



**Lettre du
Groupe d'Intérêt FSH
n° 9 - Octobre 2016**

ENTRE NOUS

EDITO

Continuons notre sujet autour de l'alimentation. Dans cette nouvelle lettre, nous reviendrons sur les compléments alimentaires, les antioxydants, et nous aborderons des sujets tels que la qualité de vie, l'approche de l'alimentation dans les essais thérapeutiques, les consultations pluridisciplinaires etc. L'épigénétique, un domaine nouveau et étudié depuis peu de temps, sera développé dans notre prochaine lettre, car les chercheurs et les cliniciens s'y intéressent de plus en plus !

Notre état d'esprit, notre moral, notre vision de la vie et de ses événements jouent un rôle fondamental sur notre santé psychique et physique et, bien-sûr, sur notre maladie. Ce point de vue est de plus en plus pris en considération par les thérapeutes et les spécialistes. Changer nos habitudes de vie délétères, notre façon de nous nourrir, notre rythme quotidien peut être vraiment efficace si nous l'abordons avec une certaine confiance en soi, un minimum de joie de vivre, un brin de sérénité et une pincée d'enthousiasme.

**Et si nous abordons
tous ces sujets avec
cet état d'esprit ?
Chiche !!!**

Marie-Martine FLECK



POUR NOUS JOINDRE

Le blog : <http://groupefsh.blogs.afm-telethon.fr>

La boîte mail : fsh@afm-telethon.fr

Facebook : <https://www.facebook.com/pages/GI-FSH-de-IAFM/727862273953579>

La permanence téléphonique: 01 69 13 58 51

Tous les jeudis (sauf jours fériés) entre 14h et 16h

Cette plage horaire ne vous convient pas et vous souhaitez entrer en contact avec nous par téléphone, envoyez un petit message sur la boîte mail nous indiquant vos disponibilités et votre n° de téléphone. Nous vous appellerons, c'est promis !

Les journées d'information en région.

Des occasions de rencontre puisque nous venons chez vous ! Nous organisons deux ou trois fois par an, avec l'aide des Services Régionaux et des Délégations de l'AFM, des réunions d'information à destination des malades et de leurs familles.

2016 : Paris, le 8 Octobre.

2017 : Marseille, Bordeaux.

Groupe FSH



NOTRE QUALITÉ DE VIE

Au fil des générations, nous avons perdu un rythme quotidien basé sur notre relation à la nature, à l'environnement, aux saisons.

Autrefois, alors qu'il n'y avait pas d'électricité, et moins encore de télévision, internet ..., nos grand-parents avaient un mode de vie basé sur le cycle circadien et saisonnier, que ce soit au niveau de l'emploi du temps d'une journée, de l'utilisation d'aliments de saisons, de période de diète (jeûne et nettoyage par des purgations par exemple). La religion avait elle aussi une grand part dans cette façon de vivre.

Bien sûr, il n'est pas question de revenir en arrière, mais peut-être de prendre le temps d'observer notre rythme de vie, notre hygiène de vie, notre façon de nous

alimenter, notre gestion du temps. Cela peut permettre de prendre conscience que certains fonctionnements, devenus routiniers, sont déstabilisateurs. Par exemple : se coucher trop tard après avoir passé beaucoup de temps sur l'ordinateur, s'alimenter de façon irrégulière ou déséquilibrée, se presser toute la journée sans prendre le temps de respirer, ne tenir aucun compte des différences saisonnières, ou encore s'apitoyer sur son sort, tout voir en noir, etc.

Bien qu'il y ait des règles générales pour palier à tous ces déséquilibres dont bon nombre de médecins, thérapeutes, psychologues estiment désormais importants pour se maintenir en bonne santé, le mieux est de bien connaître



ce qui nous permet d'arriver à une meilleure qualité de vie personnelle.

Pour nous, patients FSH, il est évident qu'un rythme de vie régulier (manger, se coucher, travailler, se reposer..., à peu près aux mêmes heures), une bonne adaptation individualisée de notre alimentation, la possibilité d'aller respirer de l'air pur pour ceux qui vivent dans des villes polluées, un entourage familial et amical harmonieux, ne peuvent qu'être bénéfique pour maintenir au mieux nos petites

Bien connaître ce qui nous permet d'arriver à une meilleure qualité de vie personnelle

possibilités musculaires. De plus en plus de thérapeutes sont à même de vous aider si vous avez besoin de revoir vos habitudes.



Alors, n'hésitez pas !

Mais en attendant, voici quelques informations susceptibles de vous aider à y voir plus clair dans la jungle qu'est devenu le domaine de la nutrition.

ZOOM SUR LES COMPLÉMENTS ALIMENTAIRES

Prébiotiques et probiotiques : des merveilles de la nature



Les prébiotiques sont des fibres végétales. Leur particularité est d'être à la source des « probiotiques », ces bactéries de la flore intestinale indispensables à la vie. Et notre organisme ne peut pas entretenir une bonne

flore intestinale, riche de ces fameuses « bactéries probiotiques », sans une bonne alimentation riche en « fibres prébiotiques ». Ces prébiotiques sont bien dans nos aliments et en particulier dans les végétaux. Les fibres des fruits et légumes sont celles qui nourrissent les « bonnes » bactéries intestinales et les aident à se reproduire. Ce sont des « glucides » ou sucres complexes naturels, bien différents des sucres simples ou raffinés néfastes pour la santé. Ces glucides complexes ne sont pas digérés par le tube digestif haut, mais beaucoup plus bas dans le gros intestin. On ne les assimile pas comme d'autres formes alimentaires, mais elles nourrissent les bactéries de notre flore intestinale. Parmi les sucres complexes présents dans les végétaux, on trouve la cellulose qui est un glucide non assimilable qui fait partie de la catégorie des fibres. Les probiotiques sont donc des bactéries, des micro-organismes non dangereux, utiles à notre santé.

Par définition ces bactéries n'ont pas d'effet pathogène, ce qui fait d'elles d'authentiques « bons microbes ». On compte plus de 1 000 espèces différentes dans notre flore intestinale (également appelée « microbiote »), représentant 100 000 milliards de micro-organismes et pesant entre 1,5 et 3 kg. Plusieurs milliers d'études poussent les spécialistes à parler d'un véritable organe, tant les fonctions physiologiques du microbiote sont importantes pour la santé. Une partie de ce microbiote est constituée de ces fameux probiotiques.

Notre flore intestinale ou microbiote est en perpétuelle évolution en fonction de ce que nous mangeons : Trop de protéines animales et c'est la constipation, les mauvaises odeurs, les colites à bas bruit ou les douleurs intestinales récurrentes. Trop de glucides assimilables (pain, riz blanc, pâtes, pâtisseries, sucreries...) et c'est l'inverse : diarrhées, ballonnements non odorants... Trop d'antibiotiques, et les symptômes d'irritation intestinale, d'affaiblissement de l'immunité, de mauvais transit apparaissent... Bref, tout ce qui est en excès dérègle le bon fonctionnement de notre 2^{ème} cerveau qu'est notre système intestinal.

Se préoccuper de notre santé intestinale, comme le préconise la Micronutrition, peut être intéressant pour nous, car bien d'entre nous souffrons de faiblesse digestive qui se traduit de façons diverses.



Les fibres des fruits et légumes sont celles qui nourrissent les bonnes bactéries intestinales

Témoignage

Pierre connaît bien des difficultés avec son système digestif et se retrouve face à une situation sans solution

« Je mesure 179 cm pour un poids de 90 kg. Je fais attention à ce que je mange, mais pas tout le temps. J'évite la salade et tout ce qui pourrait me faire trop de gaz parce que j'ai le côlon irritable. Je prends un médicament pour les diarrhées à répétition, et un autre pour mes démangeaisons tous les trois jours. Le côlon irritable est peut-être dû à l'affaiblissement des muscles abdominaux par la FSH. Cela accélère trop le transit, me provoque des douleurs aux intestins quand je digère, me réveille la nuit et me déclenche des gaz, même si je mange des pâtes, du riz, des oeufs etc. J'ai expliqué cela à mon neurologue, mon urologue et à mon généraliste. On m'a fait deux coloscopies et deux fibroscopies, et on n'a rien trouvé. Les médecins ne comprennent pas quelle est la cause de ces problèmes (côlon irritable et démangeaisons). »

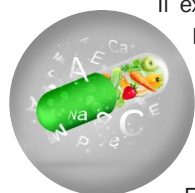
Compléments alimentaires

Ce sujet est tellement vaste, comme le précédent d'ailleurs, que des livres entiers ont été écrits sur ce sujet. Je vais donc me contenter de vous présenter les « stars » et surtout ceux qui peuvent être intéressants pour nous. Bien évidemment, il ne s'agit pas d'une prescription (c'est du ressort de votre médecin!), simplement de quelques informations qui, je l'espère, vous permettra de vous faire une idée plus précise sur le sujet.





PARMI LES VITAMINES



Il existe 13 vitamines différentes : A, complexe B, C, D, K. Elles nous sont indispensables pour le bon fonctionnement de notre corps et se trouvent, pour la majorité, dans les aliments que nous ingérons lorsque ceux-ci sont de bonne qualité.

La vitamine D (souvent en carence chez les malades FSH) est immunostimulante et agit sur la nutrition du muscle. Cette vitamine indispensable nous est donnée par le soleil (exposition d'un quart d'heure par jour des bras et des jambes au soleil suffit pour obtenir la dose nécessaire), sinon on la trouve sous de multiples formes dans les officines.

La vitamine C préserve l'intégrité des acides gras des membranes et donc de l'oxydation, d'où son qualificatif d'anti-oxydant.

La vitamine B5 nous donne l'acétylcholine qui est un neurotransmetteur contrôlant les mouvements et la contraction musculaire.

PARMI LES MINÉRAUX

Ils sont également essentiels pour notre santé et se trouvent aussi dans notre alimentation. Les plus connus sont le calcium, le sodium, le magnésium, et le potassium. Certains sont nécessaires en toute petite quantité (oligoéléments), comme le fer, le zinc, l'iode, le fluor, le cuivre, le manganèse, le chrome. Le magnésium permet au nerf de fonctionner. Comme il ne s'accumule pas dans l'organisme, il est conseillé d'en consommer tous les jours. Le fer est nécessaire dans de très nombreux mécanismes enzymatiques. En avoir trop ou pas assez est donc problématique !



LES ACIDES AMINÉS

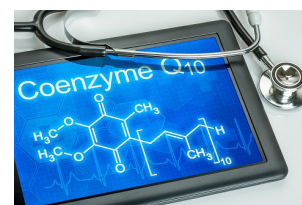
Les muscles sont nourris par des acides aminés dits « branchés ».

En temps normal, l'organisme fournit le nécessaire, mais quand les muscles ont tendance à se détériorer (comme dans la poliomyélite aussi), un petit entraînement musculaire régulier complétement en acides aminés branchés (qui sont proposés en compléments alimentaires) peut ralentir la détérioration musculaire.

La carnitine est très souvent proposée dans les consultations pluridisciplinaires aux malades neuromusculaires. Il s'agit aussi d'acide aminé qui nourrit le muscle et surtout la mitochondrie en graisse, substance nécessaire à la fabrication d'énergie, car les muscles se nourrissent de sucre et de graisse. Un manque en carnitine engendre de la fatigue au moindre effort musculaire, car le muscle ne peut pas utiliser correctement la graisse dont il a besoin.

AUTRES ANTIOXYDANTS

La Coenzyme Q10 est nécessaire à la production d'énergie de la cellule. Elle est donc très importante et considérée comme un puissant antioxydant.



Témoignage

Le dialogue avec les thérapeutes n'est pas toujours très simple ... et on est souvent obligé de prendre soi-même les choses en main. Sylvie partage son expérience avec nous :



« Je fais attention à mon alimentation car je pense que c'est bénéfique pour tous, malades ou en bonne santé. Et j'essaie aussi de lutter (sans grand succès...) contre un excès de poids. Je mange beaucoup de fruits et légumes, peu de viande, des aliments lactofermentés, des farines ou sucres complets etc. Je suis convaincue aussi qu'une supplémentation en antioxydants pourrait non pas guérir les FSH, mais au moins améliorer un peu leur forme et leur état général, et je ne pense pas qu'une alimentation équilibrée soit suffisante pour cela. Mais je ne veux pas non plus aller jusqu'à Montpellier pour obtenir une ordonnance de supplémentation ! Ni essayer seule, car il peut y avoir des effets secondaires à une surdose en vitamines. J'ai parlé de cela à la neurologue qui me suit dans un centre de référence neuromusculaire, mais elle n'avait pas l'air persuadée par l'intérêt d'une supplémentation. J'ai donc décidé d'aller consulter un médecin spécialisé en micronutrition, mais pour le moment cette bonne résolution est restée à l'état de projet... Les spécialistes sont peu nombreux, et il faut téléphoner par exemple à l'IEDM Institut Européen de Diététique et Micronutrition (au 01 53 86 00 81) pour avoir des adresses. La suite au prochain numéro ! »

Témoignage

Sophie nous raconte son parcours « nutrition » chaotique :

« Comme certain(e)s d'entre vous, je lis beaucoup sur le sujet sans pour autant savoir comment faire et à qui m'adresser réellement. Ma toute première expérience remonte à 8 ans environ. J'avais décidé de me faire aider car je ne cesse de prendre du poids du fait du manque de mobilité. J'ai donc pris rendez-vous avec une diététicienne/nutritionniste pour lui faire part de mon souhait d'être accompagnée dans ma démarche. Après avoir expliqué ma myopathie FSH et exprimé mon souhait de ne pas faire de régime mais plutôt d'être aidée dans la conception de mes repas, je me suis fait recadrer de façon plus que cavalière. Après les humiliations et les réprimandes, je suis sortie du cabinet avec un régime drastique pour un mois. Bien évidemment, je n'ai jamais suivi ce régime car ce n'était pas ma demande, et je ne suis jamais retournée voir ce 'médecin' ! Quant à ma seconde expérience, j'avoue ne pas avoir pris trop de risques. Je me suis adressée à mon médecin traitant. Suite aux articles concernant l'essai de Montpellier sur la supplémentation en antioxydants parus dans la presse, j'avais partagé l'information avec mon docteur. Après quelques échanges, il m'a alors prescrit une pléiade de vitamines (A, B, C, D, zinc...). Mais ce que je n'avais pas réalisé, c'est le nombre de petites gélules à prendre matin et soir. Moi qui suis anti médicaments, je n'ai pas tenu le choc plus de 4 semaines. Et pourquoi prendre telle vitamine plutôt qu'une autre ? Au bout d'un mois, je n'ai pas voulu renouveler l'expérience car je n'y ai trouvé aucun bénéfice – bien au contraire. Pour conclure, j'ai aujourd'hui abandonné toute démarche sur le sujet de la nutrition et de la diététique. En lisant les articles de presse, je m'interroge et modifie des [mauvaises] habitudes qui me font prendre du poids, sans pour autant oublier de me faire plaisir. Quant aux vitamines, je continue de prendre des vitamines C et D régulièrement pour tenter de gérer mon état de fatigue permanent. »

ANTIOXYDANTS, CE QU'EN DIT L'AFM-TÉLÉTHON

UNE SUPPLÉMENTATION EN ANTIOXYDANTS : UNE LÉGÈRE AMÉLIORATION DE LA FONCTION MUSCULAIRE DANS LA FSH

Pour évaluer les effets d'une supplémentation en antioxydants sur la performance physique, une équipe de Montpellier a mené un essai chez 53 personnes atteintes de FSH. Pendant 17 semaines, les participants ont reçu, pour 26 d'entre eux, un cocktail de 4 antioxydants associant vitamine C, vitamine E, zinc et sélénium, et pour 27 d'entre eux, un placebo.

Cet essai repose sur le constat, publié en 2010 et en 2012 par cette même équipe, qu'il existe un stress oxydatif important et spécifique dans la FSH ainsi qu'une relation entre ce stress oxydatif et la faiblesse musculaire du quadriceps chez les personnes atteintes de FSH.

Les résultats de l'essai publiés en septembre 2014 ont montré, après 17 semaines de traitement, une légère amélioration de l'endurance et de la force de contraction volontaire maximale du quadriceps (pour mesurer l'atteinte musculaire), deux des trois critères principaux de l'essai, dans le groupe sous antioxydants comparé au groupe sous placebo. En revanche, concernant le troisième

critère principal de cet essai, aucune différence statistiquement significative entre les deux groupes sur la distance de marche parcourue en 2 minutes n'a été observée.

Chez les participants prenant le cocktail d'antioxydants, les marqueurs de stress oxydatif étaient diminués, témoignant d'une réduction du stress oxydatif.

En remplissant 2 des 3 critères principaux de l'étude, ces résultats ont montré qu'une supplémentation en vitamine C, vitamine E, zinc et sélénium pouvait améliorer la fonction musculaire chez les personnes atteintes de FSH. Ils suggèrent également qu'une stratégie antioxydative adaptée au stress oxydatif spécifique de la FSH pourrait être une approche thérapeutique pertinente dans la FSH.

Ces résultats devront être confirmés sur un plus grand nombre de patients et dans la durée, à l'aide de critères d'évaluation de la fonction motrice plus spécifiques des maladies neuromusculaires (Myotools...) et une évaluation de l'impact fonctionnel de ce traitement potentiel (échelle de mesure MFm...).

Témoignage

Je suis végétarienne depuis une trentaine d'années. Je mange des œufs, du fromage, des salades vertes et tomates, du riz, des pâtes, des pommes de terre avec de l'huile d'olive et du vinaigre de cidre ; rarement des gâteaux, je ne suis pas très sucré, plutôt des fruits.

Je prends du magnésium, et des huiles essentielles dans une cuillère de miel contre le stress. Et j'ai une supplémentation en antioxydants (sélénium, vitamines E, C, cuivre, zinc) pour laquelle je suis suivie à l'hôpital Lapeyronie à Montpellier. J'y vais tous les 6 mois environ. Pour beaucoup il y a une augmentation de la force musculaire et diminution de la fatigue. Pour moi c'est moins efficace. Je me sens très fatiguée et j'ai perdu des forces. J'ai de plus en plus de mal à marcher et je prends mon fauteuil roulant à l'extérieur. Je me suis même demandée si je ne couvais pas une autre maladie pour être à ce point fatiguée... À Montpellier, on me fait à chaque fois un bilan sanguin complet, donc tout va bien. Alors je ne comprends pas cette immense fatigabilité. Mais il est vrai que ma vie personnelle est compliquée puisque j'ai un fils très atteint...

Mireille

« La vie est un mystère qu'il faut vivre et non un problème à résoudre » Gandhi

« Même si la vie n'a pas de sens, qu'est-ce qui nous empêche de lui en donner un ? » Ilios Kostou



Témoignages

Nous avons demandé à des participants aux essais cliniques si l'alimentation avait été prise en compte.

Pour Vincent, inclu dans l'essai du Dr Féasson à St Etienne, le sujet sur la nutrition et les habitudes de vie a été abordé lors des questions posées à l'inclusion mais n'a pas été pris en compte lors de l'essai lui-même et aucun conseil particulier ne lui a été donné.

Dominique, inclu dans l'essai antioxydants de Montpellier, nous dit :

« Que ce soit en consultation pluridisciplinaire ou lors de l'essai thérapeutique, j'ai bien été interrogé sur mes habitudes alimentaires. Les diététiciens ont surtout insisté sur la perte de poids mais rien en rapport avec la prise anti oxydants ou de supplémentation. Comme pour le diabète, je connais le régime que je dois appliquer. Mais ce qui me manque surtout, c'est l'activité physique. »

FSH POUR LES NULS

Alors FSHD1 ou FSHD2 ?

Réponse de Sylvie, la spécialiste scientifique de notre groupe et qui vous parle aussi sur le blog et sur facebook !

«La cause de la FSHD1 est un défaut sur le chromosome 4 : le nombre de répétitions D4Z4 est inférieur à 10.

La cause de la FSHD2 est un défaut sur le chromosome 18 et sur le gène au nom barbare de SMCHD1.

Ces deux défauts ont la même conséquence : la diminution de la méthylation (hypométhylation) de la chromatine dans la zone D4Z4 qui autorise le réveil (l'expression) du gène DUX4.

La majorité d'entre nous souffre de la FSHD1. La FSHD2, diagnostiquée récemment, est plus rare. Donc, si on vous a diagnostiqué une FSH suite à un résultat d'analyse sanguine stipulant votre nombre de répétitions D4Z4, il s'agit bien de FSHD1 !»

