

Maisons-Alfort, le 2 février 2007

## **AVIS**

### **de l'Agence française de sécurité sanitaire des aliments relatif à l'évaluation d'un aliment diététique (poudre au chocolat) destiné à des fins médicales spéciales, sans phénylalanine, pour les besoins nutritionnels des enfants de 1 à 10 ans en cas de phénylcétonurie.**

LE DIRECTEUR GÉNÉRAL

Par courrier reçu le 14 mars 2006, l'Agence française de sécurité sanitaire des aliments (Afssa) a été saisie le 08 mars 2006 par la Direction générale de la concurrence, de la consommation et de la répression des fraudes, d'une demande d'évaluation d'un aliment diététique (poudre au chocolat) destiné à des fins médicales spéciales, sans phénylalanine, pour les besoins nutritionnels des enfants de 1 à 10 ans en cas de phénylcétonurie.

Après consultation du Comité d'experts spécialisé « Nutrition humaine » réuni le 28 septembre 2006, l'Afssa rend l'avis suivant :

Considérant que le produit est présenté sous forme d'une poudre d'acides aminés (35g/100g) dépourvue de phénylalanine et apportant 34 g/100g de glucides, 13,5g/100g de lipides dont 8,4g d'acides gras mono- et 2,8g de poly-insaturés (AGPI ; dans un rapport n-6/n-3 proche de 4), des vitamines, des minéraux et des oligoéléments ; qu'elle est conditionnée par sachet de 10g permettant une reconstitution facile dans l'eau ; que ce produit est une déclinaison de produits ayant déjà fait l'objet d'un avis favorable de l'Afssa (saisine 2001-SA-0072, avis du 30 juillet 2001) ; que la modification du présent produit porte essentiellement sur l'aromatisation du produit (arôme chocolat contre arôme neutre ou ananas-vanille pour les produits précédents) ;

Considérant que la phénylcétonurie est une maladie métabolique héréditaire due à une mutation du gène de la phénylalanine hydroxylase, enzyme assurant la synthèse de tyrosine à partir de phénylalanine ; que l'accumulation de phénylalanine et de son produit d'oxydation - l'acide phénylpyruvique - qui en résulte est néfaste pour le système nerveux central ; que la prise en charge de cette pathologie métabolique se fait au travers d'un régime alimentaire très strict, dont le but est de maintenir la phénylalaninémie à un niveau compris entre 2 et 5 mg/dL, afin de prévenir la survenue d'atteintes du développement neuro-comportemental ;

#### *En ce qui concerne les teneurs en vitamines et minéraux*

Considérant que la composition vitaminique et minérale du produit n'est pas conforme à la réglementation en vigueur (arrêté du 20 septembre 2000 relatif aux produits destinés à des fins médicales spéciales) ; que les teneurs élevées en certaines vitamines et minéraux conduisent à des niveaux d'apport journalier supérieurs aux ANC (Apports nutritionnels conseillés) ; que le pétitionnaire justifie le niveau d'apport vitaminique et minéral par la nature du régime qui exclut des sources importantes de vitamines et minéraux ; que le produit apporterait tous les micronutriments essentiels en quantité suffisante, et éviterait ainsi d'avoir recours à une supplémentation auxiliaire ;

#### *En ce qui concerne le profil d'acides aminés et les protéines*

Considérant que le produit est dépourvu de phénylalanine, dont l'absence est compensée par un apport important en tyrosine de manière à suppléer l'absence de synthèse de cet acide aminé caractérisant la phénylcétonurie ; que sur ce point, le produit est tout à fait conforme aux recommandations ; que cependant, le reste du profil en acides aminés indispensables n'est pas totalement satisfaisant ; que l'intérêt à maintenir le plus bas possible l'apport en acides aminés ramifiés est discutable ; qu'il aurait été plus judicieux de compenser une partie de ce déficit par des acides aminés non indispensables, présents en faible quantité dans le produit ; que la mention du dosage et de la dilution exclusivement déterminés par le médecin traitant en fonction de l'âge, du poids corporel et de l'état clinique figure sur l'étiquetage mais qu'en ce qui concerne

la mention de la teneur en protéines du produit, le calcul du niveau d'apport protéique ainsi que le type d'expression utilisé (g de protéines par 100 g), alors qu'il s'agit d'un mélange d'acides aminés, mérite d'être éclairci ;

*En ce qui concerne les lipides*

Considérant que la principale originalité du produit provient de la qualité de son apport lipidique ; que les huiles utilisées sont de l'huile de carthame riche en acide oléique, de l'huile de colza et de l'huile de coco fractionnée (cette dernière n'apparaissant pas dans la liste des ingrédients) ; que ce mélange d'huile permet d'apporter des acides gras saturés à chaîne moyenne (surtout C8:0 et C10:0), des quantités importantes d'acide oléique (C18 :1 n-9), et des acides gras poly insaturés avec un ratio C18:2 n-6/C18:3 n-3 égal à 4 ; que cependant, l'apport en acides gras poly insaturés à longue chaîne (AGPI-LC - plus de 18 carbones) du produit, et en particulier en DHA (acide docosahexaénoïque), est inexistant ; que le souci du pétitionnaire à rééquilibrer l'apport lipidique de façon à se conformer au mieux aux recommandations nutritionnelles est fondé et qu'en ce sens, ce produit représente un progrès par rapport à d'autres formules déjà existantes ;

L'Afssa estime que le produit répond aux besoins particuliers des enfants atteints de phénylcétonurie. Elle conseille cependant un apport minimal en acides gras polyinsaturés à longue chaîne, et en particulier en DHA.

**Mots-clé** : phénylcétonurie, enfants, fins médicales spéciales

**Pascale Briand**