



Alimentation diversifiée et transition vers un mélange d'acides aminés de relais (PKU gel™) chez les nourrissons.



Vitafo in Association
With You

Supporting education in the
dietary management of rare diseases

Avis de non-responsabilité

Ces recommandations doivent être combinées avec les directives locales de prise en charge diététique de la phénylcétonurie. Elles sont le fruit d'une expérience de plus de 10 ans sur la pratique d'introduction d'un mélange d'acides aminés de relais (PKU gel) chez les nourrissons à partir de 6 mois.

Elles sont destinées aux professionnels de santé qui travaillent avec des nourrissons et des enfants diagnostiqués PCU.

Ces recommandations ne sont pas destinées aux parents/familles d'enfants PCU.

Elles contiennent des informations générales mais ne se substituent en aucun cas à l'avis du professionnel de santé.

Les informations relatives au produit contenues dans cette brochure, à jour au moment de la publication, sont susceptibles de changer.

Les informations complémentaires concernant le produit sont mentionnées sur son étiquette.

Se référer à l'annexe 1 pour plus d'informations sur le régime diététique de la phénylcétonurie.

PKU gel est une denrée alimentaire destinée à des fins médicales spéciales et est soumis à prescription médicale obligatoire.

PKU gel ne peut constituer la seule source d'alimentation. Le régime diététique doit être complété avec des protéines naturelles, de l'eau, et des nutriments en quantités calculées afin de subvenir aux besoins nutritionnels individuels.

Collaboration

L'équipe diététique Vitaflo® en collaboration avec Pr. Anita MacDonald (Diététicienne, Hôpital des Enfants de Birmingham, Royaume-Uni).

Révisé par :

Aline Dernis, (Diététicienne, Centre de référence métabolique de Lille, France)

Martine Robert, (Diététicienne en Chef, HUDERF Bruxelles, Belgique).

Préface

Le substitut de protéines est un composant essentiel du régime diététique de la phénylcétonurie (PCU). Il est une source d'acides aminés sans phénylalanine et un apport important en tyrosine. Il réduit la concentration de phénylalanine et en améliore la tolérance. Il contribue également à la prévention de déséquilibres dans le transport des acides aminés à travers la barrière hémato-encéphalique.

Etablir de bonnes pratiques pour l'administration d'un substitut de protéines dès les premiers mois de la vie est essentiel. Quand on fait le choix d'un substitut de protéines, il faut toujours prendre en considération l'âge et les besoins de l'enfant pour son développement. La diversification alimentaire est un défi en cas de phénylcétonurie. C'est un moment de grands changements : l'introduction de la cuillère, le lait maternel ou infantile remplacé par des aliments solides (ayant la même quantité de phénylalanine), le développement de la personnalité de l'enfant et son habilité à se nourrir. A ce moment, les besoins nutritionnels requièrent toute notre attention. Pour une croissance et une prise de poids optimales, l'enfant a besoin de davantage de protéines exemptes de phénylalanine par le biais du substitut de protéines et il est important que les besoins énergétiques soient couverts.

L'un des enjeux est de trouver le bon équilibre entre une alimentation solide appropriée et l'apport en substitut de protéines afin de couvrir les besoins journaliers en protéines. Traditionnellement, on a essayé de donner plus de protéines sans phénylalanine, soit en augmentant le volume ou en concentrant la formule infantile sans phénylalanine (FISP), soit en y ajoutant un lait de suite en poudre sans phénylalanine. Ces méthodes fonctionnent à court terme mais peuvent générer des difficultés ultérieurement, lors de la diversification alimentaire, quand l'enfant refuse de boire la quantité nécessaire à la couverture de ses besoins.

Donner un mélange d'acides aminés de relais à la cuillère est un bon moyen de couvrir les besoins de développement d'un jeune enfant. En ajoutant une petite quantité d'eau à la dose de mélange d'acides aminés en poudre, on obtient une texture semi solide identique aux autres aliments, et on évite le recours aux grandes quantités de formule infantile sans phénylalanine (FISP). A l'Hôpital des enfants malades Great Ormond Street, à Londres, on donnait déjà dans les années 1980, le substitut de protéines sous forme d'une pâte. Cette méthode a été ensuite adoptée par la plupart des autres centres au Royaume-Uni. En 2001, un substitut de protéines contenant un épaississant, le PKU gel, a été spécialement développé pour être donné aux jeunes enfants sous forme semi solide.

Aujourd'hui, nous avons une expérience de plus de 15 ans dans l'administration de PKU gel dans le processus de la diversification alimentaire des enfants PCU. Comme pour le reste des aliments, le PKU gel devra être introduit progressivement, avec attention, en augmentant les quantités en fonction des besoins individuels et en guidant les parents avec des instructions pratiques pour les aider dans leur gestion du quotidien. Vitaflo a mis au point des recommandations pour l'utilisation du PKU gel et son introduction à partir de 6 mois. Suivre le système par étape proposé pour l'introduction de PKU gel, permettra d'établir un cadre cohérent pour l'administration d'un substitut de protéines chez les jeunes enfants et de créer de solides bases pour son utilisation dans les années futures.

Anita MacDonald

1.0 PKU gel

- 1.1 Qu'est-ce que PKU gel ?
- 1.2 Pourquoi utiliser PKU gel ?

2.0 La diversification alimentaire du nourrisson

- 2.1 Résumé
- 2.2 Illustration 1 - Diversification alimentaire du nourrisson non PCU

3.0 La diversification alimentaire du nourrisson PCU

- 3.1 Les différences avec la diversification classique
- 3.2 Illustration 2 - Récapitulatif Principes généraux de la diversification alimentaire du nourrisson PCU
- 3.3 Résumé du régime diététique PCU de la petite enfance
- 3.4 Diversification alimentaire du nourrisson PCU Explication de l'illustration 3
- 3.5 Illustration 3 - Diversification alimentaire du nourrisson PCU
- 3.6 Illustration 4 - L'introduction de PKU gel en détails

4.0 Introduction de PKU gel

- 4.1 Guide semaine par semaine
- 4.2 Exemple de repas type

5.0 Astuces pratiques et conseils en cas de problèmes

- 5.1 Astuces pour une introduction de PKU gel réussie
- 5.2 Problèmes spécifiques
- 5.3 Conseils en cas de maladies
- 5.4 Cas des tout-petits

6.0 Recommandations de préparation

- 6.1 Préparation
- 6.2 Utilisation de PKU gel après 1 an

7.0 Etude de cas






- 7.1 Exemple de cas

8.0 Sources

9.0 Annexes

- 9.1 Annexe 1 - Prise en charge diététique de la PCU
- 9.2 Annexe 2 - Quels produits après le gel
- 9.3 Annexe 3 - Gamme gel

Signification des abréviations et symboles utilisés dans ce guide

Symbole	Abréviation	Signification
	LM/PPN	Lait maternel/Préparation pour nourrissons
	FISP	Formule infantile sans phénylalanine
	PKU gel	Mélange d'acides aminés de relais 5 g de PKU gel + 5ml d'eau froide = 2 g d'équivalent protidique (EP)
	APP	Aliments pauvres en protéines
	part	Quantité mesurée de phénylalanine d'un aliment. Le système de part de protéines est utilisé dans ce guide 20 mg de phénylalanine = 1 part = 0,4 g de protéines naturelles.

Les pratiques sur les calculs de parts varient d'un pays à l'autre. Se référer aux pratiques locales pour un conseil adapté.

Définitions

Période de diversification alimentaire : période pendant laquelle des aliments solides sont donnés en plus du lait maternel ou de la préparation pour nourrissons.

Sevrage : période pendant laquelle l'allaitement ou l'alimentation avec une préparation pour nourrissons diminue progressivement, aboutissant à une réduction durable du volume et de la fréquence des prises liquides.

Non PCU : désigne un nourrisson ou un enfant qui n'a pas été diagnostiqué PCU ou autre pathologie.

1.0 PKU gel

1.1 Qu'est-ce que PKU gel ?

1.2 Pourquoi utiliser PKU gel ?

1.1 Qu'est ce que PKU gel ?

PKU gel est utilisé dans le cadre de la prise en charge diététique de la phénylcétonurie dès l'âge de 6 mois. C'est un substitut de protéines en poudre sans phénylalanine contenant des acides aminés essentiels et non essentiels, des glucides, vitamines, minéraux et oligo-éléments.

PKU gel se reconstitue avec un petit volume d'eau afin d'obtenir une texture semi-solide lisse qui peut être prise à la cuillère.

(Pour plus de détails, se référer aux conseils de préparation section 6.0).



L'introduction de PKU gel vers 6 mois permet d'amorcer la transition entre une formule infantile sans phénylalanine (FISP) et un substitut de protéines de relais plus concentré.

Il a été conçu pour couvrir les besoins nutritionnels et de développement des nourrissons, afin que les objectifs du régime alimentaire soit atteints.

Les avantages de PKU gel

PKU gel

- **un substitut de protéines concentré**
préparé dans un petit volume d'eau afin de préserver l'appétit pour les autres aliments et aider aux bonnes habitudes alimentaires.
- **adapté à la période de diversification alimentaire**
aide les nourrissons dans leur progrès de développement et de transition avec les aliments solides, en diminuant leur dépendance au biberon¹.
- **se donne à la cuillère**
sa texture est similaire aux premiers aliments que l'enfant découvre à la cuillère. Cela permet également aux parents ou à la personne qui en a la charge de mieux contrôler la quantité absorbée.

Présentation de PKU gel

Sachet pré-dosé	Arôme	Age	Equivalent protidique (EP)
24 g 	Non aromatisé	dès 6 mois	10 g
	Orange (seulement pour la Belgique)	dès 1 an	10 g
	Framboise (seulement pour la Belgique)	dès 1 an	10 g

1.2 Pourquoi utiliser PKU gel ?

Au cours de leur première année de vie, les bébés ont une croissance rapide. Leurs besoins en énergie et protéines augmentent constamment.

Dès l'introduction de nouveaux aliments chez un enfant PCU, les quantités de lait maternel (LM) ou de préparation pour nourrissons (PPN) se réduisent graduellement, la dépendance au biberon diminue et l'appétit pour les aliments solides se confirme.

En cas de PCU, le volume de LM/PPN est limité par la mise en place d'un régime pauvre en phénylalanine. La formule infantile sans phénylalanine (FISP) assurera l'apport en protéines recommandé.

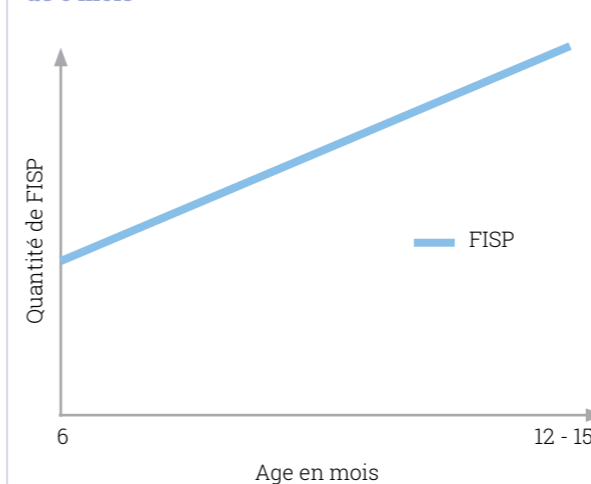
Les formules infantiles sans Phé pour nourrissons se présentent sous forme de poudre à reconstituer sous forme liquide. Elles n'ont pas été élaborées pour coller parfaitement aux besoins nutritionnels et de développement des enfants plus âgés.

Le volume des formules infantiles sans Phé pour nourrissons augmente donc au rythme des besoins en protéines. Cependant, pour beaucoup d'enfants, il reste difficile d'atteindre les quantités quotidiennes recommandées. Différentes études l'ont montré et ont mis en évidence que l'adhésion aux substituts de protéines est un défi et est souvent insuffisante et/ou irrégulière²⁻⁴.

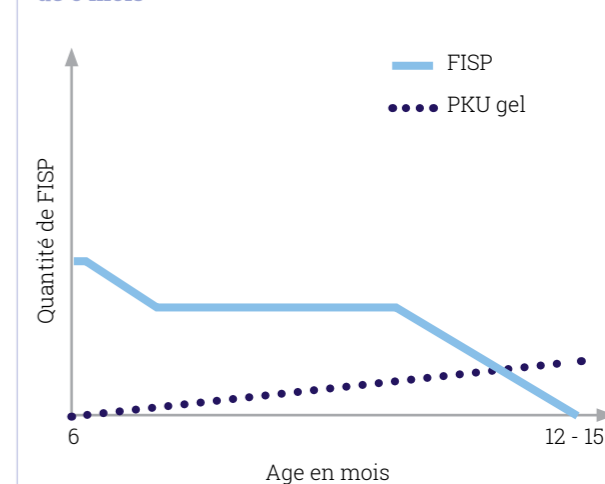
Les grands volumes à boire peuvent retarder la progression de la diversification alimentaire et par conséquent affecter négativement les bonnes habitudes alimentaires et les taux de phénylalanine.

Les graphiques ci-dessous illustrent l'introduction d'un substitut de protéines de relais et montrent comment celui-ci peut aider à réduire les grands volumes de FISP à partir de 6 mois.

Graphique 1
FISP sans introduction de PKU gel à partir de 6 mois



Graphique 2
FISP avec introduction de PKU gel à partir de 6 mois



Introduire PKU gel dès l'âge de 6 mois permet de ne pas excéder 500 à 600ml de FISP par jour entre 6 mois et 1 an tout en conservant l'apport en équivalent protidique nécessaire.

La petite quantité de PKU gel à prendre à la cuillère favorise le développement des bonnes habitudes alimentaires (diminution du biberon et appétit pour les aliments).

L'introduction d'un substitut de protéines de relais sous forme d'entremets à prendre à la cuillère (comme PKU gel) aide à ce que la quantité requise d'EP soit consommée. Il a donc un effet positif sur la croissance et le contrôle métabolique.

2.0 La diversification alimentaire du nourrisson

2.0

2.1 Résumé

2.2 Illustration 1 - Diversification alimentaire du nourrisson non PCU

2.1 Résumé

Les recommandations sur la diversification alimentaire proposées à la population générale peuvent être appliquées aux nourrissons PCU (quand cela est possible). L'évolution du développement et les recommandations citées dans le Tableau A sont les mêmes pour les enfants PCU. Les différences et principes particuliers de la diversification pour PCU seront détaillés dans le chapitre 3.

Tableau A. Recommandations entre 4* et 6 mois⁵.

Recommandations générales communes à tous les nourrissons

👉 Préalablement, laisser l'enfant jouer avec une cuillère

PHASE 1

👉 Au départ, proposer une fois par jour quand l'enfant est réceptif

👉 Démarrer avec des purées de légumes/fruits/céréales infantiles

👉 Augmenter progressivement la quantité et la variété des aliments proposés

PHASE 2

👉 Introduire un verre à bec pour aider au sevrage du biberon

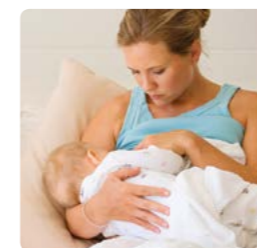
👉 Proposer différents types de textures

👉 Laisser une cuillère dans les mains de l'enfant afin qu'il commence à se nourrir par lui-même

👉 Développer des interactions sociales

* la diversification alimentaire ne doit pas commencer avant 17 semaines révolues.

Lorsque l'enfant est prêt à accepter de la nourriture différente, la famille doit réfléchir au type d'aliments qu'elle va proposer et comment faire progresser son développement à un moment clé qu'est la période 6 mois à 1 an. Le but est d'arriver à passer de :



La tétée /
biberon
exclusif

à

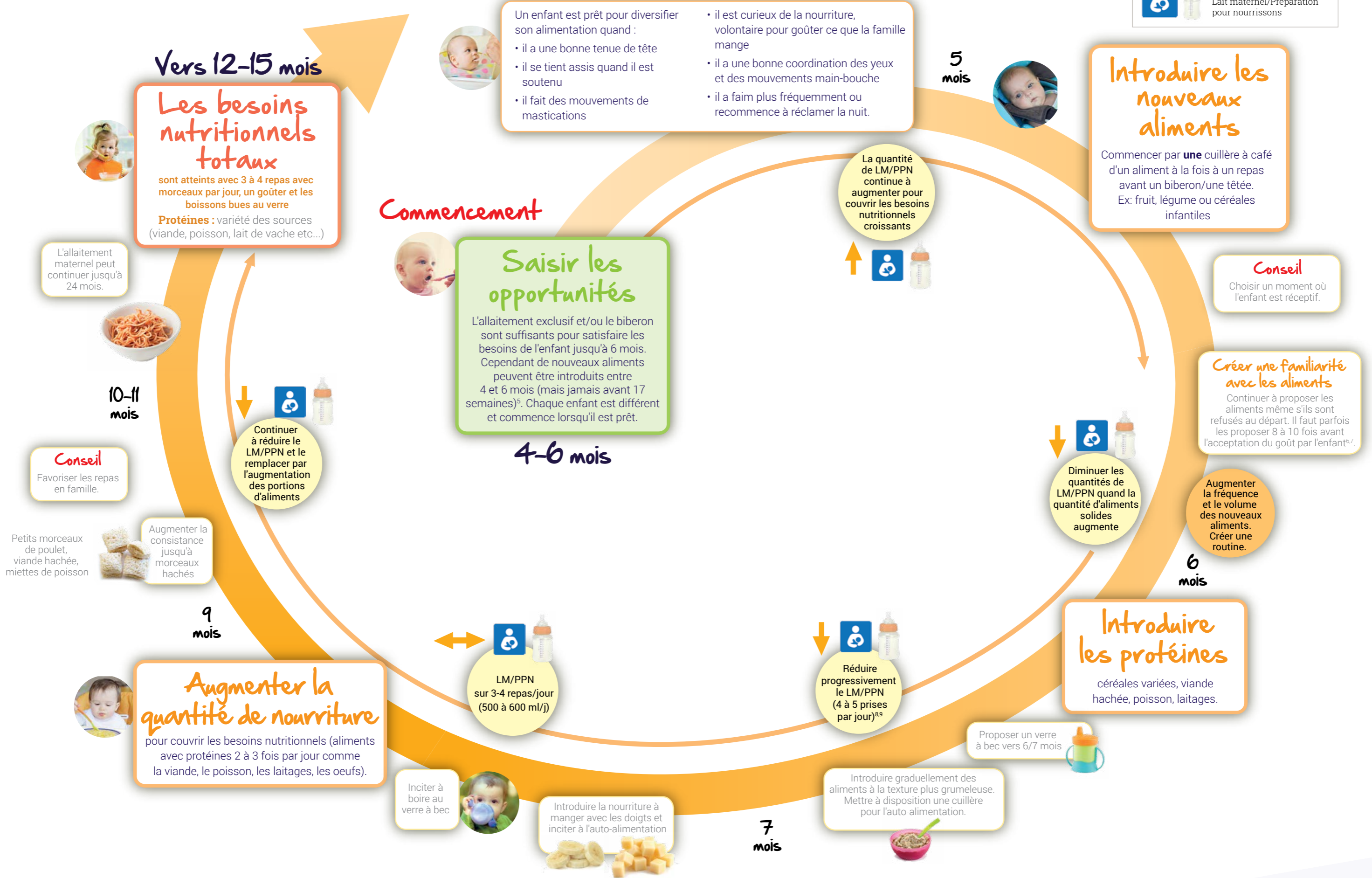
6 puis 5 prises par
jour en supprimant
progressivement 1 puis
2 tétées/biberons pour
arriver vers 8 mois à
4 à 5 repas par jour dont
2 à 3 tétées/biberons et
2 repas diversifiés.



Illustration 1 - Diversification alimentaire du nourrisson non PCU

Le schéma suivant illustre bien les étapes clés de la diversification alimentaire des nourrissons non PCU : passer d'une alimentation liquide à une alimentation principalement solide. Toutes ces étapes sont valables pour un enfant PCU (mise à part la notion de quantités de protéines).

 Progression de l'étape liquide à l'étape solide
 LM/PPN
 Lait maternel/Préparation pour nourrissons



3.0 La diversification alimentaire du nourrisson PCU

- 3.1 Les différences avec la diversification classique
- 3.2 Illustration 2 - Récapitulatif
Principes généraux de la diversification alimentaire du nourrisson PCU
- 3.3 Résumé du régime diététique PCU de la petite enfance
- 3.4 Diversification alimentaire du nourrisson PCU
Explication de l'illustration 3
- 3.5 Illustration 3 - Diversification alimentaire du nourrisson PCU
- 3.6 Illustration 4 - L'introduction de PKU gel en détails

3.1 Les différences avec la diversification classique

Les recommandations sur la diversification alimentaire proposées à la population générale peuvent être appliquées, quand cela est possible, aux nourrissons PCU. Cependant, il faut prendre en considération un certain nombre de facteurs supplémentaires (Tableau B).

Tableau B. Recommandations à partir de 6 mois⁵ (quelques semaines avant si l'enfant est prêt)*

Recommandations générales communes à tous les nourrissons

PHASE 1

- Au départ, proposer une fois par jour quand l'enfant est réceptif.
- Démarrer avec des purées de légumes/fruits.
- Augmenter progressivement la quantité et la variété des aliments proposés.

PHASE 2

- Introduire un verre à bec pour aider au sevrage du biberon.
- Proposer différents types de textures.
- Laisser une cuillère dans les mains de l'enfant afin qu'il commence à se nourrir par lui-même.
- Développer des interactions sociales.

Facteurs additionnels pour les nourrissons PCU

PHASE 1

- **Commencer à proposer quelques cuillères d'aliments pauvres en protéines** : purées de fruits, de légumes.

PHASE 2

- Introduire un mélange d'acides aminés de relais plus concentré, **PKU gel**
- Introduire des quantités calculées d'aliments contenant des parts de phénylalanine pour remplacer progressivement les parts contenues dans le lait maternel (LM)/préparation pour nourrissons (PPN).

* la diversification alimentaire ne doit pas débiter avant l'âge de 17 semaines.

Points importants

- Il est important que les parents des enfants PCU comprennent bien le principe de la diversification alimentaire et l'adéquation des aliments choisis au régime spécifique des personnes PCU¹.
- Certains parents peuvent ressentir de l'appréhension à introduire de nouveaux aliments de peur que l'enfant refuse ou bien que les taux sanguins ne soient pas corrects. Cela peut ralentir la mise en route du processus normal.

Pour passer avec succès les étapes clés de bonnes habitudes alimentaires, le moment de ces étapes est crucial : saisir l'opportunité de la diversification et passer au PKU gel vers 6 mois.

L'acceptation de nouveaux goûts et nouvelles textures ainsi que l'introduction du mélange d'acides aminés de relais en seront facilitées, ayant ainsi un effet bénéfique sur le maintien des taux de phénylalanine recommandés.

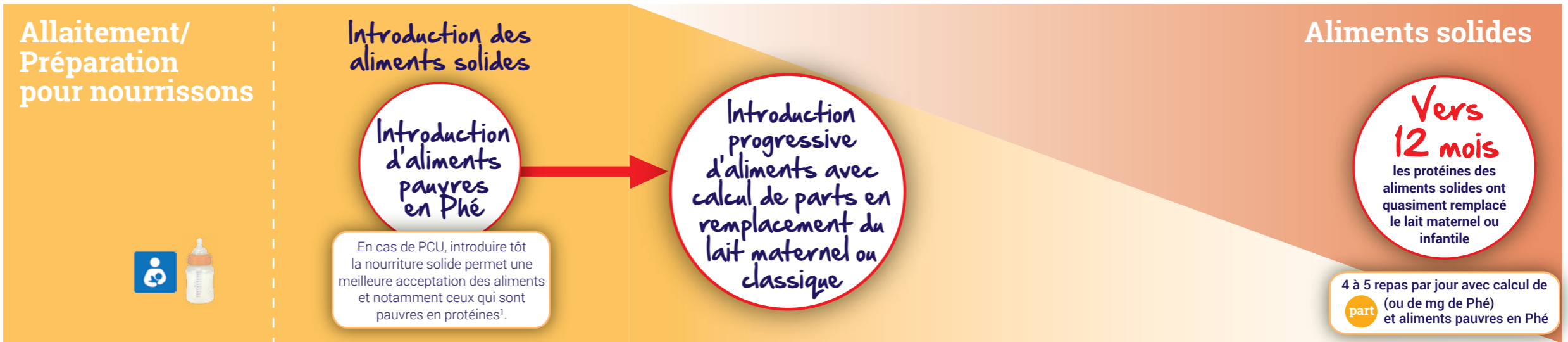
(Se reporter à l'annexe 1)

Il est plus facile d'obtenir les taux de phénylalanine recommandés quand la diversification alimentaire se fait au bon âge et que les bonnes habitudes sont prises très tôt.

Le déroulement des étapes spécifiques pour les enfants PCU est illustré page suivante (illustration 2).

	0-4 mois	4-6 mois	6-9 mois	9-12 mois	12 mois et +
					
Compétences alimentaires et types d'aliments	<ul style="list-style-type: none"> Faible contrôle du port de tête Sait uniquement boire 	<ul style="list-style-type: none"> Position assise consolidée Contrôle la nourriture dans la bouche Avale des aliments solides 	<ul style="list-style-type: none"> Se tient assis seul Peut manger de la nourriture mixée et manger avec les doigts Commence à boire au verre à bec 	<ul style="list-style-type: none"> Se tient bien assis Mouvements affinés de la langue Peut manger de petits morceaux 	<ul style="list-style-type: none"> Est capable de se nourrir seul Participe aux repas familiaux Arrête progressivement le biberon Sait boire au verre à bec

Evolution de la nourriture liquide vers la nourriture solide



Evolution d'une formule infantile sans Phé (FISP) vers PKU gel



Les volumes de FISP recommandés peuvent varier en fonction des réglementations et recommandations locales, des besoins individuels et des taux de Phé.

Astuces pour de bonnes habitudes alimentaires :

- Essayer régulièrement : continuer à proposer les aliments même s'ils sont refusés au départ.
- Instaurer des repas à heure régulière.
- Eviter les repas trop longs (20 à 30 minutes par repas).
- Les personnes en charge de l'enfant devraient manger avec lui les mêmes aliments pauvres en Phé.

3.3 Résumé du régime diététique PCU de la petite enfance

Dès que le nourrisson est prêt à accepter de nouveaux aliments, les parents et/ou les personnes en charge de l'enfant, doivent prendre en considération les différents aspects du régime spécifique de la phénylcétonurie. Le but est que, vers 12-15 mois, la transition de l'alimentation liquide vers l'alimentation solide soit accomplie. L'enfant recevra alors 4 à 5 repas par jour. Les besoins en protéines sans Phé seront couverts grâce au mélange d'acides aminés de relais, réparti sur la journée.



Comme pour la population générale, l'allaitement est encouragé en cas de PCU. La quantité de Phé présente dans le lait maternel est plus faible que dans une préparation pour nourrissons. Le nombre de tétées doit néanmoins être réduit en fonction de la tolérance.

La diversification alimentaire en cas de PCU

Les tableaux et illustrations des prochaines pages illustrent visuellement le processus de diversification en cas de PCU.

En premier lieu, une explication détaillée étape après étape, suivie de l'illustration 3 pages 25-26.

Comment comprendre l'illustration 3 ?

Le fond orange concerne :

1. le principe d'introduction des aliments pauvres en protéines.
+
2. l'évolution depuis l'étape de l'alimentation liquide (LM/PPN) à l'étape du calcul des parts des aliments solides.

Le fond violet concerne :

la façon d'introduire le mélange d'acides aminés de relais (PKU gel) pour éviter l'augmentation trop importante des liquides jusqu'à 12 mois.

L'illustration 4 pages 27-28 insiste plus spécifiquement sur l'introduction progressive du PKU gel jusqu'au remplacement total du mélange AA liquide vers l'âge de 12/15 mois, les difficultés qui peuvent se présenter et comment les gérer.

Que dit l'illustration 4 ?

1. l'introduction de PKU gel
+
2. la transition avec les formules liquides jusqu'à 12/15 mois

Au départ, PKU gel est donné en petite quantité. Reportez-vous aux conseils de préparation mentionnés dans le chapitre 6.0.

Phases 1 et 2

Introduction de la nourriture pauvre en protéines puis des parts de phénylalanine

Avant 6 mois, si l'enfant est prêt, on peut commencer par une cuillère de compote de pomme ou autre aliment pauvre en protéines. A 6 mois, on introduit 2 parts de Phé soit 40 mg/jour.

L'introduction de ces 2 parts de phénylalanine nécessite la diminution du LM/PPN en apport équivalent. Le calcul des apports en protéines se fait grâce à l'utilisation du système de parts de Phé (consensus national français). En Belgique, la Phé s'exprime en mg.

Démarrer par une purée de fruit au goûter. Elle doit avoir une consistance semi-solide douce et lisse.

- Apprendre à la famille à calculer et peser la quantité équivalente de ½ à 1 part (10 à 20 mg de Phé). Explication du PHETOUT pour les pots du commerce.

Commencer les parts de Phé par 1 part de légumes à midi et 1 part de fruit au goûter.

- Guider les parents dans le choix des pots en fonction de la teneur en protéines.

Exemples d'aliments contenant peu de protéines : pommes, carottes, courgettes, navet, potiron, pêche...

Les premières cuillères.

- L'enfant découvre des nouvelles textures, des nouveaux goûts, il ne finira sans doute pas ses parts : expliquer aux parents qu'il ne faut pas forcer.
- Proposer systématiquement un biberon (LM/PPN + FISP) après pour couvrir les besoins du nourrisson.

Le but est de remplacer progressivement la phénylalanine du lait par des parts à la cuillère.

- La quantité de Phé sera augmentée par les parents quand l'enfant exprimera l'envie de manger davantage.
- Il faut apprendre aux parents à combiner les aliments plus ou moins riches pour avoir un volume de repas quasi similaire d'une journée à l'autre.
- Le LM/PPN diminuera de façon proportionnelle, le volume total des biberons pour la journée sera réajusté avec la formule infantile sans Phé.
- Répartir la quantité de Phé au cours de la journée.



Checklist

- Encourager les parents à varier le plus possible les légumes et les fruits;
- Fournir aux familles des conseils pratiques pour les cuissons, des idées de menus, des recettes pour les accompagner et les rassurer.
- Encourager les purées maisons pour mieux maîtriser l'apport en Phé et les habituer à la texture et au goût du frais pour plus tard.
- Continuer les tests de Guthrie 1 à 3 fois/semaine selon la prescription médicale.

Phase 2

Introduction du PKU gel à partir de 6 mois

Il est important d'introduire PKU gel au même moment que la Phé afin d'habituer l'enfant à son goût.

Plus l'introduction de PKU gel est tardive, plus on augmente le risque de refus.

Dans la mesure du possible, il faut aider les parents lors de leur première préparation afin de leur apporter support et conseil.

Commencer avec 5 g de poudre de PKU gel donné séparément avant les autres aliments.

- A partir de 6 mois, proposer PKU gel une fois par jour à un repas avant les autres aliments.

5 g de PKU gel en poudre reconstitué = 2 g d'EP = 100 ml de formule infantile sans Phé.

- Proposer PKU gel à la cuillère et utiliser une cuillère différente du reste du repas pour la prise.

Lorsque PKU gel est accepté, augmenter la fréquence de prise à 2 puis 3 fois/jour.

- Donner PKU gel avant les autres aliments au déjeuner, puis au goûter, puis le soir.

La quantité de lait infantile sans Phé ne devra pas excéder les 600 ml/jour. PKU gel devra augmenter de façon à combler les besoins journaliers en protéines.

Continuer l'augmentation de PKU gel afin de couvrir de plus en plus les besoins de l'enfant de façon adaptée.

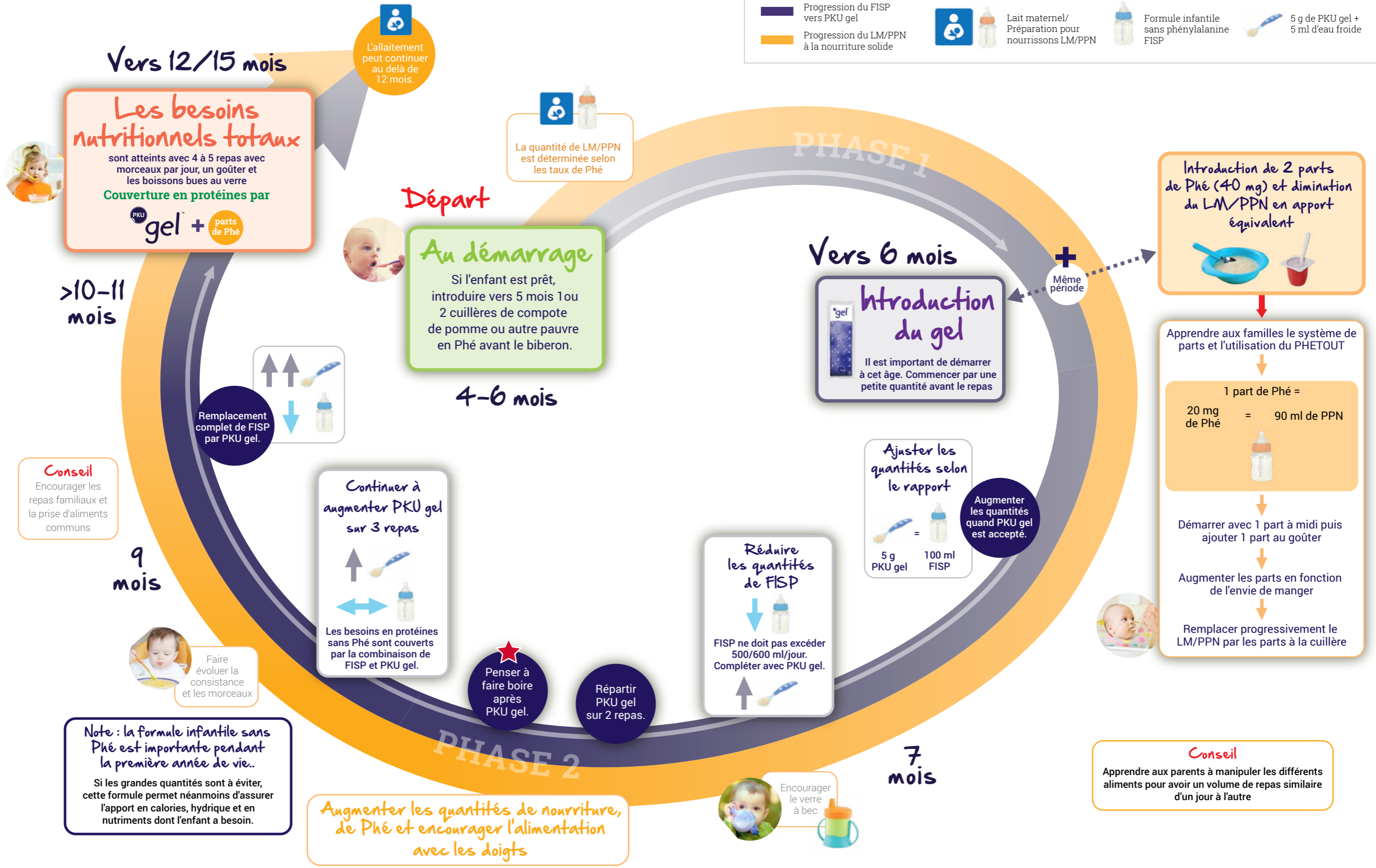
- On répartit la quantité journalière nécessaire de PKU gel sur les 3 repas.
- Les parents doivent considérer ce mélange comme un "médicament" et s'assurer que la quantité requise est consommée.

Vers 12 mois.

- Vers 12/15 mois, PKU gel a remplacé la formule infantile liquide.




Légende

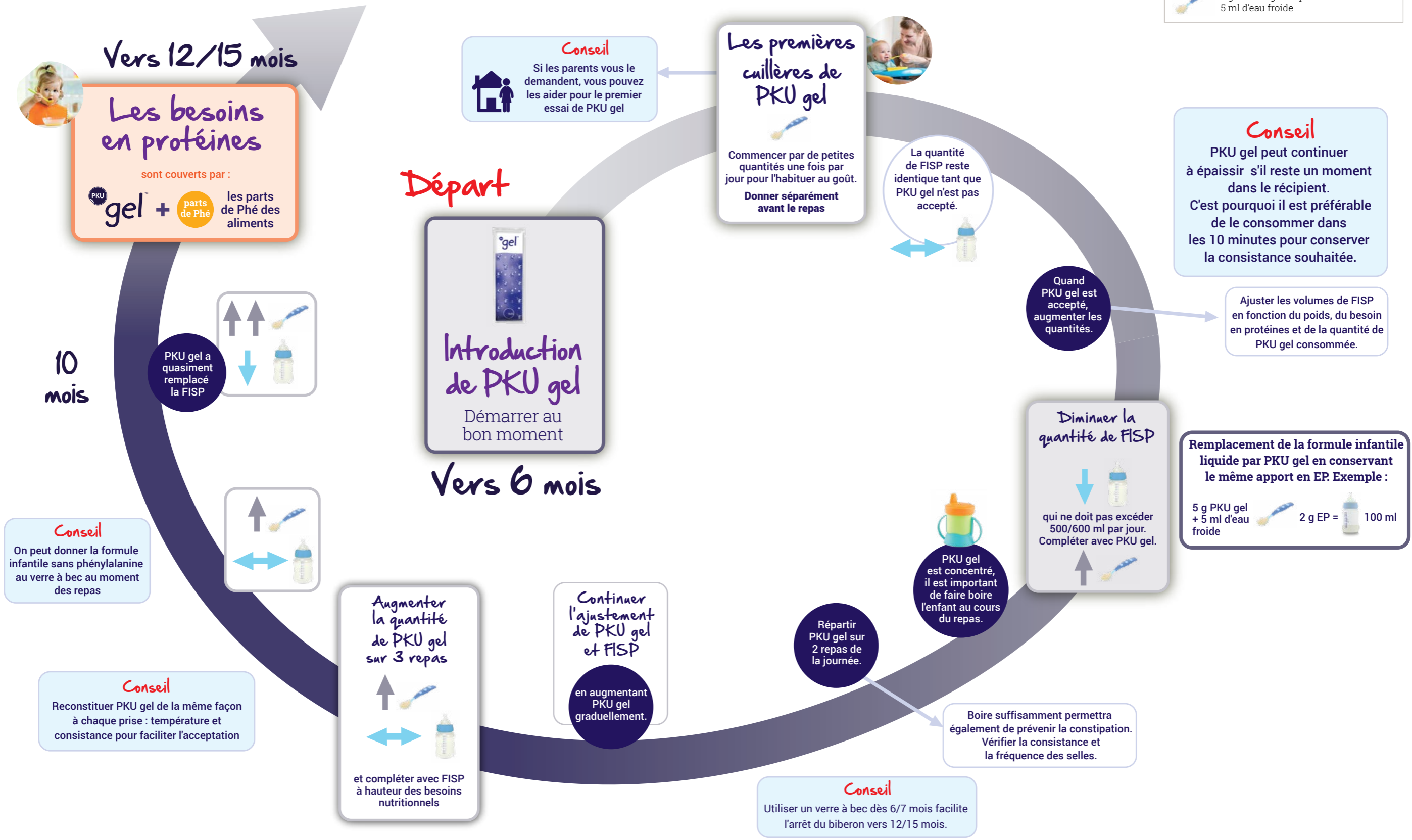
- Progression du LM/PPN à la nourriture solide
- Progression du FISP vers PKU gel
- Lait maternel/ Préparation pour nourrissons LM/PPN
- Formule infantile sans phénylalanine FISP
- 5 g de PKU gel + 5 ml d'eau froide



3.6 Illustration 4 - L'introduction de PKU gel dans le détail

Légende

-  Transition du FISP vers PKU gel
-  FISP : Formule infantile sans phénylalanine
-  5 g de PKU gel en poudre + 5 ml d'eau froide



4.0 Comment introduire PKU gel

4.1 Guide semaine après semaine

4.2 Exemple d'un repas type

4.0

4.1 Guide pour diversification PCU semaine par semaine

Le tableau par semaine proposé ci-dessous est un exemple. Chaque enfant est différent et progressera à son propre rythme. Son acceptation pour PKU gel peut également être différente de la théorie (plus rapide ou plus lente).

Phase 1

Introduction d'aliments solides sans protéines (dès 5 mois)

	5 mois	5 mois + 1 semaine	5 mois + 2 semaines	5 mois + 3 semaines	5 mois + 4 semaines
	Les volumes de lait restent identiques et sont à donner après la nourriture solide.				
Petit-déjeuner					
Matinée					
Déjeuner			+ 1-2 cuillères à café de légumes	+ 1-2 cuillères à café de légumes	+ 1-2 cuillères à café de légumes
Goûter		+ 1-2 cuillères à café de fruits	+ 1-2 cuillères à café de fruits	+ 1-2 cuillères à café de fruits	+ 1-2 cuillères à café de fruits
Dîner					
Soirée si nécessaire					

Légende



Phase 2

Introduction de PKU gel et de la Phé dans l'alimentation au cours des mois

	6 mois	7 mois	8 mois	9 mois et plus
	<ul style="list-style-type: none"> Introduction de PKU gel au déjeuner ↓ FISP Introduction de la Phé (2 parts par jour = 40 mg) ↓ LM/PPN 	<ul style="list-style-type: none"> Donner PKU gel sur 2 repas 3 parts de Phé par jour (60 mg) ↓ liquides Maximum 500-600 ml FISP par jour 	<ul style="list-style-type: none"> Augmenter la quantité de PKU gel Augmenter le nombre de parts de Phé ↓ liquides 	<ul style="list-style-type: none"> Donner PKU gel sur 3 repas
Petit-déjeuner				
Matinée	Remarque : le repas de la matinée n'est plus nécessaire puisque les quantités augmentent à chaque repas, selon les besoins			
Déjeuner	1 cuillère à café de PKU gel + part 1 part de légumes	1 cuillère à café de PKU gel + part 1 part de légumes et 1 part de fruits	1 cuillère à café de PKU gel + part 3 parts de légumes et 1 part de fruits	2-3 cuillères à café de PKU gel + part 4 parts de légumes et 1 part de fruits
Goûter	part 1 part de fruits	1 cuillère à café de PKU gel + part 1 part de fruits	2 cuillères à café de PKU gel + part 1 part de fruits	2 cuillères à café de PKU gel + part 1 part de fruits
Dîner				1 cuillère à café de PKU gel + part 2 parts de légumes
Soirée si nécessaire				

4.2 Exemple d'une répartition alimentaire d'un garçon de 8 mois sur 5 repas

Poids : 8.5 kg

ANC en protéines selon les recommandations européennes pour la PCU : taux de sécurité (FAO/WHO/UNU 2007) majoré d'un supplément de 40% d'acides aminés, soit 14.5 g EP¹⁰

ANC en protéines en pratique : 1.5 à 2 g/kg apportés par le mélange d'acides aminés, soit 13 à 17 g EP, auxquels s'ajoute l'apport en protéines naturelles selon la tolérance individuelle¹¹

Apport en protéines naturelles : 4.4 g soit 220mg de Phé, dont 5 parts (100 mg) à la cuillère

Formule infantile : 600 ml

PKU gel : 20 g (poudre)



Repas		Protéines / EP (g)	Phé (mg)
Réveil	200 ml de formule infantile : LM/PPN + FISP	0.8 2.6	40 0
Déjeuner	10 g de PKU gel 3 parts de légumes 1 part de fruits	4 1.2 0.4	0 60 20
Goûter	10 g de PKU gel 1 part de fruits	4 0.4	0 20
Dîner	200 ml de formule infantile : LM/PPN + FISP	0.8 2.6	30 0
Coucher	200 ml de formule infantile : LM/PPN + FISP	0.8 2.6	30 0
Total protéines		20.2 g (2.4 g/kg/j)	220 mg

Exemple de déjeuner :

- Purée contenant : 90g de courgettes + 85g de potiron + 10g de semoule hypoprotidique + beurre ou huile
- 100g de compote de pomme banane
- Eau



4.2 Exemple d'une répartition alimentaire d'un garçon de 8 mois sur 4 repas

Poids : 8.5 kg

ANC en protéines selon les recommandations européennes pour la PCU : 14.5 g EP¹⁰

ANC en protéines en pratique : 13 à 17 g EP auxquels s'ajoute l'apport en protéines naturelles¹¹

Apport en protéines naturelles : 4.4 g soit 220mg de Phé, dont 5 parts (100 mg) à la cuillère

Formule infantile : 600 ml

PKU gel : 20 g (poudre)



Repas		Protéines / EP (g)	Phé (mg)
Réveil	280 ml de formule infantile : LM/PPN + FISP	1.1 3.7	56 0
Déjeuner	10 g de PKU gel 3 parts de légumes 1 part de fruits	4 1.2 0.4	0 60 20
Goûter	10 g de PKU gel 1 part de fruits 120 ml de formule infantile : LM/PPN + FISP	4 0.4 0.5 1.5	0 20 24 0
Dîner	200 ml de formule infantile : LM/PPN + FISP	0.8 2.6	40 0
Total protéines		20.2 g (2.4 g/kg/j)	220 mg

4.2 Exemple d'une répartition alimentaire d'un garçon de 10 mois sur 5 repas

Poids : 9.5 kg

ANC en protéines selon les recommandations européennes pour la PCU : taux de sécurité (FAO/WHO/UNU 2007) majoré d'un supplément de 40% d'acides aminés, soit 16.9 g EP¹⁰

ANC en protéines en pratique : 1.5 à 2 g/kg apportés par le mélange d'acides aminés, soit 14 à 19 g EP, auxquels s'ajoute l'apport en protéines naturelles selon la tolérance individuelle¹¹

Apport en protéines naturelles : 4.4 g soit 220mg de Phé, dont 8 parts (160 mg) à la cuillère

Formule infantile : 500 ml

PKU gel : 24 g (poudre)



Repas		Protéines / EP (g)	Phé (mg)
Réveil	250 ml de formule infantile :		
	LM/PPN	0.6	30
	+ FISP	3.9	0
Déjeuner	8 g de PKU gel	3.3	0
	4 parts de légumes	1.6	80
	1 part de fruits	0.4	20
Goûter	8 g de PKU gel	3.3	0
	1 part de fruits	0.4	20
Dîner	8 g de PKU gel	3.3	0
	2 parts de légumes	0.8	40
Coucher	250 ml de formule infantile :		
	LM/PPN	0.6	30
	+ FISP	3.9	0
Total protéines		22.1 g	220 mg
		(2.3 g/kg/j)	

Exemple de déjeuner :

- 8g PKU gel en poudre (1/3 sachet)
- 45g d'épinards + 70g de tomate cuite au four avec chapelure hypoprotidique
- 50g de pâtes hypoprotidiques + beurre ou huile
- 180g de poire fraîche bien mûre
- Eau



4.2 Exemple d'une répartition alimentaire d'un garçon de 10 mois sur 4 repas

Poids : 9.5 kg

ANC en protéines selon les recommandations européennes pour la PCU : 16.9 g EP¹⁰

ANC en protéines en pratique : 14 à 19 g EP auxquels s'ajoute l'apport en protéines naturelles¹¹

Apport en protéines naturelles : 4.4 g soit 220mg de Phé, dont 8 parts (160 mg) à la cuillère

Formule infantile : 500 ml

PKU gel : 24 g (poudre)



Repas		Protéines / EP (g)	Phé (mg)
Réveil	250 ml de formule infantile :		
	LM/PPN	0.6	30
	+ FISP	3.9	0
Déjeuner	8 g de PKU gel	3.3	0
	4 parts de légumes	1.6	80
	1 part de fruits	0.4	20
Goûter	8 g de PKU gel	3.3	0
	1 part de fruits	0.4	20
Dîner	8 g de PKU gel	3.3	0
	2 parts de légumes	0.8	40
	250 ml de formule infantile :		
	LM/PPN	0.6	30
	+ FISP	3.9	0
Total protéines		22.1 g	220 mg
		(2.3 g/kg/j)	

Exemple de dîner :

- 8g PKU gel en poudre (1/3 sachet)
- 150ml de soupe maison:
 - 50g de carottes
 - 35g de poireau
 - 10g de pomme de terre
 - oignon, beurre, bouquet garni
- LM/PPN + FISP



5.0 Astuces pratiques et conseils en cas de problème

5.1 Astuces pour une introduction de PKU gel réussie

5.2 Problèmes spécifiques

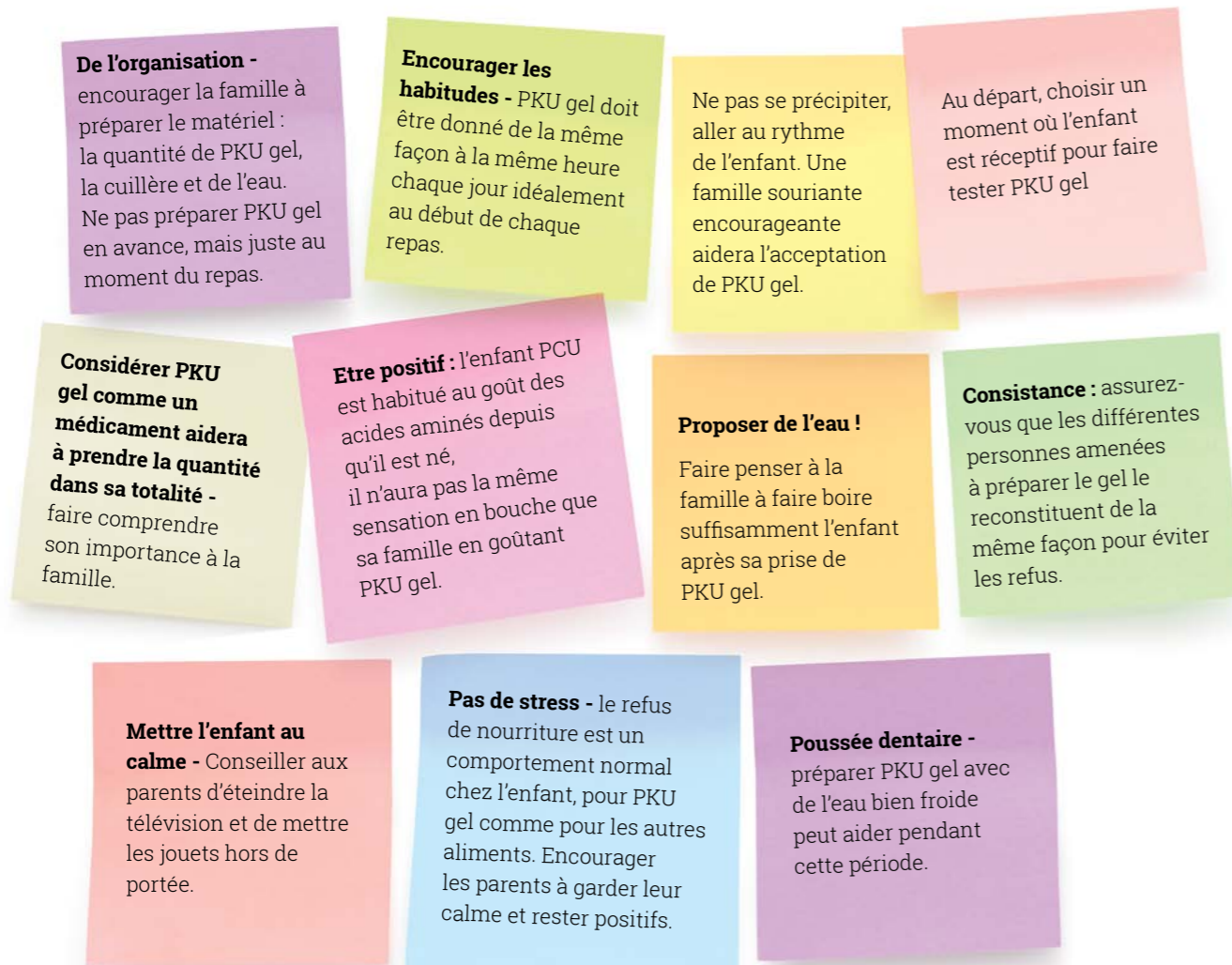
5.3 Conseils en cas de maladies

5.4 Cas des tout-petits

5.1 Astuces pour une introduction de PKU gel réussie

N'hésitez pas à échanger des conseils pratiques avec la famille, ils leur permettront de mettre toutes les chances de leur côté pour un démarrage réussi.

Les bonnes habitudes cohérentes dès le départ assureront un succès à long terme.



A retenir

Les fruits et les légumes ayant une faible densité énergétique, des aliments plus riches en énergie vont s'avérer rapidement nécessaires. Le contrôle régulier de la croissance, du gain de poids, et des apports nutritionnels permettront de mettre en évidence les calories supplémentaires requises.

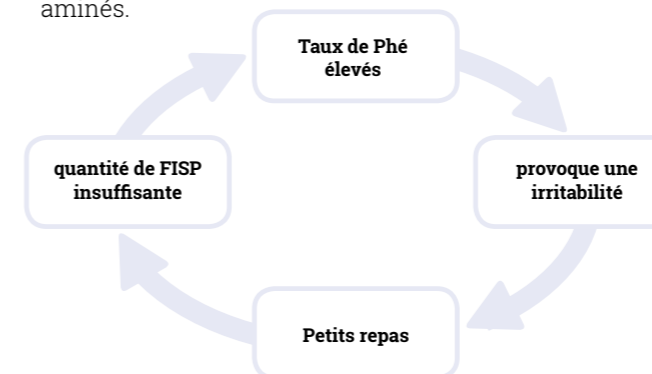
A partir de 9 mois, on peut commencer à introduire des pâtes hypoprotidiques, du pain hypoprotidique, de la semoule hypoprotidique, des céréales infantiles hypoprotidiques,... ainsi que de la nourriture que l'enfant peut attraper avec les doigts comme de petits morceaux de pommes de terres cuites à l'eau.

La variété et la disponibilité des produits hypoprotidiques sont différentes selon les pays.

5.2 Problèmes spécifiques

Taux élevés de phénylalanine

Cause possible	Action
La quantité de formule infantile sans Phé prescrite n'est pas consommée dans sa totalité.	Rechercher les causes : maladie, quantité trop importante... Si la quantité de formule infantile sans Phé est devenue trop importante à boire, augmenter les quantités de PKU gel pour couvrir les besoins en protéines.
La quantité de lait maternel/ préparation pour nourrissons est trop importante.	Rechercher les raisons de cette cause et donner des conseils pour arriver à la bonne quantité de lait consommé.
La quantité de protéines absorbées a été modifiée par un changement de formule infantile.	En cas de changement de marque de lait, il ne faut pas oublier de contrôler la composition du produit et réadapter si besoin la quantité en fonction de la tolérance en Phé. Idéalement, ne pas changer de marque.
Le nombre de parts consommées est supérieur à celui prescrit.	Rechercher les raisons de ce problème : redonner les conseils sur le régime et vérifier avec la famille la compréhension du système de parts et/ou du classement des aliments selon leur teneur en Phé.
Une maladie peut causer une hausse des taux et également altérer la prise de nourriture et du mélange d'acides aminés.	Conseiller de fractionner les prises avec de petites quantités plus souvent. Prioriser la prise du mélange d'acides aminés.



Ce cercle vicieux peut être aggravé par une maladie ou une infection.

Expliquer que cet engrenage peut être la cause des troubles de l'alimentation de leur enfant peut aider les familles à lui faire suivre le régime le plus correctement possible.

Taux de Phé trop bas

Cause possible	Action
Vomissements.	Rechercher une pathologie. Encourager la famille à essayer de donner la quantité de nourriture et le mélange d'acides aminés en petites quantités et plus fréquemment.
Phase anabolique suite à une infection intercurrente.	Contrôler les taux; une augmentation temporaire de la quantité de Phé est peut-être nécessaire si les taux ne remontent pas rapidement.
Apport en phénylalanine inadapté.	Si les besoins ne sont pas couverts correctement, il faut en comprendre les raisons : vérifier la bonne compréhension du système de parts et/ou du classement des aliments selon leur teneur en Phé.
Pas d'explication évidente.	Augmenter éventuellement l'apport en protéines naturelles avec précaution en contrôlant les taux et en fonction de la tolérance.

L'adaptation des parts de Phé ou du volume de la formule infantile sans Phé se fait après plusieurs contrôles de taux sauf si ceux-ci sont très hauts ou bien très bas.

5.3 Conseils en cas de maladies

Il est normal qu'un enfant malade ou en poussée dentaire ait des difficultés à prendre PKU gel. C'est toujours un moment stressant pour la famille et les parents. Il est important de rester en contact avec eux pour les conseiller et rassurer afin que la situation ne se détériore pas.

Il est très important que l'enfant continue à prendre PKU gel pendant sa maladie pour maintenir l'équilibre métabolique. Il prendra alors sa quantité habituelle fractionnée et plus fréquemment au cours de la journée.

Il faut continuer à proposer PKU gel régulièrement dans la journée même si l'enfant est réticent. Il n'est pas bon de faire une pause même d'une journée sur la prise du substitut de protéines car cela affecterait le contrôle métabolique et donnerait un message erroné sur le caractère indispensable du régime, voire des difficultés pour la réintroduction surtout chez les nourrissons.

Vous pouvez également rédiger des conseils écrits aux parents pour les aider à gérer ces périodes plus difficiles et leur donner le réflexe de chercher de l'aide auprès des équipes médicales.

5.4 Cas des tout-petits

Problèmes rencontrés

Comme pour les nourrissons non-PCU, les troubles de l'alimentation sont courants pour les enfants ayant des troubles du métabolisme des protéines³¹². Les raisons peuvent être similaires à celles de la population générale; cependant certains aspects spécifiques aux troubles du métabolisme des protéines peuvent prédisposer ces enfants à un développement de problèmes du comportement alimentaire.

Une étude menée par MacDonald et al en 1997³ a mis en évidence que 47% des mères de jeunes enfants PCU percevaient au moins 3 problèmes liés à l'alimentation. Les principales difficultés rapportées étaient la longueur des repas, un petit appétit, une aversion pour les aliments sucrés et une variété limitée d'aliments consommés. Beaucoup de méthodes utilisées pour prévenir et résoudre les troubles alimentaires des enfants non PCU pourraient s'appliquer aux enfants ayant des troubles du métabolisme des protéines comme la PCU.

Solutions pour améliorer les troubles alimentaires

- La famille devrait prendre son repas le plus souvent possible avec l'enfant afin de l'exposer à un environnement positif avec une interaction d'ordre sociale.
- Proposer une alimentation adaptée, saine et variée dans le cadre du régime hypoprotidique en évitant de présenter trop d'aliments différents à un repas.
- Encourager les comportements positifs autour du repas : préparation de la table, puis ensemble à table...
- Les enfants doivent être assis et mis à l'écart des distractions.
- Laisser les enfants consommer des aliments hypoprotidiques pour satisfaire leur appétit - sans dépasser les besoins en énergie. Ces aliments étant sans Phé, ils n'auront pas d'effets délétères sur le contrôle métabolique.
- Donner des quantités identiques de PKU gel avant les repas et aux mêmes horaires dans la journée.

6.0 Recommandations de préparation

6.1 Préparation

6.2 Utilisation de PKU gel après un an

6.1 Préparation

Préparation avec une balance précise au gramme près

Pour une meilleure observance, il est recommandé de préparer PKU gel avec la même quantité d'eau à chaque prise afin que l'enfant sache à quoi s'attendre et s'habitue ainsi plus facilement à la consistance. Pour des questions pratiques, vous pouvez mettre la poudre de PKU gel dans un petit récipient (ou shaker) afin qu'il soit prêt à l'emploi dès sa reconstitution. La balance va permettre d'être précis au départ pour les petites quantités de PKU gel.

5 g de PKU gel en poudre = 2 g d'EP

- 1 Peser 5 g de poudre de PKU gel avec la balance.
- 2 Ajouter 5 ml d'eau froide (avec une pipette graduée ou une cuillère mesure).
- 3 Bien mélanger en utilisant une petite cuillère ou une fourchette pour obtenir une texture lisse. Laisser épaissir 1 ou 2 minutes. Consommer immédiatement.



2 g EP <=> 100 ml de FISP

Un demi sachet de PKU gel (12 g de poudre) = 5 g d'EP

- 1 Peser 12 g de poudre de PKU gel avec la balance et mettre dans un shaker.
- 2 Ajouter 15 ml d'eau froide. Refermer le couvercle du shaker et secouer pendant 10 secondes.
- 3 Laisser épaissir pendant 1 ou 2 minutes puis consommer immédiatement.



5 g EP <=> 250 ml de FISP

Un sachet de PKU gel (24 g de poudre) = 10 g d'EP

- 1 Verser le contenu d'un sachet de PKU gel dans un shaker.
- 2 Ajouter 30 ml d'eau froide. Refermer le couvercle du shaker et secouer pendant 10 secondes.
- 3 Laisser épaissir pendant 1 ou 2 minutes puis consommer immédiatement.



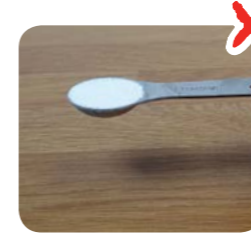
Préparation avec les ustensiles de la maison

L'utilisation de matériel plus commun comme les cuillères à café ou à soupe est possible mais la mesure sera moins précise qu'avec une balance.

Les images ci-dessous permettent de visualiser ce qui est correct ou non correct :

Une cuillère à café légèrement arrondie = 5 g de poudre de PKU gel = 2 g d'EP

- 1 Poudre de PKU gel



une cuillère à café rase



une cuillère à café légèrement bombée



une cuillère à café bombée

- 2 Reconstitution avec 5 ml d'eau froide



Un demi sachet de PKU gel (12 g en poudre) = 5 g de EP

- 1 Poudre de PKU gel



cuillère à soupe rase



Cuillère à soupe légèrement bombée



Cuillère à soupe bombée

- 2 Reconstitution avec 15 ml d'eau froide



6.2 Utilisation de PKU gel après 1 an

Après 1 an, on peut continuer à donner PKU gel sous forme d'entremets. Il est également possible de le prendre en boisson dans un petit volume d'eau (80 ml) si l'enfant préfère.

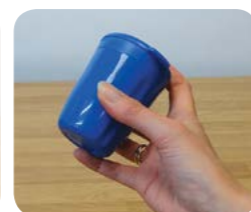
En Belgique, 2 formes pré-aromatisées de PKU gel (orange et framboise) sont disponibles et utilisables dès 1 an.

Reconstitution sous forme liquide :

1 Verser le contenu d'un sachet de PKU gel dans un shaker.



2 Ajouter 80 ml d'eau froide. Refermer le couvercle et bien secouer pendant 10 secondes.



3 Boire immédiatement.



PKU gel est une poudre non-aromatisée. A partir de 3 ans, il est possible d'ajouter un arôme pour varier les prises. Vitaflo propose une gamme d'arômes flavourpac tropical, orange, framboise, cassis et citron*.

PKU gel est indiqué jusqu'à 10 ans. Néanmoins à partir de 4/5 ans, il existe des substituts de protéines de relais plus adaptés à cet âge.

(cf Annexe 2 - Quels produits après PKU gel ?)

Préparer PKU gel avec ProZero

Si vous souhaitez augmenter l'apport en calories, vous pouvez remplacer l'eau par du ProZero.

ProZero est une boisson sans protéine de Vitaflo contenant des glucides et des lipides qui s'utilise comme du lait. Il est indiqué pour les besoins nutritionnels en cas d'erreurs innées du métabolisme des protéines à partir de 6 mois.



Informations nutritionnelles : apport calorique

Reconstitution en entremet	avec de l'eau	avec ProZero
PKU gel 30 g EP	3 x sachets + 30 ml d'eau par sachet	3 x sachets + 30 ml ProZero par sachet
Energie :	243 kcal	302 kcal

Reconstitution en boisson	avec de l'eau	avec ProZero
PKU gel 30 g d'EP	3 x sachets + 80 ml d'eau par sachet	3 x sachets + 80 ml ProZero par sachet
Energie :	243 kcal	401 kcal

* L'arôme flavourpac citron n'est pas distribué par l'AGEPS en France.

7.0 Etude de cas

7.1 Exemple de cas

7.1 Exemple de cas

Cas de Elsa, 5 mois

Elsa est âgée de 5 mois, elle a été dépistée à J 3 de vie et confirmée à J 10, date du début de la prise en charge.

Elle vient ce jour en consultation accompagnée de ses parents, qui rapportent qu'elle finit sa préparation (mélange pour 24h de PPN + FISP) et depuis quelques jours elle réclame davantage mais éprouve des difficultés à boire seule son FISP pour compléter sa ration de 24h.

Ses taux sanguins de phénylalanine sont dans les normes recommandées (entre 2 et 5 mg/dl)

Sa maman a l'impression qu'Elsa aimerait varier un peu son alimentation, elle est curieuse de les voir manger et ouvre la bouche lors des repas.

Age	5 mois
Poids	6 kg 300 (-0,5 DS)
Taille	62 cm (-0,5 DS)
Taux sanguins Phénylalanine	2 - 5 mg/dl (120 - 300)
Apport total en protéines	13,8 g de protéines (2,2 g/kg/jour)
Régime actuel	220 mg de Phé dans 810 ml réparti en 4 biberons sur la journée
	Soit 310 ml de PPN = 220 mg de Phé (3.8 g protéines) + 500 ml de FISP apportant 10 g EP

Action:

La diététicienne conseille à la maman d'introduire entre 1 à 2 cuillères à café de purée de carotte au repas de midi avant le biberon. La texture devra être lisse et semi liquide.

Choisir une journée pour débuter où Elsa est réceptive, en dehors d'infection ou d'encombrement, et dans un environnement calme.

Le contrôle des taux sanguins devra être maintenu à 3 fois par semaine. Il sera demandé à la maman de tenir un carnet de bord pour suivre les quantités approximatives et les réactions d'Elsa au démarrage de cette introduction.

La diététicienne demandera à la maman de la recontacter dès que cette prise sera régulière sur plus d'une semaine.

Raison de l'action:

Comme Elsa a 5 mois, il est important de démarrer l'introduction d'une alimentation à la cuillère. Cette période est cruciale pour lui permettre de s'habituer en douceur à des goûts et textures différentes. L'introduction d'aliments très pauvres en phénylalanine permet de mettre les parents à l'aise, l'enfant peut commencer à les consommer sans qu'il n'y ait un retentissement sur les taux sanguins. Ceci permet également de maintenir les volumes des biberons identiques.

Suivi à 6 mois

Poids	6 kg 400 (-1 DS)
Taille	63,5 cm (-0,5 DS)
Taux sanguins Phé	4 - 6 mg/dl (240 - 360)
Apport protéines total	13,8 g de protéines (2,1 g/kg/jour)

Elsa revient 1 mois plus tard en consultation. Elle mange 4 à 5 cuillères de purée et la maman doit la freiner car elle en mangerait plus. La prise du biberon est plus difficile.

Suite à un appel téléphonique auprès de la diététicienne la maman a également introduit 1 à 2 cuillères à café de compote de pomme au goûter qu'Elsa mange avec plaisir.

Le pédiatre constate qu'Elsa n'a pas pris beaucoup de poids depuis le mois dernier, elle est passée de - 0,5 DS à -1 DS.

Action:

Introduction d'une part de légumes au repas du midi et une part de fruits au goûter. Point refait avec la maman sur l'utilisation du système de parts et du PHETOUT si elle souhaite utiliser des pots du commerce. Conseil d'introduction systématique d'une matière grasse avec le légume (beurre, huile de colza). La diététicienne encourage la maman à préparer ces purées elle-même pour mieux maîtriser l'apport en Phé et habituer Elsa aux textures et au goût du frais pour plus tard.

Les purées maison pourront être congelées et préalablement pesées en 10 mg (½ part) ou 20 mg (1 part) dans des bacs à glaçons pour plus de facilité.

Diminution du volume de la préparation (PPN + FISP) pour compenser le volume pris à la cuillère et les 2 parts de Phé.

Introduction du PKU gel à raison de 5 g de poudre + 5 ml d'eau à donner au début du repas du midi. Ne pas oublier de faire boire un peu d'eau après le repas. Expliquer le caractère hyperosmolaire/concentré du mélange à la maman.

Document remis à la maman comprenant la nouvelle composition de la préparation (PPN + FISP), les 2 parts et la quantité de PKU gel.

La diététicienne restera en contact téléphonique avec la maman pour l'accompagner dans ces changements et pour réajuster si besoin les biberons..

Régime actuel	Pratique
PPN = 310 ml apportant 3.8 g protéines soit 220 mg Phé FISP = 500 ml apportant 10 g EP Volume total = 810 ml réparti en 4 biberons	40 g de PPN + 75 g FISP + 730 ml d'eau = 810 ml pour 24 h
3 à 4 càc de purée de carotte : Phé négligeable	Midi : avant le biberon 3 à 4 cuillères à café de carottes cuites mixées + beurre
1 à 2 càc de compote de pomme : Phé négligeable	Goûter : avant le biberon 1 à 2 cuillères à café de pomme cuite mixée
Apport 13.8 g/jour soit 2.1 g/kg/jour	

Régime prescrit à la fin de la consultation	Pratique
PPN = 255 ml apportant 3.1 g protéines soit 180 mg Phé FISP = 455 ml apportant 9.1 g EP Volume total = 710 ml réparti en 4 biberons	33 g de PPN + 68 g FISP + 640 ml d'eau = 710 ml Matin : 210 ml de la préparation
PKU gel apportant 2 g EP Pesée de purée de légumes : 1 part (20 mg) de Phé Soit 0.4 g protéines	Midi : 5 g PKU gel + 5 ml d'eau 1 part de légumes cuits mixés + beurre 100 ml de la préparation Goûter : 1 part de fruits cuits mixés ou pot du commerce (Phetout) 160 ml de la préparation
Pesée de compote de fruits : 1 part (20 mg) de Phé Soit 0.4 g protéines	Soir : 240 ml de la préparation
Apport 15 g/jour soit 2.3 g/kg/jour	

Raison de l'action:

Elsa a bien progressé lors de l'introduction de la cuillère. Une fois que les enfants arrivent à manger 8 à 10 cuillères par jour tous les jours, le PKU gel peut être introduit et l'on peut commencer à prescrire des parts de Phé.

Il est essentiel que le PKU gel soit débuté lors de l'introduction des parts de Phé, pour que l'enfant s'habitue à son goût. S'il est différé, l'enfant peut ne plus l'accepter et les taux de phénylalanine sanguin peuvent augmenter par apport insuffisant en protéines (catabolisme protidique).

Le volume journalier de FISP restant est d'environ 455 ml, il permet de couvrir les besoins en protéines d'Elsa mais aussi ses besoins en eau, en calories et autres nutriments nécessaires à son équilibre.

Le PKU gel fournit le reste de ses besoins en protéines dans un plus petit volume. Ce faible volume, la cohérence et sa facilité d'emploi donne à la maman d'Elsa l'assurance de couvrir complètement ses besoins comme prescrits par l'équipe médicale. Cela peut aider à maintenir les taux sanguins de phénylalanine dans les normes recommandées, car il est habituel pour un nourrisson de laisser un fond de la préparation dans le biberon.

Suivi à 8 mois

Poids 7.6 kg (M DS) pour une taille de 68 cm (M DS)

Elsa est âgée de 8 mois, elle se développe bien. Ses taux sanguins sont stables de 3 à 4 mg/dl (180 – 240). Elle consomme 6 parts de phénylalanine sous forme de légumes, pommes de terre et fruits. Sa maman varie beaucoup les goûts et les textures. Elle introduit par moment un peu de semoule ou pâtes hypoprotidiques quand les légumes sont riches pour qu'Elsa puisse avoir des volumes plus ou moins équivalents. Sa maman rajoute systématiquement des matières grasses au repas de midi, le plus souvent sous forme de beurre.

Elsa a repris du poids et sa croissance est bonne. La prise de PKU gel est maintenant de 15 g répartis entre le midi et le goûter (15 g de poudre = 6 g EP). Elle boit toute sa préparation contenant encore un peu de PPN mélangé à une FISP lui apportant 8 g EP.

Au total Elsa reçoit 18.1 g de protéines/jour, soit 2.4 g/kg/jour.

Message clé:

Il faut veiller à ne pas trop diminuer le volume des préparations (LM/PPN + FISP) lors du démarrage des aliments pauvres en phénylalanine car cela peut avoir un impact sur les taux sanguins.

L'introduction en petites quantités d'aliments pauvres en Phé (légumes et fruits autorisés) entre 4 et 5 mois peut faciliter leur prise lors de la diversification à 5-6 mois sous forme de parts.

Introduire un deuxième mélange d'acides aminés dans un faible volume tel que le PKU gel vers les 6 mois de l'enfant peut l'aider à s'habituer à un goût plus concentré. Le volume de la FISP pourra être diminué et permettra d'augmenter les repas à la cuillère et ainsi suivre le développement de l'oralité du nourrisson.

Evolution de la répartition avec l'augmentation progressive du PKU gel et des parts de phénylalanine

		Protéines/EP (g)	Phé (mg)
Première étape			
PKU gel	Midi : 5 g PKU gel + 5 ml d'eau	2	0
Repas à la cuillère	Midi : 1 part de Phé en légumes Goûter : 1 part de Phé en fruits	0.4 0.4	20 20
Biberons (PPN + FISP)	PPN : 255 ml FISP : 455 ml	3.1 9.1	180 0
		15 g/jour	220 mg/jour
Deuxième étape			
PKU gel	Midi et goûter : 5 g PKU gel + 5 ml d'eau	4	0
Repas à la cuillère	Midi : 2 parts de Phé en légumes et 1 part de Phé en fruits Goûter : 1 part de Phé en fruits	0.8 0.4 0.4	40 20 20
Biberons (PPN + FISP)	PPN : 195 ml FISP : 455 ml	2.3 9.1	140 0
		17 g/jour	220 mg/jour
Troisième étape			
PKU gel	Midi : 5 g PKU gel + 5 ml d'eau Goûter : 10 g PKU gel + 10 ml d'eau	2 4	0 0
Repas à la cuillère	Midi : 4 parts de Phé en légumes et 1 part de Phé en fruits Goûter : 1 part de Phé en fruits	1.6 0.4 0.4	80 20 20
Biberons (PPN + FISP)	PPN : 140 ml FISP : 400 ml	1.7 8	100 0
		18.1 g/jour	220 mg/jour
Quatrième étape			
PKU gel	Midi : 5 g PKU gel + 5 ml d'eau Goûter : 10 g PKU gel + 10 ml d'eau	2 2	0 0
Repas à la cuillère	Midi : 6 parts de Phé en légumes et 1 part de Phé en fruits Goûter : 1 part de Phé en fruits Soir : 3 parts de Phé en légumes	2.4 0.4 0.4 1.2	120 20 20 60
Biberons (PPN + FISP)	PPN : ARRET FISP : 400 ml	0 8	0 0
		18.4 g/jour	220 mg/jour

8.0 Sources

1. MacDonald A, Evans S, Cochrane B, Wildgoose J. Weaning infants with phenylketonuria: a review. *Journal of human nutrition and dietetics : the official journal of the British Dietetic Association.* 2012;25(2):103-10.
2. Schulz B, Bremer HJ. Nutrient intake and food consumption of adolescents and young adults with phenylketonuria. *Acta Paediatr.* 1995;84(7):743-8.
3. MacDonald A, Harris G, Rylance G, Asplin D, Booth IW. Abnormal feeding behaviour in PKU. *Journal of Human Nutrition & Dietetics.* 1997;10(163-170).
4. Prince AP, McMurray MP, Buist NR. Treatment products and approaches for phenylketonuria: improved palatability and flexibility demonstrate safety, efficacy and acceptance in US clinical trials. *Journal of inherited metabolic disease.* 1997;20(4):486-98.
5. Agostoni C, Decsi T, Fewtrell M, Goulet O, Kolacek S, Koletzko B, et al. Complementary Feeding: A Commentary by the ESPGHAN Committee on Nutrition. *Journal of pediatric gastroenterology and nutrition.* 2008;46:99-110.
6. Remy E, Issanchou S, Chabanet C, Nicklaus S. Repeated exposure of infants at complementary feeding to a vegetable puree increases acceptance as effectively as flavor-flavor learning and more effectively than flavor-nutrient learning. *J Nutr.* 2013;143(7):1194-200.
7. Maier A, Chabanet C, Schaal B, Issanchou S, Leathwood P. Effects of repeated exposure on acceptance of initially disliked vegetables in 7-month old infants. *Food Quality and Preference.* 2007;18(8):1023-32.
8. Nestle. "I want to know everything about weaning" [30/10/15]. Available from: https://www.bebe.nestle.fr/nourrir-bebe/articles/nutrition/la-diversification?utm_source=footer-articles&utm_medium=footer-articles&utm_campaign=footer-articles#.
9. BDA. Food fact sheet - Weaning 2014 [30/10/15]. Available from: <https://www.bda.uk.com/foodfacts/WeaningYourChild.pdf>.
10. Van Spronsen F, van Wegberg A, Ahring K, Bélanger-Quintana A, Blau N, Bosch A, Burlina A, Campistol J, Feillet F, Gizewska M, Huijbregts S, Kearney S, Leuzzi V, Maillot F, Muntau A, Trefz F, van Rijn M, Walter J, MacDonald A. Key European guidelines for the diagnosis and management of patients with phenylketonuria. *Lancet Diabetes Endocrinol* 2017.
11. De Lonlay P, Dubois S, Valayannopoulos V, Depondt E, Ottolenghi C, Rabier D. *Prise en charge médicale et diététique des maladies héréditaires du métabolisme.* Springer-Verlag France 2013 : 91-106.
12. Evans S, Alroqaiba N, Daly A, Neville C, Davies P, Macdonald A. Feeding difficulties in children with inherited metabolic disorders: a pilot study. *Journal of human nutrition and dietetics : the official journal of the British Dietetic Association.* 2012;25(3):209-16.

9.0 Annexes

9.1 **Annexe 1 - Prise en charge diététique de la PCU**

9.2 **Annexe 2 - Quels produits après PKU gel**

9.3 **Annexe 3 - Gamme gel**

9.1 Annexe 1 - Prise en charge diététique de la PCU

Résumé de la prise en charge diététique de la phénylcétonurie

Les recommandations de prise en charge diététique de la phénylcétonurie peuvent varier d'un pays à l'autre. Les recommandations données ci-dessous sont basées sur un consensus franco-belge.

Les points essentiels du régime diététique :

- 1. Restriction dans l'alimentation de la phénylalanine.** La phénylalanine représentant 4 à 6% de la protéine alimentaire, tous les aliments à haute teneur en protéines (viande, poisson, oeuf, produits laitiers et fromage, céréales et dérivés, soja et dérivés) doivent être exclus de l'alimentation.
- 2. Contrôle des apports en phénylalanine** selon la tolérance par le calcul des quantités de protéines grâce au système de parts afin de fournir les besoins essentiels en phénylalanine (exemple : les protéines végétales). En Belgique, la quantité de Phé s'exprime en mg.

1 part correspond à une quantité de nourriture qui contient une certaine quantité de phénylalanine

0.4 g de protéines naturelles = 20 mg de phénylalanine = 1 part de Phé

Les pratiques de calculs de parts peuvent parfois varier selon les pays. Se référer à la pratique locale.

- 3. Utilisation de produits sucrés, de matières grasses et d'aliments diététiques hypoprotidiques** (riz, pain, gateaux, pâtes) afin de répondre aux besoins en calories.
- 4. Apport de protéines sans phénylalanine grâce aux substituts de protéines (EP)** qui permettent de couvrir les besoins en azote et en tyrosine essentielle. La tyrosine devient un acide aminé essentiel du fait du déficit de l'enzyme phénylalanine hydroxylase.
- 5. Supplémentation en vitamines, minéraux, et acides gras polyinsaturés à longue chaîne.**

Calculs des besoins en protéines

Les recommandations européennes proposent d'utiliser les taux de sécurité relatifs à l'âge (FAO/WHO/UNU 2007) et d'y ajouter un supplément de 40% de L-acides aminés en utilisant le poids idéal pour calculer le dosage : $([\text{poids idéal (kg)} \times 0.8] - \text{apport en protéines naturelles [g]}) \times 1.4 = \text{dosage (g)}$.¹

En pratique, l'apport en protéines est souvent plus élevé. On utilise plutôt 1.5 à 2 g/kg/jour apportés par le mélange d'acides aminés dépourvu de Phé, auxquels vient s'ajouter l'apport en protéines naturelles selon la tolérance individuelle.²

Points clés du régime diététique de 0 à 6 mois

Les 2 facteurs importants pour éviter une accumulation excessive de Phé dans le sang sont :

- 1. Un apport suffisant en protéines naturelles afin de couvrir les besoins en phénylalanine.**
 - Cela passe par un contrôle de la quantité de lait maternel ou de préparation pour nourrissons : cette quantité sera calculée et ajustée régulièrement en fonction de la tolérance et des taux de Phé dans le sang.
 - Le lait maternel ou la préparation pour nourrissons est la seule source de phénylalanine jusqu'à 6 mois.
- 2. Fournir le reste des protéines requises avec un substitut de protéines sans phénylalanine.**
 - Le régime des enfants nouvellement diagnostiqués PCU est basé sur une formule infantile sans Phé en complément du lait maternel ou infantile standard^{3,4}. Elle permet d'assurer une bonne croissance et un état nutritionnel optimal^{5,6}.

Points clés du régime diététique de 6 à 12 mois

Lorsque l'enfant est prêt à accepter des aliments nouveaux, la famille doit prendre en considération tous les aspects du régime. L'objectif est qu'à 12/15 mois, l'enfant soit passé d'une alimentation liquide à une alimentation solide prenant en compte les contraintes du régime.



Le lait maternel est recommandé pour les enfants PCU au même titre que pour les autres enfants. Sa teneur en Phé est moindre par rapport aux laits infantiles standards.

Les 3 principaux objectifs pour la diversification alimentaire d'un enfant PCU sont :

- 1. L'introduction progressive des aliments solides pauvres ou sans phénylalanine.**
- 2. L'introduction d'un substitut de protéines de relais (PKU gel) à partir de 6 mois, afin de réduire progressivement jusqu'à 12 mois, les quantités de formule infantile sans Phé (500/600 ml/j maximum).**
- 3. L'introduction contrôlée d'aliments contenant de la phénylalanine (grâce au système de parts) en remplacement du lait maternel ou standard pour nourrisson.**

La réussite de ce régime est d'autant plus facile à obtenir que celui-ci a été mis en place suffisamment tôt avec de bonnes habitudes alimentaires.

Les objectifs du régime de 6 à 12 mois en détails :

- 1. L'introduction progressive des aliments.**

La meilleure période pour la diversification alimentaire d'un enfant PCU.

- Il est important que les enfants PCU apprécient assez tôt un certain nombre d'aliments pauvres en Phé. La bonne période se situe vers 6 mois (pas avant 17 semaines) car elle conduit à une meilleure acceptabilité des aliments^{5,7,8}.
- L'introduction de PKU gel en même temps que la nourriture semi-solide et lisse que l'enfant est en train de découvrir, va permettre une adaptation plus rapide à sa texture.

Ces recommandations sont des jalons. Chaque enfant étant différent, la progression se fera en fonction de son aptitude, son intérêt et son développement.

2. Introduction d'un substitut de protéines de relais (PKU gel) à partir de 6 mois et diminution des quantités de FISP.

Les enfants à qui on a proposé assez tôt des aliments avec des goûts très différents (comme les légumes par exemple) acceptent plus facilement la nourriture^{9,10}.

Si l'introduction de PKU gel est retardée après la diversification alimentaire, le risque de refus de celui-ci est plus probable.

Retarder l'introduction de PKU gel peut également accentuer l'apport insuffisant en protéines dû aux troubles alimentaires ou au fait que l'enfant ne sait pas boire une plus grande quantité de lait, et affecter l'équilibre métabolique.

3. L'introduction contrôlée d'aliments contenant de la phénylalanine en remplacement du lait maternel ou standard pour nourrisson.

Chaque individu PCU a son propre niveau de tolérance dépendant de son phénotype. Son niveau de tolérance dépend de la sévérité de son atteinte.

Si jusqu'à cette année, on classifiait la PCU selon les taux sanguins de Phé au diagnostic²

Forme de PCU	Taux sanguins de Phé au diagnostic
Classique	> 20 mg/dl (\approx > 1200 μ mol/l)
Atypique	10-20 mg/dl (\approx 600-1200 μ mol/l)
Hyperphénylalaninémie modérée	3-10 mg/dl (\approx 180-600 μ mol/l)

Les recommandations européennes pour le diagnostic et la prise en charge de la PCU, publiées en janvier 2017, classifient la PCU selon le besoin ou non du patient d'être pris en charge (régime diététique, BH4, ou les deux) pour maintenir ses taux sanguins de Phé dans les valeurs cibles suivantes¹ :

Âge	Valeurs cibles	Fréquence des contrôles
0 à 1 an	120-360 μ mol/l	1 fois / semaine
1 à 12 ans	120-360 μ mol/l	1 fois / 2 semaines
+ de 12 ans	120-600 μ mol/l	1 fois / mois

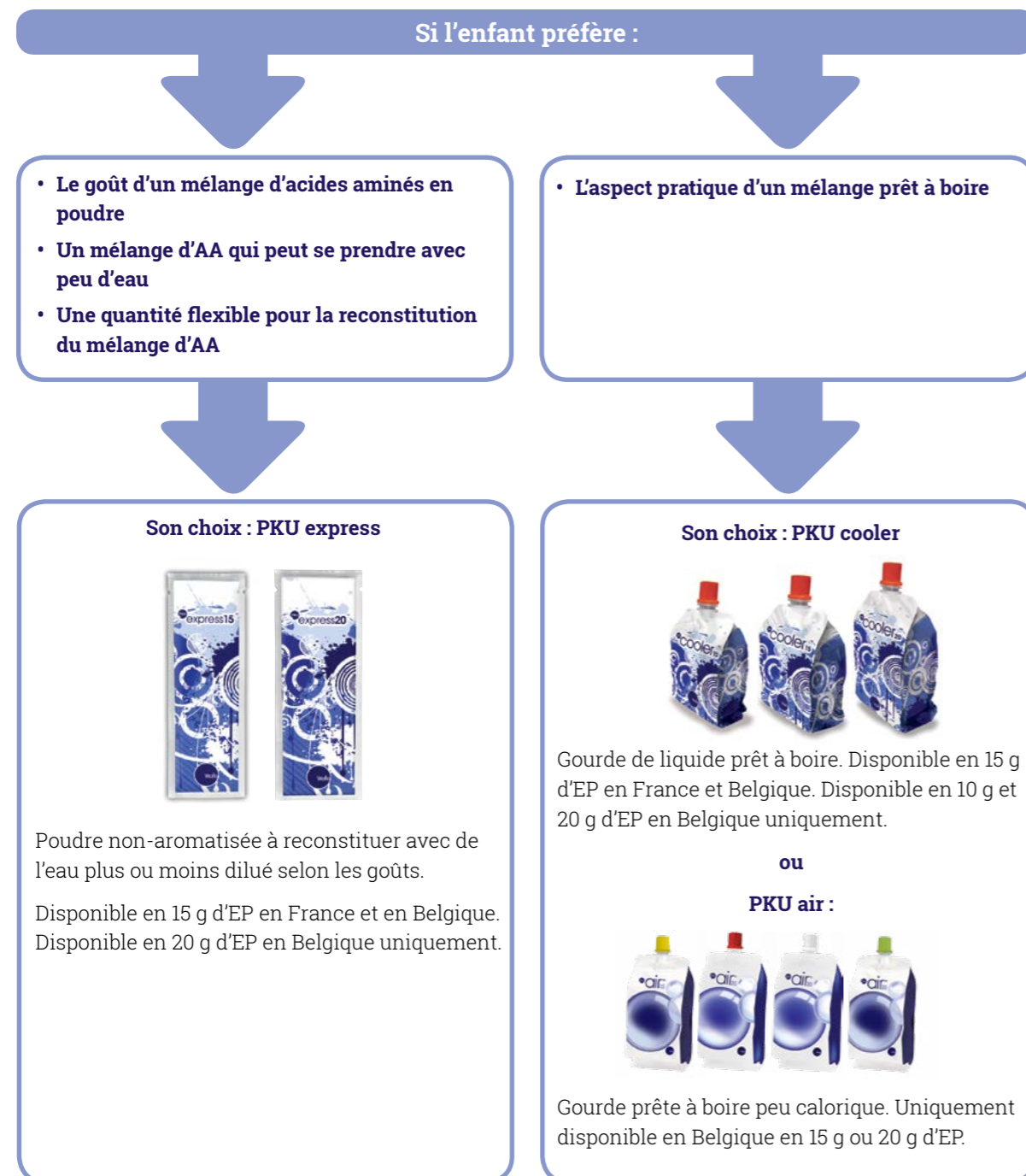
- van Spronsen F, van Wegberg A, Ahring K, Bélanger-Quintana A, Blau N, Bosch A, Burlina A, Campistol J, Feillet F, Gizewska M, Huijbregts S, Kearney S, Leuzzi V, Maillot F, Muntau A, Trefz F, van Rijn M, Walter J, MacDonald A. Key European guidelines for the diagnosis and management of patients with phenylketonuria. *Lancet Diabetes Endocrinol* 2017.
- de Lonlay P, Dubois S, Valayannopoulos V, Depondt E, Ottolenghi C, Rabier D. Prise en charge médicale et diététique des maladies héréditaires du métabolisme. Springer-Verlag France 2013 : 91-106.
- Ahring K, Belanger-Quintana A, Dokoupil K, Gokmen Ozel H, Lammardo AM, MacDonald A, et al. Dietary management practices in phenylketonuria across European centres. *Clinical nutrition*. 2009;28(3):231-6.
- Banta-Wright SA, Press N, Knafelz KA, Steiner RD, Houck GM. Breastfeeding infants with phenylketonuria in the United States and Canada. *Breastfeed Med*. 2014;9(3):142-8.
- MacDonald A, Evans S, Cochrane B, Wildgoose J. Weaning infants with phenylketonuria: a review. *Journal of human nutrition and dietetics : the official journal of the British Dietetic Association*. 2012;25(2):103-10.
- MacDonald A, White F. Amino Acid Disorders. In: Shaw V, editor. *Clinical Paediatric Dietetics*. 4: John Wiley & Sons Ltd.; 2015. p. 391-456.
- Coulthard H, Harris G, Fogel A. Exposure to vegetable variety in infants weaned at different ages. *Appetite*. 2014;78:89-94.
- Mennella JA, Forestell CA, Morgan LK, Beauchamp GK. Early milk feeding influences taste acceptance and liking during infancy. *The American journal of clinical nutrition*. 2009;90(3):780S-8S.
- Schwartz C, Chabanet C, Lange C, Issanchou S, Nicklaus S. The role of taste in food acceptance at the beginning of complementary feeding. *Physiology & behavior*. 2011;104(4):646-52.
- Lange C, Visalli M, Jacob S, Chabanet C, Schlich P, Nicklaus S. Maternal feeding practices during the first year and their impact on infants' acceptance of complementary food. *Food Quality and Preference*. 2013;29(2):89-98.

9.2 Annexe 2 - Quels produits après le gel ?

Idéalement PKU gel peut être utilisé jusqu'à 5 ans, âge auquel l'enfant peut passer à un substitut plus adapté à son autonomie grandissante. Les produits de relais se présentent sous forme de sachet de poudre ou bien sous forme de gourde prête à boire.







Le choix se fera en fonction de ses besoins nutritionnels et sa préférence en terme de présentation.

Vitaflo offre un large choix de produits adaptés pour prendre la suite de PKU gel.



9.3 Annexe 3 - Gamme gel

Le gel est disponible pour les pathologies suivantes :

Produit	Pathologie	Sachet	Equivalent protidique (EP)
	PKU Phénylcétonurie (PCU)	24 g	10 g
	MSUD Leucinose (MSUD)	24 g	10 g
	HCU Homocystinurie (HCU)	24 g	10 g
	MMA/PA Acidémie méthylmalonique/Acidémie propionique (MMA/PA)*	24 g	10 g
	TYR Tyrosinémie (TYR)	24 g	10 g
	GA Acidurie glutarique de type 1 (GA1)	24 g	10 g

Chaque gel est destiné à une pathologie : pour éviter les confusions, une couleur différente a été adoptée pour chaque pathologie.

* MMA/PA gel n'est pas disponible à l'AGEPS.



Innovation in Nutrition

A Nestlé Health Science Company

France

vitaflo-france@vitafloweb.com

www.vitaflo.fr

Tél: **+33(0)1 47 23 51 20**

38 rue de Berri - 75008 Paris

Belgique

vitaflo-benelux@vitafloweb.com

www.fr.vitaflo.be

Tél: **+32(0)3 291 02 30**

 : VitafloVitafriendsNL&Be

® Reg. Trademarks of Société des Produits Nestlé S.A.

© Société des Produits Nestlé S.A.