

## **AVIS**

### **de l'Agence nationale de sécurité sanitaire de l'alimentation, de l'environnement et du travail**

**relatif à l'évaluation d'un aliment diététique destiné à des fins médicales spéciales  
pour les besoins nutritionnels des enfants de 3 à 10 ans en cas de leucinose :  
boisson aromatisée sans leucine, isoleucine et valine**

#### **1. RAPPEL DE LA SAISINE**

L'Agence française de sécurité sanitaire des aliments (Afssa) a été saisie le 16 mars 2010 par la Direction générale de la concurrence, de la consommation et de la répression des fraudes (Dgcrf) d'une demande d'évaluation d'un aliment diététique destiné à des fins médicales spéciales pour les besoins nutritionnels des enfants âgés de 3 à 10 ans en cas de leucinose : boisson aromatisée sans leucine, isoleucine et valine.

#### **2. CONTEXTE**

Le produit est soumis aux dispositions 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 relatif aux aliments diététiques destinés à des fins médicales spéciales (Addfms). Il s'agit d'un aliment incomplet sur le plan nutritionnel ne pouvant constituer la seule source d'alimentation. Selon les dispositions de cet arrêté, les teneurs en vitamines et substances minérales ne doivent pas dépasser les valeurs maximales spécifiées dans le tableau 2 de l'annexe 2, sans préjudice des modifications pour un ou plusieurs de ces éléments nutritifs rendues nécessaires par la destination du produit et dûment justifiées.

Le produit s'adresse aux enfants de 3 à 10 ans en cas de leucinose. La leucinose est une maladie métabolique héréditaire se traduisant par l'incapacité à métaboliser les acides aminés à chaîne latérale ramifiée. L'accumulation de ces acides aminés et de certains produits d'hydrolyse est toxique pour le système nerveux. Il est donc important que les patients puissent bénéficier de compléments protéiques exempts de ces acides aminés.

Cette demande d'évaluation se justifie par la diversification d'une gamme de produits déjà existante. Pour les enfants atteints de leucinose, le pétitionnaire commercialise déjà un produit en poudre ne contenant pas d'acides gras. Le produit faisant l'objet de la présente évaluation est une formule liquide contenant des acides gras, notamment de l'acide docosahexaénoïque (DHA).

#### **3. METHODE D'EXPERTISE**

L'expertise collective a été réalisée par le Comité d'experts spécialisés (CES) « Nutrition humaine » réuni le 6 mai 2010.

#### 4. ARGUMENTAIRE

L'argumentaire de l'Agence nationale de sécurité sanitaire de l'alimentation, de l'environnement et du travail (Anses) est fondé sur l'avis du Comité d'experts spécialisé « Nutrition humaine » dont les éléments sont présentés ci-dessous :

##### 4.1. Composition du produit

Le produit se présente sous forme liquide en bouteilles refermables de 125 mL. Il est aromatisé à l'orange. L'osmolalité du produit est de 1430 milliosmole/kg. Chaque bouteille apporte 118 kcal, dont 30 % sous forme de glucides (soit 8,8 g), 36 % sous forme de lipides (soit 4,8 g) et 34 % sous forme d'acides aminés (soit 10 g). Le pétitionnaire propose des recommandations de consommation de 2 à 3 bouteilles par jour pour les enfants de 3 à 5 ans et de 3 à 4 bouteilles par jour pour les enfants de 6 à 10 ans.

L'apport lipidique provient majoritairement des acides gras monoinsaturés, qui représentent 62 % des lipides. Chaque bouteille apporte 448 mg d'acide linoléique, 48 mg d'acide alpha-linolénique et 60 mg d'acide docosahexaénoïque (DHA). Celui-ci provient d'une microalgue marine et ne présente pas les inconvénients organoleptiques du DHA issu d'huiles de poisson. Un apport minimal en acides gras polyinsaturés, et en particulier en DHA, avait été recommandé par l'Afssa pour un mélange d'acides aminés en poudre développé par le pétitionnaire (2007). L'Anses note que la consommation de 2 à 3 bouteilles par jour pour les enfants âgés de 3 à 5 ans et de 3 à 4 bouteilles pour les enfants âgés de 6 à 10 ans apportent de 120 à 240 mg de DHA, dont l'ANC<sup>1</sup> est fixé (Afssa, 2010) à 125 mg/jour pour les enfants de 3 à 9 ans et à 250 mg/jour pour les enfants de 10 ans.

En ce qui concerne les acides aminés, le produit est exempt de leucine, valine et isoleucine. Il est également dépourvu de glutamine et d'acide glutamique. Aucun acide aminé indispensable n'est limitant.

Le mélange contient également des vitamines, des minéraux, de la choline, du myo-inositol, de la carnitine, de la taurine, des fibres (0,31 g pour 125 mL) et un édulcorant, le sucralose.

En ce qui concerne les vitamines et minéraux, les teneurs en sodium, calcium, magnésium, phosphore, fer, zinc, sélénium, vitamine D3, niacine et biotine dépassent les valeurs maximales spécifiées dans l'arrêté du 20 septembre 2000 relatif aux Addfms. Le pétitionnaire justifie ces dépassements notamment par l'absence dans le régime des patients d'aliments sources de ces nutriments et par les insuffisances d'apports en résultant chez les enfants atteints de leucinose. Son argumentation porte également sur la nécessité d'atteindre un rapport Ca/P proche des recommandations (entre 1 et 1,5). Le pétitionnaire indique par ailleurs que les biodisponibilités des formes d'apport du fer, du sélénium et du zinc sont inférieures à celles de ces éléments lorsqu'ils sont présents naturellement dans l'alimentation. En outre, la biodisponibilité du zinc serait diminuée en cas de bas apports en protéines animales.

L'Anses note que la seule consommation des gourdes selon les recommandations du pétitionnaire apporte 100 % des ANC ou plus pour certains minéraux et vitamines (sélénium, calcium, fer, phosphore, zinc, magnésium, iode, molybdène, niacine biotine, vitamine B9, vitamine B12, vitamine A, vitamine D, vitamine K). L'Anses note de plus que la consommation de 3 bouteilles pour les enfants de 3 à 5 ans et de 4 bouteilles chez les enfants de 6 à 10 ans apportent respectivement 10,5 mg et de 14 mg de zinc par jour. Les limites de sécurité fixées à 10 mg par jour pour les enfants de 4 à 6 ans et à 13 mg par jour pour les enfants de 7 à 10 ans sont donc atteintes. Les autres constituants du produit ne suscitent pas de remarques particulières de la part de l'Anses.

---

<sup>1</sup> Apport nutritionnel conseillé

#### 4.2. Acceptabilité du produit

Une étude d'acceptabilité a été réalisée chez 14 patients âgés de 1 à 16 ans atteints de leucineose au Royaume-Uni et en Allemagne. Ces patients ont testé une formule non aromatisée et une formule aromatisée qui a été préférée. La praticité d'utilisation de cette formule liquide a par ailleurs été appréciée par les patients.

#### 4.3. Etiquetage

Compte tenu de l'osmolalité élevée du produit, l'Anses estime que l'étiquetage devrait comporter une mention indiquant qu'il est nécessaire de boire de l'eau au moment de la prise du produit.

### 5. CONCLUSION

L'Anses estime que la composition du produit est adaptée aux spécificités métaboliques des enfants de 3 à 10 ans atteints de leucineose. Toutefois, l'Anses note que les limites de sécurité fixées pour le zinc peuvent être atteintes sur la base des recommandations de consommation proposées par le pétitionnaire. Une diminution de la teneur en zinc du produit et/ou une adaptation des quantités de produit recommandées permettraient de ne pas atteindre les limites de sécurité.

L'Anses rappelle en outre que ce produit doit être strictement consommé dans le cadre d'un suivi médical et d'un régime adapté au statut nutritionnel de chaque patient.

L'Anses estime par ailleurs que l'étiquetage devrait mentionner qu'il est nécessaire de boire de l'eau au moment de la prise du produit.

**Le directeur général**

**Marc MORTUREUX**

#### MOTS-CLES

**Mots clés :** Addfms, maladie du métabolisme des acides aminés, acides aminés ramifiés, zinc, DHA

**REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES**

Afssa, 2007. Avis du 2 juillet 2007 de 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.

Afssa, 2010. Avis du 1<sup>er</sup> mars 2010 relatif à l'actualisation des apports nutritionnels conseillés pour les acides gras.