



(Guide de l'alimentation des patients atteints de galactosémie)

De la naissance à l'âge adulte



(Remerciements)

Ce livret est le fruit d'un travail collectif qui s'est effectué progressivement durant ces dernières années.

Nous espérons que ce guide apportera une information éclairée aux patients atteints de la galactosémie et à leur famille et qu'il sera un outil pour les professionnels de santé concernés.

Nous remercions les professionnels qui ont donné de leur temps pour la relecture de ce livret, en particulier, le Professeur Philippe Labrune (CHU Antoine Bécclère, Clamart), le Docteur Hélène Ogier de Baulny (CHU Robert Debré, Paris) et le Professeur François Feillet (CHU Brabois, Nancy).

Nous remercions également l'ensemble du groupe des diététiciens de la Société Française pour l'étude des Erreurs Innées du Métabolisme (SFEIM) pour le travail de consensus réalisé de 1996 à 2008.

Nous tenons à remercier chaleureusement et sincèrement Catherine Voillot et Joëlle Wenz, diététiciennes aux CHU Antoine Bécclère et Bicêtre, pour leur écoute et leur soutien depuis la création de l'AFGF en 2001. La rédaction de ce livret leur revient en grande partie et nous ne pouvons que leur être reconnaissants d'avoir investi autant de temps et d'énergie dans ce travail.

Enfin, ce livret n'aurait pu voir le jour sans l'aide financière apportée par la SFEIM.

Elise Bertrand
Présidente de l'AFGF



► Présentation rapide des objectifs de ce guide

Ce document est un guide diététique destiné aux patients atteints de galactosémie. Un régime strictement contrôlé dans la petite enfance peut en règle générale, être élargi chez l'enfant plus grand.

Ce livret est le fruit du travail d'un groupe de diététiciens européens francophones et vous est proposé

avec la collaboration et l'accord de la Société Française pour l'étude des Erreurs Innées du Métabolisme (SFEIM). Il n'est pas une « bible » et ne remet pas en cause les différents abords thérapeutiques proposés par diverses équipes soignantes dont le médecin reste le référent de chaque patient.

► Plan du guide

● Introduction	4
● Principe du régime « sans galactose »	4
● Les principales sources de galactose	5
● Le régime de la galactosémie :	6
■ Choix des aliments de la naissance à l'âge scolaire	
■ Choix des aliments à l'âge scolaire	
▶ Cas particulier des fromages «spécifiques»,	
▶ Les produits alimentaires biologiques et diététiques	
■ Le régime de l'adulte	
● La lecture des étiquettes	21
● Les médicaments	27
● Aide à la vie scolaire, sociale	29
● Conclusion	32
● Références bibliographiques	33

(Introduction)

Lorsque le diagnostic de galactosémie congénitale classique, par déficit en galactose 1-phosphate uridyl transférase, est posé chez un patient, le plus souvent nouveau né ou jeune nourrisson, un régime sans galactose strict est prescrit. Il permet la guérison de l'insuffisance hépatique et des signes cliniques associés. Il permet aussi la prévention, voire la régression de la cataracte lorsqu'elle existe *Réf. (1,2)*.

Chez la jeune fille, le développement d'une insuffisance ovarienne est possible malgré la mise en place d'un régime précoce et bien mené. Les difficultés de développement et de scolarisation sont aussi une complication indépendante du régime. Leurs intensités varient largement d'un patient à l'autre *Réf. (1,2)*.

(Principe du régime « sans galactose »)

La base du régime est l'éviction du galactose alimentaire. Il convient donc de supprimer de l'alimentation tous les aliments riches en galactose libre ou lié. La source principale mais non exclusive de galactose est le lactose, disaccharide composé de galactose et de glucose. Il existe d'autres sources de galactose notamment dans certains fruits, légumes, légumineuses, abats... *Réf (3, 4)*.

Au cours de la petite enfance, l'alimentation essentiellement lactée est remplacée par des substituts du lait, d'utilisation facile. La diversification de l'alimentation demande une plus grande vigilance pour éviter l'introduction des

aliments trop riches en galactose. Ces principes demandent une connaissance précise des différents aliments concernés et une capacité à décrypter les étiquettes de composition des aliments manufacturés du commerce.

L'exclusion du galactose exogène ne prévient pas la synthèse endogène obligatoire de ce sucre indispensable. Ce processus est d'autant plus important que l'enfant est plus jeune. Il existe donc toujours une certaine quantité de galactose circulant reflétée par la présence de galactose 1-phosphate érythrocytaire dont le taux doit être maintenu en dessous de 5mg/100ml *Réf (2)*.

(Les principales sources de galactose)

► Le lactose :

C'est un sucre composé de galactose et de glucose, présent dans le lait de tous les mammifères y compris dans le lait de femme et dans tous les produits laitiers.



► Les dérivés galactosides et le galactose libre :

Le galactose libre est retrouvé dans certains légumes, fruits, vieux fromages secs et dans l'œuf entier... Réf (4, 5, 6)

Les galactolipides sont présents sous forme de traces dans certains abats et le jaune d'œuf. Les oligosaccharides (tels que stachyose, raffinose, verbascose) se trouvent dans le soja et ses dérivés, certains légumes, fruits et le cacao Réf (3).

Un régime contrôlé en galactose exclut obligatoirement tous les produits contenant du lait ou des produits laitiers. Certaines équipes préconisent aussi l'exclusion des aliments contenant du galactose libre, des galactolipides et des oligosaccharides.

Remarque :

un régime sans lactose élaboré pour une intolérance au lactose n'exclut pas toutes les sources de galactose et n'est donc pas adapté pour les patients atteints de galactosémie.

Des teneurs moyennes en galactose libre dans les aliments (fruits et légumes) ont été établies à partir des tables de composition des aliments en référence Réf. (A), en sachant que pour un aliment donné, les teneurs varient selon plusieurs facteurs tels que la variété botanique, la nature des sols, l'implantation géographique, l'exposition solaire etc...



(Le régime de la Galactosémie)

1. Choix des aliments de la naissance à l'âge scolaire

- De la naissance à 6 - 7 mois, l'alimentation est essentiellement lactée.

L'allaitement maternel et tous les laits infantiles sont totalement contre indiqués. En substitution une formule dé lactosée est prescrite.

Ces aliments diététiques dé lactosés de substitution ont une teneur en galactose résiduel très variable d'un produit à l'autre.



Quantités de galactose communiquées par les différents laboratoires :

Substituts (ADDFMS)*	Galactose pour 100 Kcal	Galactose pour 100 ml de lait reconstitué
Enfamil O-Lac® ♥ Mead Johnson	5 mg	3,4 mg
Al 110® Nestlé	9.1 mg	6,6 mg
Galactomin 19® SHS Nutricia NC	14 mg	10 mg
Prégestimil® ◆ Mead Johnson	< 0.5 mg	< 0,34 mg
Nutramigen 1® ◆ Mead Johnson	< 0.5 mg	< 0,34 mg
Nutramigen 2® ◆ Mead Johnson	< 0.5 mg	< 0,34 mg
Galliagène Progress® ◆ Gallia	5.6 mg	3.75 mg
Alfaré® ◆ Nestlé	10.2 mg	7,1 mg
Néocate® ♠ SHS Nutricia NC	0 mg	0 mg
Nutramigen AA® ♠ Mead Johnson	0 mg	0 mg

* Aliments Diététiques Destinés à des Fins Médicales Spéciales

Le choix du prescripteur se porte sur une formule à teneur en galactose résiduel : inférieure à 10 mg/100kcal ou mieux inférieure à 5 mg/100kcal

♥ Formules dé lactosées avec protéines entières :

- Enfamil O-Lac[®], laboratoire Mead Johnson
formule référencée auprès de l'AGEPS, cf p29.
- Al 110[®], laboratoire Nestlé
- Galactomin[®] laboratoire SHS Nutricia Nutrition Clinique , initialement prévu pour le traitement des galactosémies a désormais une teneur en galactose résiduel relativement élevée.

◆ Formules à base d' hydrolysats de protéines :

elles peuvent être indiquées durant la phase aiguë. Ces préparations spécifiques aux malabsorptions digestives possèdent un goût « amer » lié à la présence d'acides aminés libres :

- Prégestimil[®], laboratoire Mead Johnson
- Nutramigen[®], laboratoire Mead Johnson
- Alfaré[®], laboratoire Nestlé Nutrition Clinique
- Galligène Progress[®] , laboratoire Gallia

♠ Formules à base de mélanges d'acides aminés :

- Néocate[®], laboratoire SHS Nutricia Nutrition Clinique
- Nutramigen[®] AA , laboratoire Mead Johnson

Ces formules très particulières sont adaptées aux allergies graves aux protéines de lait de vache. Bien que dépourvues de galactose, elles ne sont qu'exceptionnellement indiquées pour le traitement à long terme de la galactosémie.

♣ Les préparations infantiles à base de protéines de soja,

bien que sans lactose, sont déconseillées pour les enfants de moins de 3 ans *Réf. (B)*. D'une part, ces préparations contiennent des oligosaccharides pourvoyeurs d'une certaine quantité de galactose *Réf (4)* .

D'autre part, la présence de phytoœstrogènes pourrait être délétère pour tout enfant de moins de 3 ans

- Gallia soja[®], laboratoire Gallia
- Modilac soja[®] 1^{er} et 2^{ème} âge, laboratoire Sodilac
- Nutricia soja[®] 1^{er} et 2^{ème} âge, laboratoire Milupa-Nutricia

➤ A partir de 6 – 7 mois révolus, la diversification

L'étude des aliments a démontré la présence de galactose libre ou lié dans nombre de ceux-ci, Réf. (5, 6, 7).

Ainsi, une liste d'aliments «déconseillés» dans la petite enfance a été réalisée pour contrôler les apports de galactose alimentaire.

Parmi eux on trouve les **tomates, certains fruits exotiques...** Leur exclusion est sans conséquence à cet âge où ils ne sont pas indispensables à l'équilibre alimentaire.



Le choix des aliments utilisés lors de la diversification favorisera les aliments frais, en évitant certains aliments du commerce qui parfois contiennent des additifs déconseillés.

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

- ➔ Les céréales infantiles sans lait, sans ou avec gluten ,
- ➔ Les légumes et les fruits (*voir liste*),
- ➔ Les pommes de terre,
- ➔ Les viandes et les poissons,
- ➔ Le pain et les produits céréaliers,
- ➔ Les matières grasses d'assaisonnement.

(voir tableau p 10-11)

► Liste des aliments au moment de la diversification alimentaire chez le petit enfant.

Groupes d'aliments	Autorisés	Interdits
Laits	Aucun	Tous les laits de mammifères : <ul style="list-style-type: none"> - Lait de femme - Laits de vache, chèvre, brebis, bufflonne, ânesse, jument - Laits partiellement dé lactosés* : Matin léger®, Sôa®, Lactose free® ...
Formules infantiles 1 ^{er} , 2 ^{ème} âge, croissance	<ul style="list-style-type: none"> - Enfamil O-Lac® - Al 110® - Prégestimil® - Nutramigen® - Alfaré® - Galliagène progress® 	Toutes les préparations infantiles : <ul style="list-style-type: none"> - Laits pour nourrissons - Les préparations de suite, de croissance - Laits hypoallergéniques - Laits partiellement dé lactosés, sans lactose - Laits acidifiés, antireflux, - Laits pour prématurés
Produits laitiers, Fromages	Aucun	<ul style="list-style-type: none"> - Yaourts, fromages frais, suisses, laits fermentés, desserts lactés... - Tous les fromages
Formules infantiles à base de soja		<ul style="list-style-type: none"> - Nutricia soja® 1^{er} et 2^{ème} âge, - Gallia soja®, - Modilac soja® 1^{er} et 2^{ème} âge
Aliments de l'enfance Farines infantiles	Petits pots : - légumes, légumes viandes ou poissons, petits plats, compotes. Sans lait et autres aliments interdits. Les farines « susceptibles » de contenir par <u>contamination</u> , des <u>traces de lait</u> , sont autorisées.	<ul style="list-style-type: none"> - Certains aliments infantiles homogénéisés contenant des ingrédients interdits - Farines infantiles lactées où est inscrit « lait » dans la liste des ingrédients

*Le lactose y est transformé en galactose donc inadapté.

Repères d'introduction des aliments

	1 ^{er} mois	2 ^e mois	3 ^e mois	4 ^e mois	5 ^e mois
Lait sans lactose	Formule délactosée prescrite (+/- calcium)				
Céréales infantiles Sans lait				Sans gluten	
Légumes Cf.choix - p12					
Pommes de terre					
Fruits Cf. choix - p12					
Pain, produits céréaliers					
Viandes, poissons					
Oeufs					
MG ajoutées					
Boissons	Eau pure : proposer en cas de fièvre ou de forte chaleur (+ Soluté de réhydratation orale)				
Produits sucrés **					
Produits soja					
Sel					

- Pas de consommation
- Début de consommation
- Consommation possible

chez l'enfant de la naissance à trois ans

6 ^e mois	7 ^e mois	8 mois	9 ^e mois	10 ^e mois	11 ^e mois	12 ^e mois	3 ans
Avec gluten							
Purée, lisse				Écrasés* puis en petits morceaux			
Purée pour lier		Écrasées					
Cuits, mixés ; texture homogène, lisse					Crus, écrasés*		
		Pain, pâtes fines, semoule, riz*					
Mixés : 10 g / j			Hachés* : 20 g/j puis coupés finement				
							Oui
Huiles (olives, colza, tournesol...), margarines sans lait							
Eau pure (à proposer à chaque repas)							
Sans urgence ; à limiter							
						Oui	
						Peu pendant la cuisson	

* : A adapter en fonction de la capacité de mastication et de déglutition et de la tolérance digestive de votre enfant.

** : Biscuits, boissons sucrées, confiture, miel, sucre




> Liste spécifique des légumes et fruits déconseillés pendant la petite enfance ; en fonction de leur teneur en galactose.

Ils seront préparés sans aliments interdits :
lait, beurre, crème fraîche etc...

Teneur en galactose	Autorisés Jusqu'à 20 mg / 100 g	⊗ Déconseillés > 20 mg / 100 g
Légumes frais, en conserve, surgelés au naturel	Tous permis sauf →	Betteraves * Tomates Pousse de soja Petits pois.
Légumes secs	Aucun	Lentilles, haricots blancs, haricots rouges, Mungo, flageolets, pois cassés, pois chiche, fèves...
Fruits frais, surgelés ou en conserves Jus de fruits Pâtes de fruits Confitures et gelées	Tous permis sauf →	Papaye Kaki Goyave Mangue * Baies, mûres, airelles, groseilles, groseilles à maquereau.
Fruits secs	Tous permis sauf →	Figues, pruneaux Autres fruits secs : papaye, mangue, kaki, goyave.
Fruits oléagineux	Olives, cacahuètes, amandes, pistaches, noix, noix du Brésil, de pécan, noix de macadamia, noix de coco.	Noisettes Châtaignes Sésame en quantité.

* Les procédés technologiques de « blanchiment », « surgélation », « appertisation » et « cuisson micro-onde », abaissent de 45% la teneur en galactose initiale des légumes et fruits frais (Réf. C).

Groupes d'aliments	Autorisés	Interdits
Viandes Poissons Abats	<ul style="list-style-type: none"> - Viandes fraîches ou surgelées au naturel - Poissons frais, surgelés ou conserve au naturel 	<ul style="list-style-type: none"> - Viandes et poissons cuisinés en sauce, panés - Nuggets® - Cerveille, foie
Charcuteries	<ul style="list-style-type: none"> - Jambons cuits au naturel, à l'os - Charcuteries artisanales « Garantie sans lait » Ex : saucissons secs, rillettes... 	<ul style="list-style-type: none"> - Les jambons agglomérés - Toutes les charcuteries industrielles et artisanales contenant du lait
Œufs	Autorisés dans les biscuits sans lait, les pâtes	 Œufs en plat principal
Pains, Biscuits	<p>Pains « classiques »</p> <p>Pour les biscottes, craquottes, viennoiseries, biscuits, pâtisseries et céréales etc.... du commerce, Bien lire la liste des ingrédients = pas de lait, pas de beurre Ex : Biscuits cacher « Parve »</p>	<ul style="list-style-type: none"> - Pains de mie, au lait, brioché, au beurre - Viennoiseries - Biscottes - Biscuits et pâtisseries du commerce
Farines et dérivées	<p>Céréales sans lait exemple :</p> <ul style="list-style-type: none"> - « smacks »®, « miel pops »® - « corn flakes »® et autres sans lait 	<ul style="list-style-type: none"> - Farines lactées, Maïzena+®, Sauceline® et autres farines enrichies - Floraline® au lait pour enfants - Chapelure contenant du lait
Céréales	<ul style="list-style-type: none"> - Pâtes ordinaires aux oeufs et légumes 	<ul style="list-style-type: none"> - Céréales pour petit-déjeuner contenant du lait et du chocolat - Pâtes au lait Lustucru®
Matières grasses dérivées du lait	Aucune	<ul style="list-style-type: none"> - Beurre, beurres allégés, crèmes fraîches - Sauces contenant ces matières grasses
Matières grasses végétales	<p>Margarines diététiques sans lait :</p> <ul style="list-style-type: none"> - Vitaquell®, Bonnetterre®.... - St Hubert® 100 % végétale <p>Toutes les huiles végétales :</p> <ul style="list-style-type: none"> - Tournesol, soja, olive, colza, noix, etc... 	<ul style="list-style-type: none"> - Toutes les margarines y compris allégées

Groupes d'aliments	Autorisés	Interdits
Confiseries Sucre et sucreries Cacao et chocolat	<ul style="list-style-type: none"> - Sucre, caramel « pur sucre » - Miel, gelées, confitures - Bonbons et sucettes acidulés - Sorbets faits avec les fruits autorisés - Bonbons gélifiés (voir étiquettes) - Aucun chocolat 	<ul style="list-style-type: none"> - Crèmes glacées - Tous les chocolats (cacao, poudre chocolatée, tablette...)
Boissons	<ul style="list-style-type: none"> - Toutes les eaux plates - Jus de fruits 	<ul style="list-style-type: none"> - Boissons lactées
Divers	<ul style="list-style-type: none"> - Sel, poivre, fines herbes - Arômes = vanille liquide et gousse, vanille de synthèse, fleur d'oranger - Levure de boulanger ou chimique - Feuilles de gélatine - Poudre pour flan « sans lait » - Caroube (E410) - Gomme de Guar et Arabique - Agar-Agar (E406) - Carraghénates (E407) - Maltodextrine : Dextrine Maltose®, Caloreen®, Maltodextridine® - Épaississants : Magic mix® Gélopectose®, Gumilk® - Solutés de réhydratation orale : tous 	

2. Choix des aliments à l'âge scolaire

La tolérance au galactose exogène est améliorée avec l'âge du fait de la stabilisation de la production endogène. Elle autorise dès lors l'introduction d'aliments permettant de rendre le régime moins difficile *Réf. (8, 9)*. **Les aliments initialement déconseillés sont introduits en petite quantité sans ordre particulier :**

- Légumes, légumineuses et fruits auparavant déconseillés
- Produits dérivés du soja : « yaourt », « lait », crèmes
- Œufs
- Abats
- Chocolat noir et sans lait
- Fromages à pâtes pressées affinés (type gruyère et comté)

➤ Cas particulier des fromages « spécifiques »

- Il est possible à partir de l'âge de 3 ans, et mieux de 10 ans, d'introduire des **fromages à pâtes pressées cuites, non cuites et affinés**. Ces fromages ont des procédures de fabrication et d'affinage telles que leur teneur en galactose est considérablement réduite par rapport à celle trouvée dans les fromages frais *Réf. (2, 5)*. Tous ces fromages ne sont pas obligatoirement adaptés à l'alimentation de l'enfant galactosémique au moment de la diversification.
- Cependant, ceux qui sont réellement pauvres en galactose, ont l'avantage d'être une source naturelle de calcium très intéressante, et de pouvoir varier l'alimentation.
- Parmi ces fromages on peut citer :

Gruyère® Réserve, Appenzeller® extra, Emmentaler® des grottes, Etivaz® AOC, Sbrinz® AOC, Alpen Tilsiter® auxquels on peut ajouter les **fromages vieux** à «pâte pressée cuite ou non» type Comté, Parmesan, Gouda, Mimolette, Cheddar, à **condition que leur temps d'affinage ait été ≥ 6 mois.**

Attention, ces caractéristiques font que ces types de fromages ne sont pas forcément disponibles dans les commerces courants.



➤ Les produits alimentaires biologiques et diététiques

Le marché des produits « bio » ou portant des mentions santé explose. Le label « agriculture biologique » consacre uniquement un mode de production respectueux de l'environnement.

Ces aliments ne comportent théoriquement pas de résidu de pesticides. Par ailleurs, le choix de l'utilisation de ces aliments obéit aux mêmes règles que l'alimentation classique.

Des boissons 100% végétales (**dites « lait végétal »***) et dérivés, sans lactose, sont disponibles sous ce label. Les matières premières sont diverses : soja, amandes, noisettes, avoine, châtaignes, riz, quinoa...

Ces aliments n'en restent pas moins des dérivés de végétaux, qui ne remplacent en aucun cas le lait de vache et ses dérivés, au plan nutritionnel.

Ils peuvent, en revanche, être très utiles en cuisine pour réaliser des recettes, en boissons ou en desserts (crèmes, flans, pseudo yaourts..) pour varier l'alimentation du grand enfant et de l'adulte.

** En opposition, les laits animaux sont les seuls à posséder l'appellation « lait » car les protéines sont d'origine animale.*

Il existe des produits diététiques « sans lait » de plusieurs marques : Natama®, Hipp®, Valpiform®, Allergo®, Les Repas santé®...

Ces plats adaptés aux régimes d'éviction pour les personnes souffrant d'allergies **au lait, soja, œufs etc...** ont une composition « garantie sans allergènes cités » et peuvent convenir aux patients atteints de galactosémie.

Ils sont désormais disponibles en restauration collective et dans le commerce.

Ces préparations facilitent le quotidien et garantissent un respect du régime strict et équilibré, à l'école, en colonie, à l'hôpital...



3. Le régime de l'Adulte

Désormais le régime du patient adulte, atteint de galactosémie, concerne essentiellement l'exclusion simple du lactose

PAS DE LAIT PAS DE LAITAGES RICHES EN LACTOSE

Tous les dérivés du lait restent donc **déconseillés, au quotidien. Cependant, ils peuvent être tolérés, au cas par cas et ponctuellement en petite quantité :**

- du beurre, de la margarine, d'autres fromages pauvres en lactose...
- De même, certains aliments qui contiennent des faibles quantités de lait comme du pain de mie, des biscuits...

Ceci permet aux patients, qui maîtrisent bien leur régime et ses évictions, de pouvoir partager leurs repas au restaurant, au self, et d'avoir une vie sociale, familiale, avec le moins de contraintes possibles.

Quel que soit l'âge, il reste conseillé d'observer un suivi médical pour tous les patients galactosémiques, avec des contrôles réguliers biologiques du galactose 1-phosphate érythrocytaire, associés à des bilans nutritionnels, hépatiques, rénaux, phosphocalciques, et ophtalmologiques.

Un suivi endocrinien est recommandé chez les filles dès l'âge prépubère (8-10 ans).



► Liste des aliments autorisés / interdits pour l'enfant à l'âge scolaire et chez l'adulte

Groupes d'aliments	Autorisés	Interdits
Laits	<ul style="list-style-type: none"> - Enfamil O-Lac® - Al 110® - Galactomin® 	Tous les laits de mammifères : <ul style="list-style-type: none"> - Laits de vache, chèvre, brebis, bufflonne, ânesse, jument, - Laits partiellement dé lactosés* : Matin léger®, Sôa®, Lactose free®...
Produits laitiers, Fromages	Fromages spécifiques : fromages à pâte pressée, cuite ou non, affinés (voir cas particuliers, page 15)	<ul style="list-style-type: none"> - Yaourts, fromages frais, suisses, laits fermentés, desserts lactés - Tous les fromages classiques
Soja et produits dérivés	Jus de soja, crèmes dessert, laitages au soja type « yaourt » Crèmes soja cuisine....	<ul style="list-style-type: none"> - Yaourts, fromages frais, suisses, laits fermentés, desserts lactés... - Tous les fromages
Viandes Poissons Oeufs Abats Charcuteries	<ul style="list-style-type: none"> - Viandes fraîches ou surgelées au naturel - Volaille, lapin, gibier - Poissons frais, surgelés ou conserve au naturel et fumés - Coquillages et crustacés - Oeufs - Abats - Charcuterie « Cacher » - Jambons cuits au naturel, à l'os ou crus, et autres charcuteries artisanales « Garanties sans lait ». Ex : saucissons secs, rillettes d'oie de canard... 	<ul style="list-style-type: none"> - Viandes et poissons cuisinés en sauce, farcies, panés : sous vide, surgelés, en conserve ou chez le traiteur - Quenelles et mousses de poissons - Surimi® - Nuggets® - Toutes les charcuteries industrielles et artisanales contenant du lait - Les jambons agglomérés
Légumes verts	Tous les légumes frais, - Surgelés, en conserve au naturel	- Légumes cuisinés avec sauces (lait, beurre, crème,)
Fruits	Tous les fruits frais, - Surgelés, en conserve, en jus, en compote	- Fruits cuisinés avec du lait, de la crème

*Le lactose y est transformé en galactose donc inadapté.

Groupes d'aliments	Autorisés	Interdits
<p>Matières grasses dérivées du lait</p> <p>Matières grasses végétales</p>	<p>Aucune</p> <p>Margarines sans graisses animales -St Hubert® 100 % végétale</p> <p>Margarines diététiques sans lait : - Vitaquell®, Bonnetterre®....</p> <p>Toutes les huiles végétales: - Tournesol, soja, olives, colza, noix, etc...</p> <p>- Saindoux, graisse d'oie et de canard, Végétaline®...</p>	<ul style="list-style-type: none"> - Beurre, beurres allégés, crèmes fraîches - Sauces contenant ces matières grasses - Mayonnaise - Toutes les sauces contenant les ingrédients interdits (lait et beurre) - Toutes les margarines y compris allégées
<p>Pains</p> <p>Farines et dérivées</p> <p>Biscuits</p> <p>Céréales</p>	<ul style="list-style-type: none"> - Pains « classiques » - Blé, seigle, orge, avoine, sarrasin, riz, maïs, épeautre, millet, sésame, tapioca, semoule, boulgour, quinoa... et toutes les farines ordinaires correspondantes Pour les biscottes, craquottes, viennoiseries, biscuits, pâtisseries et céréales etc....du commerce, Bien lire la liste des ingrédients = pas de lait, pas de beurre Ex:Biscuits cacher « Parve » - Pâtes ordinaires aux oeufs et légumes - Céréales sans lait, muesli 	<ul style="list-style-type: none"> - Pains enrichis, de mie, au lait, briochés, au beurre - Viennoiseries - Biscottes, pains grillés du commerce... - Mélanges de céréales cuisinés - Farines lactées, Maïzena+®, Sauceline® et autres farines enrichies - Pâtes brisées, feuilletées, sablées, au beurre - Biscuits et pâtisseries du commerce - Chapelure - Pâtes au lait Lustucru® - Céréales pour petit-déjeuner contenant du lait

Groupes d'aliments	Autorisés	Interdits
<p>Confiseries</p> <p>Sucre et sucreries</p> <p>Cacao et chocolat</p>	<ul style="list-style-type: none"> - Sucre, caramel «pur sucre » - Miel, gelées, confitures - Bonbons et sucettes acidulés - Sorbets 100% fruits - Bonbons gélifiés (voir étiquette) - Pâtes d'amandes, Calissons - Marrons glacés, crème de marrons - Réglisse <p>- Tous les chocolats noirs</p> <p>- Poudre de cacao</p> <p>- Poudres chocolatées sans lait (Nesquick®, Poulain®..)</p>	<ul style="list-style-type: none"> - Bonbons au caramel, bonbons au beurre, à la crème - Crèmes glacées - Tous les chocolats au lait
<p>Boissons</p>	<ul style="list-style-type: none"> - Toutes les eaux plates et gazeuses - Jus de fruits - Sodas, cola <p>A l'âge adulte :</p> <p>Jus de céréales (soja, avoine..)</p> <p>Café, thé, infusions</p> <p>Vins, cidres, bières, et divers alcools, à consommer avec modération</p>	<ul style="list-style-type: none"> - Boissons lactées <p><i>Attention des cocktails alcoolisés peuvent contenir du lait</i></p>
<p>Divers</p>	<ul style="list-style-type: none"> - Sel, poivre, toutes les épices, fines herbes, moutarde ordinaire - Arômes = vanille liquide et gousse, vanille de synthèse, fleur d'oranger... - Levure de boulanger ou chimique - Feuilles de gélatine - Poudre pour flan « sans lait » - Caroube (E410) - Gomme de Guar et Arabique - Agar-Agar (E406) - Carraghenates (E407) - Edulcorants de synthèse : tous 	

(La lecture des étiquettes)

(Aspects réglementaires)

Les aliments sont tous soumis à une réglementation dont le but est d'assurer la sécurité et l'information loyale des consommateurs.

Les dispositions réglementaires (Code de la consommation) évoluent et font régulièrement l'objet d'une harmonisation européenne.

Deux organismes interviennent dans cette réglementation, l'**AFSSA** (*Agence Française de Sécurité Sanitaire des Aliments*) et la **DGCCRF** (*Direction générale de la concurrence, de la consommation et de la répression des fraudes*).

1. Déchiffrer les étiquettes alimentaires

➤ **Comprendre et utiliser les informations nutritionnelles inscrites sur les étiquettes est indispensable pour choisir les aliments**

➤ **L'étiquette alimentaire :**

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 théoriquement loyale, claire et accessible au plus grand nombre
- 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 ou **DLC**
- **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 Kj) et nutriments exprimés en grammes pour 100 g de l'aliment consommable pour une portion de l'aliment consommable.

- **Présence de 14 allergènes :**
Lait et dérivés, œufs, céréales contenant du gluten, poissons, crustacés, arachide et fruits à coque, soja, céleri, moutarde, graines de sésame, de lupin et anhydre sulfureux, sulfites.

- **Mentions particulières** obligatoires
Ex: mise en garde si présence de polyols, aspartame
Mentions facultatives : labels, appellations...et **risques d'allergies croisées**.



2. Lecture des informations nutritionnelles

➤ Principaux termes suggérant la présence de lait donc de lactose et galactose

- **Lait** (entier, demi écrémé, écrémé), poudre de lait, petit lait, lait caillé,
- **Lactose**, lactosérum, lactoprotéines, lactoglobulines, lactalbumine,
- caséines, caséinates,
- **Fromages**, ferments lactiques,
- **Protéines du lait** ou animales non précisées,
- **Matières grasses animales** : beurre, beurre concentré, crème ou matières grasses non précisées.

➤ Principaux termes suggérant la présence de soja donc de stachyose, raffinose

- **Soja ou soya**, protéines de soja, farine de soja, tofu, watto, tempeh, miso.

Principaux termes suggérant la présence d'œufs, de cacao.

- **Œufs et produits à base d'œufs** : œuf, blanc et jaune d'œuf, protéine d'œuf,
- **Cacao**: poudre, pâte de cacao, chocolat,

Pour les fruits et quelques légumes : ils sont inscrits en toutes lettres.



ATTENTION

Certains termes et images sont des messages uniquement publicitaires



Ce ne sont **ni** des mentions réglementaires, **ni** des allégations nutritionnelles et ils cherchent à souligner diverses qualités aux aliments.

Pour n'en citer que quelques uns : jus de soja, d'avoine, d'amandes, de riz, de quinoa, de châtaigne... présentés comme du lait riche en divers nutriments.

Bien que totalement dépourvus de lactose, ces jus végétaux ne sont pas adaptés à l'alimentation infantile, ils ne peuvent pas remplacer les substituts du lait infantile sans lactose !

Une lecture attentive des étiquettes permet de se rendre compte de l'intérêt justifié ou non de ces produits.

→ Poids net: 180 g
6 sachets de 30 g

→ A consommer de préférence
avant le mois / année

Exemple Biscuits secs riches en fruits

Ingrédients : farine de froment - sucre 10 % - pulpe d'abricots - 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 37 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 *

Information nutritionnelle pour la portion de 30 g
Cela permet d'évaluer sa consommation réelle

Voir sur la page suivante

(*) AJR : Apports Journaliers Recommandés sont des valeurs repères définies par la réglementation qui permettent de couvrir les besoins nutritionnels de la population générale et pour une tranche d'âge.

L'indication en % permet de situer le produit par rapport à ces valeurs repères.

Biscuit conseil
01 02 03 04 05
Service consommateur
www.fichnutri.diet

Pour plus d'information sur l'aliment,
vous pouvez contacter le fabricant

Biscuits Factory
Made in France

3. Lecture des informations nutritionnelles

Toujours faire le lien entre la liste des ingrédients !

Dans l'exemple, **les premiers ingrédients cités** sont des **aliments riches en glucides** : la farine de blé, les sucres (saccharose, fructose, cassonade) et la pulpe de fruits.

Le lait, lactose et autres ingrédients interdits sont absents de la liste.

Au cours de la fabrication, une contamination avec des ingrédients déconseillés pendant l'enfance est possible. Cette information concerne les patients allergiques.

▼
Ces biscuits secs aux fruits **sont consommables** par les **patients galactosémiques**.

► Connaître les termes notés sur les étiquettes :

- **Sans sucre** = sans saccharose (disaccharide = glucose + fructose).
- **Sans sucres ajoutés** = pas d'ajout de glucides à ceux présents dans les aliments naturels composant le produit.
- **Sucres** = sucres simples comme le saccharose, fructose, lactose (galactose), 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.

- **Matières grasses animales** = beurre, beurre concentré, graisses de bœuf, porc, volailles
- **Matières grasses végétales** = huile de palme, de palmiste et de coprah
- **Matières grasses hydrogénées** = présence d'acides gras trans

- « **Allégé en** » sucre ou graisse
- « **A teneur réduite en** » ou « **light** »
Le nutriment cité est diminué d'au moins 25 % par rapport à l'aliment de référence
- « **Exempt de sucres** » = moins de 0,5 g de sucres pour 100 g ou 100 ml de l'aliment

←
Connaître les allégations
Ces mentions définissent
les glucides et les lipides



Si malgré les **informations inscrites sur l'étiquette** vous souhaitez plus de renseignements sur le produit

Contactez le service consommateur du fabricant

Ou

Consulter sur internet le site
→ *http://liste.produits.free.fr*

De nombreux **produits sans galactose de la grande distribution** sont répertoriés après une analyse de l'étiquette

N'hésitez pas à consulter régulièrement ce site

Ou

Conserver l'emballage et
demandez conseil à une diététicienne

(Les médicaments)

2 problèmes sont abordés :

➤ 1. La composition des médicaments et leurs excipients

Tout patient galactosémique peut comme tout autre individu avoir besoin d'un traitement à l'occasion d'une maladie intercurrente (antibiotiques, anti-inflammatoires, sirops...). Certains de ces médicaments peuvent contenir du lactose (galactose), dans leur formule ou dans leurs excipients, donc comme pour les aliments **il est nécessaire de lire leurs étiquettes.**

Malheureusement, ces présentations sont sujettes à modification, il convient donc **lors de chaque prescription de vérifier avec le médecin et le pharmacien l'absence de galactose.**

→ **ATTENTION, les recommandations du Vidal®**, déconseillent parfois la prescription de médicaments contenant indifféremment **galactose/lactose ou fructose/saccharose**, dans toutes les pathologies du métabolisme des glucides. Ceci n'est pas justifié, faites vérifier la composition précise du médicament par votre médecin et pharmacien.

➤ 2. Les médicaments prescrits pour compléter l'alimentation des enfants galactosémiques

Le régime sans lactose, sans galactose, est carencé en calcium. Une supplémentation est nécessaire dès que la quantité de substitut de lait consommée est insuffisante. Chez le grand enfant, la consommation de fromages « spécifiques » est une source non négligeable de calcium dont la biodisponibilité est supérieure à celle du calcium médicamenteux. Il peut néanmoins être nécessaire de compléter l'apport calcique. Comme

pour les autres médicaments, cet apport doit être assuré par des médicaments ne contenant pas de galactose. →



► Teneur en calcium élément des principaux médicaments destinés à la supplémentation calcique :

→ **Carbonate de chaux**

==> 1g = 400 mg

→ **Calcium Sandoz® effervescent**

==> 1 comprimé = 500 mg

→ **Calcium Sandoz® poudre pour solution buvable**

==> 1 sachet dose = 500 mg

→ **Calcidose 500® poudre pour suspension buvable**

==> 1 sachet dose = 500 mg

→ **Calciforte® poudre pour suspension buvable**

==> 1 sachet dose = 500 mg

→ **Caltrate® comprimé enrobé sécable**

==> 1 comprimé = 600 mg de calcium
(attention la forme 500 mg contient du lactose)

→ **Eucalcic®**

==> Sachet de 15 ml = 1200 mg

→ **Orocal® comprimé (produit édulcoré)**

==> 1 comprimé = 500 mg

→ **Calperos® comprimé (produit édulcoré)**

==> 1 comprimé = 500 mg

→ **Calcidia® calcium, granulés pour suspension buvable**

==> 1 sachet = 1540 mg

Une supplémentation en vitamine D doit être assurée en suivant les mêmes recommandations que pour tous les enfants.

(Aide à la **vie scolaire et sociale**)

1. circuit de prise en charge

➤ A. Le protocole de soins

Le médecin traitant doit établir un protocole de soins selon le schéma ci-joint. La rapidité de la prise en charge dépend beaucoup de la qualité de ce document.

→ Ce protocole de soins est adressé à la CPAM, qui fait suivre au secrétariat national pour la prise en charge des maladies métaboliques héréditaires. Il existe auprès de ce secrétariat

des experts en charge de valider le diagnostic et les traitements. Cette validation est d'autant plus rapide que le protocole de soins est complet.

(voir exemplaire du document joint p. 30).

Après validation, le dossier est retourné à la CPAM qui notifie la prise en charge à l'assuré.

➤ B. Les produits pris en charge à 100 %

a - Les substituts lactés « sans lactose » (ADDFMS) :

Enfamil O-Lac[®], AL110[®], Nutramigen[®], Pregestimil[®]... sont tous disponibles en pharmacie d'officine et sont remboursables dans le cadre des maladies métaboliques. Circulaire n°DSS-1C/DGS/DH/96-403 du 18 juin 1996, relative à la prise en charge des médicaments et des aliments destinés au traitement des maladies métaboliques héréditaires.

Etant le substitut référencé, l'Enfamil O-Lac[®] est également disponible à l'Agence Générale des Equipements et Produits de Santé (AGEPS). Il est dispensé sur ordonnance hospitalière et est distribué avec un tiers payant, par

le service de la vente aux particuliers des pharmacies hospitalières ou envoyé au domicile ou en officine.

Procédure pour obtenir une livraison du substitut référencé :

Envoyer par courrier à l'AGEPS :

- Original de l'ordonnance spécifiant la pathologie, (galactosémie congénitale...)
- Copie de la carte vitale et de l'attestation notifiant l'ouverture des droits et la date de clôture
- Adresse de livraison pour les produits (domicile, pharmacie, prestataire), numéro de téléphone des parents ou du patient. →

personne recevant les soins

• identification de la personne recevant les soins

nom et prénom (surtout, s'il y a lieu, du nom d'épouse(s))

adresse

numéro d'immatriculation

si ce numéro d'immatriculation n'est pas connu, remplissez la ligne suivante

(date de naissance de la personne recevant les soins)

• identification de l'assuré(e) (à remplir si la personne recevant les soins n'est pas l'assuré(e))

nom et prénom de l'assuré(e) (surtout, s'il y a lieu, du nom d'épouse(s))

numéro d'immatriculation de l'assuré(e)

information(s) concernant la maladie

• diagnostic(s) de l'(des) affection(s) de longue durée motivant la demande et sa (leurs) date(s) présumé(s) de début

1 **Maladie héréditaire du métabolisme : Galactosémie** **xx xxxxxxxx**

2

3

• arguments cliniques et résultats des examens complémentaires reçus (dans le cas de polypathologie invalidante décrire l'état invalidant)

Histoire clinique résumée

Dosage de gal-1-P érythrocytaire au Diagnostic - Nom et adresse du laboratoire

Analyse moléculaire - Nom et adresse du laboratoire

État actuel du patient

actes et prestations concernant la maladie (à compléter par votre médecin traitant)

spécialités pharmaceutiques ou classes thérapeutiques
ou dispositifs médicaux

Substitut lacté utilisé

(1) suivi biologique prévu (type d'actes)

(1)

Rythme du contrôle nutritionnel

Rythme du contrôle de gal-1 P

Compléments nutritionnels utilisés

recours à des spécialistes (préciser la spécialité et le type

d'acte spécialisé prévu)

(1)

Pédiatre et/ou gastro-entérologue

Endocrinologue / Neurologue

Ophthalmologiste

Compléments vitaminiques et/ou

minéraux utilisés

recours à des professionnels de santé para-médicaux

(1)

Diététiciens spécialisés

Psychologue, orthophoniste, psychomotricien

(1) Sont exclus du bénéfice de l'exonération du ticket modérateur, les éléments cochés par le médecin conseil, qui seront pris en charge selon les conditions du droit commun.

durée prévisible des soins : _____ durée prévisible de l'arrêt de travail, s'il y a lieu :

reclassement professionnel envisagé : oui non

proposition du médecin traitant (à compléter par votre correspondant)

ALD non exonérante : 1 ALD 30 (liste 2) : 2 ALD hors liste : 3 polypathologie invalidante : 4 autre : 5

décision du médecin conseil

accord au titre de (2) : du _____ au _____ pour _____

accord au titre de (2) : du _____ au _____ pour _____

accord au titre de (2) : du _____ au _____ pour _____

(2) Le médecin conseil reporte le chiffre correspondant à la situation adéquate liée dans la rubrique précédente (1 pour ALD non exonérante, 2 pour ALD 30...)

refus : _____ nature et motif du refus

date : **xx xxx xxx**

protocole valable jusqu'au

signature et cachet du médecin traitant

cachet de l'établissement ou
du centre de référence

signature et cachet du médecin conseil

AGEPS :

Pharmacie centrale des Hôpitaux de Paris

Division Particuliers

13, rue Lavoisier

92 023 Nanterre cedex

Tel : 01 46 69 14 00

ou sur numéro vert (appel gratuit) : 0800 11 07 89

Fax : 01 46 69 12 10

Ouverture du lundi au vendredi de 8 h 30 à 17 h 00

Procédure pour se procurer le substitut référencé en direct, à la Vente aux particuliers, se munir :

- Original de l'ordonnance spécifiant la pathologie (galactosémie...)
- Copie de la carte vitale et de l'attestation notifiant l'ouverture des droits et la date de clôture.

Unité de pharmacie (U pharma) :

Groupe hospitalier de l'Hôtel Dieu
1, place du Parvis de Notre Dame
75004 Paris

Tel : 01 42 34 88 88

Ouverture du lundi au vendredi de 9 h 00 à 19 h 00

et le samedi de 9 h 00 à 18 h 00

b - Les médicaments nécessaires en complément du régime (calcium, vitamine D...) sont également remboursables à 100 % dans le cadre de cette circulaire, même s'il ne le sont pas habituellement pour d'autres pathologies.

2. 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. Celui-ci est indispensable pour permettre à votre

enfant de manger en collectivité : à la crèche, à l'école, au centre de loisirs...

- Vous fournirez le repas de votre enfant suivant les modalités requises.

3. Vie quotidienne en collectivité

😊 Lors des goûters d'anniversaire ou fêtes, vous fournirez les gâteaux « maison » autorisés et autres préparations adaptées que tous les enfants pourront partager !

😊 Aucune recommandation particulière pour le sport. Ils peuvent tous être pratiqués, suivant le choix de votre enfant.

(Conclusion)

(Une vie normale)

Cette anomalie du métabolisme du galactose, aussi sérieuse soit-elle, ne doit pas être un facteur d'angoisses inutiles, et encore moins, d'exclusion.

Moyennant quelques règles de base, qu'il faut connaître et respecter, l'alimentation du patient atteint d'une galactosémie congénitale lui permet de vivre **une vie familiale, sociale et professionnelle normale.**



(Références bibliographiques)

1 - C. Largilliere .

Troubles du métabolisme du galactose

Traité de Nutrition Pédiatrique
C. Ricour, J. Ghisolfi, G. Putet, O. Goulet
Édition Maloine 1993; 23.1, 783-784

2 - R. Gitzelman

Disorders of Galactose Metabolism

Inborn Metabolic diseases 2000
J. Fernandes, J-M Saudubray, G. Van den Berghe
Editors : Springer - Verlag Berlin Heidelberg 3^{ème} édition 2000; 103-109

3 - U.N. Wiesmann, B. Rosé-Beutler, R. Schlüchter

Leguminosae in diet : the raffinose-stachyose question.

Eur J Pediatr 1995 ; 154 [Suppl 2] : S93 - S96

4 - Dominique Turck

Soy protein for infant feeding : what do we know ?

Curr Opin Clinl Nutr and Metab Care 2007 ; 10 : 360 - 365

5 - K. C. Gross, P. B. Acosta

Hidden sources of galactose in the environnement

Eur J Pediatr 1995 ; 154 [Suppl 2] : S87 - S92

6 - G. T. Berry

The effect of dietary fruits and vegetables on urinary galactitol excretion in galactose-1-phosphate uridylyltransferase deficiency

J Inher Metab Dis 1993 ; 16 : 91 - 100

7 - K. C. Gross, P. B. Acosta

Fruits and vegetables are a source of galactose: implications in planning the diets of patients with galactosemia

J Inher Metab Dis 1991 ; 14 : 253 - 258
Ph. Acosta, Documents personnel fev 1996(USA)

8 - P. Schadewalt, Loganathan Kamalanathan, Hans-Werner Hammen, Udo Wendel

Age dependence of endogenous galactose formation in Q188R homozygous galactosemic patients

Molecular Genetics and Metabolism 2004 ; 81 : 31 - 44

9 - AM Bosch, HD Bakker, IJM de B Wenniger - Prick, RJA Wanders, FA Wijburg

High tolerance for oral galactose in classical galactosaemia : dietary implications

Arch Dis Child 2004 ; 89 : 1034 - 1036

(Références)

A. Tables de compositions des aliments :

- **Food Composition and nutrition Tables** : Souci, Fachmann, Kraut, (7^{ème} Edition Medpharm Scientific Publishers, 2008)
- **The composition of foods** : Mac-Cance et Widdowson's, (5^{ème} Edition Royal Society of Chemistry, 1996)

B. Les produits de soja :

L'Agence Française de Sécurité Sanitaire des Aliments (AFSSA 2005) dans une saisine concernant les aliments à base de protéines de soja recommande de limiter les apports alimentaires en phytoestrogènes :

- **Pour la population générale** : Pas plus de 1 mg d'isoflavone aglycone/kg/jour, telle est la dose de ce phytoestrogène à ne pas dépasser (soit, pour une personne de 60 kg, un verre de tonyu ou jus de soja et un produit soja type yaourt)
- **Pour les nourrissons et les jeunes enfants de moins de 3 ans** : Éviter l'utilisation des produits à base de soja tant que ceux-ci ne seront pas à teneur réduite en isoflavone et contrôler les apports journaliers

C. Modification des teneurs en galactose libre suivant les procédés de fabrication :

Revue canadienne de la pratique et de la recherche en diététique Vol 28 n° 1, printemps 2007.



(Guide de l'alimentation des patients atteints de galactosémie)

De la naissance à l'âge adulte



AFGF :

20, rue Georges Guynemer
44240 La Chapelle/Erdre
www.afgf.fr / galactosemie@free.fr