

# Le Manuel des Single Dose Amino Acids



VitaFlo™

Enhancing Lives Together

Contenu	Page/s	
Introduction	1	<a href="#">Cliquez ici</a>
Contexte	1	<a href="#">Cliquez ici</a>
La gamme de Single Dose Amino Acid (SDAA) de Vitaflo	1	<a href="#">Cliquez ici</a>
Code couleur et système de dénomination	2-3	<a href="#">Cliquez ici</a>
Message de sécurité	3	<a href="#">Cliquez ici</a>
Instructions de mélange	4	<a href="#">Cliquez ici</a>
Avis important	4	<a href="#">Cliquez ici</a>
<b>Arginine</b>	5-6	<a href="#">Cliquez ici</a>
<b>Citrulline</b>	7-8	<a href="#">Cliquez ici</a>
<b>Créatine</b>	9	<a href="#">Cliquez ici</a>
Cystine	10-11	<a href="#">Cliquez ici</a>
<b>Glycine</b>	12	<a href="#">Cliquez ici</a>
<b>Isoleucine</b>	13-14	<a href="#">Cliquez ici</a>
Leucine	15	<a href="#">Cliquez ici</a>
<b>Méthionine</b>	16	<a href="#">Cliquez ici</a>
<b>Phénylalanine</b>	17-18	<a href="#">Cliquez ici</a>
<b>Tyrosine</b>	19-20	<a href="#">Cliquez ici</a>
<b>Valine</b>	21-22	<a href="#">Cliquez ici</a>
Combinaison avec des mélanges de acides aminés et des options	23	<a href="#">Cliquez ici</a>



## Introduction

Ce manuel est destiné uniquement aux professionnels de la santé. Il a pour but de fournir des informations utiles sur les produits et l'utilisation clinique de la gamme de Single Dose Amino Acids (SDAA) de Vitaflo sous la forme de fiches individuelles. Le cas échéant, ce manuel renvoie le lecteur à des informations complémentaires dans les directives cliniques pertinentes.

Ce manuel n'est pas destiné à être utilisé par les parents, les soignants ou les patients eux-mêmes. Il est destiné à fournir des informations générales uniquement et ne doit pas être utilisé comme substitut à un avis médical professionnel.

## Contexte

La supplémentation alimentaire en acides aminés individuels est utilisée dans un large éventail de troubles, en particulier les troubles du métabolisme des protéines où les régimes thérapeutiques restrictifs limitent l'apport naturel en protéines et augmentent potentiellement le risque de carence en acides aminés essentiels.

Dans ces types de troubles, les quantités d'acides aminés supplémentées sont souvent petites et impraticables à peser avec précision sur des balances domestiques. Lorsque tel est le cas, il peut être nécessaire que les hôpitaux ou les pharmacies locales préparent des "doses" pour les patients, une pratique qui est inconfortable, chronophage et, même entre des mains expérimentées, potentiellement sujette à des erreurs.

## Le gamme de Single Dose Amino Acid (SDAA) de Vitaflo

C'est pourquoi Vitaflo a lancé sa gamme de SDAAs. Cette gamme couvre un large éventail d'acides aminés. Nous avons consulté des experts mondiaux et leur avons demandé quelles quantités ils utilisaient généralement avec leurs patients. Nous avons ensuite pré-mesuré ces quantités et les avons placées dans des sachets, sur une base de glucides.

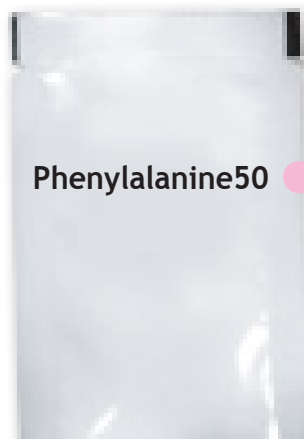
Pour de nombreux patients, familles et soignants, cela élimine le besoin de peser les acides aminés et apporte ainsi commodité, assurance et réduction du besoin de récupérer des produits auprès de leur pharmacie, ce qui peut favoriser l'observance. De plus, l'utilisation de sachets pré-mesurés a été démontrée pour réduire les erreurs de préparation, par rapport à l'utilisation de cuillères ou de balances<sup>1</sup>, ce qui peut, dans le contexte des SDAAs, aider à réduire le risque d'erreurs de dosage potentiellement graves.

1. Gokmen-Ozel H, Daly A, Davies P, Chahal S, MacDonald A. Errors in Emergency Feeds in Inherited Metabolic Disorders: a Randomised Controlled Trial of Three Preparation Methods. Archives of Disease in Childhood. 2010; 95(10):776-80. DOI: 10.1136/adc.2010.161711.

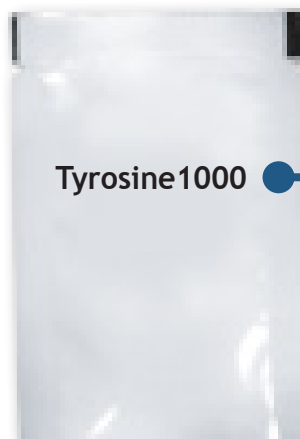
# Code couleur et système de dénomination

La marque et le nom de chaque SDAA est clair et simple

Le nom indique **l'acide aminé** et la **quantité**, en milligrammes (mg), par sachet pré-mesuré.



**Phenylalanine 50**  
fournit **50mg of L-phenylalanine**  
par sachet



**Tyrosine 1000**  
fournit **1000mg of L-tyrosine**  
par sachet

Codage couleur distinct pour la sécurité.

Chaque SDAA a une couleur distincte, afin d'aider à garantir que les patients consomment le bon produit.

**Le Rouge** est la couleur principale utilisée pour nos produits **Arginine**

**Le jaune** est la couleur principale utilisée pour les produits **Glycine**.



Les SDAA ayant des noms similaires sont marqués avec des couleurs distinctes.

Par exemple, la citrulline, la cystine et la créatine sont respectivement de couleur orange, gris et bleu.



Les SDAA qui pourraient être nocifs s'ils sont consommés pour des troubles spécifiques sont également dotés de couleurs d'emballage distinctes de celles susceptibles d'être utilisées dans ces troubles spécifiques.

Par exemple : La leucine, qui doit être évitée dans la maladie de l'urine au sirop d'érable (MSUD), est marquée en blanc, tandis que l'isoleucine, qui est régulièrement supplémentée dans la MSUD, est marquée en noir.



## Message de sécurité

Des mesures supplémentaires ont été mises en place pour garantir que les patients utilisent le bon SDAA et la bonne dose à chaque fois.

Un message de sécurité rappelant aux patients de vérifier le nom du produit et la dose avant de le consommer se trouve à l'intérieur du couvercle.



## Instructions de mélange

Chaque fiche d'information sur les acides aminés fournit des instructions spécifiques pour préparer l'acide aminé correspondant avec de l'eau. Lorsque nous proposons plusieurs doses d'un acide aminé (par exemple, Arginine500, Arginine2000 et Arginine5000), des instructions de mélange différentes peuvent être nécessaires pour les différentes doses dans certains cas.

Des instructions génériques pour mélanger les produits SDAA avec des substituts de protéines en poudre et liquides, ainsi que des options d'aromatisation, sont fournies à l'arrière de ce manuel.

## Avis important

Les SDAAs sont des denrées alimentaires destinées à des fins médicales spéciales. Ils doivent être utilisés sous contrôle médical.

**Arginine5000**, la **Creatine5000**, la **Cystine500** et la **Tyrosine1000** conviennent à partir de 3 ans.

Tous les autres SDAAs conviennent dès la naissance. Lorsqu'ils sont préparés comme solution ou ajoutés à l'alimentation des nourrissons, tout produit restant éventuel doit être jeté dans l'heure pour les enfants de moins de 12 mois.

Les SDAAs ne doivent pas être utilisés comme seule source de nutrition.

Les SDAAs ne doivent pas être utilisés par voie parentérale.



# Arginine



<b>Gamme de produits</b>	<b>Arginine500</b>	<b>Arginine2000</b>	<b>Arginine5000</b>
<b>Dimensions de la boîte</b>	30 x 4 g e	30 x 4 g e	30 x 7.6 g e
<b>Ingrédients</b>	Sirop de glucose déshydraté, L-arginine.	Maltodextrine, L-arginine.	L-arginine, Régulateur d'acidité (acide malique), Arôme, Édulcorant (Sucralose), Colorant (bêta-carotène).

## Description

Suppléments d'acides aminés de L-arginine en poudre, pré-dosés sur une base de glucides.

**Arginine500** et **Arginine2000** a sont sans arôme.

**Arginine5000** est aromatisé à l'orange et contient un édulcorant.

## Indication

**Arginine500**, **2000** et **5000** sont des alimentaires destinées à des fins médicales spéciales. Pour les besoins nutritionnels en cas d'erreurs innées du métabolisme nécessitant une supplémentation d'arginine, telles que les troubles du cycle de l'urée (UCD).

**Arginine500** et **Arginine2000** conviennent dès la naissance.

**Arginine5000** convient à partir de 3 ans.

## Utilisation clinique

### Troubles du cycle de l'urée (UCD)<sup>1</sup>

Les UCD (Troubles du cycle de l'urée) sont un terme générique regroupant six troubles génétiques du métabolisme des protéines, qui entraînent tous une altération de la capacité du corps à éliminer l'azote résiduel. Les UCD peuvent se manifester de manière aiguë, chronique ou intermittente, à tout âge. Leur caractéristique clinique majeure est la crise d'hyperammoniémie.

En raison d'une synthèse altérée, la L-arginine devient un acide aminé essentiel dans tous les UCD, à l'exception de la déficience en arginase 1. Elle doit donc être supplémentée sous forme de L-arginine ou de son précurseur, la L-citrulline.

### L'épilepsie dépendante de la pyridoxine (PDE)<sup>2</sup>

L'épilepsie dépendante de la pyridoxine (PDE-ALDH7A1) est une condition autosomique récessive due à une déficience de l'aminoadipate-semi-aldéhyde déshydrogénase, qui est une enzyme clé dans l'oxydation de la L-lysine.

Bien que la monothérapie à la pyridoxine soit souvent efficace pour réduire l'activité des crises, la plupart des patients présentent un retard de développement et une déficience intellectuelle. Les directives récentes recommandent une "triple thérapie" : le chlorhydrate de pyridoxine, un régime restreint en lysine et la supplémentation en L-arginine dans l'alimentation.

## Directives de préparation

Etape 1

Mesurez 50 ml d'eau dans un shaker.

Etape 2

Ajoutez un sachet.

Etape 3

Secouez vigoureusement pendant 30 secondes.

Etape 4

### Arginine500 & Arginine2000

Pour **Arginine500** et **Arginine2000**, attendez 5 minutes\*, secouez à nouveau et servez.

### Arginine5000

L'**Arginine5000** est maintenant prêt à être servi. De l'eau ou des boissons autorisées doivent être consommées après **L'Arginine5000**.

\* Le temps d'attente permettra une meilleure dispersion de la poudre dans l'eau.

Pour d'autres suggestions de préparation, veuillez vous référer à la section "Combinaison avec des mélanges de acides aminés et des options d'arômes" à la fin de ce manuel.

## Combinaisons

**Arginine500**, **Arginine2000** et **Arginine5000** peuvent être utilisés en combinaison avec d'autres produits Vitaflo pour la gestion diététique des UCD (troubles du cycle de l'urée).



\*Il est possible que tous les produits ne soient pas disponibles dans votre pays. Veuillez contacter votre représentant Vitaflo pour plus d'informations sur la disponibilité des produits.

### Lectures complémentaires

1. Häberle J, Burlina A, Chakrapani A, Dixon M, Karall D, Lindner M et al. Suggested guidelines for the diagnosis and management of urea cycle disorders: First revision. *Journal of Inherited Metabolic Disease*. 2019;42 (6); 1192-1230. DOI:10.1002/jimd.12100
2. Coughlin CR II, Tseng LA, Abdenur JE, Ashmore C, Boemers F, Bok LA, et al. Consensus guidelines for the diagnosis and management of pyridoxine-dependent epilepsy due to  $\alpha$ -aminoacidic semialdehyde dehydrogenase deficiency. *Journal of Inherited Metabolic Disease*. 2021;44 (1):178–192. DOI: 10.1002/jimd.12332

Arginine500, 2000 et 5000 sont des denrées alimentaires destinées à des fins médicales spéciales aux besoins nutritionnels en cas d'erreurs innées du métabolisme. Doivent être utilisés sous contrôle médical.



Enhancing Lives Together

Trademark of Société des Produits Nestlé S.A.  
©2022 All rights reserved. Société des Produits Nestlé S.A



# Citrulline



Gamme de produits	<b>Citrulline200</b>	<b>Citrulline1000</b>
Dimensions de la boîte	30 x 4 g e	30 x 4 g e
Ingrédients	Maltodextrine, L-citrulline.	Maltodextrine, L-citrulline.

## Description

Suppléments d'acides aminés de L-citrulline en poudre, sans arôme, pré-dosés sur une base de glucides.

## Indication

**Citrulline200** et **Citrulline1000** sont des denrées alimentaires destinées à des fins médicales spéciales. Pour les besoins nutritionnels en cas d'erreurs innées du métabolisme, telles que les troubles du cycle de l'urée (UCD). Conviennent dès la naissance.

## Utilisation clinique

### Troubles du cycle de l'urée (UCD)<sup>1</sup>

Les UCD (Troubles du cycle de l'urée) sont un terme générique regroupant six troubles génétiques du métabolisme des protéines, qui entraînent tous une altération de la capacité du corps à éliminer l'azote résiduel. Les UCD peuvent se manifester de manière aiguë, chronique ou intermittente, à tout âge. Leur caractéristique clinique majeure est la crise d'hyperammoniémie.

En raison d'une synthèse altérée, la L-arginine devient un acide aminé essentiel dans tous les UCD, à l'exception de la déficience en arginase 1. Elle doit donc être supplémentée sous forme de L-arginine ou de son précurseur, la L-citrulline. Dans certains des UCD, on trouve des niveaux plasmatiques bas de L-citrulline. Supplémenter le régime avec de la L-citrulline aidera à gérer à la fois les niveaux bas de L-citrulline et de L-arginine.

## Directives de préparation

Etape 1

Mesurez 100 ml d'eau dans un shaker.

Etape 2

Ajoutez un sachet.

Etape 3

Secouez vigoureusement pendant 30 secondes.

Etape 4

### Citrulline200

Attendez 5 minutes\*, secouez à nouveau et servez.

### Citrulline1000

Attendez 10 minutes\*, secouez à nouveau et servez.

\* Le temps d'attente permettra une meilleure dispersion de la poudre dans l'eau.

Pour d'autres suggestions d'utilisation, veuillez vous référer à la section "Combinaison avec des mélanges de acides aminés et des options d'arômes" à la fin de ce manuel.

## Combinaisons

**Citrulline200** et **Citrulline1000** peuvent être utilisés en combinaison avec d'autres produits Vitaflo pour la gestion diététique des UCD (troubles du cycle de l'urée).



\*Il est possible que tous les produits ne soient pas disponibles dans votre pays. Veuillez contacter votre représentant Vitaflo pour plus d'informations sur la disponibilité des produits.

### Lectures complémentaires

1. Häberle J, Burlina A, Chakrapani A, Dixon M, Karall D, Lindner M et al. Suggested guidelines for the diagnosis and management of urea cycle disorders: First revision. Journal of Inherited Metabolic Disease. 2019;42 (6); 1192-1230. DOI:10.1002/jimd.12100.

Citrulline200 et Citrulline1000 sont des denrées alimentaires destinées à des fins médicales spéciales aux besoins nutritionnels en cas d'erreurs innées du métabolisme. Doivent être utilisés sous contrôle médical.



Enhancing Lives Together

Trademark of Société des Produits Nestlé S.A.  
©2022 All rights reserved. Société des Produits Nestlé S.A

# Creatine



## Description

Un supplément d'acides aminés L-creatine en poudre, sans arôme, pré-dosé sur une base de glucides.

## Indication

**Creatine5000** est une denrée alimentaire destinée à des fins médicales spéciales. Pour les besoins nutritionnels en cas d'erreurs innées du métabolisme. Convient à partir de 3 ans.

### Gamme de produits

**Creatine5000**

### Dimensions de la boîte

30 x 6 g e

### Ingrédients

Creatine monohydrate,  
Maltodextrin, Epaisissant (Gomme Xanthane)

## Utilisation clinique

### Le syndrome de déficience cérébrale en créatine (CCDS)<sup>1</sup>

Le CCDS est un groupe d'erreurs innées du métabolisme de la L-créatine. Les personnes atteintes de ces troubles présentent un retard global du développement, une déficience intellectuelle et des manifestations comportementales et neurologiques associées telles que des crises, des troubles du mouvement et une myopathie.

Dans le cadre du CCDS, il existe deux troubles de la biosynthèse de la L-créatine : la déficience en guanidinoacétate méthyltransférase (GAMT) et la déficience en L-arginine : glycine amidinotransférase (AGAT). Le régime alimentaire est complété par de la créatine monohydratée par voie orale pour reconstituer les niveaux de L-créatine dans le cerveau et les autres tissus chez les personnes atteintes de GAMT et AGAT.

## Directives de préparation

### Etape 1

Mesurez 50 ml d'eau dans un shaker.

### Etape 2

Ajoutez un sachet.

### Etape 3

Secouez vigoureusement pendant 30 secondes. De l'eau ou des boissons autorisées doivent être consommées après **Creatine5000**.

Pour d'autres suggestions d'utilisation, veuillez vous référer à la section "Combinaison avec des mélanges de acides aminés et des options d'arômes" à la fin de ce manuel.

## Lectures complémentaires

1. Cerebral Creatine Deficiency Syndromes. [https://rarediseases.org/rare-diseases/cerebral-creatine-deficiency-syndromes/#:~:text=Cerebral%20creatine%20deficiency%20syndromes%20\(CCDS,all%20cells%20in%20the%20body.](https://rarediseases.org/rare-diseases/cerebral-creatine-deficiency-syndromes/#:~:text=Cerebral%20creatine%20deficiency%20syndromes%20(CCDS,all%20cells%20in%20the%20body.) Accessed March 2022.

Creatine5000 est une denrée alimentaire destinée à des fins médicales spéciales aux besoins nutritionnels en cas d'erreurs innées du métabolisme. Doit être utilisé sous contrôle médical.



Enhancing Lives Together

Trademark of Société des Produits Nestlé S.A.  
©2022 All rights reserved. Société des Produits Nestlé S.A

# Cystine



Gamme de produits	Cystine500
Dimensions de la boîte	30 x 4 g e
Ingrédients	Sirop de glucose déshydraté, L-cystine, Épaississant (Gomme Xanthane)

## Description

Supplément d'acides aminés de L-cystine en poudre, pré-dosé sur une base de glucides.

## Indication

**Cystine500** est une denrées alimentaires destinées à des fins médicales spéciales. Pour les besoins nutritionnels en cas d'erreurs innées du métabolisme, telles que l' Homocystinurie (HCU). Convient à partir de 3 ans.

## Utilisation clinique

### L'homocystinurie (HCU)<sup>1</sup>

L'homocystinurie (HCU), également connue sous le nom de déficience en cystathionine bêta-synthase (CBS), est un trouble héréditaire rare dans la voie catabolique de la méthionine. Les patients atteints d'une HCU sévère présentent généralement dans l'enfance une éctopie lentis, des difficultés d'apprentissage et des anomalies squelettiques, tandis que ceux atteints d'une forme légère ont tendance à présenter à l'âge adulte une thromboembolie.

L'HCU entraîne une augmentation des niveaux de méthionine plasmatique, d'homocystéine et d'autres métabolites contenant du soufre, et une baisse des niveaux de cystéine et de cystathionine plasmatiques. La cystéine est un acide aminé essentiel dans la HCU, et des concentrations basses peuvent contribuer à la pathogenèse.

Des rapports de cas suggèrent que la déficience en cystéine peut entraîner une prise de poids insuffisante et une croissance médiocre, même en présence d'un apport énergétique adéquat. Les substituts de protéines utilisés dans la gestion diététique de la HCU sont enrichis en L-cystine (un dimère de cystéine), il n'est donc généralement pas nécessaire de procéder à une supplémentation supplémentaire. Chez les patients atteints d'une déficience sévère, de la L-cystine peut être ajoutée à l'alimentation.

## Directives de préparation

Etape 1

Mesurez 50 ml d'eau dans un shaker.

Etape 2

Ajoutez un sachet.

Etape 3

Secouez vigoureusement pendant 30 secondes.

Pour d'autres suggestions d'utilisation, veuillez vous référer à la section "Combinaison avec des mélanges de acides aminés et des options d'arômes" à la fin de ce manuel.

## Combinaisons

**Cystine500** peut être utilisé en combinaison avec d'autres produits Vitaflo pour la gestion diététique des HCU:



\*Il est possible que tous les produits ne soient pas disponibles dans votre pays. Veuillez contacter votre représentant Vitaflo pour plus d'informations sur la disponibilité des produits.

### Lectures complémentaires

1. Morris AA, Kožich V, Santra S, Andria G, Ben-Omran TI, Chakrapani AB, et al. Guidelines for the diagnosis and management of cystathionine beta-synthase deficiency. Journal of Inherited Metabolic Disease. 2017;40(1):49-74.

Cystine500 est une denrée alimentaire destinée à des fins médicales spéciales aux besoins nutritionnels en cas d'erreurs innées du métabolisme. Doit être utilisé sous contrôle médical.



Enhancing Lives Together

Trademark of Société des Produits Nestlé S.A.  
©2022 All rights reserved. Société des Produits Nestlé S.A.

# Glycine



**Description**  
Supplément de l'acide aminé glycine en poudre, sans arôme, pré-dosé, sur une base de glucides.

**Indication**  
**Glycine500** est une denrée alimentaire destinées à des fins médicales spéciales. Pour les besoins nutritionnels en cas d'erreurs innées du métabolisme. Convient dès la naissance.

**Gamme de produits**

**Glycine500**

**Dimensions de la boîte**

30 x 4 g e

**Ingédients**

Maltodextrine, Glycine

## Utilisation clinique

### Les troubles de la carence en sérine<sup>1</sup>

Les troubles de carence en sérine sont des troubles neurométaboliques causés par un défaut dans l'une des trois enzymes de synthèse de la voie de biosynthèse de la L-sérine. La microcéphalie congénitale, les crises et le retard psychomoteur sévère sont tous des symptômes de la carence en sérine. Comme la glycine peut être synthétisée directement à partir de la L-sérine et vice versa, les troubles de carence en L-sérine ont tendance à se manifester également par des concentrations faibles ou normales de glycine. La supplémentation de l'alimentation en L-sérine et en glycine peut contribuer à pallier les carences potentielles et améliorer les résultats cliniques.

## Directives de préparation

**Etape1**

Mesurez 50 ml d'eau dans un shaker.

**Etape2**

Ajoutez un sachet.

**Etape3**

Secouez vigoureusement pendant 30 secondes.

Pour d'autres suggestions d'utilisation, veuillez vous référer à la section "Combinaison avec des mélanges de acides aminés et des options d'arômes" à la fin de ce manuel.

### Lectures complémentaires

1. De Koning TJ. Treatment with amino acids in serine deficiency disorders. Journal of Inherited Metabolic Disease 2006;29(2-3); 347-351. <https://doi.org/10.1007/s10545-006-0269-0>

Glycine500 est une denrée alimentaire destinée à des fins médicales spéciales aux besoins nutritionnels en cas d'erreurs innées du métabolisme. Doit être utilisé sous contrôle médical.



Enhancing Lives Together

Trademark of Société des Produits Nestlé S.A.  
©2022 All rights reserved. Société des Produits Nestlé S.A.

# Isoleucine



<b>Gamme de produits</b>	<b>Isoleucine50</b>	<b>Isoleucine1000</b>
<b>Dimensions de la boîte</b>	<b>30 x 4 g e</b>	<b>30 x 4 g e</b>
<b>Ingrédients</b>	Sirop de glucose déshydraté, L-isoleucine.	Sirop de glucose déshydraté, L-isoleucine.

## Description

Suppléments d'acides aminés  
L-isoleucine en poudre, sans arôme,  
pré-dosés sur une base de glucides.

## Indication

**Isoleucine50** et **Isoleucine1000** sont des alimentaires destinées à des fins médicales spéciales. Pour les besoins nutritionnels en cas d'erreurs innées du métabolisme. Convient dès la naissance.

## Utilisation clinique

### La leucinose (MSUD) <sup>1,2</sup>

La leucinose (MSUD) est un trouble métabolique héréditaire causé par une déficience de la déshydrogénase des cétoacides à chaîne ramifiée (BCKD), ce qui entraîne l'accumulation des acides aminés à chaîne ramifiée (BCAA) L-leucine, L-isoleucine et L-valine. La MSUD varie considérablement en termes de gravité de la maladie, avec des symptômes cliniques comprenant des crises, une cétose, une hypoglycémie, une apnée, une ataxie et un coma.

Les niveaux élevés de L-leucine sont toxiques et sont associés à une morphologie cérébrale anormale et à des troubles cognitifs. Cela peut avoir un impact sur les fonctions sociales et psychomotrices. La pierre angulaire de la gestion diététique est la restriction des BCAA alimentaires, en particulier de la L-leucine, et l'utilisation de substituts de protéines sans BCAA (PS).

Pour favoriser l'anabolisme de la L-leucine, lorsque les concentrations sanguines de L-leucine sont élevées, une supplémentation supplémentaire en L-isoleucine peut être nécessaire. De plus, les patients sous régime alimentaire peuvent développer une carence en L-isoleucine, qui est absente de leur PS. Cela peut entraîner une éruption cutanée et peut également affecter l'épithélium des yeux et de l'intestin. La supplémentation du régime alimentaire avec des suppléments de L-isoleucine est utilisée pour gérer cela.

## Directives de préparation

Etape 1

Mesurez 50 ml d'eau dans un shaker.

Etape 2

Ajoutez un sachet.

Etape 3

Secouez vigoureusement pendant 30 secondes.

Etape 4

### Isoleucine50

**Isoleucine50** est maintenant prêt à être servi.

### Isoleucine1000

Pour **Isoleucine1000**, attendez 10 minutes\*, secouez à nouveau et servez.

\* Le temps d'attente permettra une meilleure dispersion de la poudre dans l'eau.

Pour d'autres suggestions d'utilisation, veuillez vous référer à la section "Combinaison avec des mélanges de acides aminés et des options d'arômes" à la fin de ce manuel.

## Combinaisons

**Isoleucine50** & **Isoleucine1000** peuvent être utilisés en combinaison avec d'autres produits Vitaflo pour la gestion diététique de MSUD:



\*Il est possible que tous les produits ne soient pas disponibles dans votre pays. Veuillez contacter votre représentant Vitaflo pour plus d'informations sur la disponibilité des produits.

### Lectures complémentaires

1. Frazier DM, Allgeier C, Homer C, Marriage BJ, Ogata B, Rohr F, et al. Nutrition management guideline for maple syrup urine disease: an evidence-and consensus-based approach. *Molecular Genetics and Metabolism*. 2014;112(3):210-7.
2. Hollak CE, Lachmann R. *Inherited Metabolic Disease in Adults: A Clinical Guide*: Oxford University Press; 2016.

Isoleucine50 et Isoleucine1000 sont des denrées alimentaires destinées à des fins médicales spéciales aux besoins nutritionnels en cas d'erreurs innées du métabolisme. Doivent être utilisés sous contrôle médical.



Enhancing Lives Together

Trademark of Société des Produits Nestlé S.A.  
©2022 All rights reserved. Société des Produits Nestlé S.A



# Leucine



## Description

Supplément de l'acide aminé L-leucine en poudre, sans arôme, pré-dosé, sur une base de glucides.

Gamme de produits

**Leucine100**

Dimensions de la boîte

**30 x 4 g e**

Ingrédients

Sirop de glucose déshydraté, L-leucine.

## Indication

**Leucine100** est une denrée alimentaire destinée à des fins médicales spéciales. Pour les besoins nutritionnels en cas d'erreurs innées du métabolisme. Convient dès la

## Utilisation clinique

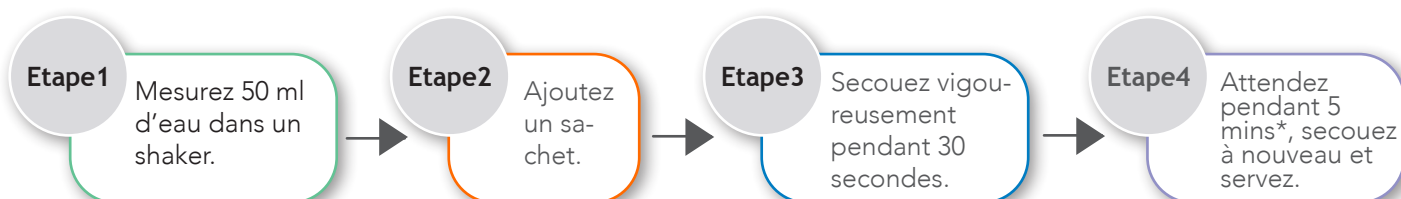
### Carence en leucine<sup>1</sup>

De nombreux troubles du métabolisme des protéines sont gérés par la restriction des protéines naturelles. De telles restrictions peuvent augmenter le risque de carence en acides aminés essentiels, en particulier si un ou plusieurs des facteurs suivants s'appliquent :

- La tolérance aux protéines naturelles est faible.
- En raison de difficultés d'alimentation, de manque d'appétit ou d'aversion, le patient consomme encore moins de protéines naturelles que ce qui est recommandé.
- La valeur biologique des protéines naturelles consommées est faible.
- Utilisation limitée ou nulle de substituts de protéines (par exemple, chez certains patients atteints d'acidoses organiques) ou de suppléments d'acides aminés essentiels (par exemple, chez certains patients atteints de troubles du cycle de l'urée).

Une surveillance continue des acides aminés plasmatiques est nécessaire chez les patients suivant un régime pauvre en protéines dans le cadre de leur gestion alimentaire. La L-leucine est un acide aminé essentiel ; elle doit être supplémentée en cas de carence en L-leucine lorsque d'autres méthodes pour augmenter l'apport en L-leucine (par exemple, en augmentant les protéines naturelles) ne sont pas réalisables.

## Directives de préparation



\* Le temps d'attente permettra une meilleure dispersion de la poudre dans l'eau.  
Pour d'autres suggestions d'utilisation, veuillez vous référer à la section "Combinaison avec des mélanges de acides aminés et des options d'arômes" à la fin de ce manuel.

## Lectures complémentaires

1. Dixon M, MacDonald A, White FJ. 28. Disorders of Amino Acid Metabolism, Organic Acidaemias and Urea Cycle Disorders. Clinical Paediatric Dietetics, 5th edition: Wiley Blackwell; 2020.

Leucine100 est une denrée alimentaire destinée à des fins médicales spéciales aux besoins nutritionnels en cas d'erreurs innées du métabolisme. Doit être utilisé sous contrôle médical.



Enhancing Lives Together

Trademark of Société des Produits Nestlé S.A.  
©2022 All rights reserved. Société des Produits Nestlé S.A

# Methionine



## Description

Supplément de l'acide aminé L-méthionine en poudre, sans arôme, pré-dosé, sur une base de glucides.

Gamme de produits

**Methionine100**

Dimensions de la boîte

30 x 4 g e

Ingrédients

Sirup de glucose déshydraté,  
L-méthionine.

## Indication

**Methionine100** est une denrée alimentaire destinée à des fins médicales spéciales. Pour les besoins nutritionnels en cas d'erreurs innées du métabolisme. Convient dès la naissance.

## Utilisation clinique

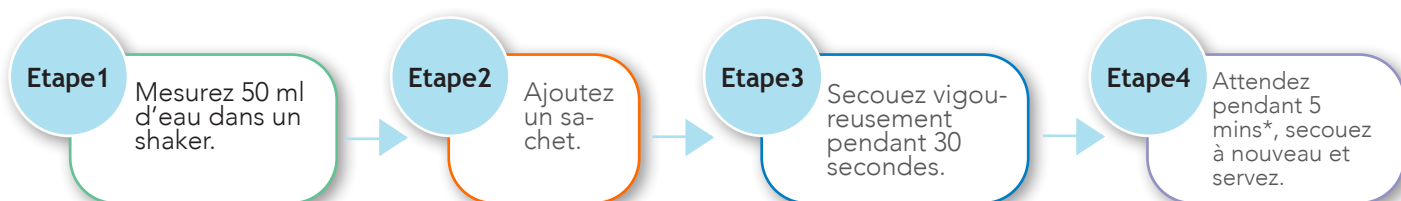
### Les troubles de la reméthylation<sup>1</sup>

Les troubles de la reméthylation sont des troubles héréditaires rares dans lesquels une activité déficiente de la méthionine synthase entraîne une reméthylation altérée de l'homocystéine en L-méthionine, ce qui entraîne une accumulation d'homocystéine et une diminution des niveaux de L-méthionine.

Bien que les troubles de la reméthylation affectent plusieurs systèmes et se présentent donc souvent de manière complexe, quelques schémas de présentation clinique peuvent être identifiés. Ils comprennent un retard du développement et des troubles neurocognitifs, des problèmes d'alimentation, des symptômes neurologiques tels que des crises, des troubles du mouvement, une tonicité musculaire anormale, une altération visuelle, une neuropathie et des anomalies hématologiques.

La L-méthionine est un acide aminé essentiel. Il est recommandé de maintenir les niveaux plasmatiques dans la plage normale, ce qui peut être réalisé par une supplémentation orale en L-méthionine lorsque cela est nécessaire.

## Directives de préparation



\* Le temps d'attente permettra une meilleure dispersion de la poudre dans l'eau.

Pour d'autres suggestions d'utilisation veuillez vous référer à la section "Combinaison avec des mélanges de acides aminés et des options d'arômes" à la fin de ce manuel.

## Lectures complémentaires

1. Huemer M DD, Schwahn B, Schiff M, Bandeira A, Benoist J-F, Burlina A, Cerone R, Couce ML, Garcia-Cazorla A, la Marca G, Pasquini E, Vilarinho L, Weisfeld-Adams JD, Kožich V, Blom H, Baumgartner MR, Dionisi-Vici C. Guidelines for diagnosis and management of the cobalamin-related remethylation disorders cblC, cblD, cblE, cblF, cblG, cblJ and MTHFR deficiency. Journal of Inherited Metabolic Disease. 2017;40:21-48.

Methionine100 est une denrée alimentaire destinée à des fins médicales spéciales aux besoins nutritionnels en cas d'erreurs innées du métabolisme. Doit être utilisé sous contrôle médical.



Enhancing Lives Together

Trademark of Société des Produits Nestlé S.A.  
©2022 All rights reserved. Société des Produits Nestlé S.A

# Phenylalanine



Gamme de produits	Phenylalanine 50
Dimensions de la boîte	30 x 4 g e
Ingrédients	Sirop de glucose déshydraté, L-phénylalanine.

## Description

Supplément de l'acide aminé L-phénylalanine en poudre, sans arôme, pré-dosé, sur une base de glucides.

## Indication

**Phenylalanine 50** est une denrée alimentaire destinée à des fins médicales spéciales. Pour les besoins nutritionnels en cas d'erreurs innées du métabolisme. Convient dès la naissance.

## Utilisation clinique

### La tyrosinémie héréditaire de type I (HT-1)<sup>1,2</sup>

La tyrosinémie héréditaire de type I (HT-I) est un trouble héréditaire autosomique récessif de l'acide aminé L-tyrosine. Les principaux organes affectés sont le foie, les reins et le système nerveux périphérique, et le décès dans l'enfance est courant chez les individus non traités.

La prise en charge de la HT-I comprend la restriction alimentaire à la fois de la L-tyrosine et de son acide aminé précurseur, la L-phénylalanine. La restriction de la L-phénylalanine peut entraîner une baisse des niveaux plasmatiques de cet acide aminé essentiel. Des concentrations réduites de L-phénylalanine peuvent être préjudiciables au développement. La supplémentation de l'alimentation en une quantité suffisante de L-phénylalanine pour gérer les niveaux bas, sans entraîner une augmentation excessive des niveaux de L-tyrosine, est parfois indiquée.

## Directives de préparation

### Etape 1

Mesurez 50 ml d'eau dans un shaker.

### Etape 2

Ajoutez un sachet.

### Etape 3

Secouez vigoureusement pendant 30 secondes.

### Etape 4

Attendez pendant 5 mins\*, secouez à nouveau et servez.

\* Le temps d'attente permettra une meilleure dispersion de la poudre dans l'eau.

Pour d'autres suggestions d'utilisation, veuillez vous référer à la section "Combinaison avec des mélanges de acides aminés et des options d'arômes" à la fin de ce manuel.

## Combinaisons

**Phénylalanine<sup>50</sup>** peut être utilisé en combinaison avec d'autres produits Vitaflo pour la gestion diététique de la HT-1:



\*Il est possible que tous les produits ne soient pas disponibles dans votre pays. Veuillez contacter votre représentant Vitaflo pour plus d'informations sur la disponibilité des produits.

### Lectures complémentaires

1. de Laet C, Dionisi-Vici C, Leonard JV, McKiernan P, Mitchell G, Monti L et al. Recommendations for the management of tyrosinaemia type I. Orphanet Journal of Rare Diseases 2013; 8:8. DOI: 10.1038/gim.2017.101.
2. Chinsky JM, Singh R, Ficicioglu C, van Karnebeek CDM, Grompe M, Mitchell G et al. Diagnosis and treatment of tyrosinemia type I: a US and Canadian consensus group review and recommendations. Genetics in Medicine. 2017; 19(12): doi: 10.1038/gim.2017.101

Phénylalanine<sup>50</sup> est une denrée alimentaire destinée à des fins médicales spéciales aux besoins nutritionnels en cas d'erreurs innées du métabolisme. Doit être utilisé sous contrôle médical.



Enhancing Lives Together

Trademark of Société des Produits Nestlé S.A.  
©2022 All rights reserved. Société des Produits Nestlé S.A

# Tyrosine



<b>Gamme de produits</b>	<b>Tyrosine 1000</b>
<b>Dimensions de la boîte</b>	<b>30 x 4 g e</b>
<b>Ingrédients</b>	Sirop de glucose déshydraté, L-tyrosine, Épaississant (Gomme Xanthane)

## Description

Supplément de l'acide aminé L-tyrosine en poudre, sans arôme, pré-dosé, sur une base de glucides.

## Indication

**Tyrosine 1000** est une denrée alimentaire destinée à des fins médicales spéciales. Pour les besoins nutritionnels en cas d'erreurs innées du métabolisme. Convient à partir de 3 ans.

## Utilisation clinique

### La phénylcétonurie (PKU)<sup>1</sup>

La phénylcétonurie (PCU) est un trouble héréditaire autosomique récessif du métabolisme de la L-phénylalanine (Phe), causé par une déficience de l'enzyme phénylalanine hydroxylase (PAH), qui convertit la Phe en tyrosine. La déficience de la PAH entraîne une accumulation de Phe dans le sang et le cerveau. Les symptômes de la PCU non traitée comprennent une déficience intellectuelle irréversible, une microcéphalie, des déficits moteurs, des crises et un retard de développement.

La prise en charge diététique de la PCU consiste en un régime pauvre en Phé combiné à des substituts de protéines sans Phé (PS). Comme la Phé est un précurseur de la L-tyrosine, la L-tyrosine devient un acide aminé essentiel lorsque l'apport en Phé est restreint. La L-tyrosine est importante dans la production de neurotransmetteurs cérébraux, de thyroxine et de pigments de la peau (mélanine). Comme la L-tyrosine est déjà ajoutée aux PS sans Phé, une supplémentation supplémentaire en L-tyrosine n'est généralement pas nécessaire dans les soins de routine.

Les personnes qui ne prennent pas la quantité prescrite de PS peuvent avoir une ingestion insuffisante de L-tyrosine. Il est recommandé de fournir une supplémentation en L-tyrosine si les concentrations sanguines de L-tyrosine sont constamment inférieures à la plage normale.

## Directives de préparation

### Etape 1

Mesurez 50 ml d'eau dans un shaker.

### Etape 2

Ajoutez un sachet.

### Etape 3

Secouez vigou-  
reusement pendant  
30 secondes.

Pour d'autres suggestions d'utilisation, veuillez vous référer à la section "Combinaison avec des mélanges de acides aminés et des options d'arômes" à la fin de ce manuel.

## Combinaisons

**Tyrosine1000** peut être utilisé en combinaison avec d'autres produits Vitaflo pour la gestion diététique de la PCU:



\*Il est possible que tous les produits ne soient pas disponibles dans votre pays. Veuillez contacter votre représentant Vitaflo pour plus d'informations sur la disponibilité des produits.

### Lectures complémentaires

1. Genetic Metabolic Dietitians International (GMDI). PKU Nutrition Management Guidelines 2016. Available from: <https://managementguidelines.net/guidelines.php/90/overview/0/0/PKU%20Nutrition%20Guidelines/Version%201.12/Overview>
2. van Wegberg AMJ, MacDonald A, Ahring K, B langer-Quintana A, Blau N, Bosch AM, et al. The complete European guidelines on phenylketonuria: diagnosis and treatment. Orphanet Journal of Rare Diseases. 2017;12(1):1-56.

Tyrosine1000 est une denrée alimentaire destinée à des fins médicales spéciales aux besoins nutritionnels en cas d'erreurs innées du métabolisme. Doit être utilisé sous contrôle médical.



Enhancing Lives Together

Trademark of Société des Produits Nestlé S.A.  
©2022 All rights reserved. Société des Produits Nestlé S.A

# Valine



Gamme de produits	<b>Valine50</b>	<b>Valine1000</b>
Dimensions de la boîte	30 x 4 g e	30 x 4 g e
Ingrédients	Sirop de glucose déshydraté, L-valine.	Sirop de glucose déshydraté, L-valine.

## Description

Supplément de l'acide aminé L-valine en poudre, sans arôme, pré-dosé, sur une base de glucides..

## Indication

**Valine50** et **Valine1000** sont des denrées alimentaires destinées à des fins médicales spéciales. Pour les besoins nutritionnels en cas d'erreurs innées du métabolisme. Convient dès la naissance.

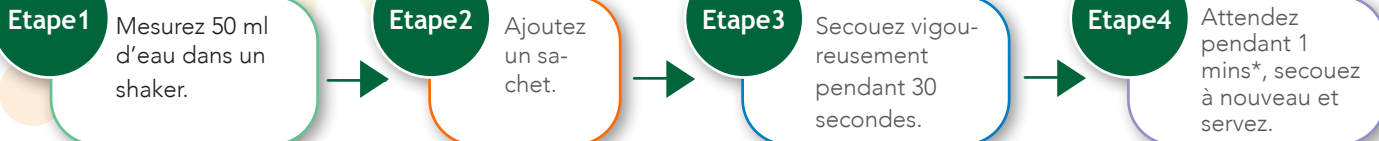
## Utilisation clinique

### Maple syrup urine disease (MSUD)<sup>1,2</sup>

La Leucine (MSUD) est un trouble métabolique héréditaire causé par une déficience de la branched-chain ketoacid déshydrogénase (BCKD), ce qui entraîne l'accumulation des acides aminés à chaîne ramifiée (BCAA) L-leucine, L-isoleucine et L-valine. La MSUD varie considérablement en termes de gravité de la maladie, avec des symptômes cliniques comprenant des crises, une cétose, une hypoglycémie, une apnée, une ataxie et un coma. Les niveaux élevés de L-leucine sont toxiques et sont associés à une morphologie cérébrale anormale et à des troubles cognitifs. Cela peut avoir un impact sur les fonctions sociales et psychomotrices.

La pierre angulaire de la gestion diététique est la restriction des BCAA alimentaires, en particulier de la L-leucine, et l'utilisation de substituts de protéines sans BCAA (PS). Pour favoriser l'anabolisme de la L-leucine, lorsque les concentrations sanguines de L-leucine sont élevées, une supplémentation supplémentaire en L-valine peut être nécessaire. De plus, les patients sous gestion diététique peuvent développer une carence en L-valine, qui est absente de leurs PS. Cela peut entraîner une éruption cutanée et peut également affecter l'épithélium des yeux et de l'intestin. La supplémentation du régime alimentaire en L-valine est utilisée pour gérer cela.

## Directives de préparation



\* Le temps d'attente permettra une meilleure dispersion de la poudre dans l'eau.

Pour d'autres suggestions d'utilisation, veuillez vous référer à la section "Combinaison avec des mélanges de acides aminés et des options d'arômes" à la fin de ce manuel.

## Combinaisons

**Valine50 & Valine1000** peuvent être utilisés en combinaison avec d'autres produits Vitaflo pour la gestion diététique de MSUD:



\*Il est possible que tous les produits ne soient pas disponibles dans votre pays. Veuillez contacter votre représentant Vitaflo pour plus d'informations sur la disponibilité des produits.

### Lectures complémentaires

1. Frazier DM, Allgeier C, Homer C, Marriage BJ, Ogata B, Rohr F, et al. Nutrition management guideline for maple syrup urine disease: an evidence-and consensus-based approach. *Molecular Genetics and Metabolism*. 2014;112(3):210-7.
2. Hollak CE, Lachmann R. *Inherited Metabolic Disease in Adults: A Clinical Guide*: Oxford University Press; 2016.

Valine50 et Valine1000 sont des denrées alimentaires destinées à des fins médicales spéciales aux besoins nutritionnels en cas d'erreurs innées du métabolisme. Doivent être utilisés sous contrôle médical.



Enhancing Lives Together

Trademark of Société des Produits Nestlé S.A.  
©2022 All rights reserved. Société des Produits Nestlé S.A



### Est-ce que les SDAAs peuvent être Remués au lieu d'être secoués ?

Nous ne le recommandons pas. Ils doivent être secoués et non remués. Certains produits de notre gamme de SDAAs peuvent former des grumeaux lorsqu'ils sont remués.

### Est-ce que les SDAAs peuvent être préparés avec un substitut de protéines ?

Oui. Le processus est différent pour les substituts de protéines en poudre et liquides. Veuillez suivre les instructions pertinentes ci-dessous.

### Est-il possible d'utiliser moins d'eau ?

Pour certains SDAAs, oui. Veuillez contacter votre représentant Vitaflo si vous avez besoin d'informations sur la possibilité de préparer certains produits SDAA avec un volume de liquide plus faible.

### Est-il possible de changer le goût ?

Oui. Nous recommandons d'utiliser 100 ml de jus de pomme ou de sirop dilué (orange ou citron vert).

### Ajouter des SDAAs à un substitut de protéines en poudre :



1. Mélangez les poudres sèches des SDAAs et du substitut de protéines ensemble.
2. Suivez les instructions de préparation du substitut de protéines. Vous pouvez décider d'utiliser plus d'eau si vous le souhaitez.
3. Servez.



### Ajouter des SDAAs à un substitut de protéines liquide :

1. Versez le substitut de protéines liquide dans un shaker.
2. Ajoutez les SDAAs.
3. Secouez pendant 30 secondes.
4. Servez.



### Les SDAAs et l'alimentation par sonde.

- Les SDAAs peuvent être utilisés comme ingrédients dans les préparations modulaires. Mélangez-les avec les autres ingrédients en poudre avant d'ajouter les ingrédients liquides.
- Les SDAAs peuvent également être administrés individuellement via une sonde d'alimentation. Étant donné que la solubilité des SDAAs peut varier considérablement, il est conseillé de les administrer en utilisant la méthode du bolus. Préparez les SDAAs avec de l'eau et rincez avec de l'eau avant et après l'administration du bolus.

Les SDAAs sont des denrées alimentaires destinées à des fins médicales spéciales. Pour les besoins nutritionnels en cas d'erreurs innées du métabolisme. Voir l'étiquette pour les allergènes et d'autres informations produits. Doivent être utilisés sous contrôle médical. Réservés aux professionnels de santé.

Les produits de Vitaflo sont des denrées alimentaires destinées à des fins médicales spéciales. Pour les besoins nutritionnels en cas de troubles du métabolisme des protéines. Explore et gel conviennent à partir de 6 mois. Cooler et express plus conviennent à partir de 3 ans. PKU sphere et TYR sphere convient à partir de 4 ans. MSUD amino5, MMA/PA amino5 et UCD amino5 et GA amino5 conviennent dès la naissance. EAA supplement convient à partir de 3 ans. Doivent être utilisés sous contrôle médical. Ne doivent pas être utilisés par voie parentérale. Voir l'étiquette pour les allergènes et d'autres informations produits.



Enhancing Lives Together

Trademark of Société des Produits Nestlé S.A.  
©2022 All rights reserved. Société des Produits Nestlé S.A



Enhancing Lives Together  
A Nestlé Health Science Company

SDAAHB\_V2\_0522

Juillet 2024