

Voedingsadvies bij de ziekte van McArdle, voor het laatst bijgewerkt op 5-3-2018

### Ziekte-informatie

De ziekte van McArdle behoort tot de glycogeenstapelingsziekten. Er is sprake van een tekort aan fosforylase in de spiercel. De ziekte wordt daarom ook wel myofosforylase-deficiëntie of glycogeenstapelingsziekte type V genoemd. Het gevolg is dat glycogeen in de spier bij inspanning niet kan worden omgevormd tot glucose.

Vanwege het overheersen van spierklachten valt McArdle onder de doelstellingen van de Vereniging Spierziekten Nederland (VSN).

Symptomen van de ziekte van McArdle zijn: vermoeidheid, spierstijfheid, spierpijn en spierzwakte. Deze worden veroorzaakt door inspanning en herstellen zich bij rust. Kenmerkend bij deze spierziekte is dat lichte inspanning langdurig kan worden volgehouden. In rust en bij laag intensieve inspanning worden voornamelijk vrije vetzuren als energiebron gebruikt via oxidatieve fosforylatie. Dit is de laatste stap in de energiewinning uit glucose, met behulp van vrijgekomen energie uit de ademhalingsketen. De afwezigheid van het fosforylase leidt tot het niet kunnen aanspreken van de glycogeenvoorraden in de spier.

Een secundaire beperking van de oxidatieve fosforylering treedt op door de afwezigheid van pyruvaat. Dit is een bijproduct van de glycolyse, de splitsing van glucose tot pyruvaat, zonder zuurstof. Dit leidt tot een vermindering van de zuurstofconsumptie (tot circa 35% van normaal) en een sterke toename van de hartslag in vergelijking met gezonde controlepersonen.

Bij grote inspanning ontstaan vermoeidheid en krampen. Krampen bij inspanning kunnen gepaard gaan met spiercelbeschadiging waardoor spiereiwit myoglobine in de urine terecht komt. Rode urine is een teken van te veel en/of te zware inspanning. Als er veel myoglobine vrijkomt kunnen nierbeschadigingen en (zelden) acuut nierfalen optreden.

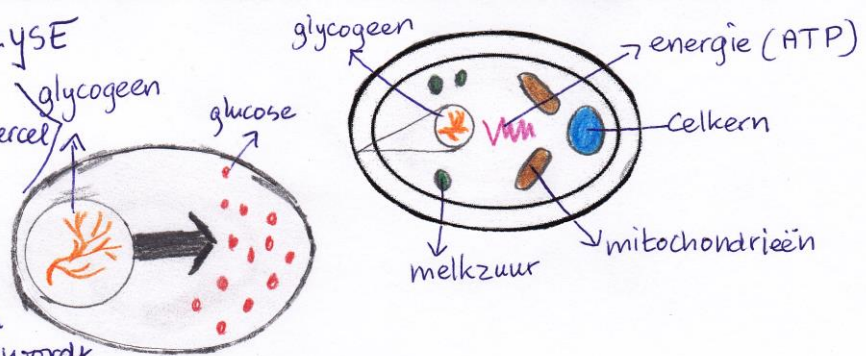
Het advies is wel actief te zijn: start langzaam en verhoog geleidelijk intensiteit en duur. Plotselinge en zware inspanning met krampen en spierversmoeidheid moeten worden vermeden. Met het ouder worden ontstaat spiermassaverlies, waardoor de spieren dunner worden.

Veel mensen met McArdle ervaren het 'second wind' fenomeen. Dit is een golf van energie na de eerste 5-10 minuten vermoeidheid, waardoor de inspanning vervolgd kan worden. De verklaring daarvoor is als volgt: de snelste manier om ATP ofwel spierenergie te maken is door anaerobe glycolyse. Zie figuur 1a. Bij McArdle kan het opgeslagen glycogeen in de spiercel niet worden afgebroken door een tekort aan fosforylase. Daardoor ontstaat er geen ATP voor de spieren en kan de spier niet werken tot er energie komt uit brandstoffen van buiten de spiercel. Voor langdurige activiteit gaat de gezonde spiercel na 5-10 minuten over op energieproductie uit de mitochondrieën, de energiefabrieken van de spiercel. Dit is het aerobe metabolisme. Zie figuur 1b. Met behulp van pyruvaat wordt een beroep gedaan op vrije vetzuren en glucose uit de lever en aminozuren uit het bloed. Bij McArdle kan alleen gebruik worden gemaakt van de brandstoffen uit het bloed. Wanneer de overschakeling plaatsvindt van het anaerobe naar het aerobe systeem ervaart de persoon het 'second wind' fenomeen. Als het lichaam is overgegaan op deze vorm van energievoorziening kan het lichaam activiteiten een tijd volhouden.

Quinlivan (2010) vond dat veel mensen een zittend leven leiden uit angst voor spiereiwit in de urine. Overgewicht wordt door Quinlivan bij 71% (n=32) van de deelnemers beschreven. Gewichtstoename kan de symptomen verergeren door een toenemende afhankelijkheid van de glycolyse gedurende inspanning.

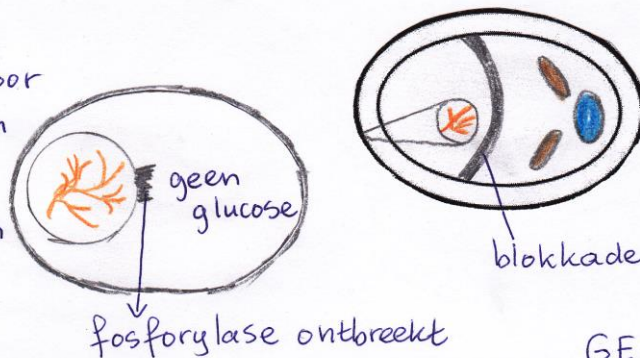
## a) ANAËROBE GLYCOLYSE

Normale cel  
In de normale spiercel wordt glycogeen deels afgebroken tot glucose door het myofosforylase waardoor direct een beetje energie (ATP) wordt gevormd, in afwezigheid van zuurstof.



### McArdle

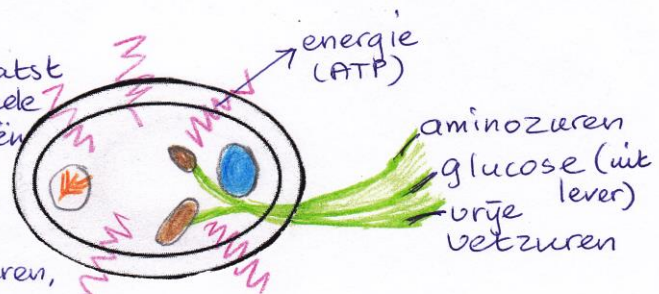
Bij McArdle kan, door het ontbreken van myofosforylase, het glycogeen niet worden afgebroken tot glucose voor directe energieproductie.



GEEN ENERGIE

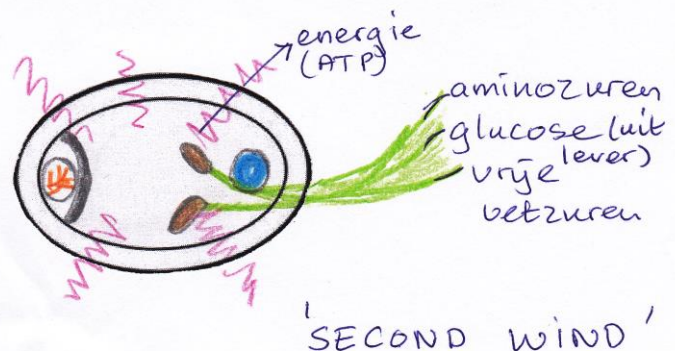
## b) AËROBE METABOLISME

Normale cel  
In de normale spiercel verplaatst de energieproductie zich na enkele minuten naar de mitochondriën. Niet alleen gebruiken de mitochondriën pyruvaat als brandstof, maar wordt ook een beroep gedaan op vrije vetzuren, glucose en aminozuren.



### McArdle

Bij McArdle produceren de mitochondriën alleen energie uit de door het bloed aangevoerde energiebronnen. Wanneer dit proces begint ervaart de persoon tijdens inspanning het 'second wind' fenomeen.



Figuur 1. Figuur 1a is de anaerobe glycolyse en figuur 1b het aerobe metabolisme.

Bron: Quest 4-2004.

## Onderzoekresultaten

Er zijn een aantal onderzoeken verricht naar de effecten van het gebruik van suikeroplossingen op inspanning.

Volgens Vissing (2003) verbetert de inspanningstolerantie tijdens 15 minuten fietsen na een drank met 75 gram suiker. Suiker is alleen effectief in de eerste minuten van de inspanning. Nadelen: het is niet geschikt bij onverwachte inspanning, werkt kortdurend, leidt tot een hoge energie-inname en gewichtstoename (dat op zich de inspanningstolerantie en het gebruik van vrije vetzuren kan verminderen). Het effect bij statische activiteiten is niet zeker.

Quinlivan (2005) toont aan dat suiker 30 minuten voorafgaand aan een inspanningstest de inspanningstolerantie verbetert. Het is niet geschikt voor langdurige of onverwachte inspanning en leidt tot gewichtstoename.

Andersen (2008) toonde aan dat het gebruik van 37 gram suiker 5 minuten voor de inspanningstest een beter effect heeft dan 75 gram 40 minuten voor de test. Een kortere wachttijd voorkomt een te hoge bloedsuikerwaarde en te hoge hoeveelheid insuline in rust. Het advies voor de praktijk is hiervan slechts enkele keren per week gebruik te maken.

Ørngreen (2009) voerde na een koolhydraatrijke voeding een inspanningstest uit. Bij aanvang van het 'second wind' fenomeen was er een toename te meten van de vetoxidatie. De toegenomen mobilisatie van vet uit vetweefsel en glucose uit de lever kunnen de geblokkeerde splitsing van glycogeen tot glucose niet compenseren. De aanvang van de second wind is gerelateerd aan de toename van koolhydraat- en vetoxidatie. De toegenomen mobilisatie van vet uit het vetweefsel en glucose uit de lever kunnen de geblokkeerde glycogenolyse in spier niet compenseren. Toevoeging van vrije vetzuren zullen geen effect hebben op de inspanningstolerantie. Een lage suppletie van glucose heeft waarschijnlijk wel effect op de inspanningstolerantie.

Volgens Andersen (2009) blijkt uit onderzoek dat de maximale vetoxidatie begrensd is, deze kan niet toenemen tot boven fysiologische normaalwaarden, waarschijnlijk als gevolg van een metabole bottleneck in de citroenzuurcyclus.

Uit twee recente Cochrane reviews (Quinlivan 2010 en Kley 2011) blijkt dat een lage dosis creatine bij enkele mensen leidt tot een kleine verbetering in de inspanningstolerantie, maar een hogere dosis leidt tot spierpijn. Behandeling met andere voedingssupplementen heeft geen effect.

Tevens is gezocht naar de meest optimale verhouding van eiwit, vet en koolhydraten in de voeding bij McArdle.

Andersen (2008) onderzocht de invloed van een eiwit- en koolhydraatrijk dieet. Het eiwitrijke dieet (55% E, 30% KH, 15% V) heeft geen positieve effecten op de inspanningstolerantie. Het koolhydraatrijke dieet (65% KH, 20% V, 15% E) heeft een positief effect op inspanning tijdens de fietstest. Het principe van een koolhydraatrijk dieet is het garanderen van een hoge mobilisatie glucose uit de lever, omdat de splitsing van glycogeen tot glucose in de spier geblokkeerd is. Het second wind fenomeen verdween niet. Bij hoge inspanning is vet de belangrijkste energiebron. De capaciteit van de vetoxidatie lijkt niet optimaal zodat een vetrijk dieet de inspanningstolerantie niet zal verbeteren. In het Informatorium voor Voeding & Diëtetiek beschrijft Smit (2007) als uitgangspunten voor de voeding 10-12 energie% E, 30-40 energie% V en 45-55 energie% KH.

Sinds enige tijd wordt ook in Nederland aan mensen met de ziekte van McArdle een ketogeen dieet geadviseerd. Bijgevoegd is een actueel rapport van de internationale patiëntenvereniging voor Glycogeenstapelingsziekten (IAMGSD), met focus op de ziekte van McArdle.

Het rapport is bedoeld om professionals en onderzoekers inzicht te bieden in verkregen praktische kennis door patiënten in ketose. Het rapport wil een handvat bieden door het melden van o.a. resultaten van mensen met McArdle die een ketogeen dieet zijn gestart, het type ketogeen dieet dat wordt gebruikt en het niveau van ketose dat verbetering van symptomen geeft. Deze kennis kan onderzoekers helpen een antwoord te geven op de vraag of het ketogeen dieet een algemeen bruikbare behandeling biedt voor mensen met McArdle.

## Voedingsadvies

Behoud van een optimaal lichaamsgewicht door de energie-inname af te stemmen op het verbruik, met een E,V,KH-verhouding volgens Smit.

Suiker helpt bij het overbruggen na de start van de inspanning naar de second wind. Een hoeveelheid van ca. 40 gram suiker kort voor de te verrichten inspanning, maximaal enkele keren per week is een onderbouwd advies, mits deze hoeveelheid suiker kan worden ingepast in de energiebehoefte.

Bij jonge kinderen en bij infecties wordt door Smit een late avondvoeding met extra koolhydraten aanbevolen.

Indien u het ketogeen dieet wil proberen is het aan te raden het dieet niet op eigen houtje te starten, maar met hulp van een diëtist met ervaring met het ketogeen dieet. Bijgaand rapport op de volgende pagina biedt daarbij ook een handvat aan diëtisten die niet bekend zijn met de ziekte van McArdle.

## Referenties

Vissing J, et al. The effect of oral sucrose on exercise tolerance in patients with McArdle's disease. *N Engl J Med* 2003; 349: 2503-09.

Amato A. Sweet success – a treatment for McArdle's disease. *N Engl J Med* 2003; 349: 2481-82.

Andersen ST, et al. Carbohydrate- and protein-rich diets in McArdle disease: effects on exercise therapy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2008; 79 (12): 1359-63.

Andersen ST, et al. Effect of oral sucrose shortly before exercise on work capacity in McArdle disease. *Arch Neurol* 2008; 65 (6): 786-89.

Ørngreen MC, et al. Fat metabolism during exercise in patients with McArdle disease. *Neurol* 2009; 72: 718-24.

Andersen ST, et al. Effect of changes in fat availability on exercise capacity in McArdle disease. *Arch Neurol* 2009; 66 (6): 762-66.

Quinlivan R, et al. Pharmacological and nutritional treatment for McArdle disease. *Cochrane Database Syst Rev* 2010, issue 12.

Quinlivan R, et al. McArdle disease: a clinical review. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2010; 81: 1182-88.

Kley RA, et al. Creatine for treating muscle disorders. *Cochrane Database Syst Rev* 2011, issue 2.

MDA McArdle's disease: the right diagnosis can lighten the load. *Quest* 2004: vol 11, no 4.

MDA What not to eat. Some consensus, much controversy about diet in 3 metabolic diseases. *Quest* 2007: vol 14, no 6.

Smit GPA. Erfelijke metabole ziekten. In: *Informatarium Voeding & Diëtetiek*, 2007, Dieetleer XVIII:1-44.

## Nutritional ketosis in McArdle Disease

### A situation report

This statement is intended to assist clinicians and researchers by providing an insight into the knowledge gained from patients' own testing and development of nutritional ketosis.

This may inform formal research and help to speed the path to an eventual clarification of whether this is a suitable nutritional strategy for many McArdle patients.

*Links to support documents are listed at the end.*

<i>Sources of anecdotal evidence</i>	
<i>Patient group</i>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Private Facebook group "Ketosis in McArdle's", &gt;600 members worldwide. [1]</li> <li>Currently c200 patients regularly using Low Carbohydrate Ketogenic Diet (LCKD).</li> <li>Three years ago discussion centered on whether there was benefit – now very widely accepted.</li> <li>Today the posts are sharing experiences, tips, recipes and resources.</li> </ul>
<i>Survey results</i>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Over the last three years two surveys have been conducted (2015 n=38 and 2016 n=107).</li> <li>The report of the 2016 survey is available. [2]</li> <li>79% reported improvement in ADLs, 69% felt as always in "second wind", and 76% reported improved exercise tolerance.</li> <li>Typical quotes "Transformed my life", "McArdle's not impacted on my life for six months."</li> </ul>
<i>Case series paper</i>	<ul style="list-style-type: none"> <li>A case series of three patients "Can a Low-Carbohydrate Diet Improve Exercise Tolerance in McArdle Disease?", Journal of Rare Disorders: Diagnosis &amp; Therapy, 2017. [3]</li> <li>One of the patients in the paper has been closely monitored medically and dietetically for over three years and all data is available on request.</li> </ul>
<i>Other GSDs</i>	<ul style="list-style-type: none"> <li>People with GSD2, GSD3 and GSD7 have reported success with LCKD.</li> <li>Patient with GSD2 refused ERT on the basis of doing so well on LCKD.</li> </ul>
<i>Benefits reported</i>	
<i>Anecdotal reports</i>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Daily reports of newfound physical activity abilities with far less pain.</li> <li>Psychological benefit of being able to walk unimpeded with friends; no holding back, no excuses.</li> <li>Many report being able to lose weight, some as much as 100 lbs (45 kg), transforming their lives.</li> </ul>
<i>Documented quotes</i>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Typical quote "McArdle's no longer affects my normal day-to-day life".</li> <li>Extensive accounts of success with eliminated pain, increased performance and weight loss.</li> <li>Listing of anecdotal quotes from 35 patients. Report available here. [4]</li> </ul>
<i>Walking courses</i>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Patients taking part in walking courses in Wales and California on a LCKD have evidenced high performance – e.g. walking briskly uphill from a start with no issue of gaining "second wind".</li> </ul>
<i>Assessing the benefit of trials</i>	
<i>Impact on patients</i>	<ul style="list-style-type: none"> <li>95% of the day is NOT in "second wind" - hanging up laundry, drying hair, changing bed sheets, walking across the car park, keeping up with colleagues, etc.</li> <li>Ketosis increases the level of what can be done aerobically before the anaerobic threshold – perhaps by approx. 20%</li> <li>Patient feedback on ketosis – "It is like my whole body being in permanent second wind".</li> </ul>
<i>Assessment priorities</i>	<ol style="list-style-type: none"> <li><b>Pre-second wind:</b> assessment should be on this critical period which has a major impact on lives.</li> <li><b>Psychological:</b> also assessment of the psychological impact as the QoL benefit is potentially large.</li> <li><b>Aerobic capacity:</b> a secondary effect through patients becoming encouraged to exercise more. Already well evidenced in McArdle's generally, but may be worth assessing in this group.</li> </ol>
<i>Weight loss</i>	<ul style="list-style-type: none"> <li>LCKD and intermittent fasting (IF) serve to lower serum insulin and promote fat metabolism.</li> <li><b>Weight loss:</b> worth assessing as it is a very valuable adjunct of LCKD for people with McArdle's.</li> </ul>

## Achieving ketosis

<i>Level of ketosis</i>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Plasma level of 0.5 mmol/L – significant amelioration of symptoms in ADLs.</li> <li>Plasma level of 1.5 mmol/L – almost total absence of symptoms in ADLs.</li> <li>Levels may vary slightly between individuals contingent upon CHO tolerance.</li> <li>Some people are going above 1.5 mmol/L if seeking significant athletic ability.</li> </ul>
<i>Types of ketogenic diet</i>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Most common in McArdle’s – Standard Ketogenic Diet (SKD) – no more than 50 grams of CHO.</li> <li>Once fat-adapted, approx. 60% fat, 25% protein, 15% carbs works well.</li> <li>At least one patient on this for 5 years, dozens for 3 years, and many more for shorter periods.</li> <li><i>Not suitable for us</i> – Cyclical, 2 days SAD, 5 days LCKD; &amp; Targeted– CHO load prior to workouts.</li> <li><i>We do not need the 90% fat</i> involved in the Therapeutic Ketogenic Diet used for epilepsy.</li> </ul>
<i>Alternatives being used successfully</i>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Some function well on one meal a day (OMAD), in the evening after activity has finished.</li> <li>Some use the “Modified Atkins” diet.</li> <li>Vegetarian and vegan LCKDs have been used successfully, although these are harder to maintain.</li> <li>The low-carb “1-2-3 Healthy Eating Approach” – 1 unit carbs, 2 protein, 3 vegetables has helped.</li> </ul>
<i>Ketosis achieved in under 24hrs</i>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Our inability to access muscle glycogen is equivalent to it being fully depleted.</li> <li>Muscle glycogen is 80% of the body’s CHO so this is a major advantage for entering ketosis.</li> <li>It appears that the liver glycogen does not need to be fully depleted, only challenged.</li> <li>Exercise appears to be an important element in triggering ketosis quickly.</li> <li>Effective method – eat a low carb evening meal, fast overnight as usual, just coffee for breakfast, skip lunch, exercise for several hours – ketosis is achieved before the evening meal.</li> <li>Ketosis may then be maintained with three LCKD meals per day.</li> </ul>
<i>Monitoring</i>	<ul style="list-style-type: none"> <li>At the start of a LCKD it is useful to check serum ketones with a lancet device.</li> <li>Ketone urine sticks are low cost and easy to use but may mislead as they measure waste ketones.</li> <li>After a while patients can assess their approx. ketosis level simply by the effect on their symptoms.</li> </ul>
<i>Breaks from LCKD</i>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Due to the ease of getting into ketosis it is not a problem if a patient takes a break for a child’s birthday, a holiday weekend, etc.</li> <li>However, during the break symptoms are likely to return immediately.</li> </ul>

## Supplements used and tried

<i>Oils</i>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Patients can add oils such as olive oil and coconut oil to their food to help achieve the fat levels.</li> <li>MCT oil is also used, when a neutral taste is required.</li> </ul>
<i>Supplements</i>	<ul style="list-style-type: none"> <li>LCT oils such as Nutricia’s Calogen has been prescribed to several patients. We do not know of any patients who have continued with it.</li> <li>Exogenous ketones such as Ketōnd and Pruvit KetoOS drinks can raise serum ketones (BHB) to a therapeutic level. These may help when transitioning into ketosis or covering a lapse in diet.</li> </ul>

## Safety factors

<i>Anaerobic warning</i>	<ul style="list-style-type: none"> <li>The only (early) reported incident involved a patient undertaking a major gym workout.</li> <li>Patients in ketosis can feel euphoric about the apparent elimination of symptoms.</li> <li>Warn that the benefit does not extend to isometric or significantly anaerobic activity.</li> </ul>
<i>Dropping off LCKD</i>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Patients need to be warned that when dropping off the LCKD they need to remember all their normal management techniques – second wind, six second rule, 30 for 80, etc.</li> </ul>
<i>Little risk of Ketoacidosis</i>	<ul style="list-style-type: none"> <li>The therapeutic level of ketones in blood appears to be approx. 1.5 mmol/L.</li> <li>This is approx. 10% of the often quoted starting level for risks of ketoacidosis.</li> <li>In the absence of prior risk factors such as Type 1 Diabetes, there seems NO danger of ketoacidosis.</li> </ul>
<i>Improving cholesterol</i>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Some patients see a temporary rise in total cholesterol, but HDL usually rises more than LDL and the ratio is within range.</li> <li>LDL level can rise, but typically this consists of large “fluffy” type B particles.</li> <li>As patients become fully fat-adapted most are within range on all measures.</li> </ul>

## Resources for patients

<i>Web sites</i>	<ul style="list-style-type: none"> <li>The most highly focused resource is the “Ketosis in McArdle’s” Facebook group. <a href="#">[1]</a></li> <li>A myriad of free public web sites for LCKD are also of great assistance in McArdle’s.</li> <li>Some are highly professional, and paid for, such as “Diet Doctor” by Dr Andreas Eenfeldt.</li> <li>There are regular on-line articles assisting with menu planning and recipes.</li> </ul>
<i>Apps</i>	<ul style="list-style-type: none"> <li>There are apps for tracking your macronutrients, making it relatively simple to be compliant.</li> </ul>
<i>Books</i>	<ul style="list-style-type: none"> <li>In addition to books for those following the diet, there are two books especially worthy of mention for professionals and others with a deeper interest: <ul style="list-style-type: none"> <li>“Ketogenic Diet and Metabolic Therapies”, <a href="#">[5]</a>.</li> <li>“The Ketogenic Bible, the Authoritative Guide to Ketosis”, <a href="#">[6]</a></li> </ul> </li> </ul>

<b>Workshops and conferences</b>	
<i>Workshops</i>	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ August 2015 – Ketosis in McArdle’s Workshop, Columbia Medical Centre, New York. Report. [7]</li> <li>▪ July 2016 – Low Carb USA, San Diego California. Report by Dr Richard Godfrey. [8]</li> </ul>
<i>IAMGSD presentations</i>	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ IGSD2017 International GSD Conference, Groningen, June 2017 (3 board members). [9]</li> <li>▪ AGSD US Toronto, September 2016 and Chicago, September 2017 (2 board members).</li> <li>▪ AGSD UK Bedfordshire, October 2016 and Nottingham, October 2017 (2 board members).</li> <li>▪ Canadian Association of Physician Assistants, November 2017 (2 board members).</li> </ul>
<b>Overall health benefits of LCKD</b>	
<i>Widely reported across the LCKD world</i>	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Reduced serum insulin, improved insulin resistance.</li> <li>▪ Weight loss, with all its known health benefits. (Approx. 3 out of 4 of McArdle patients are obese. Exercise becomes more attainable when carrying less weight.)</li> <li>▪ Reduced risk of secondary conditions – type 2 diabetes, coronary heart disease, hypertension, obesity, atheroma, stroke, cancer, etc.</li> </ul>

<b>Links to support documents</b>					
<b>Ref</b>	<b>Title</b>	<b>Type</b>	<b>Author/Source</b>	<b>URL to PDF or web site</b>	<b>Size</b>
1	<i>Ketosis in McArdle’s Facebook Group</i>	<i>Web site</i>	<i>Private group of &gt;600 members</i>	<a href="https://tinyurl.com/ydffpdoe">https://tinyurl.com/ydffpdoe</a>	<i>N/A</i>
2	<i>Patient-led Development of LCHF in Muscle GSDs – results of survey</i>	<i>PDF</i>	<i>Stacey L Reason</i>	<a href="https://tinyurl.com/y8mdvcbm">https://tinyurl.com/y8mdvcbm</a>	<i>1.2mb</i>
3	<i>Can a Low-Carbohydrate Diet Improve Exercise Tolerance in McArdle Disease?</i> <i>J Rare Disord Diagn Ther. 2017, 3:1.</i>	<i>PDF</i>	<i>Reason SL, Westman EC, Godfrey R, et al.</i>	<a href="https://tinyurl.com/y9ns3qs2">https://tinyurl.com/y9ns3qs2</a>	<i>270kb</i>
4	<i>Report of anecdotal quotes from 35 McArdle patients on LCKD</i>	<i>PDF</i>	<i>IAMGSD</i>	<a href="https://tinyurl.com/ycusmca5">https://tinyurl.com/ycusmca5</a>	<i>130kb</i>
5	<i>Ketogenic Diet and Metabolic Therapies</i>	<i>Book</i>	<i>Ed. Susan A Masino</i>	<i>Oxford University Press, 2017</i>	<i>408 pages</i>
6	<i>The Ketogenic Bible, the Authoritative Guide to Ketosis</i>	<i>Book</i>	<i>Dr Jacob Wilson and Ryan Lowery PhD</i>	<i>Victory Belt Publishing, 2017</i>	<i>384 pages</i>
7	<i>Report of “Ketosis in McArdle Disease” workshop, Columbia Medical Center, New York City, August 15-16, 2015</i>	<i>PDF</i>	<i>Andrew Wakelin</i>	<a href="https://tinyurl.com/yah68vjs">https://tinyurl.com/yah68vjs</a>	<i>250kb</i>
8	<i>Report on the ‘Low Carb USA’ Conference, San Diego CA, July 29-31 2016</i>	<i>PDF</i>	<i>Dr Richard Godfrey</i>	<a href="https://tinyurl.com/y7tythqa">https://tinyurl.com/y7tythqa</a>	<i>350kb</i>
9	<i>Ketosis in McArdle’s and Tarui’s, presentation at IGSD2017 conference, Netherlands, June 2017</i>	<i>PDF</i>	<i>Jeremy Michelson</i>	<a href="https://tinyurl.com/y8k4pnlz">https://tinyurl.com/y8k4pnlz</a>	<i>3.7mb</i>

<b>Please read the anecdotal quotes from patients (Ref. 4 above)</b>	
<i>These are two examples:</i>	
<b>TT: “It has made a significant difference to me! Never felt better. I can do things that were virtually impossible before. I was a regular at the hospital last year, over 8 visits. I have only been once this year! I have NO sugar and feel invincible!”</b>	<b>MB: “I have been keto for 5 years, lots of fat. I just had my yearly medical and all of my tests were beautiful he said. All of my markers for inflammation, heart health, diabetes, liver, and cholesterol were extremely good. My CPK was 73!”</b>