



Maisons-Alfort, le 31 juillet 2008

AVIS

**de l'Agence française de sécurité sanitaire des aliments
relatif à l'évaluation d'un aliment diététique destiné à des fins médicales
spéciales (mélange d'acides aminés sans phénylalanine) sous formes liquide
ou en poudre, destiné aux patients phénylcétonuriques à partir de 8 ans.**

Rappel de la saisine

L'Agence française de sécurité sanitaire des aliments (Afssa) a été saisie le 25 mars 2008 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 destiné à des fins médicales spéciales (mélange d'acides aminés sans phénylalanine) sous formes liquide ou poudre, destiné aux patients phénylcétonuriques à partir de 8 ans.

Après consultation du Comité d'experts spécialisé « Nutrition humaine » le 22 mai 2008, l'Afssa rend l'avis suivant :

Contexte réglementaire

Cette demande relève du décret n° 91-827 du 29 août 1991 relatif aux aliments destinés à une alimentation particulière et Arrêté du 20 septembre 2000 relatif aux aliments diététiques destinés à des fins médicales spéciales.

Contexte scientifique

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. L'accumulation de phénylalanine et de son produit d'oxydation - l'acide phénylpyruvique - est toxique pour le système nerveux central. 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 neurologiques. Ce régime exclut la consommation de viandes, oeufs, poissons, laitages, céréales et légumineuses, afin de limiter au maximum l'apport alimentaire en phénylalanine. Sont autorisées la consommation de fruits et légumes en quantités déterminées, ainsi que celle des matières grasses, sucres et amidon, apportés essentiellement sous la forme de produits hypoprotéinés. Les protéines alimentaires sont remplacées par des mélanges d'acides aminés dépourvus de phénylalanine. L'instauration de ce régime dans les premiers jours de la vie et son suivi jusqu'à l'âge adulte permet de prévenir les effets néfastes de cette pathologie sur le développement mental. L'observance d'un régime stricte chez la femme souhaitant procréer est également nécessaire pour prévenir l'embryopathie phénylcétonurique.

Argumentaire

Composition du produit

Le produit est un mélange d'acides aminés, sans phénylalanine, présenté sous forme liquide ou en poudre.

Le produit liquide est une gourde de 125 ml, prêt à l'emploi. Trois arômes sont disponibles : orange, fruits des bois, citron/agrumes. La composition du produit est la suivante : eau, saccharose, acides aminés (sauf phénylalanine), conservateurs, édulcorants artificiels, vitamines, minéraux et éléments-trace. Il apporte 490 kJ (115 kcal) et 20 g d'équivalent protidique. L'apport lipidique est nul. L'apport glucidique est de 8,8 g par gourde, dont 7,4 g de sucre. L'apport en fibres est de 0,34 g. Les apports en sodium et potassium sont inférieurs à 25 mg chacun. Chaque gourde apporte respectivement 356 mg, 107 mg et 276 mg de calcium, magnésium et phosphore.

Le produit en poudre est un mélange d'acides aminés, destiné à être dilué dans de l'eau. La reconstitution permet d'obtenir une boisson non aromatisée ou aromatisée orange ou

fruit des bois. Un sachet de 27,8 g de poudre apporte 366 kJ (86 kcal) et 20 g d'équivalent protidique. Les apports en micronutriments par g d'équivalent protidique sont équivalents à ceux du produit liquide (gourde).

L'origine des matières premières est spécifiée. Un certificat de qualité est fourni.

Cible et acceptabilité du produit

Le pétitionnaire positionne ses produits comme étant destinés à la prise en charge nutritionnelle de la phénylcétonurie des patients de plus de 8 ans, des adolescents ou des adultes. L'objectif est de couvrir les besoins et éviter toute déficience en acides aminés et micronutriments pour des patients phénylcétonuriques de plus de 8 ans traités par régime d'exclusion (3 prises par jour pour chacun des 2 produits). Ces objectifs sont justifiés dans le dossier scientifique.

Une étude multicentrique d'acceptabilité du produit liquide a été réalisée en France. Les patients atteints de phénylcétonurie ont rempli un questionnaire visant à évaluer le goût, l'apparence, l'odeur, la facilité d'utilisation et l'acceptabilité générale du produit. Les résultats montrent que le produit a été bien accepté et jugé très pratique d'utilisation. Une 2^{ème} étude a été réalisée par un panel formé à l'analyse sensorielle, avec un test de préférence par rapport aux produits concurrents. Les conclusions font apparaître qu'aucune préférence significative n'existe entre les produits de cette gamme liquide et les autres produits.

Pour le produit en poudre le dossier scientifique présente des résumés d'études réalisées au Royaume-Uni, qui montrent que le produit a une bonne acceptabilité, avec un bon contrôle métabolique par rapport à d'autres mélanges d'acides aminés.

Evaluation nutritionnelle du produit

L'aminogramme du produit fait apparaître une teneur en phénylalanine de 6,2 g pour 100 g de poudre, ce qui est inacceptable pour un produit destiné aux patients atteints de phénylcétonurie et en contradiction avec les listes d'ingrédients fournies ainsi qu'avec les données comparant la composition en acides aminés du produit à une protéine de référence.

Cet aminogramme suggère en outre que le produit ne contient ni méthionine, ni cystine, ce qui le rend également inadapté à l'utilisation comme source quasi exclusive d'acides aminés pour les patients atteints de phénylcétonurie.

Par ailleurs, les concentrations en certains acides aminés : pour le tryptophane, la teneur du produit est de 7,8 g/100 g de poudre ou 11 g/100 g d'équivalent protéique, soit 10 fois plus que dans le profil de référence proposé par la FAO. A l'inverse, pour la lysine, la concentration serait de 1,4 g/100 g de poudre ou 2 g/100 g d'équivalent protéique ce qui correspond à 1/3 de la protéine de référence.

Il est possible que l'aminogramme soit faux ou qu'il corresponde à l'analyse d'un autre produit proposé par le pétitionnaire.

Conclusion

La répartition des acides aminés dans le produit telle que présentée dans l'aminogramme n'est pas adaptée aux besoins des patients atteints de phénylcétonurie. De plus, le dossier du pétitionnaire présente des incohérences entre les valeurs présentées dans l'aminogramme et la liste des ingrédients.

Mots clés :

Acides aminés/vitamines/minéraux, phénylcétonurie, maladie métabolique, enfants/adolescents, adultes/femmes enceintes, ADDFMS