

**de l'Agence française de sécurité sanitaire des aliments
relatif à une préparation spéciale constituée d'un mélange d'acides aminés
sans phénylalanine destinée au traitement nutritionnel des patients
phénylcétonuriques âgés de 1 à 10 ans**

L'Agence française de sécurité sanitaire des aliments (Afssa) a été saisie le 14 mars 2001 par la Direction générale de la concurrence, de la consommation et de la répression des fraudes d'une demande d'évaluation relative à une préparation spéciale constituée d'un mélange d'acides aminés sans phénylalanine destinée au traitement nutritionnel des patients phénylcétonuriques âgés de 1 à 10 ans.

Après consultation du Comité d'experts spécialisé « Nutrition Humaine », réuni le 27 juin 2001, l'Afssa a rendu l'avis suivant :

Considérant que le produit est un mélange de tous les acides aminés essentiels et non essentiels (à l'exception de la phénylalanine), de glucides, de lipides, de minéraux et de vitamines ; qu'il se présente sous forme de poudre en sachets unidoses de 29 g ; que chaque sachet apporte 10 g d'acides aminés, 11 g de glucides totaux et 3,9 g de lipides totaux ;

Considérant que la phénylcétonurie est une pathologie héréditaire du métabolisme liée à un déficit en phénylalanine hydroxylase ; que ce déficit conduit à une intoxication du système nerveux du fait de l'accumulation de la phénylalanine ; que seuls le dépistage néonatal de cette pathologie et sa prise en charge diététique précoce par un régime pauvre voire dépourvu en phénylalanine permettent d'améliorer son pronostic ;

Considérant que le produit est conçu pour satisfaire les besoins nutritionnels des patients atteints de phénylcétonurie :

- les teneurs en acides aminés du produit correspondent à celles des aliments protéiques de référence (viande, lait) et celles d'autres produits déjà commercialisés ;
- l'apport lipidique permet d'augmenter la part d'acide gras linoléique de manière à favoriser la production d'acides gras polyinsaturés à chaînes longues nécessaires au développement et au fonctionnement du système nerveux central et de la rétine ;

- les apports en minéraux, oligoéléments et vitamines tiennent compte des recommandations officielles (Arrêté du 20 septembre 2000 relatif aux aliments diététiques destinés à des fins médicales spéciales) et des besoins accrus des patients phénylcétonuriques en sélénium ;

Considérant qu'il existe actuellement un consensus pour le maintien de ce régime très strict jusqu'à l'âge de 10 ans au moins (la diversification alimentaire progressive et contrôlée peut être assurée à partir de cet âge) ce qui constitue une justification pour la cible du produit, à savoir les enfants phénylcétonuriques âgés de 1 à 10 ans ;

Considérant que l'amélioration des propriétés organoleptiques du produit (saveur) ainsi que sa facilité de préparation et d'utilisation constituent des facteurs importants dans l'observance du régime sur le long terme ;

Considérant que dans la mesure où le produit est susceptible de représenter l'apport alimentaire majoritaire de certains patients sur de longues périodes, la traçabilité de toutes les matières premières mises en œuvre est indispensable ; que le dossier ne comporte toutefois pas d'informations concernant l'origine précise des matières premières (fabrication, synthèse, extraction, production),

L'Agence française de sécurité sanitaire des aliments émet un avis favorable car elle estime que :

- les caractéristiques nutritionnelles du produit sont adaptées au traitement diététique des patients phénylcétonuriques âgés de 1 à 10 ans ;
- l'amélioration des qualités organoleptiques constitue un facteur favorable à l'observance du régime.

L'Afssa souhaite toutefois que des informations précises soient fournies sur l'origine des matières premières.

Martin HIRSCH