



CMT France

association des personnes concernées par la maladie de
Charcot-Marie-Tooth et les neuropathies assimilées

MALADIE DE CHARCOT-MARIE-TOOTH ET NUTRITION

MITOCHONDRIE : MON ÉNERGIE

Médecine fonctionnelle pour optimiser la fonction mitochondriale
Conseils à l'usage des patients

Docteur Frédérique ARNDT-VANKEMMEL

avec Alice ARNDT et Romain VANKEMMEL



Livret édité par **CMT-France**©

CURRICULUM VITAE

Docteur Frédérique ARNDT-VANKEMMEL

- Internat d'Anesthésiste Réanimation au CHU de Rouen.
- Année de recherche dans un laboratoire de neuroscience autour du thème de la Douleur et de la Dopamine (Rouen) 1995.
- Chef de clinique en anesthésie au CHU de Lille en Maternité, Neurochirurgie (1996-1998).
- Régulatrice de don d'organes pour l'Établissement Français des Greffes (1998-2002).
- Praticien Hospitalier d'Anesthésie au CHU de Montpellier en Chirurgie Digestive (2003-2008).
- Praticien Hospitalier au Centre de la Douleur du CHU de Reims (depuis 2008).
- Master de Neuropsychopharmacologie (Université de Paris IX).
- Diplôme Universitaire d'Hypnose médicale (Université de Paris).
- Capacité de traitement et évaluation de la douleur chronique (Université de Lille).
- Diplôme universitaire de micronutrition (Université de Dijon).
- Diplôme universitaire d'expertise judiciaire (Université de Reims).

TABLE DES MATIÈRES

Préface	P. 4
1. Introduction	P. 5
Fatigue et mitochondrie	P. 5
Quand la métaphore devient science	P. 5
2. Production énergétique dans la mitochondrie	P. 5
Structure des cellules nerveuses et des cellules musculaires	P. 5
Le lien entre la maladie de Charcot-Marie-Tooth et la mitochondrie	P. 6
Structure de la mitochondrie	P. 8
Les « carburants » nécessaires	P. 9
Le « démarreur »	P. 10
Le rôle de la flore digestive	P. 10
3. Mitochondrie et stress	P. 11
Le « stress cellulaire » ou les radicaux libres toxiques	P. 11
Les toxiques environnementaux	P. 12
Le jeûne	P. 13
4. Particularités de l'axone et de la jonction neuromusculaire	P. 13
« Le courant électrique et le magnésium »	P. 13
Le calcium	P. 14
Le lien nerf-muscle : l'acétylcholine	P. 14
La gaine de myéline	P. 15
Cas particulier de l'homocystéine	P. 16
5. Besoins particuliers du muscle	P. 17
Les acides aminés spécifiques	P. 17
L'antioxydant de la « fatigue à l'effort » : la coenzyme Q10	P. 17
L'oxygénation musculaire	P. 18
6. Recommandations	P. 19
Les recommandations nutritionnelles	P. 19
Biologie possible en fonction de l'intensité des signes de fatigue	P. 19
Biologie spécialisée non prise en charge par la CPAM	P. 19
7. Conclusion	P. 21
La mitochondrie s'intègre dans la « loi du maillon le plus faible »	P. 21
8. Espoir	P. 22
9. Glossaire	P. 23
10. Remerciements	P. 23

PRÉFACE

« Que ta nourriture soit ton médicament et que ton médicament soit dans ta nourriture », cette phrase culte d'Hippocrate reste d'actualité !

La nourriture joue en effet un rôle fondamental dans le maintien - voire l'amélioration - de notre santé, suivie de près par l'exercice physique, à condition d'avoir une bonne hygiène alimentaire, car si la nourriture est source de vie elle peut aussi la compromettre.

Ceci est d'autant plus vrai lorsque l'on est atteint d'une maladie neurodégénérative comme la CMT, pathologie orpheline de surcroît.

Une alimentation saine, équilibrée - c'est-à-dire apportant à l'organisme les vitamines et minéraux dont il a besoin - faisant appel si besoin aux compléments alimentaires (les biens nommés !) pourrait contribuer à ralentir l'évolution de la maladie et celle de ses handicaps induits.

Le sujet étant littéralement « vital », mais se prêtant à des interprétations, et suscitant encore des réserves en ce qui concerne le recours aux compléments, nous avons demandé à une spécialiste de la nutrition et de la micronutrition de nous éclairer sur ce thème.

Le Docteur Frédérique Arndt-Vankemmel, membre de notre Conseil Médical, a accepté le challenge et a conçu et rédigé ce livret dédié à « La CMT et la nutrition ».

La Fondation Groupama pour la Santé a bien voulu en financer l'impression et l'édition.

Nous les remercions vivement pour leur contribution à l'amélioration de nos conditions de vie.

Et bien sûr, selon la formule consacrée, les recommandations contenues dans ce livret sont données sous la seule responsabilité de son auteur, l'association CMT-FRANCE n'étant nullement compétente en la matière.

Bonne lecture !

Le Conseil d'Administration de CMT-France

1. Introduction

Fatigue et mitochondrie

Dans la population générale, le symptôme de fatigue est une plainte récurrente. La fatigue correspond à un défaut de production d'énergie. L'énergie est produite au cœur de chaque cellule dans une « *centrale énergétique* » nommée mitochondrie.

Les muscles et les nerfs consomment beaucoup d'énergie. Muscles et nerfs ont donc besoin de plus de mitochondries que les autres cellules pour assurer leurs besoins.

Si les mitochondries fonctionnent bien, « *si j'optimise la fonction de mes mitochondries* », les signes de fatigue seront atténués.

Les muscles et les nerfs consomment beaucoup d'énergie et ont donc plus de mitochondries pour assurer leurs besoins.

Ainsi la fatigue musculaire pourra être améliorée en optimisant la fonction des mitochondries.

Dans certaines maladies neurodégénératives, comme dans la maladie de Charcot-Marie-Tooth (CMT), les mitochondries localisées dans les cellules nerveuses sont fragilisées ou trop stimulées. Cette fragilité constitutionnelle ou induite des mitochondries est responsable d'une diminution de l'énergie véhiculée le long des axones.

La conséquence en est une diminution de l'énergie délivrée aux muscles. Le muscle, qui est moins sollicité, manque d'entraînement et se fatigue plus vite.

L'objectif de cette brochure est de mieux connaître le fonctionnement de la mitochondrie pour optimiser les muscles et les nerfs.

L'objectif final étant de retarder et de diminuer l'expression de la faiblesse de fonctionnement mitochondriale au niveau musculaire et d'impliquer le patient dans cette thérapeutique.

Quand la métaphore devient science

Pour faciliter l'enseignement et la compréhension des notions biologiques et biochimiques, parfois complexes, de nombreuses métaphores issues de la vie pratique seront proposées (en respectant la rigueur scientifique).

2. Production énergétique dans la mitochondrie

Structure des cellules nerveuses et des cellules musculaires

Les cellules nerveuses (neurone) et les cellules musculaires (myocytes) ont besoin de beaucoup d'énergie pour fonctionner.

La production d'énergie se fait sur place dans une « *centrale énergétique* » qui se nomme mitochondrie.

L'axone est une extension de la cellule nerveuse qui conduit l'influx nerveux jusqu'au muscle pour lui donner l'ordre de se contracter.

Les axones et les myocytes contiennent plusieurs milliers de mitochondries dans chacune de leurs cellules.

L'axone est une extension de la cellule nerveuse qui conduit l'influx nerveux jusqu'au muscle pour lui donner l'ordre de se contracter.

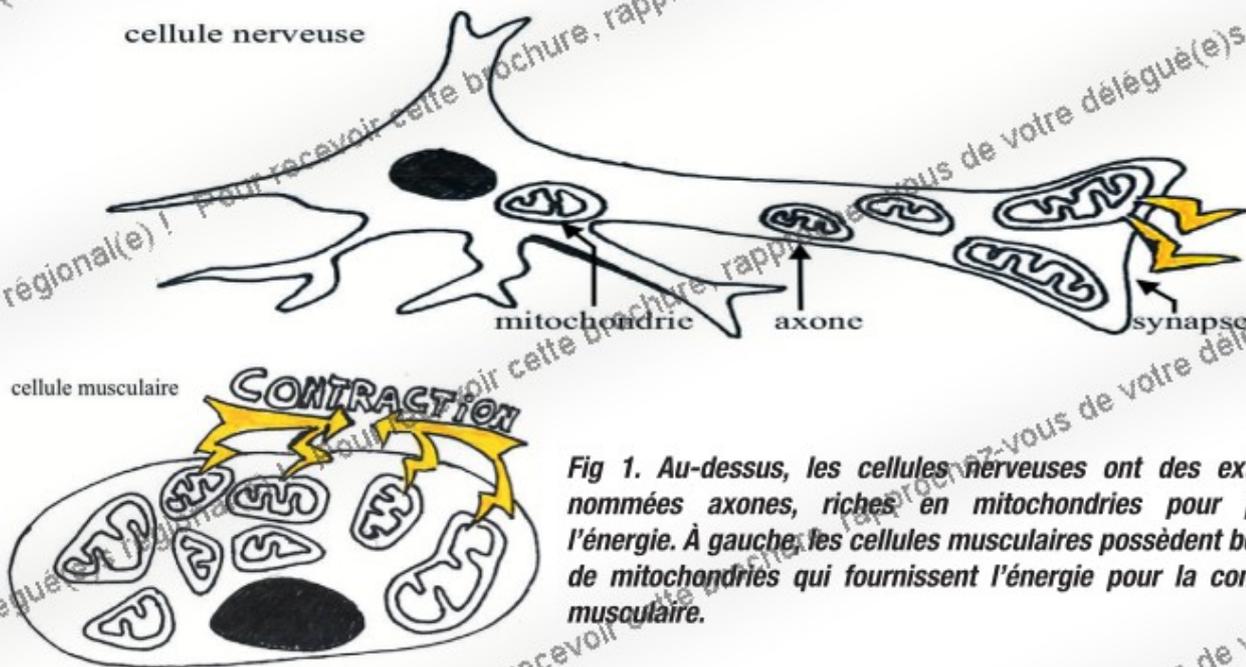


Fig 1. Au-dessus, les cellules nerveuses ont des extensions nommées axones, riches en mitochondries pour produire l'énergie. À gauche, les cellules musculaires possèdent beaucoup de mitochondries qui fournissent l'énergie pour la contraction musculaire.

Les mitochondries génèrent l'énergie indispensable à la propagation de l'influx nerveux le long de l'axone, tel un courant électrique. Dès lors, si la mitochondrie est malade ou fragilisée, l'axone ne reçoit pas assez d'énergie et ne peut pas envoyer le message au muscle.

La gaine de myéline est une gaine protectrice discontinue autour de l'axone.



Fig 2. L'axone est une extension de la cellule nerveuse. Tel un fil électrique, l'axone conduit un courant électrique. Il est protégé par une gaine irrégulière : la gaine de myéline. Entre chaque morceau de gaine, il y a des rétrécissements dits nœuds de Ranvier. La conduction électrique est un courant de dépolarisation qui saute de nœud de Ranvier en nœud de Ranvier. Cette conduction saltatoire permet d'économiser l'énergie nécessaire à la propagation de chaque mouvement ionique.

L'amélioration de la fonction des mitochondries des **myocytes** sera bénéfique chez le patient atteint d'une pathologie musculaire ou neuromusculaire.

De même, l'amélioration de la fonction des mitochondries des **axones** sera bénéfique chez le patient atteint d'une pathologie neurodégénérative.

Le lien entre la maladie de Charcot-Marie-Tooth et la mitochondrie

- Dans certains cas, la CMT se caractérise par un mauvais fonctionnement des mitochondries localisées dans l'axone. Il faut donc aider les mitochondries à fonctionner le mieux possible pour assurer la production d'énergie indispensable au bon fonctionnement de l'axone.

Une mitochondrie saine est comme le moteur d'une voiture de course qui a des compétences exceptionnelles et peut rouler très vite même si les conditions ne lui sont pas favorables.

Certaines personnes atteintes de CMT ont des mitochondries qui fonctionnent comme le moteur d'une 2CV, c'est donc au conducteur de s'assurer que son moteur soit optimisé pour en tirer le meilleur profit.



Fig 3. Comme le moteur d'une 2CV, la mitochondrie qui est moins performante fonctionne à faible vitesse. Pour pouvoir accélérer comme «une voiture de course», prenons soin de nos mitochondries.

- La majorité des CMT se caractérise par une anomalie de la gaine de myéline autour de l'axone.

Une gaine de myéline saine permet d'économiser de l'énergie et d'aller plus vite. En effet, au lieu «de rouler le long du nerf», le message nerveux saute au-dessus des fragments de gaine de myéline comme une voiture qui économise son énergie en voyageant en train auto. La consommation d'énergie a lieu uniquement entre les fragments de gaine de myéline ou « nœuds de Ranvier ». Le « voyage » nécessite donc très peu d'énergie et circule plus vite.

Or, dans le cas d'une CMT avec lésion de la gaine de myéline, la voiture 2CV doit rouler tout le temps sur toute la route sans pouvoir s'économiser, « sans l'aide du train auto » : de ce fait, le message circule plus lentement et consomme plus d'énergie.

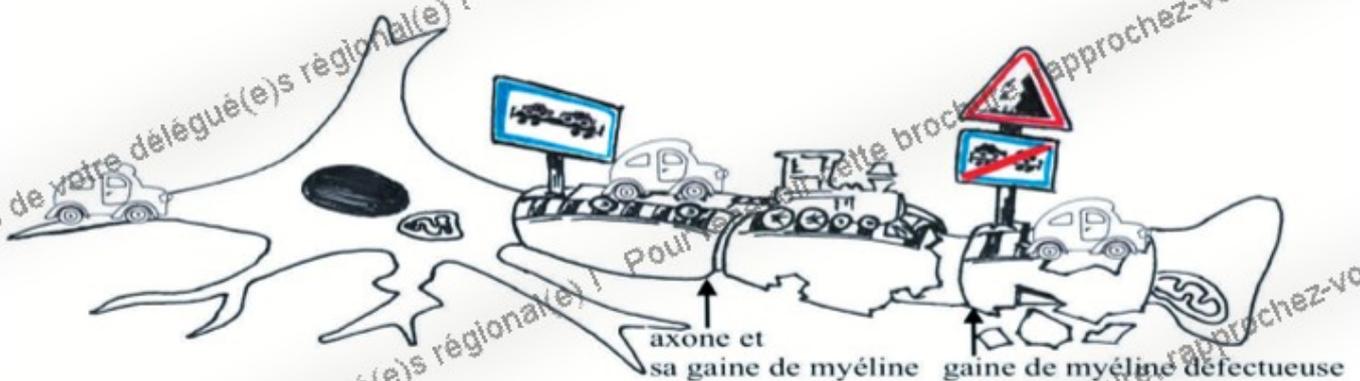


Fig 4. Le train auto permet d'économiser l'énergie de la voiture, comme la gaine de myéline qui économise l'énergie de l'axone. Quand la gaine de myéline est défectueuse, la conduction consomme plus d'énergie tout en étant plus lente.

- Dans ces deux formes de CMT (« 2CV » ou « sans train auto »), la mitochondrie doit fournir plus d'énergie afin de permettre à l'axone de remplir sa mission.

Plus la mitochondrie fournit de l'énergie, plus elle produit de déchets. Mais ces déchets énergétiques sont toxiques (voir chapitre « Mitochondrie et stress »).

Recommandations : Il faut optimiser les mitochondries pour leur permettre de fonctionner le mieux possible (« en cas de CMT, il faudra bien régler notre 2CV ») et aussi générer le minimum de déchets toxiques.

Pour découvrir la suite.... contactez votre délégué(e) régional(e) !