

Maisons-Alfort, le 23 juin 2004

AVIS

**de l'Agence française de sécurité sanitaire des aliments
relatif à une demande d'évaluation de deux aliments diététiques destinés à
des fins médicales spéciales en cas de phénylcétonurie pour les enfants de
1 à 10 ans et pour les enfants de plus de 8 ans et les jeunes adultes**

LE DIRECTEUR GÉNÉRAL

Par courrier reçu le 5 mars 2004, l'Agence française de sécurité sanitaire des aliments (Afssa) a été saisie le 3 mars 2004 par la Direction générale de la concurrence, de la consommation et de la répression des fraudes d'une demande d'évaluation de deux aliments diététiques destinés à des fins médicales spéciales en cas de phénylcétonurie pour les enfants de 1 à 10 ans et pour les enfants de plus de 8 ans et les jeunes adultes.

Après consultation du Comité d'experts spécialisé « Nutrition humaine » le 29 avril 2004, l'Afssa rend l'avis suivant :

Considérant que les produits sont destinés respectivement aux enfants de 1 à 10 ans (présentation sous forme de gel) et de plus de 8 ans jusqu'aux jeunes adultes (présentation sous forme de poudre) ; qu'il s'agit de substituts de protéines sans phénylalanine apportant des acides aminés, des sels minéraux et oligo-éléments, une faible fraction de lipides et de glucides ; que ce ne sont pas des aliments complets et ne peuvent donc servir d'unique source d'alimentation ;

Considérant que la phénylcétonurie est une maladie héréditaire caractérisée par une déficience hépatique en phénylalanine hydroxylase ou par des anomalies du métabolisme d'un cofacteur de l'enzyme : la tétrahydrobioptérine ; que cette déficience enzymatique est à la base d'une hyperphénylalaninémie persistante, une hypotyrosinémie et la présence dans les urines de phénylcétones dont la production augmente avec les taux plasmatiques de phénylalanine ; que l'hyperphénylalaninémie persistante est associée à des retards mentaux, et la seule approche thérapeutique permettant de protéger le développement psychomoteur des sujets atteints est la stricte limitation des apports alimentaires en phénylalanine ;

En ce qui concerne le produit présenté sous forme de gel :

Considérant que le produit est présenté sous forme de sachets de 20 g à diluer dans l'eau sous plusieurs parfums : framboise, orange, cassis et citron ; qu'un apport de 2 à 5 sachets par jour (soit 40 à 100 g/j) est recommandé par le pétitionnaire en fonction de l'âge, de la constitution et des activités du patient ;

Considérant que la valeur énergétique du produit est de 341,2 kcal/100 g correspondant à 50,3% de glucides, 0,4 % de lipides et 49,3 % d'acides aminés ; que la teneur en acides aminés essentiels est conforme aux recommandations de la FAO (1990) et que la tyrosine est apportée à hauteur de 4,63 g/ 100g ; que cependant l'origine de ces acides aminés n'est pas fournie par le pétitionnaire ;

Considérant qu'en ce qui concerne les sels minéraux, les teneurs en sodium, potassium et chlore sont en accord avec les valeurs fixées par l'arrêté du 20 septembre 2000 relatif aux aliments diététiques destinés à des fins médicales spéciales ; que cependant bien que les teneurs en calcium, phosphore et magnésium dépassent les teneurs autorisées, ces dépassements n'atteignent pas les limites de sécurité ;

Considérant qu'à l'exception de la niacine, les teneurs en vitamines sont conformes à la réglementation ; que concernant les oligo-éléments, on note un dépassement pour le fer, le zinc et le chrome ;

Considérant qu'une étude réalisée avec le produit chez 9 enfants pendant 8 semaines a montré que les taux de phénylalanine contrôlés toutes les semaines sont restés stables ; que la concentration en acides aminés plasmatiques est restée dans la limite de la normale ; que la tolérance a été estimée bonne (pas de nausée, ni vomissement, ni douleurs abdominales, ni diarrhée) ; que le goût, la texture et l'apparence ont été appréciés par les enfants ;

En ce qui concerne le produit présenté sous forme de poudre,

Considérant que le produit est présenté sous forme de sachets de 25 g ; qu'un apport de 2 à 5 sachets par jour (soit 50 à 125 g/j) est préconisé par le pétitionnaire ; que la valeur énergétique du produit (301,5 kcal/100g) est similaire à celle de la forme gel et correspond à 20,1 % de glucides, 0,3 % de lipides et 79,6 % d'acides aminés ; que la teneur en acides aminés essentiels est conforme aux recommandations de la FAO (1990) ;

Considérant qu'en ce qui concerne la composition en vitamines et minéraux, de nombreux dépassements non justifiés par rapport à l'arrêté du 20 septembre 2000 sont constatés ; que les dépassements pour le magnésium et le phosphore sont particulièrement importants ; que les dépassements pour l'acide folique, la vitamine B₁₂ et la biotine sont très marqués ; que cependant ces valeurs restent inférieures aux limites de sécurité ;

Considérant cependant que pour ce qui concerne la vitamine A, la teneur est élevée (1008 µg/100 g) ; qu'un calcul de simulation montre qu'une jeune femme phénylcétonurique désirant une grossesse et prenant 5 sachets par jour consommerait 1260 µg/j de vitamine A ; que l'apport nutritionnel conseillé (ANC) en vitamine A pour une femme enceinte est de 700 µg/j et la limite supérieure de sécurité estimée à 1700 µg/j ; qu'ainsi l'apport de vitamine A pourra atteindre 1400 µg/j si la patiente consomme 20 g de beurre ; que compte tenu du risque tératogène, l'étiquetage doit mentionner la présence de vitamine A en quantité élevée ; que de plus ces calculs de simulation n'ont pas été réalisés par le pétitionnaire et que le dossier est insuffisamment argumenté ;

Considérant que le pétitionnaire présente succinctement 3 études cliniques portant sur 34 enfants au-dessus de 10 ans, adolescents ou jeunes adultes ; les résultats de ces études montrent que le produit est bien accepté et est apprécié par les patients,

L'Afssa estime qu'avant de statuer définitivement, les compléments d'information suivants devront être apportés :

- l'origine et la composition exacte en glucides et en lipides ;
- l'origine des acides aminés ;
- la mention sur l'étiquetage de la présence d'une quantité élevée de vitamine A et de la très faible teneur en lipides ;
- la nature du produit gélifiant, des arômes, des édulcorants et colorants ;
- les calculs de simulation par rapport au dépassement des ANC et limites de sécurité ;

Martin HIRSCH