

Maisons-Alfort, le 12 mars 2003

AVIS

**de l'Agence française de sécurité sanitaire des aliments
relatif à une demande d'évaluation d'un aliment diététique destiné à des fins
médicales spéciales – Aliment diététique élaboré à partir d'un mélange d'acides
aminés purs de la série L, exempt de leucine, isoleucine et valine, comportant
également des glucides, des lipides, des minéraux, oligo-éléments et vitamines
dans des proportions adaptées aux besoins des nourrissons**

LE DIRECTEUR GÉNÉRAL

Par courrier reçu le 23 août 2002, l'Agence française de sécurité sanitaire des aliments (Afssa) a été saisie le 21 août 2002 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 – Aliment diététique élaboré à partir d'un mélange d'acides aminés purs de la série L, exempt de leucine, isoleucine et valine, comportant également des glucides, des lipides, des minéraux, oligo-éléments et vitamines dans des proportions adaptées aux besoins des nourrissons.

Après consultation du Comité d'experts spécialisé « Nutrition humaine » le 17 décembre 2002, l'Afssa rend l'avis suivant :

Considérant que le produit est un aliment diététique présenté comme destiné aux nourrissons atteints de leucinose, hypervalinémie, acidurie méthyl-acéto-acétique, hyperleucine-isoleucinémie, « hypoglycémie cétonique induite par la leucine (forme idiopathique) » ; que le produit entre dans le cadre de la réglementation relative aux produits destinés à des fins médicales spéciales (arrêté du 20 septembre 2000) ;

Considérant que cet aliment combine un apport protéique sous forme d'un mélange d'acides aminés synthétiques de la série L essentiels et non essentiels, exempt de leucine, isoleucine et valine, à d'autres nutriments (essentiellement lipides, glucides, minéraux, vitamines, carnitine, taurine) ; que, reconstitué à 13 %, l'apport énergétique est de 67 kcal pour 100 ml dont 8 % d'origine protéique, 48 % d'origine lipidique, 44 % d'origine glucidique ; que sa composition en substances minérales, oligo-éléments, et vitamines, est conforme au tableau concernant les aliments complets destinés aux nourrissons de l'annexe 1 de l'arrêté du 20 septembre 2000, à l'exception des teneurs en vitamine B₁₂ et en acide pantothénique qui sont légèrement inférieures aux teneurs minimales ;

Considérant que l'intérêt du produit est argumenté seulement dans le cas de la leucinose, que la fréquence de cette pathologie est estimée à 1/300 000 naissances, que la leucinose est due à des anomalies génétiques entraînant un déficit sévère d'activité des décarboxylases des acides aminés ramifiés ; que ce déficit est à l'origine de troubles neurologiques aigus ou chroniques graves, que ce défaut métabolique nécessite des apports en acides aminés ramifiés (isoleucine, leucine, valine) limités ;

Considérant que le produit tel qu'il est présenté répond aux besoins nutritionnels des patients atteints de leucinose ; qu'il serait intéressant de disposer, outre des données théoriques, d'observations cliniques ; considérant de plus que le produit présente l'intérêt d'apporter au nourrisson des quantités d'acides gras indispensables et de leurs homologues supérieurs essentiels (acides arachidonique et docosahéxaénoïque) en quantités comparables à celles qui seraient apportées si l'enfant était nourri au sein dans des conditions normales ;

Considérant que l'étiquette est conforme si le produit est utilisé en cas de leucinose, qu'il précise notamment que le produit est soumis à prescription médicale obligatoire, qu'il doit être exclu de l'alimentation de l'enfant en bonne santé, et qu'il ne peut constituer la seule source d'alimentation ;

Considérant cependant que le dossier présente une série d'imprécisions : sur le taux de régénération (parfois 13 %, parfois 14,5 %) et donc sur la concentration réelle en acides aminés, sur les équivalences des apports en nutriments par rapport aux apports par l'allaitement maternel notamment pour les acides aminés, sur les quantités d'acides aminés non impliqués dans le blocage métabolique qu'il convient d'ajouter au produit pour son utilisation ; qu'il fait référence à une relation de proportionnalité entre poids et tolérance en leucine alors que cette tolérance reste à peu près constante et indépendante du poids dans la première année de la vie et qu'elle augmente peu ensuite,

L'Afssa estime que le produit pourrait convenir aux besoins spécifiques des nourrissons atteints de leucinose mais que les imprécisions du dossier doivent être clarifiées pour statuer de façon définitive.

Martin HIRSCH