

Guide de l'alimentation des patients atteints de Fructosémie Héritaire

Fructos'amis pour la vie
899 Rte de la Barmanchière
38510 COURTENAY
N° Association W352005514



- Remerciements
- Introduction
- Principe du traitement diététique ou régime sans fructose
- Principales sources de fructose

Tableau I :

Exclusion totale du sucre ou saccharose, fructose et sorbitol (T.I)

A - Choix des aliments pendant l'enfance

1. De la naissance à la diversification alimentaire (0 à 5/6 mois)

Tableau II :

Laits infantiles, Solutés de réhydratation orale, Céréales infantiles, Aliments Diététiques Destinés à des Fins Médicales Spéciales (ADDFMS) (T.II)

2. Alimentation du petit enfant à partir de la diversification (6 mois à 2 ans)

Tableaux III a et IV a :

Liste des légumes spécifiques « autorisés » (T.III a)

Autres aliments proposés pendant l'enfance (T.IV a)

B - Choix des aliments chez le grand enfant et l'adulte

Tableau IV b :

Choix des aliments sans les légumes

Tableau général des végétaux III b

Les légumes
Les fruits
Les noix et graines
Les légumineuses et légumes secs
Epices, herbes aromatiques et condiments

- Inconvénients du régime
- Avantage de l'éviction du fructose
- Les édulcorants : à quoi ça sert ?
 - Les polyols
 - Les édulcorants intenses
- Les dentifrices
- Les médicaments
- Lecture des étiquettes alimentaires
- Aide à la vie scolaire et sociale
- Le protocole de soins
- Projet d'accueil individualisé (PAI)

C - A l'âge adulte

D - Conclusion

E - Recettes

L'intolérance héréditaire au fructose (IHF) est due au déficit de l'activité hépatique de la fructose-1-phosphate aldolase. Il s'agit d'une maladie génétique, transmise sur le mode autosomique récessif, dont la fréquence exacte n'est pas bien connue, certains malades n'étant probablement jamais reconnus car l'éviction du fructose de l'alimentation a été faite spontanément par leurs parents. Deux manifestations cliniques sont constantes ou quasi-constantes, les vomissements lors de l'ingestion du fructose, et le dégoût (plus ou moins marqué) pour le fructose alimentaire.

Le diagnostic peut être fait chez le nourrisson, chez l'enfant plus grand, voire, assez régulièrement chez l'adulte.

Le seul traitement repose sur le régime sans fructose. C'est dire l'importance du travail qu'ont coordonné mesdames Voillot et Wenz, avec le groupe des diététiciens de la Société Française pour l'étude des Erreurs Innées du Métabolisme (SFEIM).

Ainsi les professionnels impliqués dans la prise en charge et la surveillance des malades atteints d'IHF vont disposer de listes actualisées d'aliments sans fructose, de conseils de bon sens (chaque malade peut avoir une tolérance variable au fructose). Il ne restera plus aux dits professionnels qu'à apprendre à lire les étiquettes et à vérifier que les excipients des médicaments qu'ils prescrivent ne contiennent pas de fructose.

Les listes initiales ont été réalisées en 1998 et mises à jour en 2017.

Professeur Philippe Labrune

Chef de service de pédiatrie, Hôpital Antoine Bécère, centre de référence des maladies héréditaires du métabolisme hépatique

INTRODUCTION

La Fructosémie ou Intolérance Héréditaire au Fructose

est une maladie génétique rare (déficit enzymatique de la fructo-1-phosphate ou Aldolase B) qui se manifeste par des troubles digestifs, une insuffisance hépato-cellulaire aigue, des hypoglycémies lors de la prise de fructose, puis un retard de croissance.

Le traitement est exclusivement diététique, et consiste à supprimer le plus possible, le fructose de l'alimentation.

Cette mesure est nécessaire pour obtenir une bonne croissance staturo pondérale et un bon développement psychomoteur, et permet dans un premier temps, la normalisation de l'insuffisance hépatique.

Le régime sans fructose est poursuivi à vie, avec un « élargissement possible » du choix des végétaux à partir de la fin de l'enfance.

La tolérance aux traces de fructose est individuelle et croît avec l'âge et le poids; la consommation des nouveaux légumes est initiée par chaque patient après l'enfance.

L'adhésion au régime est facilitée par l'aversion naturelle au « sucre » dès la petite enfance. Ce dégoût de la saveur, et parfois de l'odeur sucrée, est individuel et caractérise cette maladie. Habituellement, les patients atteints de fructosémie héréditaire choisissent spontanément les aliments qui leur conviennent (jamais de fruits, très peu de légumes, pas de sucre, ni de produits sucrés) et mettent en place un comportement alimentaire bien spécifique, ce qui peut expliquer le diagnostic tardif de certains patients adultes.

Principe du traitement diététique ou régime sans fructose :

Le traitement diététique de la fructosemie consiste en la suppression totale :

- Du « Sucre » ou saccharose et des aliments qui en contiennent
- Des aliments riches en fructose/saccharose tels que les fruits, la plupart des légumes et autres végétaux
- Du sorbitol : c'est un polyol (polyalcool ou sucre alcool dérivant du glucose), présent naturellement dans certains fruits. Il peut être produit par l'agro-alimentaire et utilisé sous forme d'additif ou d'édulcorant, dans divers produits alimentaires manufacturés. Lors de son métabolisme dans l'organisme, il est transformé en fructose.



**Exclusion du sucre (saccharose),
du fructose, du sorbitol**



Principales sources de fructose :

- Le **saccharose** ou **sucre** (disaccharide) est composé d'une molécule de fructose + glucose, il s'agit du sucre de table présent dans tous les produits sucrés, les fruits et certains légumes.
- Le **fructose** (monosaccharide constituant du saccharose) à l'état libre : présent dans les fruits, légumes et céréales, le miel.
- Un polyol (polyalcool) : le **sorbitol**, retrouvé dans des végétaux et comme édulcorant dans des médicaments, confiseries et produits de l'industrie agro-alimentaire (comme les biscuits sans sucre)

Nota bene : Les polyholosides ou FructoOligoSaccharides (**FOS**) sont des fibres alimentaires (raffinose, inuline, stachyose, verbascose). Ces fibres sont présentes dans de nombreux végétaux, elles contiennent des chaînes de fructose non métabolisables par les enzymes digestives.

Les **FOS**, contenus dans les aliments **sont autorisés**

Exclusion totale du sucre ou saccharose, fructose et sorbitol

Quel que soit l'âge : ces aliments sont toujours à supprimer

*Le sucre de betterave et de canne : blanc ou roux sous toutes ses formes
(en morceaux, poudre, semoule, cristallisé, sucre glace etc...)*

- Le miel et confiserie au miel
- Le sirop d'érable et dérivés.
- Sirop d'agave, sucre de palme, sucre de coco, sucre de datte
- Sirop de blé, de maïs, de riz...
- Le chocolat sous toutes ses formes
- Les poudres chocolatées pour petit déjeuner
- Pâte à tartiner chocolatée et à base de biscuits
- Pâte avec du caramel, toutes sortes de glaçage
- Les produits de confiserie, tous les bonbons, les chewing-gums, nougats, caramels, guimauves, dragées etc...
- Les confitures faites "maison" et du commerce, les gelées de fruits
- Les compotes sucrées et sans sucre ajoutée, du commerce ou "maison"
- Les fruits au sirop, les salades de fruits au sirop, du commerce ou "maison"
- Les pâtes de fruits, fruits déguisés
- Tous les fruits secs (pruneaux, abricots, raisins...)
- Certains fruits oléagineux (noisettes, pistaches, amandes...)
- Pâte d'amandes, beurre de cacahuète, purée d'amande ou d'autres fruits oléagineux riches en fructose
- La crème de marrons, les marrons glacés
- Les pains sucrés (pain de mie, pain viennois, au lait, pain suisse ...)
- Biscottes et autres pains grillés de l'industrie agro-alimentaire
- Toutes les pâtisseries, toute la biscuiterie, tous les produits de viennoiserie (brioches, croissants, pains au chocolat, au lait, aux raisins, etc...)
- Le pain d'épices
- Les céréales sucrées pour petit-déjeuner
- Les glaces et les crèmes glacées, les sorbets.
- Les entremets sucrés, les laitages sucrés (yaourts, petits suisses, fromages blancs sucrés et/ou aromatisés, les laits fruités, parfumés, etc...)
- Les jus de fruits et les boissons aux fruits du commerce
- Les sodas, limonades, et autres boissons sucrées
- Les sirops de fruits
- Eaux parfumées aux fruits
- Les produits dits "allégés en sucre" avec fructose ou sorbitol (confiseries, confitures allégées en sucre ...)
- Les thés et tisanes, instantanés ou feuilles, aromatisés, aux fruits ou sucrés...
- Médicaments sucrés, dentifrices contenant du sorbitol

A - Choix des aliments pendant l'enfance

1. De la naissance à la diversification de l'alimentation (0 à 5/6 mois)

Pendant cette période de la vie où l'alimentation est essentiellement lactée (allaitement maternel ou préparation pour nourrissons PN), l'enfant atteint de fructosémie est peu exposé à la consommation de fructose.

Le lait maternel et la plupart des préparations pour nourrissons classiques, ne contiennent pas de fructose.

Toutefois, d'autres aliments ou ADDFMS, susceptibles de contenir du fructose, pourraient être proposés, tels que :

- des solutions de réhydratation orales (SRO)
- des formules anti-diarrhéiques
- des tisanes et boissons pour enfant...

Ainsi, vous trouverez ci-après la liste non exhaustive (autorisés et interdits) :

- des préparations pour nourrissons
- des solutions de réhydratation orale
- des céréales infantiles

des Aliments Diététiques Destinés à des Fins Médicales Spéciales (ADDFMS)

Par mesure de précaution, il est toujours conseillé de lire attentivement les ingrédients notés sur l'étiquette, pour s'assurer de l'absence de fructose.

Laits infantiles, Solutés de réhydratation orale, céréales infantiles

Aliments Diététiques Destinés à des Fins Médicales Spéciales (ADDFMS)

Tableau II

Noms	Autorisés 😊	Interdits ☹️
Laits infantiles	- Formules pour nourrisson 1er âge - Formules lait de suite 2 âge - Formules Croissance sans sucre - Laits Anti Reflux 1er et 2ème âge	- Lémiel® 2ème âge - Milumel® 3 - Formules croissance sucrées
Laits de régime	- Diargal® - Picot SL® - Guigoz AD®	- Formule anti diarrhéique (AD) avec banane, pomme... - Dianova® - Osmolac®
Hydrolysats poussés	- Pepti junior® 1-2 et 3 croissance - Preigestimil® - Nutramigen LGG® 1er âge - Galliagène® 1-2 - Althera® - Allernova® - Nutriben® APLV 1-2 - Formules à base de riz	Nutramigen® LGG 2è âge et 3è âge
Mélanges d'acides aminés	- Néocate® - Néocate® Advance neutre - Neocate® Active - Nutramigen® PurAmino - Novalac® Amino	Néocate® Advance banane
Soluté de Réhydratation Orale (SRO)	- Viatal® - Physiosalt® - Hydranova® - Fanolyte® - Nutriben SRO® - Biogaia SRO	- Picolite® - Ydrovit® - Adiaril®
Céréales infantiles instantanées sans sucre ajouté <i>Lire attentivement la liste des ingrédients</i>	- Picot® nature diastase - Ma 1ere Blédine® sans sucre - Modilac® sans gluten - Diasé® Gallia - Autres céréales « bio » sans sucre...	Toutes les autres
Epaississants	Gumilk®, Gélpectose®	Magix mix® (trace de fructose)
Sucres	- Glucose poudre et liquide - Maltodextridine® - Maxijul poudre®	- Fructose - Saccharose - Sorbitol Les édulcorants de synthèse sont déconseillés dans l'alimentation de l'enfant de moins de 5 ans.

(Liste non exhaustive, à jour 08- 2017)

2. Alimentation du petit enfant à partir de la diversification (de 6 mois à 2 ans)

La diversification de l'alimentation est débutée selon le schéma classique et les aliments sont introduits progressivement à savoir :

- Les préparations pour nourrissons de 2ème âge, +/- les céréales sans sucre
- Les légumes autorisés, suivant un choix bien défini, + les matières grasses d'assaisonnement et PAS de fruit
- PUIS : Les viandes, poissons, œufs, abats
- Les laitages sans sucre et fromages
- Le pain ordinaire et les produits céréaliers

OUI,

Tout enfant « fructosémique » tolère une petite **quantité de fructose** = **30 mg/kg/jour** (grâce à l'activité résiduelle) ce qui permet l'introduction de **légumes spécifiques**, au moment de la diversification

DONC,

Une attention toute particulière est portée à l'introduction de ces **légumes autorisés** grâce à leur faible teneur en fructose :
0,5g/100g d'aliments
à raison de 50 à 100 g par jour
(Voir tableau III a et b)

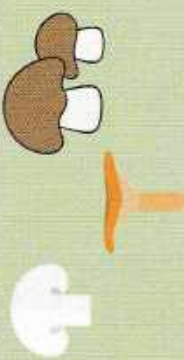
MAIS,

Cette tolérance est individuelle et très variable d'un enfant à l'autre, de même chez l'adulte. Il est important de respecter l'aversion naturelle aux aliments sucrés, si elle existe, **MÊME** pour les légumes dits « autorisés »

Liste des légumes sans risque « autorisés » :

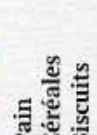
Tableau III a

La quantité des légumes est croissante en fonction de l'âge :
50 g au début de la diversification jusqu'à 100 g à l'âge de 2 ans, puis à volonté

Noms - names	Dessins de légumes
• Avocat - <i>Avocado</i>	
• Bettes poirées - <i>Chard</i>	
• Champignons - <i>Mushrooms</i> • Cèpes- <i>Boletes</i> • Champignons cultivés - <i>White and brown mushrooms</i> (Paris) • Chanterelles • Girolles - <i>Morchella</i> • Champignon Maitaké cru	
• Chou de Chine - <i>Boy-choy</i>	
• Chou frisé Kale - <i>Kurly kale (Kale)</i>	
• Epinards - <i>Spinach</i>	
• Igname - <i>Purple yam</i>	
• Oseille- <i>Sorell</i>	
• Salades - <i>Green salad</i> • Laitue pommée - <i>Lettuce</i> • Mâche - <i>Lamb's lettuce</i> • Roquette - <i>Arugula</i> • Pourpier - <i>Purslane</i> • Chicorée frisée - <i>Curly endive</i> • Cresson de fontaine - <i>Water cress</i>	
• Persil feuille- <i>Porsley leaf</i>	
• Pomme de terre - <i>Patatoes</i> <i>Chips patatoes</i>	
• Pousse de bambou - <i>Bamboo shoot</i>	
• Choucroute cuite sans jus - <i>Sauerkraut</i>	
• Luzerne germée (Alfaga)	

Autres aliments proposés pendant l'enfance

Tableau IVa

Noms	Autorisés	Interdits
 Laits et laitages	- Laits de vache, brebis, chèvre - Laitages nature	- Laits et laitages sucrés et aromatisés aux fruits - Crèmes dessert, entremets
 Fromages	La majorité des fromages	- Apéricub - Fromages avec fruits secs, herbes, noix raisin, ail et fines herbes...
Aliments de l'enfance	Petit pot de viande + vérification liste ingrédients	Toutes les préparations pour « bébés »
 Viandes, poissons, Œufs, Abats	- Frais et surgelés au naturel - Conserves au naturel ou à l'huile (thon, sardine, maquereau...)	- Toutes les préparations du commerce - Panés - Surimi - Jambon industriel - Charcuterie industrielle
 Pain  Céréales  Biscuits	- Pain ordinaire : pain, baguette, pain de campagne - Pain azyne nature - Farine de blé, semoule, Floraline, blé (type Ebly) - Farine de sarrazin, farine d'avoine raffinée - Maïzena, farine de maïs - Riz blanc, rizine - Pâtes simples - Tapioca, tapiocaline - Fécule de pomme de terre - Perle du Japon - Gâteaux et biscuits « maison » - Pétale de maïs sans sucre	- Tous les pains sucrés : Pains spéciaux - Tous les pains de mie - Pain au lait, pain suisse, viennois - Biscottes - Viennoiseries - Céréales du petit déjeuner - Farines complètes : avoine, blé, sarrazin,... - Biscuits, gâteaux, même dits « sans sucre »
 Matières grasses	- Beurre, margarines - Crème fraîche - Huiles : toutes - Mayonnaise « maison »	- Vinaigrettes industrielles - Pâte de margarine chocolatée - Mayonnaises industrielles
Boissons	- Eau du robinet - Eaux minérales ou de source nature	Jus de fruits, sirops, coca cola et autres sodas...
Divers	Sel	Ketchup, pâtes à tartiner « sucrées »...
Sucre et dérivés	- Dextrine Maltose: Maltodextridine® et MaxiJol® - Glucose	- Fructose - Saccharose - Sorbitol Les édulcorants de synthèse sont déconseillés dans l'alimentation de l'enfant de moins de 5 ans.

Exemple d'une purée « maison » proposée (sans forcer) à partir de 6-7 mois, 1 fois par jour :

Légumes : épinards cuits ou salade cuite : 50 g
+ **épaississant** : tapioca cuit ou bouillie de maïzena (4-5 cuillères à café)
+ **viande ou poisson** + matière grasse

Ou

Purée avec 30 g de pommes de terre + 30 g de légumes autorisés
+ **viande ou poisson** + matière grasse

Remarque :

Pendant la première année de vie et au-delà, un enrichissement en maltodextrine ou glucose est indispensable pour couvrir l'apport énergétique et glucidique.

Exemple de répartition pour un enfant de 12 - 18 mois

Matin : - lait infantile ou de vache 180 à 210 ml
- céréales sans sucre ou/et maltodextrine ou glucose
- pain pour grignoter

Déjeuner : Mixer ensemble avec de l'eau

- viande ou poisson: 15 g à 20 g ou 1 jaune d'œuf
- pâtes bien cuites ou tapioca cuit ou riz très cuit ou pomme de terre 50g
- légumes verts autorisés: 50 g au maximum
+ matières grasses: 10 g de beurre ou 1 c à soupe d'huile végétale (10ml)

- 1 laitage nature + maltodextrine ou glucose

Goûter : 1 laitage nature + maltodextrine ou glucose
+ pain pour grignoter ou biscuit « maison »

Dîner :

- pâtes bien cuites ou tapioca cuit ou riz très cuit: 1 tasse
- légumes autorisés : 50 g au maximum si pas de pomme de terre au déjeuner + matières grasses 10 g de beurre ou 1 c. à soupe d'huile végétale (10ml)
- 1/2 laitage nature + maltodextrine ou glucose ou du fromage

Maltodextrine (Maltodextridine®) ou glucose poudre : 15 g à 20 g
(En fonction des quantités de céréales consommées)

B. Choix des aliments chez le grand enfant et l'adulte

ATTENTION un grand nombre de produits manufacturés sont SUCRES (agent conservateur)

Tableau IV b

Familles d'aliments	Sans risques	A risques
 Laits et Dérivés du lait 	- Laits de vache, brebis, chèvre ordinaire (entier, 1/2 écrémé, écrémé) - Lait concentré non sucré - Lait en poudre non sucré - Lait fermenté nature : Kéfir - Lait ribot... - Laitages nature - Fromage blanc, petits suisses, nature non sucrés - Yaourt nature non sucré - Fromages au lait de vache, chèvre ou brebis naturels - Fromages frais salés (type St Môret®, Carré frais®...) - Fromages fondus : Vache qui rit, Kiri, Samos...	- Laits de croissance sucrés aromatisés ou aux fruits Laits aromatisés (chocolat, fraise, vanille ou aux fruits) - Lait concentré sucré - Lait en poudre sucré - Entremets, flans du commerce - Laitages 0% et édulcorés aux fruits - Fromage blanc, petits suisses, aromatisés, sucrés, aux fruits, etc... - Yaourt nature sucré, aromatisé, aux fruits - Fromages frais aux fines herbes, ail, noix, paprika, champignons... - Fromage fondu dont la composition détaillée est inconnue
Viandes, poissons, oeufs, abats, crustacés, mollusques... 	- Viandes de la boucherie (veau, bœuf, agneau, porc, dinde, lapin, canard...) fraîches, surgelées - Poissons, mollusques, crustacés frais ou surgelés - Poissons à l'huile en conserve au naturel - lambon artisanal garanti sans sucre - Tous les oeufs - Les abats	- Charcuteries dont la composition n'est pas connue : lambons industriels, pâtés, etc... - Viandes du commerce, panées, en conserve - Poissons panés - Poissons frits du commerce (20% de sucre) - Surimi (5% de sucre) - Mousses de poissons - Quenelles - Rollmops - Tous les plats cuisinés du commerce à base de poisson, viandes et autres, peuvent être sucrés

Tableau IV b (suite)

Familles d'aliments	Sans risques	A risques
Pomme de terre <i>Attention à toutes les pommes de terre préparées !</i>	Chips « nature »	- Chips aromatisées, sucrées - Pommes noisette, dauphine, pommes rissolées, ...
Les légumes autorisés et tolérés 	Voir tableau III b	
Féculeux et céréales 	- Farine de blé, d'avoine, de riz, de maïs, de sarrasin, d'épeautre - Blé, blé soufflé nature - Tapioca, Tapiocaline® - Flocons d'avoine, porridge nature - Semoule de blé - Semoule de maïs, Maïzena® - Pâtes ordinaires - Riz blanc pâtisseries maison avec farines permises + glucose/maltodextrine	- Germe de blé - Son de blé - Farine de soja - Quinoa - Céréales entières d'avoine, seigle, blé, riz, orge, millet, soja - Boulghour, Sorgho - Pâtes complètes et toutes pâtes aux légumes - Riz complet Tous les biscuits même sans sucre ajouté Viennoiseries et toutes les autres pâtisseries
Pains 	- Pain blanc ordinaire (baguette, campagne...) - Pain azyne nature	- Pain complet, pain au son et tous les autres pains (de mie, briochés, fantaisie...) - Pains grillés, toasts - Chapelure - Biscottes, cracottes, triscottes,... - Brioche, pain au lait - Blinis, pain pour hot dog, pain pour hamburger...
Matières grasses 	- Beurre - Crème fraîche - Margarines - Matières grasses allégées - Saindoux, graisse d'oise, canard... - Mayonnaise « maison » - Toutes les huiles naturelles	- Toutes les sauces du commerce - Mayonnaises du commerce - Huiles parfumées

B. Choix des aliments chez le grand enfant et l'adulte

ATTENTION un grand nombre de produits manufacturés sont SUCRES (agent conservateur)

Tableau IV b (suite)

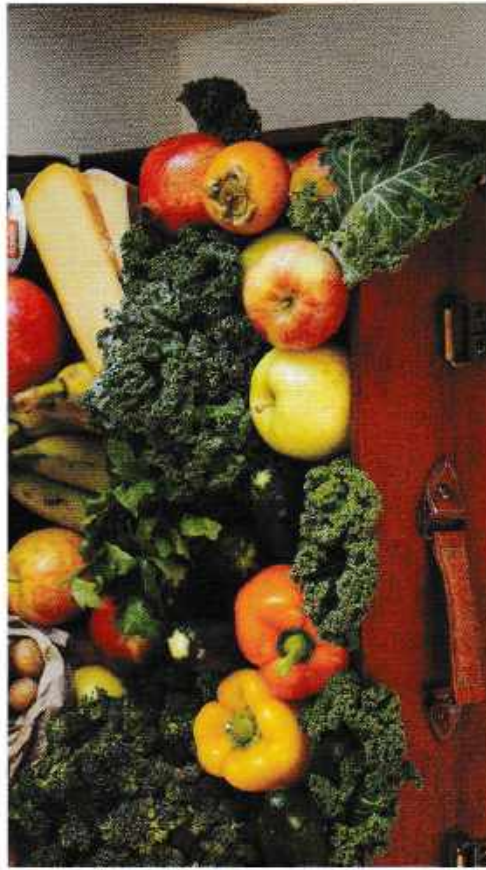
Familles d'aliments	Sans risques	A risques
Sucres et produits sucrés	- Glucose - Dextrine maltose: - Maltodextrine® et MaxiJui® - Chocolat à 99 % de cacao, selon tolérance - Poudre de cacao non sucrée	- Tous les autres interdits : Voir liste spécifique T.1 Sucre, fructose
Edulcorants	- Aspartam, sucralose, stévia, etc... goût sucré non apprécié	Sorbitol Mélange édulcorants + Sucre Voir page 24
Boissons	- Toutes les eaux minérales plates, gazeuses - Eaux aromatisées non sucrées - Tisanes sachets sans fruits - Thés sachets ou vrac nature sans fruit - Café, café soluble, café décaféiné - Chicorée	- Tisanes en poudre - Thés en poudre - Toutes les autres boissons (voir composition)
Divers	- Sel, poivre - Levure de boulanger - Levure chimique - Vinaigre ordinaire (alcool, vin, xérès) - Moutarde de Dijon - Malt - Gélatine en feuilles, en poudre - Agar-agar Epices nature en petite quantité voir la liste page 20	- Vinaigres aromatisés (miel, framboise, échalote, balsamique) - Condiments sucrés - Ketchup - Sauce soja et autres sauces asiatiques
Produits à base de soja	- Boisson soja nature - Yaourt soja nature - Crème pour cuisiner (voir composition)	- Boissons au soja aromatisées (vanille, chocolat) - Yaourt soja aux fruits - Crème dessert au soja

LES LEGUMES AUTORISES et TOLERES (Tableau III b) :

Pour avoir une alimentation équilibrée, même spécifique aux restrictions de la fructosémie héréditaire, il est souhaitable de consommer des légumes, choisis parmi la liste des légumes les moins riches en fructose, en « petite quantité tolérée »

MAIS,

ne vous obligez pas à consommer ces légumes, ni le seul fruit qui peut être toléré, le citron lime, s'ils ne vous conviennent pas



Les recommandations ont été établies en fonction des teneurs moyennes en fructose et saccharose ;

Vous trouverez ci-dessous la liste de légumes classés selon ces moyennes.

Les teneurs en fructose sont variables, elles dépendent de la variété des légumes, de leur degré de maturation, de l'ensoleillement pendant leur culture et des différentes méthodes de dosage.

Ne vous étonnez pas s'il vous arrive de ne pas tolérer certains légumes que vous appréciez auparavant.

TABLEAU GENERAL DES LEGUMES

Tableau III b

Autorisés = Sans risque ≤ 0,5g de fructose/100g	En quantité limitée, et fonction de la tolérance 0,5g ≤ légumes ≤ 1,5g de fructose/100g	A exclure ou à risque ≥ 1,5g de fructose /100g
De 6 mois à 2 ans : 50g à 100g Après 2 ans à volonté	De 2 à 6 ans : 50g/j De 6 ans à 10 ans 100g/j	A tout âge
-Avocat -Bettes poirées -Champignons : Cèpe, champignon cultivé (Paris), Chanterelle, Girolle, champignon Maitake cru -Chou de Chine -Chou frisé Kale -Epinards -Igname -Oseille -Persil feuille	-Ail -Ail d'ours feuille -Asperge -Aubergine -Brocoli -Céleri branche -Céleri rave -Chou de Bruxelles -Chou-fleur -Chou frisé -Chou rouge -Chou vert -Civette -Concombre -Courgette	-Artichaut -Betterave -Carotte -Chou blanc -Chou navet ou Rutabaga -Citrouille -Courges : Butternut, potimarron, etc... -Cristophine -Navet -Oignon, échalote -Patate douce

TABLEAU GENERAL DES LEGUMES

Tableau III b

Autorisés = Sans risque ≤ 0,5g de fructose/100g	En quantité limitée, et fonction de la tolérance 0,5g ≤ légumes ≤ 1,5g de fructose/100g	A exclure ou à risque ≥ 1,5g de fructose /100g
De 6 mois à 2 ans : 50g à 100g Après 2 ans à volonté	De 2 à 6 ans : 50g/j De 6 ans à 10 ans 100g/j	A tout âge
-Salades : Mâche, roquette, pourpier, chicorée frisée, cresson de fontaine, laitue pommée -Pomme de terre -Pousse de bambou -Choucroute cuite sans jus -Luzerne germée (Alfaga)	-Cornichon au vinaigre -Endive -Fenouil -Gombo -Haricots verts -Haricots beurre -Laitue sucrine -Laitue Iceberg -Panais -Pousse de soja -Radis rose, radis noir -Salsifis -Scarole -Salade frisée -Tomate -Taro	-Petits pois -Tous les Poivrons (jaune, rouge et vert) -Poireau -Racine de persil -Tomate cerise -Topinambour

Tableau III b

Légumes secs, légumineuses

Autorisés = Sans risque ≤ 0,5g de fructose/100g	En quantité limitée, et fonction de la tolérance 0,5g ≤ légumes ≤ 1,5g de fructose/100g	A exclure ou à risque ≥ 1,5g de fructose /100g
De 6 mois à 2 ans : 50g à 100g Après 2 ans à volonté	De 2 à 6 ans : 50g/j De 6 ans à 10 ans 100g/j	A tout âge
-Fèves fraîches cuites -Lentilles -Petit haricot blanc -Pois d'angle	-Haricot de Lima -Haricot Rouge -Haricot à rame -Maïs surgelés et épis de maïs -Manioc -Dolique Moquette -Pois cassés -Pois chiche -Pois yeux noir	-Fèves de soja crues et cuites -Maïs en conserve

Le mode de cuisson modifie la teneur en fructose de ces légumes secs. Un trempage puis une cuisson longue permet de diminuer les quantités de sucre et de fructose qui passe dans l'eau et rend les légumineuses plus digestes.

Noix et graines

Autorisés = Sans risque ≤ 0,5g de fructose/100g	En quantité limitée, et fonction de la tolérance 0,5g ≤ légumes ≤ 1,5g de fructose/100g	A exclure ou à risque ≥ 1,5g de fructose /100g
De 6 mois à 2 ans : 50g à 100g Après 2 ans à volonté	De 2 à 6 ans : 50g/j De 6 ans à 10 ans 100g/j	A tout âge
-Graine de courge -Graine de sésame -Noix de noyer noir	-Graine de citrouille -Courge rôtie salée -Noix de Grenoble -Graine de Lin	-Amande -Arachide grillée -Châtaigne -Graine de tournesol -Noisette -Noix de Cajou -Noix de coco fraîche et déshydratée -Noix de Macadamia -Noix de Pécan -Pistache -Pignon de pin

NB : Noix de coco : pas de dosage du fructose et saccharose de l'eau, du «lait» et de la crème de coco.

Tableau III b

Fruits

Autorisés = Sans risque ≤ 0,5g de fructose/100g	En quantité limitée, et fonction de la tolérance 0,5g ≤ légumes ≤ 1,5g de fructose/100g	A exclure ou à risque ≥ 1,5g de fructose /100g
De 6 mois à 2 ans : 50g à 100g Après 2 ans à volonté	De 2 à 6 ans : 50g/j De 6 ans à 10 ans 100g/j	A tout âge
-Rhubarbe	-Citron Lime -Figue de Barbarie	-Tous les autres fruits

Epices, herbes aromatiques et condiments

Autorisés = Sans risque ≤ 0,5g de fructose/100g	En quantité limitée, et fonction de la tolérance 0,5g ≤ légumes ≤ 1,5g de fructose/100g	A exclure ou à risque ≥ 1,5g de fructose /100g
De 6 mois à 2 ans : 50g à 100g Après 2 ans à volonté	De 2 à 6 ans : 50g/j De 6 ans à 10 ans 100g/j	A tout âge
-Anis -Basilic -Cannelle -Câpres -Cari poudre (variable) * -Chile (variable) * -Clou de girofle -Curcuma -Feuille d'Aneth fraîche -Moutarde « classique » -Pavot graine -Persil feuille fraîche et déshydratée -Poivre -Vanille en gousses -Wasabi	-Ciboulette -Coriandre -Cornichons vinaigre -Muscade poudre -Paprika (variable) *	-Aneth séché -Paprika (variable) * -Racine de gingembre

* Pour certaines épices les teneurs en fructose sont très variables d'une table de composition à l'autre et il est souhaitable pour chaque patient de tester sa tolérance.

REMARQUE, après 10 ans

Chaque enfant et adulte, peut tester les aliments qu'il supporte en fonction de son "dégout" et de son "intolérance" au sucre

NE JAMAIS FORCER UN ENFANT À CONSOMMER DES LÉGUMES OU AUTRES ALIMENTS QU'IL REPOUSSE OU QUI LE DÉGOUTENT

Inconvénients du régime :

Ce choix d'aliments sans fruit, très pauvre en légumes, sans sucre ne permet pas de suivre les recommandations du Plan National Nutrition Santé (PNNS) pour la population générale.



C'est IMPOSSIBLE de suivre ces recommandations



Un tel régime sans fruit et avec **peu de légumes**, est

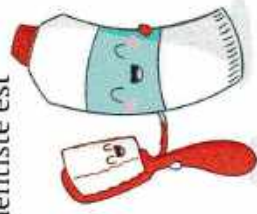
- **Carencé en vitamine C** et nécessite une supplémentation médicamenteuse (la vitamine C sous forme injectable et non sucrée peut être donnée per os)
 - Pauvre en fibres, donc, susceptible de provoquer une **constipation rebelle**
- Par ailleurs le régime est souvent spontanément riche en produits laitiers (2 par repas), en viandes, poissons, œufs, induisant des apports spontanés **élevés en protéines et matières grasses, et insuffisants en glucides** (autres sucres)

Une consultation avec le diététicien métabolique permet d'évaluer l'équilibre nutritionnel et réadapter le schéma alimentaire.

Avantage de l'éviction du fructose : Et les caries ?

L'absence de sucre (saccharose) et de fructose, dans l'alimentation, permet une excellente prévention du risque de formation de caries.

Le brossage des dents est tout de même indispensable (dentifrice sans sorbitol, sans arôme fruit...). Pour limiter la formation de tartre une visite annuelle chez le dentiste est tout de même indispensable et nécessaire.



Dentifrices :

Leur composition peut comporter des arômes de fruits et souvent du sorbitol rendant le brossage des dents difficile.

Malgré la diminution du risque d'apparition des caries, le brossage régulier est indispensable pour éviter la formation de tartre.

La composition du dentifrice est à vérifier régulièrement : choisir un dentifrice au xylitol et sans arôme de fruits



Les médicaments :

La composition des médicaments et leurs excipients : beaucoup de médicaments peuvent contenir du sucre et/ou du sorbitol. Il est toujours nécessaire de lire leurs étiquettes et il convient lors de chaque prescription de vérifier avec le médecin et le pharmacien l'absence de saccharose, fructose et sorbitol.

Une vitamine est prescrite pour compléter l'alimentation :

Vitamine C sans sucre, sans sorbitol, sans saveur sucrée (édulcorant et extrait de fruits) :

- Laroscorbine® ampoule injectable 5ml, pour grand enfant
- Vitamine C Aguetant® 10% solution injectable pour perfusion – USAGE HOSPITALIER

Les édulcorants : à quoi ça sert ?

Ce sont des substances qui adoucissent un produit alimentaire ou médicament.

Ce sont des produits ajoutés aux aliments ou médicaments pour remplacer le goût sucré et modifier l'apport énergétique.

Les édulcorants font partie de la liste de tous les additifs alimentaires, au même titre que les colorants, les épaississants, les conservateurs et autres antioxydants.

Les édulcorants comportent 2 familles ou types :

les édulcorants de masse (ou les polyols) et les édulcorants intenses

Les polyols :

Ces molécules ont un pouvoir sucrant proche du sucre et apportent 2 à 2.5 kcal par gramme contre 4 kcal pour le sucre.

Ces édulcorants sont très peu absorbés par l'intestin (et se lient facilement à l'eau) d'où le risque d'apparition de troubles digestifs et la mise en garde précisée sur les étiquettes

Ils sont au nombre de 6 :

- **Sorbitol E 420,**
- Maltitol, Xylitol, Lactitol, Mannitol, Isomalt

Seul le **sorbitol** doit être exclu de l'alimentation ; Il est présent dans les chewing-gums, confiseries « sans sucre » etc...



Les édulcorants intenses : leur pouvoir sucrant est plusieurs centaines de fois supérieur à celui du sucre. Ils apportent très peu de calories et une dizaine de ces molécules sont actuellement autorisés. Ces édulcorants sont soumis à la réglementation sur les additifs, d'où leur code en E suivi de 3 chiffres

- **Acésulfame de potassium E 950, Aspartame E 951, Acide cyclamique ou cyclamate E 952, Saccharine E 954, Sucralose E955, Thaumatin E957,** Néohepérine E959, Stevia ou glycosides de steviol 960, Néotame E961, Sel d'aspartame-acésulfame E962

Sauf particularité, aucun patient atteint de fructosémie n'apprécie les aliments édulcorés (goût sucré) et l'absence d'apport énergétique rend les aliments édulcorés sans intérêt nutritionnel, dans les cas de fructosémie.

Tous ces produits de synthèse « peuvent être consommés » par les personnes atteintes de fructosémie, mais la saveur sucrée, ne rend pas ces aliments plus attractifs pour eux....

Lecture des étiquettes

Il est important de bien lire les étiquettes pour repérer la présence de fructose ou dérivés (voir liste des divers).



Dénominations et présentations du saccharose

Sucre blanc ou sucre

Sucre raffiné ou sucre blanc raffiné

Sucre liquide inverti : solution d'eau + saccharose

Sirup de sucre inverti : solution d'eau + 70 % de saccharose

Sucre cristallisé blanc

Sucre Adant ou sucre de luxe

Sucre Candi blanc ou brun

Sucre roux ou sucre de bas titrage

Mélasses de canne ou de betterave

Vergeoise ou Bâtarde

Cassonade : dénomination du sucre de canne



Sucrose=saccharose=sucre

Sucre ordinaire de betterave et de canne

Blanc, raffiné, cristallisé, Adant, Candi blanc ou brun, roux

Fructose = Lévalose

Sirup d'Agave, de blé, de maïs, d'érable

Mélasses, Vergeoise ou Bâtarde, cassonade

Polyols

Sorbitol = E420

Edulcorants de synthèse contre-indiqués avant l'âge de 3 ans





Informations pratiques: étiquette alimentaire

Cette fiche doit vous permettre de comprendre et utiliser les informations nutritionnelles inscrites sur les étiquettes et de choisir à bon escient les aliments

L'étiquette alimentaire est une obligation légale. Elle met à la disposition du consommateur une véritable « **carte d'identité de l'aliment** » dont les objectifs sont de:

- Proposer une **information loyale**, claire et accessible
- Assurer la **sécurité sanitaire et nutritionnelle**

Mentions obligatoires présentes

- La nature des aliments et la dénomination du produit
- La quantité nette du produit
- La Date Limite de Consommation = DLC ou La Date Limite d'Utilisation Optimale = DLUO
- Numéro du lot de fabrication et les coordonnées du fabricant
- La recette:



c'est la liste des ingrédients énumérés par ordre de poids décroissant

- La composition nutritionnelle
- Teneurs en énergie (kcal ou Ki)
- Nutriments exprimés en grammes pour 100 g ou 100 ml de l'aliment
- **La présence de 15 allergènes:**
- Lait et dérivés (lactose), œufs, céréales (blé, gluten) poissons, crustacés, mollusques, arachide et fruits à coque, soja, céleri, moutarde, lupin, graines de sésame et les sulfites.
- **Mentions particulières obligatoires**
- **Ex: mise en garde si présence de polyols, édulcorants de synthèse**
- Mentions facultatives : labels, appellations

Exemple de biscuits non adaptés

→ Poids net: 180 g
6 sachets de 30 g

Biscuits secs

→ A consommer de préférence avant le mois / année

Ingrédients (= la recette): farine de froment - **sucres 10 %** - eau - sirop de glucose - **fructose** - **cassonade** - poudre à lever - matières grasses végétales (huile d'arachide, de palme) - émulsifiants - lécithine de soja - arômes. Contient : gluten, blé, arachide.

Fabrication dans un atelier contenant : soja, œuf, fruits à coques

Mise en garde
pour les risques d'allergies croisées



Valeurs nutritionnelles	Pour 100 g	Par sachet de 30 g
Energie	409 kcal 1704 kJ	123 kcal 57 kJ
Protéines en g	4,5 g	1,35 g
Lipides en g	2 g	0,6 g
Glucides dont Sucres, Amidons	79 g 40 g 39 g	23,7 g 12 g 11,7 g
Sel en g	0,30 g x % des AJR *	0,10 g 10 % de AJR *

Lecture des informations nutritionnelles : Les glucides

Glucides = hydrates de carbones
Composés de sucres ou amidon
Apport calorique = 4 kcal/g



Dans l'exemple, les premiers ingrédients cités sont des **céréales complètes**

Les biscuits sont une bonne **source de glucides complexes ou amidon**.

La quantité de **sucres** ou saccharose est plus faible que celle de biscuits de référence d'où

l'allégation: à teneur réduite en sucre

Le lait est noté en fin de liste, la quantité présente est faible

• Connaître les termes lus sur les étiquettes

Sans sucre = sans saccharose (fructose + glucose)

Sans sucres ajoutés = pas d'ajout de glucides à ceux naturellement présents dans le produit

Sucres = sucres simples comme le **saccharose**, lactose, **fructose**, maltose

Amidons = glucides complexes

Polyols ou sucres modifiés = édulcorants de masse comme le sorbitol, mannitol, lactitol, polydextrose.

Apport calorique = 2 kcal/g

Edulcorants = substances chimiques au goût sucré **Pas d'apport calorique**

Dans tous les cas les biscuits dits sans sucre ou édulcorés sont à risque



Le protocole de soins

Le médecin traitant doit établir un protocole de soins sur le document CERFA n° 11626*03.

Ce protocole de soins est adressé à la Caisse Primaire d'Assurance Maladie (CPAM), qui fait suivre au secrétariat national pour la prise en charge des maladies héréditaires du métabolisme pour validation auprès des experts (diagnostic et traitement). Il est indispensable que le protocole de soins soit complet pour obtenir une prise en charge rapide et complète

Les médicaments et produits pris en charge à 100 % (en France) :

- Glucose poudre ou liquide
- Maltodextrine en poudre (Maltodextridine®, Maxijul®)
- La vitamine C en ampoule buvable



Projet d'accueil individualisé (PAI)

Souvent demandé par l'école ou toute autre collectivité, pour que l'enfant puisse manger avec ses pairs, ce PAI est établi entre l'école, les parents et le médecin traitant référent. Ce document est indispensable pour permettre à votre enfant de manger en collectivité : à la crèche, à l'école, au centre de loisirs...

Vie quotidienne en collectivité (goûter d'anniversaire etc...)

Lors des goûters d'anniversaire ou fêtes, vous fournirez les gâteaux sans sucre « maison » et autres préparations adaptées que tous les enfants pourront partager (cake salé, crêpes nature)

Il n'y a pas de recommandation particulière pour le sport. Ils peuvent tous être pratiqués, suivant le choix de votre enfant.



C - A l'âge adulte

Les recommandations concernant la prise d'alcool sont identiques à celle de toute la population générale :

Pas d'alcool au volant, pendant la grossesse, l'alcoolisation favorise la violence etc....

Cependant, si vous souhaitez consommer « occasionnellement » de l'alcool, voici ce que vous devez savoir :

L'alcool provient de la fermentation de sucres (fructose et glucose) contenus dans des fruits (vins), des grains (bières, saké) ou des racines (vodka). La boisson obtenue peut être distillée pour donner une eau de vie ou autre spiritueux. En fin de fabrication, peuvent être ajoutés des arômes de fruits, plantes et du sucre.

- Le vin est issu de la fermentation du raisin et qu'il soit blanc, rouge, pétillant, sec, il contient toujours du fructose et chaque patient doit vérifier sa tolérance.
- La bière provient de la fermentation de céréales où du sucre est souvent ajouté. Comme le vin, cette boisson est à risque.

Sans risque	Selon la tolérance	A risque
• Rhum • Cachaças • Tequila • Vodka • Whisky ...	• Bières blondes et brunes (0,05g/L de fructose et saccharose) • Vin rouge (0,5 à 1g/L) • Calvados • Cognac • Champagne "extra brut" (0 à 6g de sucre/litre)	• Cidre, poiré • Vins blancs, vins rosés • Tous les vins cuits et doux (ex : Martini, St-Raphaël, Cinzano, etc...) • Vins mousseux • Champagnes "brut", "extra dry", "sec", "demi-sec" • Tous les spiritueux, liqueurs, crème de liqueur • Ricard, Pastis, boisson anisée • Eaux de vie • Les cocktails

D - Conclusion

Le régime de la fructosémie héréditaire, est le « moins contraignant » de tous les régimes d'exclusion ou de restriction alimentaire, car le patient est très souvent son propre guide :

Le comportement alimentaire du patient fructosémique est inné, et l'exclusion « du sucré » est facile à mettre en place. En général, il faut plutôt le « forcer » à goûter des aliments qui peuvent contenir du fructose !!

Sachant que ce dégoût inné des aliments sucrés, est le baromètre de leur propre tolérance, il n'incite pas à modifier leur comportement alimentaire, dès l'instant où le régime instauré dans l'enfance a été bien conduit.

C'est le but de ce guide : **renseigner** pour accompagner les parents, surtout dans la petite enfance (diversification), période où le dégoût du sucre peut ne pas s'exprimer, puis plus tard, **aider** les adultes dans leurs choix s'ils ont des doutes....



Evolution : une vie familiale, sociale et professionnelle normale

Une fois la phase aiguë passée et avec un régime correctement suivi, l'évolution de la Fructosémie est favorable, le développement intellectuel et staturo-pondéral de l'enfant est normal. Une hépatomégalie modérée peut persister à l'âge adulte, même avec un traitement diététique bien suivi.

NOTES :

Tartes salées (pour 6 personnes)

Ingrédients :

1 pâte brisée « maison »

3 œufs

15 cl de crème fleurette + 10 cl lait

200 g jambon ou bacon ou thon ou poulet en dés

100-150 g gruyère râpé ou autres fromages + sel et Poivre

Et selon vos envies, ajoutez du persil et épices autorisées, des champignons autorisés, voire des noix autorisées, si tolérées.....

Préparation :

Garnir le moule avec la pâte. Battre ensemble les œufs, la crème et le lait et les verser dans la pâte. Faire cuire thermostat 6/7 environ 30 minutes.



Cake au jambon et au fromage (pour 6 personnes)

Ingrédients :

200 g de farine + 1 sachet de levure chimique

3 œufs

125 ml de lait

10 cl d'huile d'olive, ou 100 g de beurre

Garniture :

200 g de jambon ou bacon ou thon ou poulet en dés

100 g de gruyère râpé ou autre fromage

1 pincée de sel et 1 pincée de poivre

Et selon vos envies, ajoutez du persil et épices autorisées, des champignons autorisés, voire des noix autorisées, si tolérées.....

Préparation :

Préchauffez le four à 180°C (th. 6).

Dans un saladier, travaillez bien au fouet les œufs, la farine, la levure, le sel et le poivre. Incorporez petit à petit l'huile et le lait préalablement chauffé.

Ajoutez la garniture à la pâte et bien mélangez. Versez le tout dans un moule graissé et faites cuire au four pendant 45 minutes.



Crêpes (pour 3 personnes)

Ingrédients :

250 g de farine de froment

3 œufs

1 pincée de sel

500 ml de lait demi-écrémé ou entier

30 g de beurre fondu + huile pour la cuisson

Garniture:

Jambon, œuf battu, fromage râpé

Préparation :

Dans un grand saladier, mettre la farine et formez un puits. Y mettre le sel et les œufs. Commencez à mélanger au fouet en incorporant farine et œufs, progressivement ; ajoutez peu à peu le lait tiède, en incorporant à chaque fois un peu plus de farine prise sur les bords du puits. Il faut essayer d'éviter la formation de grumeaux. Continuer jusqu'à avoir incorporé toute la farine et tout le liquide. Si la pâte paraît trop épaisse, ajouter un peu plus d'eau. Faites les crêpes en utilisant une poêle huilée. Versez une louche de pâte et faites dorer les crêpes de chaque côté ; empilez-les sur un plat pour les garnir et réchauffer plus tard, ou mangez-les tout de suite.



Pancakes (pour une 3 douzaines de pancakes)

Ingrédients :

300 g de farine

1 sachet de levure chimique (ou bicarbonate de soude)

1 cuillère à café de sel

2 œufs

50 g beurre

300 ml de lait entier

Optionnel : 4 cuillères à soupe de maïzena, beurre pour la cuisine

Préparation :

Dans un grand saladier, mélangez la farine, le sel et la levure chimique (et la maïzena).

Ajoutez-y le lait, le beurre fondu et les œufs ; fouettez (ce n'est pas grave s'il reste des petits grumeaux). Laissez reposer la pâte à couvert une heure ou même une nuit.

Le lendemain, faites chauffer une poêle à crêpes, beurrez-la. Ajoutez du lait si besoin dans la pâte pour lui donner la consistance souhaitée (plus elle est épaisse, plus les pancakes seront épais). Faites cuire les pancakes en les retournant dès l'apparition de bulles à la surface, laissez cuire 2 mn de l'autre côté. Dégustez comme des crêpes.



Glace au petit-suisse

Ingrédients :

4 pots de 60g de petits suisses nature à 20 % de MG
150g de crème fraîche
2 œufs

Préparation :

Dans un saladier, battre au fouet les jaunes d'œufs, les petits suisses et la crème fraîche. Battre les blancs en neige ferme.
Incorporer les blancs délicatement au mélange.
Mettre dans des moules pour faire des bâtonnets de glace.
Stocker au congélateur et noter la date de fabrication.



Gâteau au yaourt nature (pour 10 à 12 parts)

Se servir d'un pot de yaourt vide comme mesure

Ingrédients:

3 œufs
1 pot de yaourt nature
1/2 pot d'huile
3 pots de farine (mélange farine et maïzena)
1 sachet de levure chimique
1/2 pot de malto dextrine ou glucose (en fonction du goût)



Préparation: 15 minutes

Allumez le four th.6 (180°).

Beurrez un moule à manquer de 22 cm de diamètre

Battez les œufs en omelette dans un saladier.

Ajoutez la maltodextrine ou glucose, si toléré

Ajoutez le yaourt, l'huile sans cesser de fouetter.

Puis la farine et la levure tamisées.

Versez la pâte dans le moule et mettez au four.

Laissez cuire 35/40 minutes (pointe de couteau sèche).

Retirez-le et laissez-le refroidir sur une grille.

Vous pouvez décorer ce gâteau avec du petit-suisse nature ou de la crème fraîche battu en chantilly nature.

Références :

Tables de compositions des aliments :

- The composition of foods
Mc Cance and Widdowson's, Seventh Summary Edition 2015
- Food composition and Nutrition Tables
7è édition Medpharm Scientific Publishers 2008
Souci, Fachmann et Kraut
- Fichier Canadien sur les éléments nutritifs (FCEN)
<http://webprod3.hc-sc.gc.ca>
USDA National Nutrient Database for Standard Reference

Livres :

- Prise en charge médicale et diététique des maladies héréditaires du métabolisme
Springer, France, 2013
P. de Lonlay, S. Dubois, V. Valayannopoulos, Depondt E, C Ottolenghi, D. Rabier.
- Hereditary fructose intolerance, Steinmann B, Santer R.1
In Saudubray JM, Baumgartner MR, Walter J, des. Inborn Metabolites Diseases, diagnosis and treatment.
6è édition Springer, 2016, page 163-50
- Inherited metabolic disease in adults
A clinical guide Ed : Oxford university press Section 1 page 25
R. H. Lachmann, T. M. Cox

Sites :

- Société Française pour l'étude des Erreurs Innées du Métabolisme
Site : www.sfeim.org
- Filière G2M Groupement des Maladies héréditaires du Métabolisme
Site : www.filiere-g2m.fr

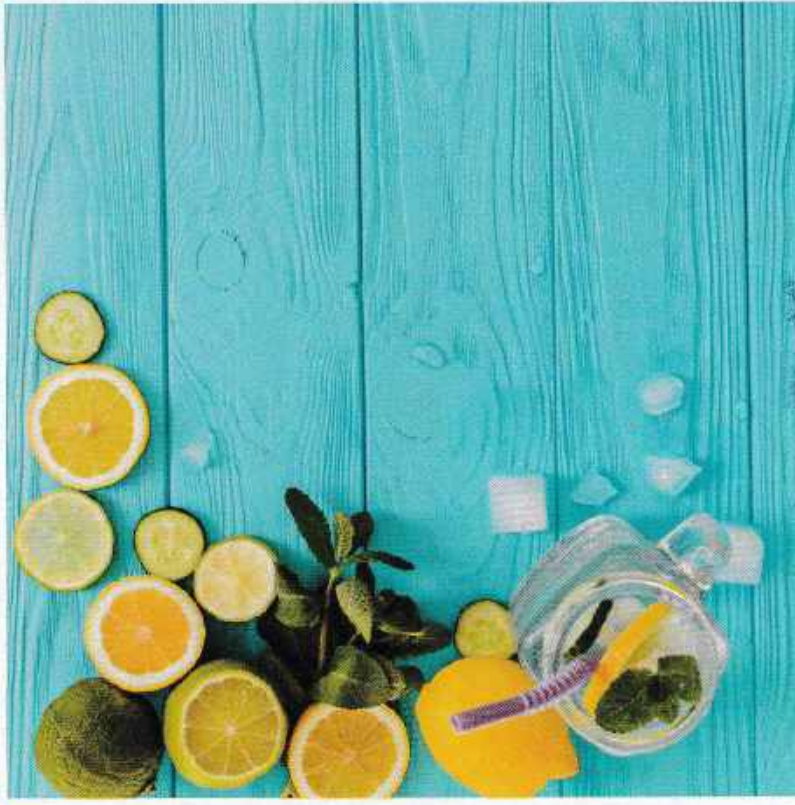


- Association des patients atteints de Fructosémie
Site : <http://fructosamispourlavie.org>



- Frusano
Site : www.frusano.com





Madame Catherine VOILLOT, diététicienne nutritionniste, hôpital Antoine Bécère, centre coordonnateur des maladies du métabolisme Hépatique, Pr Philippe LABRUNE.

Madame Joëlle WENZ, diététicienne nutritionniste, CHU Bicêtre, centre de compétences des maladies héréditaires du métabolisme Hépatique pédiatrique, Pr Emmanuel JACQUEMIN et Pr Emmanuel GONZALES, et le groupe des diététiciens de la SFEIM