

Guide pratique de la Tyrosinémie de type 1 (TYR)



Vitaflo™

Enhancing Lives Together

Sommaire

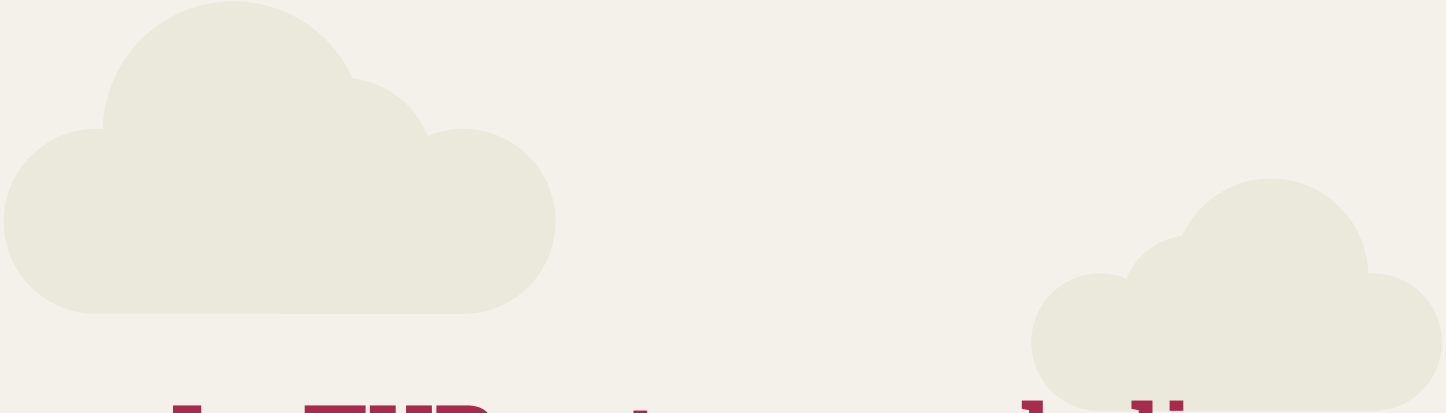
Qu'est-ce que la Tyrosinémie (TYR) ?	1
Le diagnostic de la TYR	4
Pourquoi mon enfant a-t-il la TYR ?	6
Protéines : approche scientifique	10
Qu'est-ce qui ne fonctionne pas correctement chez une personne TYR ?	14
La prise en charge de la TYR... le régime alimentaire expliqué	17
Qu'est-ce qu'un mélange d'acides aminés ?	24
Comment nourrir mon bébé ?	27
La diversification alimentaire	30
Le suivi	33
Quand votre enfant grandit	36






**Qu'est-ce que
la Tyrosinémie
(TYR) ?**

**Tyrosinémie de type 1
ou TYR en abrégé.**



La TYR est une maladie qui concerne la façon dont le corps utilise les protéines. Aujourd'hui, elle peut être prise en charge.



- Les enfants atteints de TYR ne peuvent pas utiliser une partie de la protéine appelée tyrosine.
- Sans prise en charge, des substances s'accumulent dans le sang à des niveaux toxiques ce qui peut entraîner une défaillance des organes.
- Mais cela peut être évité en suivant un régime diététique spécial.



Chez les nouveaux-nés diagnostiqués avec la TYR, une prise en charge précoce peut prévenir l'apparition de bon nombre de ces symptômes. Grâce à une prise en charge, votre enfant pourrait se développer à sa pleine capacité.

An illustration of a young boy with dark skin and black hair, smiling and holding a large white sign. The sign contains the text 'Le diagnostic de la TYR' in a bold, dark red font. The background is a simple landscape with a red ground, a white sky, and some stylized clouds and trees.


Le diagnostic de la TYR

La Tyrosinémie est diagnostiquée grâce à un test de quelques gouttes de sang prélevées au talon appelé “Test de Guthrie”.



En France : l'accord des parents est obligatoire pour réaliser ce dépistage. Ce prélèvement est réalisé environ 3 jours après la naissance.

En Belgique : ce test est fortement conseillé sans être obligatoire. Il est réalisé entre le 3e et le 5e après la naissance.

A cartoon illustration of a young girl with long brown hair, wearing a green top and dark boots, holding a large white sign. The sign contains the text 'Pourquoi mon enfant a-t-il la TYR ?'. The background features a light sky with two clouds and a dark red ground with three stylized trees on the right.

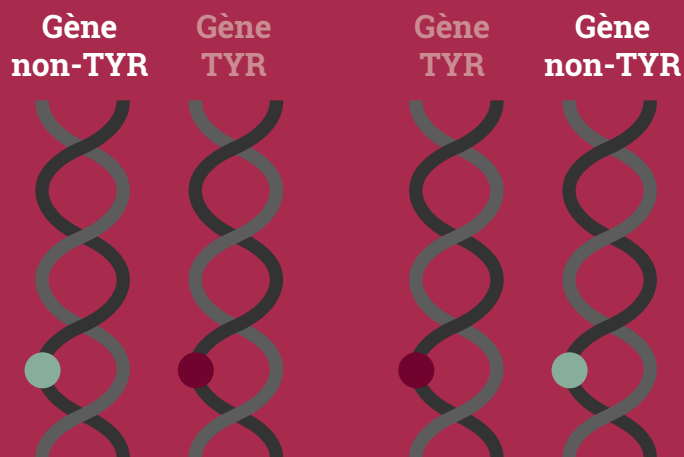
**Pourquoi mon
enfant a-t-il
la TYR ?**

La TYR est une maladie génétique héréditaire

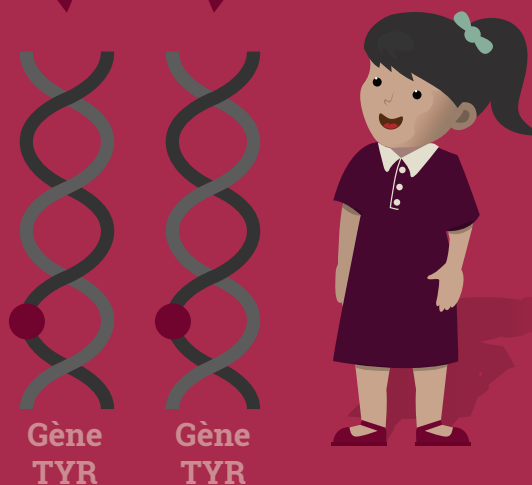
Ce n'est la faute de personne et vous ne pouviez rien faire pour l'empêcher.



Père porteur



Mère porteuse



Enfant atteint de TYR

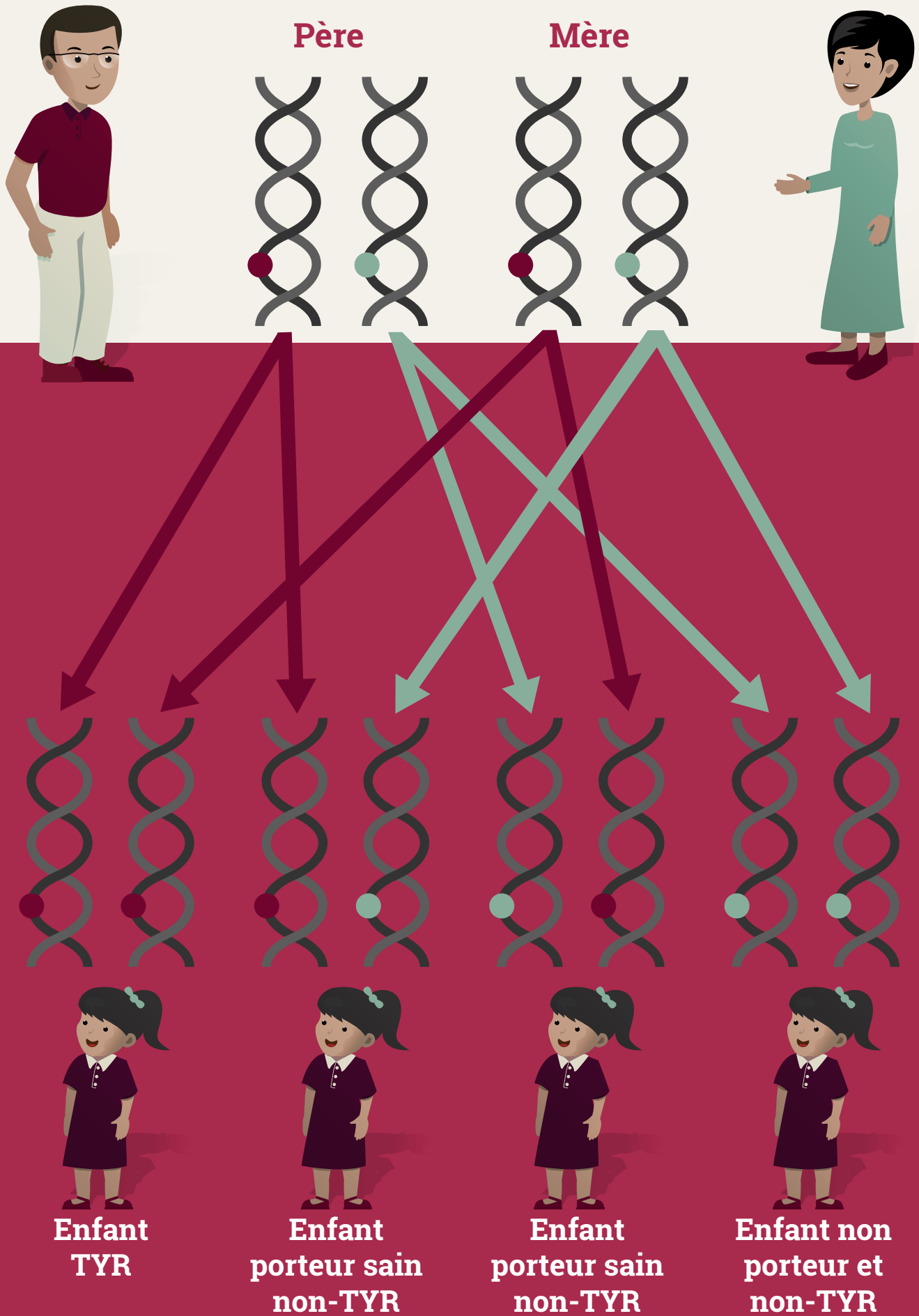
En tant que parent d'enfant TYR, vous avez un gène non-TYR et un gène TYR : vous êtes un porteur sain.

Votre enfant a hérité du gène TYR de chacun de ses 2 parents.

Il y a un petit nombre de personnes qui sont porteurs du gène TYR



Les personnes qui sont porteuses d'un seul gène TYR ne sont pas atteintes de la maladie et le gène responsable ne leur pose pas de problème particulier.



Quand 2 personnes porteuses du gène TYR conçoivent un enfant, il y a 1 chance sur 4 que l'enfant soit atteint de TYR.

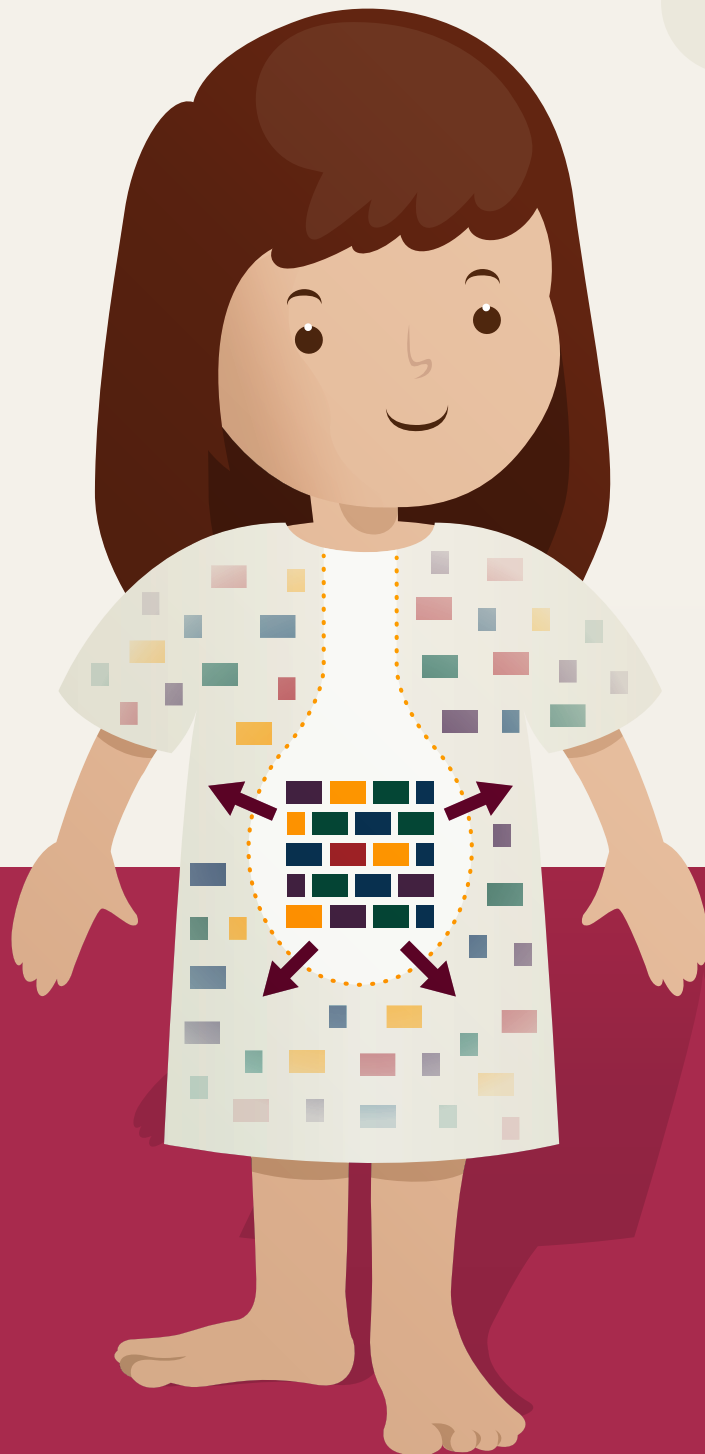
A cartoon illustration of a young boy with dark hair, wearing a green shirt and dark blue shoes with white laces. He is holding a large white sign in front of him. The background is a solid red color, with a white sky area at the top containing stylized clouds and three trees. The text on the sign is in a bold, dark red font.

**Protéines :
approche
scientifique**

Pourquoi a t-on besoin de protéines ?

La protéine est un nutriment nécessaire à l'organisme.

Elle l'aide à construire, maintenir et réparer les cellules et les tissus de notre corps comme par exemple la peau, les muscles, les organes, le sang ou les os.



Quand on mange des protéines, elles sont découpées (pendant la digestion) en petits morceaux (comme des briques) appelés "acides aminés".

Une protéine est constituée de briques appelées “acides aminés”

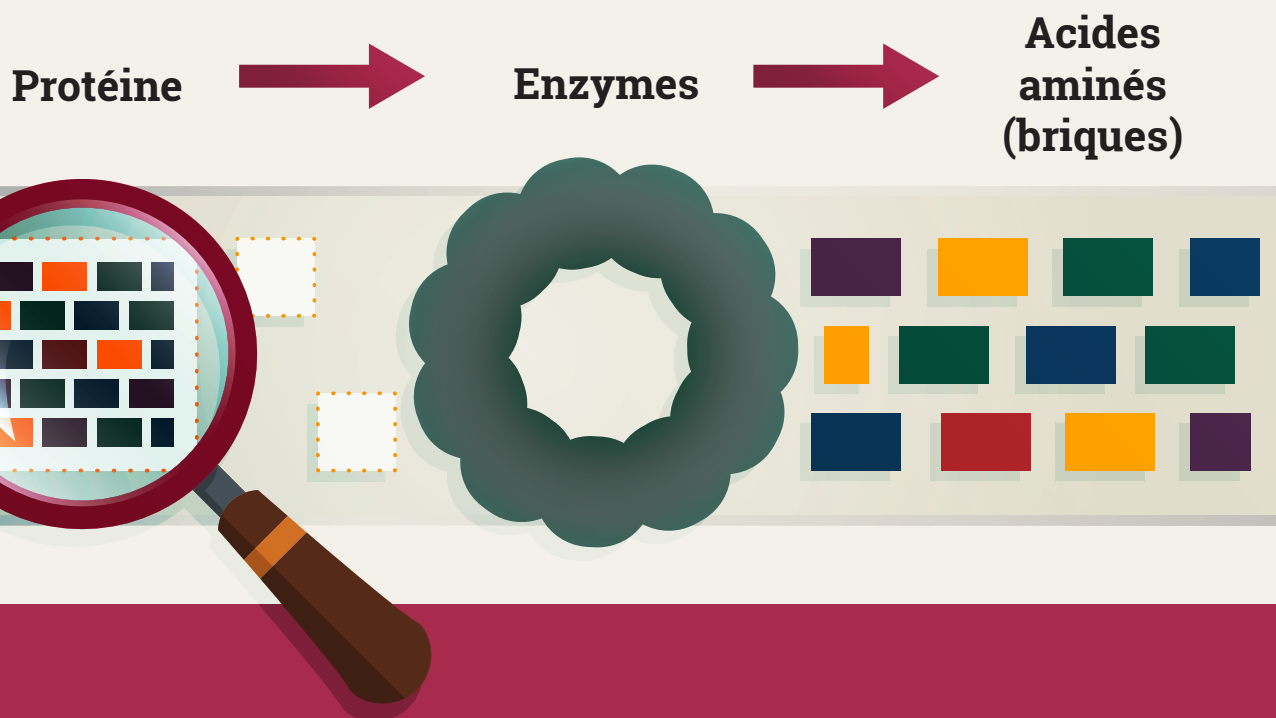


Il existe 20 acides aminés différents qui composent les protéines. Certains sont ESSENTIELS car ils doivent provenir de la nourriture, le corps étant incapable de les fabriquer.


La tyrosine et la phénylalanine (Phé) sont deux de ces 20 acides aminés. Ce sont ces acides aminés particuliers qu’une personne atteinte de TYR ne peut pas transformer correctement.

Que se passe-t-il en temps normal ?

Transformation d'une protéine en acides aminés



Les enzymes agissent comme des ciseaux chimiques qui viennent découper la protéine en acides aminés. Ensuite, le corps utilise ces acides aminés pour la croissance, l'entretien des muscles et son maintien en bonne santé.

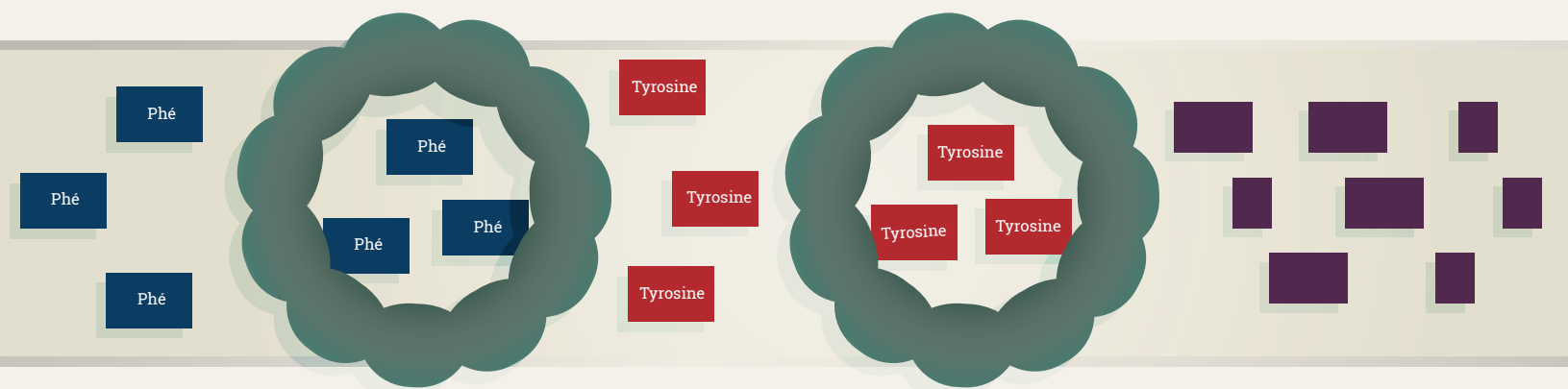
A cartoon illustration of a girl with long brown hair, wearing a green top and purple boots, holding a large white sign. The sign contains the text:

**Qu'est-ce qui
ne fonctionne
pas correctement
chez une
personne TYR ?**

The background features a light green sky with two clouds, a dark red ground, and three stylized trees on the left.

Chez une personne sans TYR, la Phé est décomposée en tyrosine et ensuite la tyrosine est convertie en d'autres substances

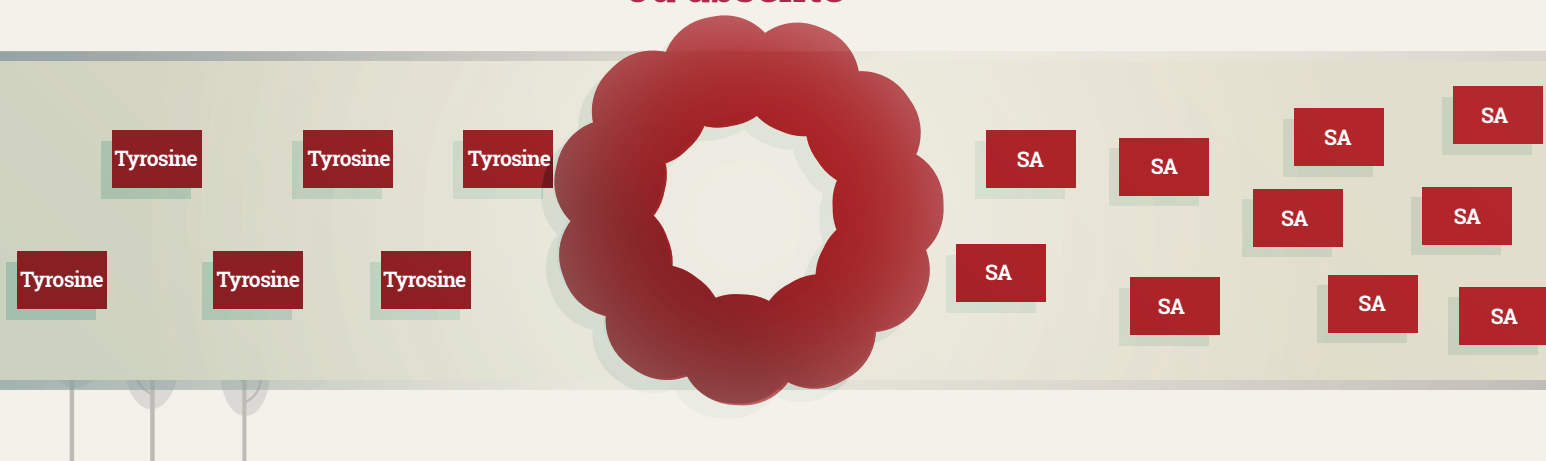
Phé → Enzymes → Tyrosine → Enzymes → Autres Substances



Normalement, le foie produit un certain nombre d'enzymes qui décomposent la tyrosine en d'autres substances qui ont des fonctions importantes dans l'organisme.

Chez la personne atteinte de TYR, la transformation de la tyrosine ne se fait pas correctement.

Tyrosine → Enzyme défectueuse ou absente → Trop de SA



En cas de TYR, l'enzyme fumarylacétoacétate hydrolase (FAH) n'est pas fabriquée par le foie ou ne fonctionne pas correctement. Cela signifie que la tyrosine n'est pas convertie correctement et une substance appelée succinylacétone (SA) s'accumule jusqu'à atteindre des niveaux toxiques dans le sang et provoque les symptômes de la TYR. C'est la raison pour laquelle un régime spécial pauvre en protéines (phé et tyrosine) doit être suivi.



**La prise en charge
de la TYR...
le régime
alimentaire
expliqué**

Il y a deux parties importantes dans la gestion de la maladie :

1. Un médicament appelé nitisinone, qui empêche l'accumulation de SA.
2. Un régime pauvre en protéines.

Régime normal

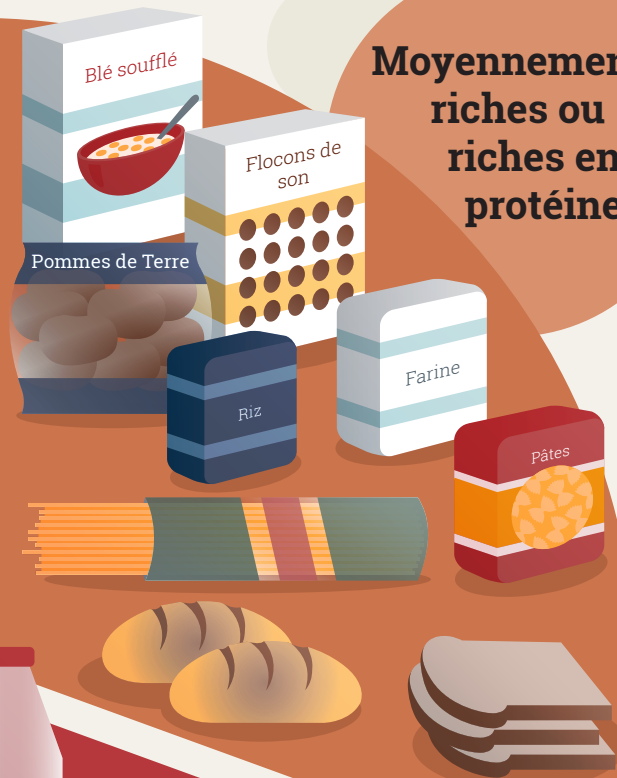
Fruits et légumes

Pauvre en protéines



Glucides

Moyennement riches ou riches en protéines



Sans protéines



Lipides et sucres

Un régime normal contient trop de protéines pour une personne atteinte de TYR.

Elle doit donc suivre un régime spécifique.


Très riches en protéines



Protéines

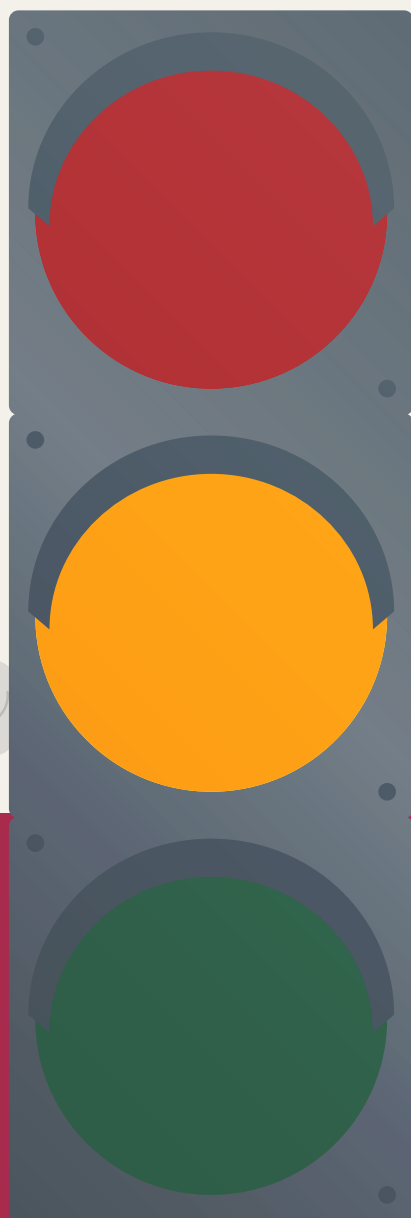


La prise en charge diététique de la TYR consiste à suivre un régime pauvre en protéines

- 
- La tyrosine et la phé sont présentes dans tous les aliments contenant des protéines, par exemple la viande, le poisson, les œufs, le fromage, les noix, le soja, les légumes secs et dans des aliments tels que le pain, les biscuits et le chocolat.
 - Dans la gestion de la TYR, tous les aliments protéinés **doivent être limités** et il faut suivre un régime pauvre en protéines.
 - Tous les acides aminés ont un rôle ou une fonction dans l'organisme. La tyrosine et la phé aident à la croissance, au développement et à la réparation des tissus.
 - Il est important qu'une personne atteinte de TYR consomme un peu de tyrosine et de phé, mais pas à un taux nocif.

Le principe des feux de signalisation

Le régime pauvre en protéines d'une personne TYR peut être expliqué comme le principe des feux de signalisation.



Rouge, STOP!

Ces aliments sont interdits car ils contiennent trop de protéines / tyrosine et phé

Orange, Prudence !

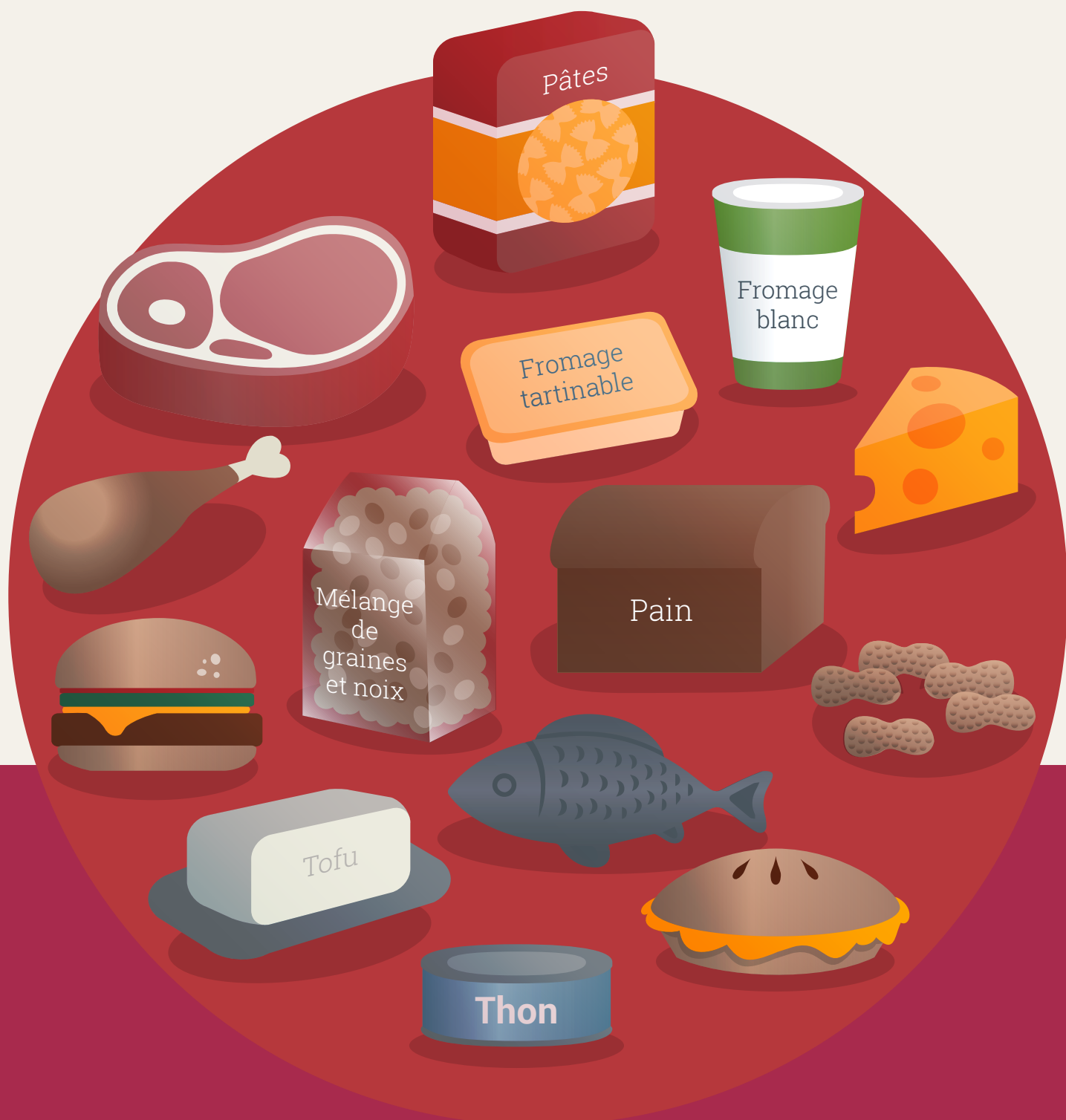
Ces aliments peuvent être consommés mais en quantité contrôlée et pesée car ils contiennent des protéines / tyrosine et phé

VERT, Autorisé !

Ces aliments peuvent être consommés librement car ils sont pauvres ou dépourvus de protéines / tyrosine et phé

ROUGE, STOP!

Aliments interdits

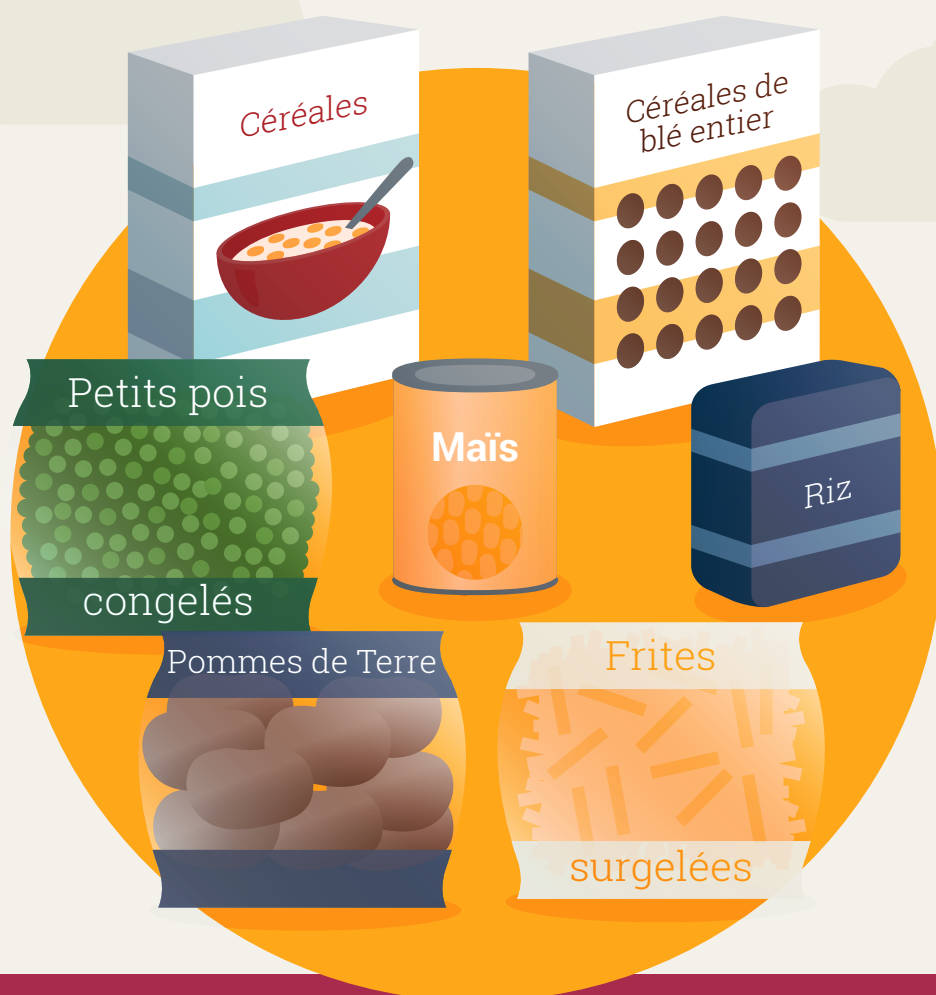


Ces aliments sont très riches en protéines et donc en tyrosine et phé. Ils ne sont donc pas autorisés.

Il est à noter que les produits "light" à base d'aspartame sont également interdits.

ORANGE, Prudence !

Aliments contrôlés, pesés et comptabilisés grâce à un système de parts



1 Part

20 mg de Phé (environ)



Cette catégorie d'aliments naturels contient une quantité de protéines qui est contrôlée grâce à un système d'équivalence en parts. Consultez votre diététicien(ne) pour plus d'informations sur le système de parts.

Ces aliments sont répartis au cours des différents repas de la journée afin de fournir de petites quantités de tyrosine et de phé essentielles. Les quantités autorisées varient d'une personne à l'autre et d'un moment à l'autre chez une même personne.

VERT, Autorisé !


Aliments consommés librement

Aliments pauvres en protéines fabriqués spécifiquement



Ces aliments sont naturellement pauvres en tyrosine et phé ou ont été spécialement fabriqués pour avoir peu de protéines. Ils n'ont généralement pas besoin d'être contrôlés et pesés.*

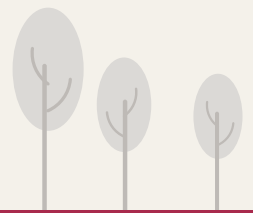
*Demandez toujours conseil à votre diététicien(ne) pour vérification.

A cartoon illustration of a girl with long brown hair, wearing a red coat and dark boots, holding a large white sign. The sign contains the text 'Qu'est-ce qu'un mélange d'acides aminés ?'. The background features a light blue sky with two clouds, a green field with three small trees, and a dark red ground area.

**Qu'est-ce
qu'un mélange
d'acides
aminés ?**



Pourquoi une personne TYR a-t-elle besoin de mélange d'acides aminés ?

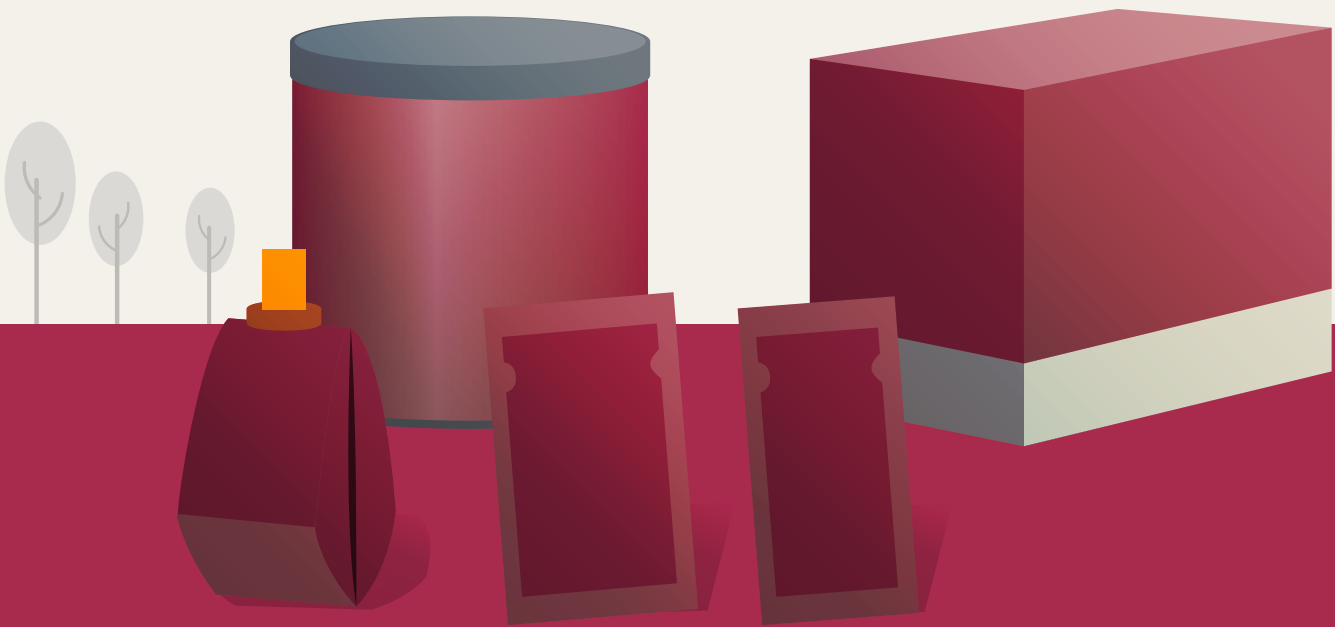


- Un mélange d'acides aminés est un mélange spécifique d'acides aminés qui peut avoir différents aspects (liquide, poudre, entremet, comprimé...).
- Il est dépourvu de tyrosine et de phé mais contient tous les autres acides aminés dont l'enfant a besoin. Beaucoup de ces mélanges contiennent également des vitamines, minéraux, et nutriments essentiels nécessaires à une bonne santé.
- Le mélange d'acides aminés peut être une composante importante du régime TYR, il doit être pris régulièrement et bien réparti au cours de la journée. Cela peut permettre de conserver un équilibre métabolique stable toute la journée.

Les mélanges d'acides aminés

Il existe des mélanges d'acides aminés conçus pour aider à faciliter votre vie au quotidien.

Votre diététicien(ne) saura vous conseiller le substitut de protéines qui convient à votre enfant aux différentes étapes de son développement.





Nourrisson : en cas d'allaitement*



Étape 1 : Une fois votre enfant diagnostiqué, vous rencontrerez un(e) diététicien(ne) qui vous proposera une préparation sans phé et tyrosine pour nourrissons jusqu'à ce que l'équilibre métabolique soit rétabli.

Étape 2 : Une fois les taux de phé et tyrosine sous contrôle, une petite quantité de préparation sans phé et tyrosine est proposé au bébé avant le sein. En effet, le lait maternel contient un peu de phé et tyrosine essentiels pour une croissance normale.

*Le lait maternel est l'aliment idéal et naturel le plus adapté aux besoins spécifiques du nourrisson, parlez-en à votre diététicien(ne).

Nourrisson : alimentation sans allaitement*



Étape 1 : Une fois votre enfant diagnostiqué, vous rencontrerez un(e) diététicien(ne) qui vous proposera une préparation sans phé et tyrosine pour nourrissons jusqu'à ce que l'équilibre métabolique soit rétabli.

Étape 2 : Ensuite une petite quantité de préparation pour nourrissons standard sera introduite avec la préparation sans phé et tyrosine afin d'apporter de la phé et tyrosine, essentielles pour une croissance normale.

*Le lait maternel est l'aliment idéal et naturel le plus adapté aux besoins spécifiques du nourrisson. Avant de vouloir passer à sans allaitement, parlez-en à votre diététicien(ne).



Quand commencer la diversification* ?

Idéalement, la diversification alimentaire d'un bébé TYR se déroule de la même façon que pour les autres bébés. Votre diététicien(ne) saura vous indiquer le meilleur moment pour commencer la diversification. Elle débutera par des aliments qui ne contiennent pas ou peu de phé et tyrosine. Cela aidera votre enfant à développer une habitude alimentaire saine en mangeant une variété de produits frais.



La diversification alimentaire est aussi le bon moment pour commencer un mélange d'acides aminés de relais. Votre diététicien(ne) saura vous conseiller.

* La diversification peut démarrer un peu avant 6 mois, en fonction de votre bébé, mais pas avant 4 mois. On parle toujours en mois révolu (ex : 4 mois révolus = commencement du 5e mois)

De 7 à 12 mois

Pendant cette période, votre enfant va être sollicité par des aliments de différentes textures et va manger avec les doigts. La quantité de protéine dans son alimentation va augmenter (ex: avec la pomme de terre) et la quantité de lait maternel ou préparation pour nourrissons standard consommée diminuera.



Il continuera bien entendu à manger des aliments pauvres en protéines et passera progressivement de la préparation sans phé et tyrosine pour nourrissons à un mélange d'acides aminés de relais.

Pour plus d'informations concernant la diversification alimentaire, contactez votre professionnel de santé.



Votre enfant sera suivi régulièrement. Les prises de sang permettront de contrôler ses taux de phé et de tyrosine. Pour la santé de votre enfant, il est très important qu'il soit respecté au mieux. Une supplémentation en phé peut être nécessaire.



Votre diététicien(ne), informé(e) des résultats des analyses, discutera avec vous des modifications de régime à adopter si nécessaire.



A cartoon illustration of a young girl with long brown hair, smiling, holding a large white sign. The sign has the text 'Quand votre enfant grandit' written in a bold, dark red font. The background is a light cream color with two soft, greyish clouds. To the left, there are three small, stylized trees. The bottom half of the image is a solid dark red color, representing the ground. The girl is wearing a teal top and dark purple pants with white stripes on the lower legs.

**Quand
votre enfant
grandit**

Grands enfants, adolescents, adultes :



Votre enfant continuera son régime pauvre en protéines/ phé et tyrosine en grandissant. Avec votre diététicien(ne), vous choisirez les mélanges d'acides aminés les plus adaptés au goût et au style de vie de votre enfant.

Aide et soutien aux familles concernées par la Tyrosinémie (TYR)



Association Les Enfants du Jardin

15 rue Sainte Anne, 35470 La Noë-Blanche, France

Email : contact@lesenfantsdujardin.fr

www.lesenfantsdujardin.fr



Enhancing Lives Together

A Nestlé Health Science Company

Trademark of Société des Produits Nestlé S.A.

©2023 All rights reserved. Société des Produits Nestlé S.A.

VitaFlo France

38 rue de Berri, 75008 Paris, France

E-mail : vitaFlo-france@vitaFloweb.com

Tél : +33(0)1 47 23 51 2038

www.vitaFlo.fr

Belgique

E-mail : vitaFlo-benelux@vitaFloweb.com

Tél : +32 (0)3 291 02 30

www.vitaFlo.be

 : [VitaFloVitaFriendsNL&Be](https://www.facebook.com/VitaFloVitaFriendsNL&Be)