

Maisons-Alfort, le 1<sup>er</sup> décembre 2009

## AVIS

### de l'Agence française de sécurité sanitaire des aliments relatif à l'évaluation d'un aliment diététique destiné à des fins médicales spéciales pour les enfants âgés de 1 à 10 ans atteints de tyrosinémie de type I ou II : poudre à diluer dans l'eau

LE DIRECTEUR GÉNÉRAL

L'Agence française de sécurité sanitaire des aliments (Afssa) a été saisie le lundi 23 mars 2009 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 tyrosine ni phénylalanine, de glucides, lipides, vitamines et minéraux) pour les enfants âgés de 1 à 10 ans atteints de tyrosinémie de type I ou II.

#### Contexte

Le produit relève du décret n°91-827 du 29 août 1991 relatif aux aliments destinés à une alimentation particulière et de l'arrêté du 20 septembre 2000 (Article 1<sup>er</sup>, paragraphe 3c) relatif aux aliments diététiques à des fins médicales spéciales. Le produit présenté par le pétitionnaire est un mélange d'acides aminés sans tyrosine ni phénylalanine, de glucides, lipides, vitamines et minéraux destinés aux enfants âgés de 1 à 10 ans atteints de tyrosinémie de type I ou II. Le produit se présente sous forme de poudre à diluer dans de l'eau pour reconstituer une boisson instantanée. En comparaison avec des produits similaires du pétitionnaire évalués précédemment par l'Afssa, le produit apporte des acides gras oméga 3 et le profil en acides aminés est modifié.

Après consultation du comité d'experts spécialisé « Nutrition humaine » le 25 juin 2009, l'Afssa rend l'avis suivant :

La tyrosinémie est une maladie héréditaire du métabolisme ; son traitement repose en partie sur un régime hypoprotidique excluant la phénylalanine et la tyrosine, acides aminés directement en amont du déficit enzymatique impliqué dans les différents types de tyrosinémie.

#### Composition du produit

Le produit se présente sous forme de sachets de poudre de 29 g contenant 10 g d'acides aminés par unité. Un sachet permet la reconstitution d'une boisson instantanée (dilution dans 100 mL d'eau). Cent grammes de poudre fournissent 390 kcal et apportent :

- 29 g d'équivalent protidique,
- 38 g de glucides,
- 13,5 g de lipides avec 1,5 g d'acides gras saturés, 8,4 g d'acides gras mono-insaturés et 2,8 g d'acides gras polyinsaturés.

Le produit apporte aussi des minéraux et des vitamines, de la choline, de l'inositol, de la carnitine et de la taurine.

#### Concernant le profil d'acides aminés

Le produit est dépourvu de phénylalanine et de tyrosine. Son profil en acides aminés est similaire à celui d'autres produits du pétitionnaire destinés aux nourrissons et enfants atteints de tyrosinémie, hormis un enrichissement en glutamine.

#### Concernant les lipides

Les lipides sont apportés par les huiles de colza et de carthame. Pour 100 g, le produit apporte 2297 mg d'acide linoléique et 607 mg d'acide alpha-linolénique (rapport AGPI n-

6/AGPI n-3 de 4). Le pétitionnaire souligne l'intérêt d'équilibrer le rapport afin que la conversion de l'acide alpha-linolénique ne soit pas perturbée par des concentrations élevées d'acide linoléique. Le produit ne contient ni acide arachidonique, ni EPA, ni DHA.

Compte-tenu de la faible conversion de l'acide alpha-linolénique en DHA et de l'absence de consommation de poissons chez les patients atteints de tyrosinémie, l'Afssa estime qu'il serait adéquat de proposer, comme pour les patients atteints de phénylcétonurie ou d'hyperphénylalaninémie, un enrichissement en DHA.

#### *Concernant les teneurs en vitamines et minéraux*

L'arrêté du 20 septembre 2000 (article 1<sup>er</sup>, point 3c) indique que les teneurs en vitamines et substances minérales ne doivent pas dépasser celles spécifiées au tableau 2 de l'annexe 2 de l'arrêté, sans préjudice de modifications sur un ou plusieurs de ces éléments nutritifs rendues nécessaires par la destination du produit et dûment justifiées.

La composition pour 100 kcal en magnésium, phosphore, sélénium, fer, zinc, vitamine D, biotine, et niacine dépasse les valeurs maximales autorisées. Le pétitionnaire justifie ces dépassements par le fait que la suppression des aliments sources de phénylalanine et de tyrosine entraîne un défaut d'apport de vitamines, minéraux et oligo-éléments. Le produit est enrichi en vitamines et minéraux afin de permettre la couverture des besoins des patients. Il signale aussi la moindre biodisponibilité des formes synthétiques de vitamines et minéraux apportés par le mélange. Pour une consommation de 1 sachet à 4 sachets de poudre par jour (pour les enfants de 1 à 10 ans), les besoins nutritionnels sont dans certains cas légèrement dépassés ; il n'y a pas de dépassement des limites de sécurité.

L'Afssa note cependant que l'apport en zinc pour quatre sachets est très proche de la limite de sécurité.

#### **Concernant l'étiquetage**

Le projet d'étiquetage est conforme à la législation. Toutefois, le pétitionnaire doit s'assurer de la lisibilité de l'étiquetage pour l'utilisateur.

#### **Etude d'acceptabilité du produit**

Une étude fournie par le pétitionnaire a été réalisée chez deux patients présentant une tyrosinémie de type I et chez un patient présentant une tyrosinémie de type II. Le produit a été bien accepté et jugé pratique par les parents. La présentation en sachets permet un mélange du produit à d'autres préparations alimentaires. Le goût et l'odeur ont été reconnus comme acceptables.

#### **Conclusion**

L'Afssa estime que la composition du produit est satisfaisante pour son utilisation dans les régimes adaptés aux besoins des enfants atteints de tyrosinémie de type I et II. Elle recommande cependant un enrichissement du produit en DHA.

**Le Directeur Général**

**Marc MORTUREUX**

#### **Mots clés**

Phénylalanine, oméga 3, oméga 6, tyrosine, substitut protidique, DHA, zinc, taurine