



Un guide pratique pour l'introduction et l'utilisation de **PKU start**TM, une préparation exempte de phénylalanine.



Vitafo in Association
With You

Supporting education in the
dietary management of rare diseases

Clause de non-responsabilité

Le présent guide pratique est destiné à l'utilisation de **PKU start** dans le régime alimentaire des nourrissons pour lesquels a été diagnostiquée une phénylcétonurie (PCU). Il doit être utilisé en combinaison avec les directives locales et nationales.

- Document destiné à l'usage exclusif des professionnels de santé qualifiés.
- Il ne s'adresse pas aux patients ou à leurs familles/aidants.
- Il a été rédigé à titre informatif uniquement et ne saurait remplacer les avis médicaux ou la prise en charge par des professionnels de santé.

Toute information produit contenue dans le présent guide, bien qu'exacte au moment de la publication, peut faire l'objet de modifications. Pour s'assurer de son exactitude, veuillez consulter les étiquettes produit.

Avis important

PKU start est une denrée alimentaire destinée à des fins médicales spéciales (DADFMS) pour les besoins nutritionnels en cas de phénylcétonurie (PCU).

Doit être utilisé sous contrôle médical.

Ne peut constituer la seule source d'alimentation.

Convient dès la naissance.

Ne pas utiliser par voie parentérale.

PKU start convient uniquement pour les enfants atteints de phénylcétonurie et doit être donné en combinaison avec le lait maternel ou une préparation pour nourrisson standard, afin de couvrir les besoins nutritionnels en phénylalanine, en eau et tous les autres nutriments, selon les recommandations du prescripteur.

L'introduction et l'adaptation de PKU start doivent être personnalisées en fonction de la situation médicale du patient. Des exemples pratiques sont exposés dans ce guide. Toutefois les pratiques peuvent être différentes tant au niveau local qu'international.

Il appartient au professionnel de santé responsable de faire preuve du discernement clinique nécessaire pour introduire et adapter PKU start de la manière la plus appropriée pour chaque patient.

VIA (Vitaflo In Association) travaille en collaboration avec des professionnels de santé partout dans le monde pour créer un dispositif de soutien spécifique aux produits et aux maladies.

Collaborateurs

Les diététiciens de Vitaflo® en collaboration avec :

Professeure Anita MacDonald PhD, BSc, OBE (conseillère en nutrition, hôpital pédiatrique de Birmingham, Royaume-Uni).

Revu et adapté pour la France par :

Aline Dernis et Anne Debrabander, diététiciennes métaboliques, Centre de Référence des maladies métaboliques du CHRU de Lille.



La phénylcétonurie (PCU) est une erreur innée du métabolisme des acides aminés, autonome récessive. En l'absence de traitement, la plupart des enfants développent une déficience intellectuelle profonde et irréversible¹. La PCU est diagnostiquée à la naissance lors d'un test de dépistage chez le nouveau-né. Des directives européennes et américaines recommandent fortement qu'un nourrisson présentant un taux de phé constamment supérieur ou égal à 360 $\mu\text{mol/l}$ (6 mg/dl) soit confié à un centre spécialisé dans le métabolisme pour entamer un régime alimentaire au plus tard dans les dix premiers jours de sa vie. Il est recommandé d'atteindre une valeur cible située entre 120 et 360 $\mu\text{mol/l}$ (6 mg/dl) dans les deux semaines de vie^{2,3}. L'alimentation des nourrissons PCU est complexe et multifactorielle. Il est essentiel qu'un régime pauvre en phé soit mis en place pour favoriser une croissance, un développement et un fonctionnement mental optimums et réponde aux besoins nutritionnels.

Si un nourrisson PCU n'a reçu que du lait maternel (LM) ou une préparation pour nourrissons standard (PPNS), l'apport en phé excède son seuil de tolérance et entraîne des niveaux accrus de phé dans le plasma. Toutefois, comme la phé reste un acide aminé essentiel, les nourrissons ont besoin d'une quantité de LM ou de PPNS limitée et contrôlée pour bénéficier de cette phé et se voir assurer ainsi une croissance et un développement adéquats. Chez les nourrissons, cet objectif est atteint en restreignant la phé par l'introduction d'une préparation sans phé, combinée au LM/à une PPNS³.

Une préparation sans phé est cruciale dans le régime alimentaire des nourrissons PCU, car elle empêche les carences en protéine et optimise le contrôle métabolique. Elle doit fournir un profil équilibré en acides aminés, sauf pour la phé, de même que des glucides, des lipides, des vitamines, des minéraux et des oligoéléments. Chez la plupart des patients PCU, la préparation sans phé assure plus de 75 % de l'apport quotidien total en protéines⁴.

Evaluation clinique de PKU start

PKU start est une préparation sans phé destinée aux nourrissons PCU. Trois centres spécialisés dans le métabolisme au Royaume-Uni ont mené des recherches visant à étudier l'efficacité, l'acceptation et la tolérance de **PKU start**. Les chercheurs ont centré leur étude sur des nourrissons PCU âgés entre 5 semaines et 9 mois et demi, diagnostiqués lors d'un test de dépistage néonatal.

Selon les conclusions, les nourrissons qui sont facilement passés à PKU start ont grandi et pris du poids de manière satisfaisante et présentaient un contrôle de phé dans le sang cliniquement acceptable durant les 28 jours de l'étude⁵.

Ce document a été rédigé pour offrir des conseils pratiques sur l'introduction de **PKU start** chez un nourrisson ayant récemment fait l'objet d'un diagnostic de PCU, nourri au sein ou avec une préparation pour nourrissons standard. Il donne aussi un bref aperçu de la progression vers la diversification.

Prof. Anita MacDonald







PKU start est une préparation sous forme de poudre à base d'acides aminés, exempte de phénylalanine*, contenant des acides aminés essentiels et non essentiels, des glucides, des lipides, des minéraux, des oligo-éléments, de l'acide arachidonique (ARA) et de l'acide docosahexaénoïque (DHA). Il a été développé pour répondre aux réglementations mondiales applicables concernant les denrées alimentaires destinées à des fins médicales spéciales pour nourrissons. **PKU start** a été conçu pour être utilisé dans la prise en charge d'un nourrisson PCU, dès sa naissance.



* Sans phénylalanine ajoutée. De la phénylalanine provenant d'autres ingrédients peut être trouvée en quantité négligeable (<10 mg/100 g ; <1,5 mg/100 ml de produit reconstitué).

Symboles et Abréviations

Symbole	Abréviation	Définition
	phé	phénylalanine
	LM AS	Lait maternel Allaitement au sein
	PPNS	Préparation pour nourrissons standard
	Préparation sans phé	Préparation sans phénylalanine (PKU start)
		Substitut de protéines de relais concentré (SPRC)

Dans ce guide, nous faisons référence à des portions mesurées de protéine naturelle en tant que parts de phé (20 mg de phé = 1 part de phé).

La pratique en matière de calcul de l'apport en phé varie d'un centre et d'un pays à l'autre. Il convient de tenir compte et de respecter les procédures locales dans le cadre des conseils prodigués aux familles/aidants.



Avant-propos

1.0 Caractéristiques de PKU start

2.0 Application de PKU start

- 2.1 Aperçu de l'alimentation d'un nourrisson PCU
- 2.2 Régime alimentaire d'un nourrisson bénéficiant d'un AS + de **PKU start**
- 2.3 Régime alimentaire d'un nourrisson bénéficiant d'une PPNS + de **PKU start**
- 2.4 Liste de contrôle pour la surveillance de la phé dans le sang
- 2.5 Adaptations du régime alimentaire après surveillance de la phé dans le sang
- 2.6 Options relatives à l'alimentation d'un nourrisson bénéficiant d'une PPNS + de **PKU start**

3.0 Détails pratiques

- 3.1 Liste de contrôle pour le professionnel de santé
- 3.2 Détails pratiques pour les familles/aidants

4.0 Instructions de préparation

5.0 Progression vers la diversification

6.0 Références

1.0 Caractéristiques de PKU start

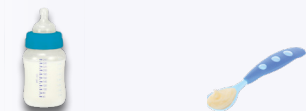
1.0 Caractéristiques de PKU start

Profil nutritionnel actualisé

Basé sur les dernières preuves scientifiques concernant le contenu nutritionnel d'une préparation pour nourrissons⁶ et les récentes études sur la PCU.

Complète la gamme de substituts de protéines de relais concentrés (SPRC) de Vitaflo.

Le profil nutritionnel de **PKU start** favorise la transition vers un SPRC.



2 g EP = 100 ml **PKU start** = 5 g **PKU gel (poudre)**

PKU startTM

Bien toléré et accepté

Les nourrissons qui sont passés aisément à **PKU start** ont grandi et pris du poids de manière satisfaisante et présentaient un contrôle de phé dans le sang cliniquement acceptable au cours des 28 jours de l'étude⁵.

Emballage non médical - similaire à des PPNS

Aide à ajouter de la normalité au régime dans des circonstances parfois inquiétantes pour les familles/aidants.



Reflète les instructions de préparation des PPNS

PKU start est facile à reconstituer - procédé connu des professionnels de santé et des familles/aidants.



2.0

Application de PKU start

- 2.1 Aperçu de l'alimentation d'un nourrisson PCU
- 2.2 Régime alimentaire d'un nourrisson bénéficiant d'un AS + de **PKU start**
- 2.3 Régime alimentaire d'un nourrisson bénéficiant d'une PPNS + de **PKU start**
- 2.4 Liste de contrôle pour la surveillance de la phé dans le sang
- 2.5 Adaption du régime alimentaire après surveillance de la phé dans le sang
- 2.6 Options relatives à l'alimentation d'un nourrisson bénéficiant d'une PPNS + de **PKU start**

2.0

2.1 Aperçu de l'alimentation d'un nourrisson PCU

Tous les nourrissons diagnostiqués d'une PCU entament un régime à base d'une préparation sans phé dès que le diagnostic est confirmé. L'objectif est de réduire rapidement les taux de phé dans le sang. Une fois que les taux de phé dans le plasma sont inférieurs à 360 $\mu\text{mol/l}$ (6 mg/dl), une source de protéine naturelle, LM ou PPNS, est réintroduite et donnée en combinaison avec une préparation sans phé.

L'alimentation d'un nourrisson PCU doit consister en un équilibre entre les protéines naturelles (phénylalanine) et la préparation sans phé (**PKU start**) pour assurer les besoins de croissance. Les nourrissons nés à terme et atteints de PCU ont des besoins minimum en phé, il est donc peu probable qu'ils aient besoin de < 180 mg de phé/jour⁷.

Comme toutes les jeunes mamans, il est nécessaire d'encourager les mères concernées à allaiter leur enfant et de faire en sorte que les professionnels de santé leur prodiguent les conseils nécessaires.

Nourrisson allaité au sein

Une préparation sans phé combinée à des quantités contrôlées de LM peut assurer un contrôle de phé dans le sang et une croissance satisfaisants, tout en conservant les avantages de l'allaitement au sein². Le LM offre aussi l'avantage de présenter un taux de phé plus faible (54 mg/100 ml) que la PPNS qui, en moyenne, a un taux de phé de 60 mg/100 ml.

L'allaitement au sein d'un nourrisson PCU se base sur le principe d'un volume mesuré de préparation sans phé (**PKU start**) pris avant chaque tétée. Cela inhibe l'appétit du nourrisson et réduit l'allaitement diminuant par conséquent la quantité de lait maternel consommé et donc l'apport en phé. Les bébés peuvent être nourris à la demande, ce qui implique que le nombre de tétées peut varier d'un jour à l'autre, mais la préparation sans phé est toujours donnée en premier^{2,8}.

Les avantages de l'allaitement au sein sont les suivants : le confort, le nombre réduit de biberons à préparer et le renforcement du lien mère/enfant.

Nourrisson bénéficiant d'une PPNS

L'alimentation d'un nourrisson bénéficiant d'une PPNS et de **PKU start** présente différentes options. La PPNS peut être donnée en premier ou en second lieu avant ou après **PKU start**, ou **PKU start** et PPNS peuvent être mélangés dans le même biberon - cf. le paragraphe 2.6 pour de plus amples informations.

Contrôle du niveau de phé dans le sang

Les taux de phé dans le sang servent à déterminer si le volume de **PKU start** et de LM/PPNS doit être adapté. Attendez-vous à devoir adapter régulièrement le régime alimentaire, surtout pendant les deux premiers mois de la vie. Au départ, les taux de phé dans le sang doivent être vérifiés une fois par semaine minimum (PNDS) jusqu'à ce qu'ils soient stabilisés pour permettre l'établissement de tendances. La quantité de phé tolérée par les nourrissons variera et sera fonction des taux de phé dans le sang. Il est crucial de rechercher la cause éventuelle de changements dans le niveau de phé avant d'adapter le régime alimentaire. Il est recommandé d'adapter la préparation sans phé/l'apport en protéine naturelle (LM/PPNS) après deux contrôles consécutifs des niveaux de phé dans le sang, à moins que ceux-ci soient très faibles ou très élevés. Référez-vous aux paragraphes 2.4 et 2.5 pour de plus amples informations.

Progression

À mesure que le nourrisson grandit, le régime doit être adapté de sorte que l'apport alimentaire total atteigne toujours 150-200 ml/kg/jour, jusqu'au début de la diversification.

Ce régime alimentaire « contrôlé » qui allie **PKU start** et LM/PPNS peut continuer à couvrir 100 % des besoins nutritionnels du nourrisson jusqu'à ce qu'il atteigne l'âge de 4-6 mois, au moment où la diversification doit débiter - cf. le paragraphe 5 pour de plus amples informations.

Remarque

L'AS peut se poursuivre aussi longtemps que le souhaitent la mère et l'enfant et tant que la croissance et les taux de phé dans le sang sont satisfaisants.

Si l'AS est interrompu avant que la phé puisse être apportée en quantités suffisantes par des aliments solides, il est nécessaire d'introduire une PPNS. Si la mère souhaite sevrer son enfant du sein, alors une approche progressive est recommandée dans la mesure du possible.

Résumé

Si au moment du diagnostic, les taux de phé sont $> 360 \mu\text{mol/l}$ (6 mg/dl).

Arrêter temporairement la source de protéine naturelle (LM/PPNS) et la remplacer par une préparation sans phé (PKU start).

Dès que les taux de phé sont $< 360 \mu\text{mol/l}$ (6 mg/dl), réintroduire la source de protéines naturelle (LM/PPNS) jusqu'au niveau de tolérance.

L'apport en protéine naturelle est adapté sur la base des taux individuels de phé dans le sang.

Au début, les taux de phé dans le sang doivent être vérifiés deux fois par semaine jusqu'à stabilisation.

Continuer à donner une combinaison de PKU start et de LM/PPNS pour couvrir 100% des besoins nutritionnels du nourrisson.

Ce régime alimentaire contrôlé de LM/PPNS et de PKU start peut continuer à satisfaire les besoins nutritionnels du nourrisson jusqu'à l'âge de 4 à 6 mois, au moment où la diversification commence.

Les graphiques suivants illustrent :

Le régime alimentaire d'un nourrisson bénéficiant d'un AS + de PKU start - les calculs sont arrondis aux 5 ml les plus proches pour des raisons pratiques.

Le régime alimentaire d'un nourrisson bénéficiant d'une PPNS + de PKU start - les calculs sont arrondis aux 5 ml les plus proches pour des raisons pratiques.

La liste de contrôle pour la surveillance de la phé dans le sang.

Les adaptations du régime alimentaire après surveillance de la phé dans le sang.

Les options relatives à l'alimentation d'un nourrisson bénéficiant d'une PPNS + de PKU start.

L'introduction et l'adaptation de PKU start sont personnalisées et des exemples concrets sont exposés dans le présent guide. Toutefois les pratiques peuvent être différentes tant au niveau local qu'international.

Il appartient au professionnel de santé responsable de faire preuve du discernement clinique nécessaire pour introduire et adapter PKU start de la manière la plus appropriée qui soit pour chaque patient.

L'objectif est de réduire rapidement les taux de phé dans le sang.

Si au moment du diagnostic, les taux de phé dans le sang sont $> 360 \mu\text{mol/l}$ (6 mg/dl)

Etape 1 - Introduction de PKU start

- L'apport en lait maternel doit être interrompu provisoirement pour réduire les taux de phé dans le sang sous $360 \mu\text{mol/l}$ (6 mg/dl).
- **PKU start** doit être introduit pour remplacer provisoirement l'allaitement au sein dans son intégralité : il doit être fourni à la demande du nourrisson.
- Le nourrisson doit être pesé et **PKU start** introduit à titre de valeur indicative à 150 ml/kg/jour .
- La maman doit tirer son lait régulièrement pour maintenir la production, même si le nourrisson n'est alimenté qu'avec **PKU start**.
- La phé dans le sang a tendance à diminuer rapidement lorsque le volume prescrit de **PKU start** est donné à l'enfant. Une semaine suffit parfois à faire passer les taux de phé dans le sang sous les $360 \mu\text{mol/l}$ (6 mg/dl). Par conséquent, les taux de phé dans le sang doivent être mesurés dans les 48 heures suivant l'introduction de **PKU start**.

Remarque : Pour aider au maintien de la lactation et en fonction des taux du patient, il peut être possible d'autoriser une à 2 tétées /jour après un biberon de PKU start.

Etape 2 - Réintroduction du lait maternel -

Dès que les taux de phé dans le sang ont diminué pour atteindre $< 360 \mu\text{mol/l}$ (6 mg/dl).

La quantité de phé tolérée par les nourrissons variera et sera fonction des taux de phé dans le sang.

Il est essentiel de réintroduire la phé dans le régime alimentaire du nourrisson via le LM.



Pour réduire l'apport en LM pour l'enfant et donc l'apport en phé, l'allaitement au sein d'un nourrisson PCU se base sur les principes suivants :

- Initialement, la quantité de **PKU start** doit couvrir 50 % des besoins estimés en liquide.
- Une quantité mesurée de **PKU start** est donnée au nourrisson avant chaque tétée, ce qui satisfait en partie l'appétit de l'enfant.
- Le nourrisson peut ensuite être nourri au sein jusqu'à satiété.

PKU start et le lait maternel doivent être donnés en même temps pour ass

Si le volume prescrit de PKU start n'est pas donné au

Au début, les taux de phé dans le sang doivent être contrôlés deux fois

Les taux de phé dans le sang servent à déterminer si les volumes de PKU start/AS doivent

Exemple de régime alimentaire

Un nourrisson de 9 jours diagnostiqué d'une PCU, précédemment nourri exclusivement au sein. Poids : 3,5 kg. Ce calcul se base sur les besoins en liquide de 150 ml/kg/jour.

Etape 1 - le taux de phé dans le sang est > 360 $\mu\text{mol/l}$ (6 mg/dl)

Besoins alimentaires totaux	150 ml x 3,5 kg = 525 ml PKU start /jour
Diviser en 8 prises par jour	525 ml : 8 = 65 ml PKU start /prise
Nouveau régime alimentaire	65 ml de PKU start (x 8 prises / jour)

Etape 2 - le taux de phé dans le sang est < 360 $\mu\text{mol/l}$ (6 mg/dl)

Régime alimentaire	65 ml de PKU start x 8 prises/jour
La quantité de PKU start est réduite et donnée au nourrisson avant la tétée 525 ml = 335 ml de LM (apporte 180 mg phé) + 190 ml de PKU start	190 ml de PKU start = env. 25 ml de PKU start /prise
Nouveau régime alimentaire	25 ml de PKU start + le nourrisson peut ensuite être allaité au sein à satiété (env. 40 ml de LM) (x 8 prises/jour)

Assurer que le nourrisson bénéficie d'un apport équilibré en acides aminés essentiels.
Chez le nourrisson, les taux de phé dans le sang peuvent augmenter.
Les prises doivent être adaptées par semaine jusqu'à stabilisation pour permettre l'établissement de tendances.
Les prises doivent être adaptées. Le nourrisson doit être pesé une fois par semaine durant les 6 à 8 premières semaines.

L'objectif est de réduire rapidement les taux de phé dans le sang.

Si au moment du diagnostic, les taux de phé dans le sang sont $> 360 \mu\text{mol/l}$ (6 mg/dl)

Etape 1 - Introduction de PKU start

- La PPNS doit être arrêtée provisoirement pour réduire les taux de phé dans le sang sous $360 \mu\text{mol/l}$ (6 mg/dl).
- Le nourrisson doit être pesé et **PKU start** introduit à titre de valeur indicative à 150 ml/kg/jour.
- La phé dans le sang a tendance à diminuer rapidement lorsque le volume prescrit de **PKU start** est donné à l'enfant. Une semaine suffit parfois à faire passer les taux de phé dans le sang sous les $360 \mu\text{mol/l}$ (6 mg/dl). Par conséquent, les taux de phé dans le sang doivent être mesurés dans les 48 heures suivant l'introduction de **PKU start**.

Etape 2 - Réintroduction de la PPNS -

Dès que les taux de phé dans le sang ont diminué pour atteindre $< 360 \mu\text{mol/l}$ (6 mg/dl).

La quantité de phé tolérée par les nourrissons variera et sera fonction des taux de phé dans le sang.

Il est essentiel de réintroduire la phé dans le régime alimentaire du nourrisson en lui apportant une quantité mesurée de PPNS à chaque repas.



- Le nourrisson doit être pesé et l'apport total en liquide de 150 ml/kg/jour maintenu (en combinant **PKU start** et PPNS).
- La PPNS doit être ajoutée au régime alimentaire pour fournir 180 mg phé par jour⁷. **PKU start** couvrira les besoins nutritionnels résiduels.
- La quantité de PPNS requise pour couvrir les besoins en phé est divisée par le même nombre de prises que pour **PKU start**.

PKU start et la PPNS doivent être donnés en même temps pour assurer

Si le volume prescrit de PKU start n'est pas donné au

Au début, les taux de phé dans le sang doivent être

Les taux de phé dans le sang servent à déterminer

Le nourrisson doit être pesé une fois par semaine durant les 6 à 8

Exemple de régime alimentaire

Un nourrisson de 9 jours diagnostiqué d'une PCU, précédemment nourri exclusivement à la PPNS. Poids : 3,5 kg. Ce calcul se base sur les besoins en liquide de 150 ml/kg/jour.

Etape 1: le taux de phé dans le sang est > 360 $\mu\text{mol/l}$ (6 mg/dl)

Besoins alimentaires totaux	150 ml x 3,5 kg = 525 ml PKU start /jour
Diviser en 8 prises/jour	525 ml : 8 = 65 ml PKU start /prise
Nouveau régime alimentaire	65 ml de PKU start (x 8 prises/jour)

Etape 2 - le taux de phé dans le sang est < 360 $\mu\text{mol/l}$ (6 mg/dl)

Régime alimentaire	65 ml de PKU start x 8 prises/jour
Besoins en phé : 180 mg phé/jour ⁷	180 mg phé = env. 300 ml PPNS*
Diviser en 8 prises	300 : 8 = env. 40 ml PPNS par prise
Le nourrisson avait précédemment besoin de	65 ml / prise (de PKU start)
Nouveau régime alimentaire (65 ml / prise)	25 ml de PKU start + 40 ml de PPNS (x8 prises/jour)

Si le nourrisson a encore faim après ce repas, du **PKU start** peut lui être donné jusqu'à satiété.

* Vérifier la teneur en phé de la PPNS utilisée, car il existe des divergences entre les différentes préparations, ce qui altèrera le calcul. Dans cet exemple, la PPNS fournit 60 mg de phé par 100 ml.

que le nourrisson bénéficie d'un apport équilibré en acides aminés essentiels.
nourrisson, les taux de phé dans le sang peuvent augmenter.
contrôlés une fois par semaine minimum jusqu'à stabilisation.
si les volumes de PKU start/PPNS doivent être adaptés.
premières semaines. Cf. le paragraphe 2.5 pour de plus amples informations.

Bon nombre de facteurs peuvent affecter les taux de phé dans le sang. Vérifier toujours le

En cas de taux élevés :

Cause possible	Action
<p>Apport excessif de protéine naturelle (LM/PPNS)</p> <p>Mauvaise compréhension du régime alimentaire. Mesure ou préparation imprécise.</p>	<p>Prodiguer des conseils pratiques quant à la préparation et à la mise en oeuvre du régime alimentaire.</p>
<p>Apport inadéquat de PKU start</p> <p>Nourrisson souffrant de coliques, de reflux ou de constipation affectant la tolérance et le volume de PKU start consommé.</p> <p>Des vaccins récents affectant la tolérance et le volume de PKU start consommé.</p> <p>Une fréquence réduite ou la modification des heures auxquelles PKU start est consommé (p. ex. : interruption des prises la nuit).</p> <p>Un apport insuffisant en PKU start.</p>	<p>Surveiller le poids régulièrement et adapter les besoins en fonction.</p> <p>Traiter les symptômes/solliciter des conseils appropriés pour éliminer tout obstacle à la tolérance.</p> <p>Adapter le régime alimentaire en fonction de la tolérance.</p> <p>Discuter toute modification du régime alimentaire avec la famille/les aidants.</p> <p>S'assurer qu'un apport adéquat est disponible.</p>
<p>Catabolisme</p> <p>Maladie ou infection.</p>	<p>Encourager à poursuivre l'alimentation mais prévoir des volumes plus petits et plus fréquents tout au long de la journée.</p> <p>L'apport en phénylalanine, dans certains cas, pourra être réduit.</p> <p>S'assurer que le nourrisson a reçu le traitement approprié à la maladie/l'infection.</p>
<p>Prise de poids lente</p>	<p>Évaluer la tendance globale de la croissance et adapter le régime alimentaire comme indiqué.</p> <p>Vérifier que les besoins minimums en phé du nourrisson sont couverts.</p> <p>Surveiller régulièrement le poids.</p>
<p>Préparation sans phé prescrite/consommée de manière incorrecte</p>	<p>Confirmer que PKU start a été fourni.</p> <p>Montrer à la famille/aux aidants une boîte de PKU start pour être sûr qu'ils savent ce dont il s'agit.</p>
<p>Modifications de la routine</p> <p>Des prises de sang à des heures différentes/irrégulières.</p>	<p>Convenir d'un moment approprié avec la famille/les aidants pour le prélèvement des prises de sang.</p>

En cas de maladie, d'infection ou de vomissements, les adaptations apportées au régime alimentaire seront provisoires. Effectuer un nouveau prélèvement pour vérifier la phé dans le sang dans les 2 jours et si le taux de phé est toujours ÉLEVÉ, adapter le régime alimentaire. Cf. le paragraphe 2.5.

Les causes d'un taux élevé ou faible de phé dans le sang avant de changer le régime alimentaire.

En cas de taux faibles :

Cause possible	Action
Apport inadéquat en protéine naturelle (LM/PPNS) Mauvaise compréhension du régime alimentaire. Mesure ou préparation imprécise de la PPNS. Le nourrisson ne prend pas le sein correctement. Le nourrisson prend d'autres liquides tels que de l'eau en remplacement du LM/de la PPNS. Fréquence réduite ou modification des heures de prise du LM/de la PPNS (p. ex. : interruption des prises la nuit/nourrisson endormi au moment des repas).	Prodiguer des conseils pratiques quant à la préparation et à la mise en œuvre du régime alimentaire. Solliciter de l'aide pour la mise au sein. Clarifier le régime alimentaire avec la famille/les aidants.
Apport excessif en PKU start PKU start donné toute la nuit jusqu'à satiété.	Envisager de réduire le volume de PKU start durant la nuit.
Vomissements	Encourager à poursuivre avec la même dose journalière prescrite des deux aliments, mais prévoir des volumes plus petits et plus fréquents tout au long de la journée. S'assurer que le nourrisson a reçu le traitement approprié à la maladie/l'infection.
Anabolisme Phase anabolique suivant l'infection.	Surveiller les taux. Vérifier à nouveau la concentration de phé dans le sang et si elle reste faible, envisager d'augmenter la protéine naturelle (LM/PPNS) d'env. 10 à 20 mg de phé (0,5 à 1 part) et surveiller attentivement les taux.
Prise de poids plus rapide	Évaluer la tendance globale de la croissance et adapter le régime alimentaire comme indiqué. S'assurer que les besoins minimum en phé du nourrisson sont couverts. Surveiller régulièrement le poids.

En cas de maladie, d'infection ou de vomissements, les adaptations apportées au régime alimentaire seront provisoires. Effectuer un nouveau prélèvement pour vérifier la phé dans le sang dans les 2 jours et si le taux de phé est toujours FAIBLE, adapter le régime alimentaire. Cf. le paragraphe 2.5.

Pour les nourrissons nourris au sein, il convient de rappeler qu'une fois les taux de phé stabilisés, il faut éviter d'apporter des modifications trop fréquentes au régime alimentaire :

- Bon nombre de facteurs affectent les taux de phé ; tenir compte de toutes les causes exposées au paragraphe 2.4.
- Surveiller la tendance des taux de phé.
- En règle générale, veiller à ne pas apporter plus d'un changement par semaine au régime alimentaire.
- Tenir compte des heures auxquelles l'échantillon de sang est prélevé.
- Tenir compte du dernier changement apporté au régime alimentaire.

Pour un nourrisson bénéficiant d'un AS + de PKU start

Si le taux de phé dans le sang reste **ÉLEVÉ** après 2 prélèvements consécutifs, procéder à l'ajustement ci-dessous.

Plus élevé que la fourchette cible :	Action
> 360 $\mu\text{mol/l}$ (6 mg/dl)	Augmenter PKU start par exemple de 5 ml à chaque prise.

En augmentant le volume de **PKU start** donné avant chaque tétée, l'apport en lait maternel (et en phé associée) diminuera.



Si le taux de phé dans le sang reste **FAIBLE** après 2 prélèvements consécutifs, procéder à l'ajustement ci-dessous.

Plus faible que la fourchette cible :	Action
< 120 $\mu\text{mol/l}$ (2 mg/dl)	Diminuer PKU start par exemple de 5 ml à chaque prise.

En réduisant le volume de **PKU start** donné avant chaque tétée, l'apport en lait maternel (et en phé associée) augmentera.



Exemple

Nourrisson de 5 kg, besoins en liquide : 750 ml/jour

Tolérance à la phé : 210 mg phé/jour = 390 ml de lait maternel

Reste du liquide sous forme de **PKU start** = 360 ml

Régime alimentaire total actuel	360 ml PKU start + le nourrisson peut ensuite être allaité au sein	Régime alimentaire total actuel	360 ml PKU start + le nourrisson peut ensuite être allaité au sein
Diviser en 8 prises/jour	45 ml PKU start + le nourrisson peut ensuite être allaité au sein	Diviser en 8 prises/jour	45 ml PKU start + le nourrisson peut ensuite être allaité au sein
Adaptation	Augmenter PKU start de 5 ml à chaque prise	Adaptation	Diminuer PKU start de 5 ml à chaque prise
Nouveau régime alimentaire (x8 prises/jour)	50 ml de PKU start + le nourrisson peut ensuite être allaité au sein	Nouveau régime alimentaire (x8 prises/jour)	40 ml de PKU start + le nourrisson peut ensuite être allaité au sein

Pour les nourrissons bénéficiant d'une PPNS, il convient de rappeler qu'une fois les taux de phé stabilisés, il faut éviter d'apporter des modifications trop fréquentes au régime alimentaire :

- Bon nombre de facteurs affectent les taux de phé ; tenir compte de toutes les causes exposées au paragraphe 2.4.
- Surveiller la tendance des taux de phé.
- En règle générale, veiller à ne pas apporter plus d'un changement par semaine au régime alimentaire.
- Tenir compte des heures auxquelles l'échantillon de sang est prélevé.
- Tenir compte du dernier changement apporté au régime alimentaire.

Pour un nourrisson bénéficiant d'une PPNS + de PKU start

Si le taux de phé dans le sang reste ÉLEVÉ après 2 prélèvements consécutifs, procéder à l'ajustement ci-dessous.

Plus élevé que la fourchette cible :	Action
> 360 $\mu\text{mol/l}$ (6 mg/dl)	Diminuer la phé de 10 mg/jour
> 600 $\mu\text{mol/l}$ (10 mg/dl)	Diminuer la phé de 20 mg/jour

En diminuant le volume de PPNS (phé), augmenter le volume de **PKU start** en conséquence pour couvrir les besoins nutritionnels/en liquide.



Si le taux de phé dans le sang reste FAIBLE après 2 prélèvements consécutifs, procéder à l'ajustement ci-dessous.

Plus faible que la fourchette cible :	Action
< 60 $\mu\text{mol/l}$ (1 mg/dl)	Augmenter la phé de 10 à 20 mg* /jour

En augmentant le volume de PPNS (phé), diminuer le volume de **PKU start** en conséquence pour couvrir les besoins nutritionnels/en liquide.



Exemple

Nourrisson de 5 kg, besoins en liquide : 750 ml/jour = 95 ml/prise

Tolérance à la phé : 250 mg phé/jour = 415 ml de PPNS**

Reste du liquide sous forme de **PKU start** = 335 ml

Régime alimentaire total actuel	415 ml PPNS + 335 ml PKU start	Régime alimentaire total actuel	415 ml PPNS + 335 ml PKU start
Diminuer l'apport en phé de 10 mg/jour (15 ml de PPNS)	400 ml PPNS + 350 ml PKU start	Augmenter l'apport en phé de 10 mg/jour (15 ml de PIS)	430 ml PPNS + 320 ml PKU start
Nouveau régime alimentaire (x8 prises/jour)	50 ml PPNS + 45 ml PKU start	Nouveau régime alimentaire (x8 prises/jour)	55 ml PPNS + 40 ml PKU start

* En général, les adaptations visant à augmenter l'apport en phé doivent se faire à hauteur de 10 mg/jour, surtout chez les nourrissons présentant une PCU plus grave. Une augmentation de 20 mg/jour peut s'avérer appropriée pour les nourrissons atteints d'une PCU plus modérée ou présentant des taux de phé dans le sang toujours sous les 30 $\mu\text{mol/l}$ (0,5 mg/dl). Il appartient au professionnel de santé responsable de faire preuve de discernement clinique au moment d'adapter les régimes alimentaires.

** Vérifier la teneur en phé de la PPNS utilisée, car il existe des divergences entre les différentes préparations, ce qui altèrera le calcul. Dans cet exemple, la PPNS fournit 60 mg de phé par 100 ml.

2.6 Options relatives à l'alimentation d'un nourrisson bénéficiant d'une PPNS + de PKU start

L'alimentation d'un enfant nourri à la PPNS et au **PKU start** peut se décliner de différentes manières. Il revient au professionnel de santé d'opter pour la méthode qui lui convient le mieux et est la plus acceptable pour la famille/les aidants/le nourrisson. Quelle que soit l'option privilégiée, il ne faut pas repasser à une autre méthode, car cela pourrait créer de la confusion pour le parent et le nourrisson.

S'assurer qu'un volume minimum de **PKU start** est donné est aussi important que de s'assurer que la PPNS et par conséquent la phé est prise intégralement.

LA PPNS est donnée AVANT PKU start



- Calculer le volume requis de la PPNS et de **PKU start**.
- Une quantité définie de PPNS est donnée en priorité pour s'assurer que la source de phé est prise intégralement.
- Elle est suivie par une quantité mesurée de **PKU start**.
- Cette méthode permettra de s'assurer que les besoins en phé sont couverts intégralement.

La PPNS est donnée APRÈS PKU start



- Calculez le volume requis de la PPNS et de **PKU start**.
- Une quantité définie de **PKU start** est donnée en priorité.
- Elle est suivie par une quantité mesurée de PPNS.
- Cette méthode permet de garantir que le nourrisson consomme la quantité nécessaire de **PKU start**.
- Elle peut être bénéfique si le nourrisson présente une plus grande tolérance à la phé et que dès lors, l'apport en PPNS est plus élevé.

Pour les deux options :

- Les deux aliments sont donnés dans des biberons distincts.
- **PKU start** et la PPNS doivent être donnés en même temps pour s'assurer que le nourrisson bénéficie d'un apport équilibré et correct en acides aminés essentiels.
- Si le nourrisson a toujours faim après cette prise, **PKU start** peut lui être donné jusqu'à satiété.

↳ PKU start et la PPNS sont mélangés dans le même biberon



- Calculer le volume requis de la PPNS et de **PKU start**.
- Mélanger les deux aliments et les donner au nourrisson dans un même biberon.
- Veiller à ce que tout le volume soit consommé.
- Si le nourrisson a toujours faim après cette prise, **PKU start** peut lui être donné jusqu'à satiété.

Les avantages de cette méthode sont la facilité de préparation, l'absence d'arrêt en changeant de biberon et le fait qu'il n'y a pas de distinction de goût.

Dans cette méthode, le fait que l'enfant ne s'habitue pas au goût de **PKU start** peut être un inconvénient majeur pour certains. En effet, le nourrisson pourrait avoir des difficultés à s'adapter au goût du substitut de protéines de relais plus concentré qui sera introduit au moment de la diversification.

3.0 Détails pratiques

3.1 Liste de contrôle pour les professionnels de santé

3.2 Détails pratiques pour les familles/aidants

3.1 Liste de contrôle pour les professionnels de santé

- **Veiller à fournir des informations simples et pratiques.**
- **Vérifier que les familles/aidants comprennent bien les informations fournies** et leur laisser le temps de poser de questions.
- **Discuter**
 - de la manière dont les résultats sanguins seront communiqués, p. ex. par e-mail, rapport textuel, ainsi que de leur fréquence ;
 - de la manière dont l'hôpital procède - nombre de rendez-vous à la clinique et membres de l'équipe avec qui des rendez-vous seront pris.
- **Informar d'autres professionnels de santé** de l'équipe au sens large concernant le régime alimentaire du patient.
 - P. ex., le médecin traitant, l'infirmière à domicile.
- Il est utile de fournir à la famille/aux aidants **une version écrite du régime alimentaire** qui peut servir de guide pour la prise de **PKU start**.
- Demander à la famille/aux aidants de garder **une trace écrite** de la consommation quotidienne du nourrisson.
- Rester en **contact** téléphonique/rendre régulièrement visite à la famille/aux aidants pour s'assurer que l'enfant s'alimente bien et que la famille/les aidants bénéficient de soutien.
- La maman allaitante aura besoin durant cette période du **soutien de professionnels de santé** adéquatement qualifiés et spécialisés dans l'allaitement. Le cas échéant, fournir un tire-lait si disponible.
- Communiquer les coordonnées utiles et les numéros de téléphone **des personnes de contact**.
- **Encourager les familles/aidants à s'informer** auprès du diététicien/clinicien s'ils ont des questions sur l'alimentation du nourrisson.
- Orienter les parents vers les **sites web/médias sociaux/sites d'information appropriés**.
- Les informer de tout **groupe de soutien** disponible au niveau national/local.



Être organisé - encourager les parents/aidants à être préparés, notamment en ce qui concerne les biberons, la quantité de poudre(s) pesée pour chaque prise.

Routine - établir une routine en veillant à donner la combinaison choisie à la même heure chaque jour.

Compléter les prises - souligner l'importance de prendre l'intégralité de la quantité prescrite des DEUX aliments.

Enseigner - donner des informations pratiques sur la préparation d'un biberon et sur les aspects pratiques tels que le nettoyage, et le stockage du matériel d'alimentation si la mère a déjà allaité exclusivement.

Alimentation au biberon
- utiliser deux biberons de couleurs différentes - un pour la PPNS et l'autre pour **PKU start** afin de les distinguer plus facilement et de contribuer à réduire le risque de confusion.

Cohérence - avec la façon dont le nourrisson est nourri et l'ordre des prises données par les membres de la famille/les aidants.

Donner des informations pour d'autres aidants -

- Donner à l'aidant une explication de la PCU.
- Donner à l'aidant des instructions claires et écrites sur le régime alimentaire et l'équipement d'alimentation requis.
- Demander à l'aidant de consigner exactement l'heure et la quantité de chaque aliment consommé par le nourrisson.
- L'enfant PCU allaité peut être nourri de LM tiré s'il le réclame, plutôt qu'au sein en présence d'un autre aidant.

4.0 Instructions de préparation

4.0 Instructions de préparation de PKU start

Préparer un biberon frais à chaque fois. Utiliser uniquement la mesurette fournie.

La dilution standard est de 14,1 % (soit 14,1 g de poudre pour un volume final de 100 ml de produit reconstitué) et doit être préparée comme suit : en ajoutant 3 mesurettes de **PKU start** (3 x 4,7 g de poudre) à 90 ml d'eau.

Suivre rigoureusement les instructions.



1 Se laver les mains avant la préparation du biberon.



2 Stériliser le biberon, la tétine, le bouchon ainsi que les ustensiles selon les instructions du fabricant avant chaque préparation.



3 Faire bouillir 5 minutes de l'eau fraîche et laisser refroidir 30 minutes maximum pour garder une température d'au moins 70 °C. Ne pas utiliser de l'eau artificiellement adoucie ou de l'eau déjà bouillie.



4 Verser dans le biberon stérilisé le volume d'eau refroidie nécessaire.



5 Ajouter le nombre prescrit de mesurettes de **PKU start** en prenant soin d'araser chaque mesurette avec un couteau propre sans tasser la poudre.



6 Fermer le biberon et agiter vigoureusement jusqu'à dilution totale de la poudre.



7 Laisser le biberon refroidir jusqu'à 37 °C. Vérifier la température en versant quelques gouttes de la préparation sur l'intérieur de votre poignet.

Tout produit non consommé dans l'heure qui suit le début de la tétée doit être jeté.

Ne pas réchauffer un biberon déjà entamé.

Ne pas utiliser le four à micro-ondes car cela peut entraîner de graves brûlures.

Ne pas bouillir **PKU start**.

Les enfants doivent toujours être surveillés quand ils boivent leur biberon.

Un brossage des dents régulier est recommandé.

Conservation

Non ouvert : conserver dans un endroit frais et sec.

Une fois ouvert : utiliser dans les trois semaines. Toujours refermer la boîte après utilisation.

Utiliser avant la date de péremption.

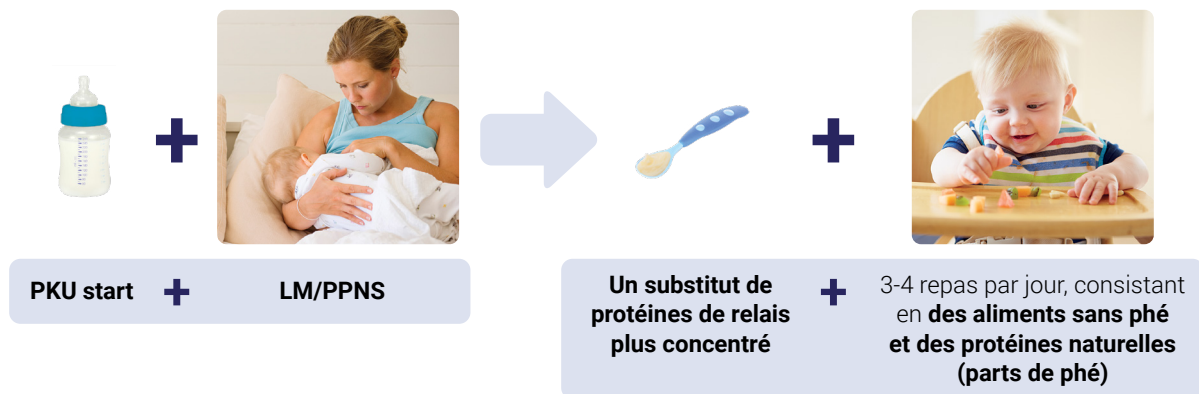
5.0 Progression vers la diversification

5.0 Progression vers la diversification

Durant leur première année, les nourrissons grandissent rapidement, de sorte que les besoins en protéines et en énergie ne cessent d'augmenter. Lorsqu'un nourrisson grandit, les quantités de LM ou de PPNS, et de **PKU start** nécessaires pour couvrir les besoins nutritionnels deviennent trop importantes, au point qu'il est inenvisageable qu'un nourrisson consomme un tel volume de liquide. L'introduction en temps opportun d'aliments complémentaires durant la petite enfance est nécessaire pour des raisons nutritionnelles et de développement.

Chez tous les nourrissons, le premier objectif de la diversification (alimentation complémentaire) est de remplacer progressivement un régime exclusivement liquide par un régime mixte comprenant aussi des aliments solides. Le but est d'encourager le développement d'une alimentation normale en diminuant la dépendance aux biberons et en favorisant l'appétit pour des aliments.

Il en va de même pour un nourrisson PCU - progression d'un régime exclusivement liquide (une combinaison de LM/PPNS et de **PKU start**) vers un régime consistant en une combinaison d'aliments sans phé et d'aliments comprenant des protéines naturelles/des quantités mesurées de phé (parts de phé), ainsi qu'un substitut de protéines de relais plus concentré.



Lorsque des solides sont introduits dans l'alimentation d'un nourrisson PCU, cette alimentation peut devenir plus complexe pour les aidants et les professionnels de santé. Bon nombre de changements diététiques sont instaurés pour que l'alimentation couvre les besoins en développement d'un nourrisson, mais il est essentiel d'atteindre une croissance et un contrôle de la phé dans le sang satisfaisants. Si cette phase n'est pas correctement gérée, elle peut avoir une incidence négative sur l'alimentation future et le contrôle métabolique à long terme⁹.

Au moment de la diversification, l'introduction d'un substitut de protéines de relais concentré et la progression vers des aliments ayant plus de texture pour les nourrissons PCU sont des facteurs cruciaux. Pour le nourrisson PCU, une diversification alimentaire dès l'âge de 17 semaines révolues peut être bénéfique, car une exposition précoce à la nourriture tend à entraîner l'acceptation d'un plus vaste spectre d'aliments à très faible teneur/sans phé, d'aliments contenant des protéines/des parts de phé et du substitut concentré de protéines de relais, tout en maintenant les taux de phé dans le sang dans les limites prévues par les recommandations de traitement⁹. Il reste au professionnel de santé de voir si l'enfant est prêt à commencer la diversification alimentaire.

Des instructions standard concernant la diversification alimentaire s'appliquent également dans la mesure du possible aux nourrissons PCU. Toutefois, d'autres facteurs doivent être pris en compte en cas de PCU.

Pour plus d'informations à ce sujet, s'adresser à VIA (Vitaflo in Association with You) - pour obtenir un guide sur l'introduction d'aliments complémentaires et la transition vers un substitut de protéines concentré de relais chez les nourrissons.

6.0 Références

Références

1. MacDonald, A. (2015). Phenylketonuria. *Clinical Paediatric Dietetics*. V. Shaw.
2. van Wegberg, A. M. J., et al. (2017). The complete European guidelines on phenylketonuria: diagnosis and treatment. *Orphanet Journal of Rare Diseases* 12(1): 162.
3. Vockley, J., et al. (2014). Phenylalanine hydroxylase deficiency: diagnosis and management guideline. *Genetics in Medicine* 16(2): 188-200.
4. MacDonald, A., et al. (2011). Specific prebiotics in a formula for infants with phenylketonuria. *Molecular Genetics & Metabolism* 104 Suppl: S55-59.
5. Data on file.
6. EFSA NDA Panel, Scientific Opinion on the essential composition of infant and follow-on formulae. *EFSA Journal*, 2014. **12**(7): p. 3760.
7. Filière G2M Maladies Héritaires du Métabolisme. (2018) Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS) Phénylcétonurie.
8. Motzfeldt, K., et al. (1999). Breastfeeding in phenylketonuria. *Acta Pædiatrica* 88: 25-27.
9. MacDonald, A., et al. (2012). Weaning infants with phenylketonuria: a review. *Journal of human nutrition and dietetics* 25(2): 103-110.



Enhancing Lives Together
A Nestlé Health Science Company

Trademark of Société des Produits Nestlé S.A.
©2021 All rights reserved. Société des Produits Nestlé S.A.

France

38 rue de Berri, 75008 Paris.

+33(0)1 47 23 51 20 www.vitaflo.fr vitaflo-france@vitafloweb.com

Belgique

38 rue de Berri, 75008 Paris.

+32(0)3 291 02 30 www.fr.vitaflo.be vitaflo-benelux@vitafloweb.com

Document destiné aux professionnels de santé.