

Scalco RS, Lucia A, Santalla A et al.
Orphanet J Rare Dis. 2020 Nov 24;15(1):330.

[Dose-response effect of pre-exercise carbohydrates under muscle glycogen unavailability: Insights from McArdle disease.](#)

Valenzuela PL, Santalla A, Alejo LB et al.
J Sport Health Sci. 2023 Nov 27:S2095-2546(23)00115-1.

[Youtube : Présentation de la filière G2M français](#)

Mise à jour actualité AIM

<https://www.institut-myologie.org/2024/01/09/apports-de-sucre-et-exercice-dans-la-maladie-de-mcardle/>

Apports de sucres et exercice dans la maladie de McArdle

Une équipe néerlandaise a mené une étude croisée, randomisée contrôlée en double aveugle contre placebo rassemblant neuf patients atteints de maladie de McArdle, ou glycogénose de type V :

- l'ingestion, 10 minutes avant le début d'un test d'effort sous-maximal de 60 minutes sur ergocycle, d'une boisson sucrée pour sportifs (ici du Faxe Kondi®) entraîne bien une amélioration significative de la tolérance à l'effort, objectivée par une moindre augmentation de la fréquence cardiaque et de l'effort perçu (échelle de Borg), *versus* l'ingestion d'une version à zéro calorie de la même boisson (placebo) ;
- fréquence cardiaque et effort perçu ne sont en revanche pas différents entre les deux boissons ingérées de façon répétée au cours de l'effort, après le phénomène de second souffle.

Une autre équipe a confirmé, chez huit patients espagnols atteints de maladie de McArdle, l'intérêt d'un apport de sucre avant l'exercice. Et la dose de 150 g de glucose-fructose s'est montrée plus bénéfique que celle de 75 grammes en termes de tolérance à l'effort et de performances physiques. Une relation dose-effet a également été mise en évidence *in vitro*, sur des myotubes de souris modèle de la maladie.

Ces résultats pourraient aider à trouver un juste équilibre entre les bénéfices musculaires des apports glucidiques et leurs risques, de surpoids comme de résistance à l'insuline.

Sources

[Repeated oral sucrose dosing after the second wind is unnecessary in patients with McArdle disease: Results from a randomized, placebo-controlled, double-blind, cross-over study.](#)

J Løkken N, Khawajazada T, Slipsager A et al.
J Inherit Metab Dis. 2023 Jul 11.

[Dose-response effect of pre-exercise carbohydrates under muscle glycogen unavailability: Insights from McArdle disease.](#)

Valenzuela PL, Santalla A, Alejo LB et al.
J Sport Health Sci. 2023 Nov 27:S2095-2546(23)00115-1.