

PRE-PROGRAMME

JOURNEES SFEIM

Journée SFEIM

13 novembre 2023

Journée SFEIMA

14 novembre 2023

Journée clinico-diététique

14 novembre 2023

LIEU :

FIAP Jean Monnet
30 Rue Cabanis
75014 Paris

JOURNEE SFEIM

Thème : Glycogénoses

Lundi 13 novembre 2023

Modérateur : Manuel Schiff

8h30-9h00 Accueil des participants

9h00-9h45 Introduction aux glycogénoses hépatiques

Philippe Labrune (Clamart)

Anne Spraul (Le Kremlin Bicêtre)

9h45-10h15 Principes du traitement diététique dans les GSDs hépatiques

Joelle Wenz (Le Kremlin Bicêtre)

10h15-10h45 Pause – Visite des stands

Modérateurs : Anne Spraul et Philippe Labrune

10h45-11h45 Apport des modèles animaux pour la thérapeutique

- Apport des modèles animaux pour les GSD1 et GSD3 : comparaison tumorigénèse du foie GSD1 vs GSD3

Fabienne RAJAS (Lyon)

- Thérapie génique GSD3

Antoine GARDIN (Evry)

11h45-12h00 Les systèmes de mesure du glucose en continu (CGM) dans les GSDs pour ou contre ?

Jeremy DO CAO (Clamart)

12h00-12h30 Flash comms'

- Traitements diététiques dans la GSDIII

Clothilde MARBACH (Paris)

- Cas clinique de transplantation hépatique GSD1A

Dalila HABES (Le Kremlin Bicêtre)

- Prise en charge anesthésique GSD1

Olivier WONG (Clamart)

12h30-13h50 Déjeuner – visite des stands

Modérateurs : Joëlle Wenz et François Maillot

13h50-14h00 Présentation de l'association AFG

Laura SIMONOT, Présidente de l'AFG

14h00-15h00 Glifozines et glycogénoses 1

- Mécanismes physiopathologiques et du traitement de la neutropénie dans la glycogénose de type 1b et la déficience en G6PC3.

Maria VEIGA DA CUNHA (Louvain)

- Inhibiteurs de SGLT2 pour la prise en charge des infections et MICI des patients GSD1B et G6PC3 : résultats de l'étude française

Jean DONADIEU (Paris)

- Indications de l'utilisation des glifozines : néphroprotection et glycogénoses 1

Myriam DAO (Paris)

15h00-15h30 GSDs 6 et 9 : présentations cliniques

Alice THEBAUT (Le Kremlin Bicêtre)

15h30-16h00 Pause – visite des stands

Modérateurs : Anne-Frédérique Dessein et Manuel Schiff

16h00-16h20 Réentraînement effort GSD3 et autre

Pascal LAFORET (Garches)

16h30-17h00 Retour SSIEM

Apolline IMBARD & Antoine GARDIN ; Joëlle WENZ & Bénédicte SAMBA

17h00-17h30 AG et questions diverses

17h45 Fin de la réunion

JOURNEE SFEIMA

Mardi 14 novembre 2023

9h15-9h30 Accueil des participants

9h30-9h45 Introduction
Fanny Mochel - François Maillot

9h45-11H15 Présentation de 3 mémoires du DIU ("IMD adultes")

11H15-11H45 Atteintes hépatiques dans les déficits du cycle de l'urée : nouveautés
Adrien Bigot

11H45-12h15 Projet collaboratif "hépat-UCD"
Adrien Bigot, François Maillot

12h15-13h30 Déjeuner

13h30-16H Cas cliniques (résolus ou non)

16H Fin de la réunion

JOURNEE CLINICO-DIETETIQUE

NUTRITION et GLYCOGENOSES TI et TIII

Mardi 14 novembre 2023

8h45-9h00 Accueil des participants

9h-10h **Approches physiopathologiques et principes du traitement**
GSD I: *Jeremy DO CAO/ Philippe LABRUNE "Béclère Clamart"* (30 mn)
GSD III: *François LABARTHE "Chlocheville Tours"* (30 mn)

10h-11h **Prise en charge diététique** : principes, adaptation en fonction de l'âge, type de GSD, maïzena ou Glycosade, nutrition entérale...:
GSD I: *Joëlle WENZ, "Bicêtre" Catherine VOILLOT "Béclère Clamart"* (30 mn)
GSD III: *Charlotte BAZIREAU, "Chlocheville Tours"* (30 mn)

11h-11h30 Pause

11h30-12h30 **Adaptations diététiques à l'âge adulte et devenir**
Philippe LABRUNE et Catherine VOILLOT "Béclère Clamart"
Questions sur la nutrition entérale (avantages/inconvénients, périodes de vie...), adaptation au sport, vie sociale au quotidien, carences etc...

11h30-12h30 Déjeuner

13h30-15h **Ateliers diététiques (4 groupes) mise en pratique sur cas cliniques complexes**
Atelier 1 : GSD I (45 mn) : *Joëlle WENZ, Catherine VOILLOT, Aure-Clélia TALLEC-MONNERAYE et Aline DERNIS "CHU Lille"*
Atelier 2 : GSD III (45mn) : *Charlotte BAZIREAU, Sandrine DUBOIS et Sabine DEWULF "Necker Paris"*

15h-16h 1/ **Partage de documents** (30mn)
- **PAI** rédaction et particularités, **documents d'informations pour école** (flyer) : *Joëlle WENZ* (15 mn)
- Holter, Dexcom: **Quel intérêt pour les diététiciens**: *Jeremy DO CAO et Aure-Clélia TALLEC-MONNERAYE* (15 mn)
2/ **Retour des ateliers** (30 mn) et lister les problématiques soulevées en pratique
- **« Guide des bonnes pratiques nutritionnelles GSD » à rédiger ensuite = mise en place du projet**

16h-16h30 Discussion

16h30 Fin de la journée