



12 août 2024

Lettre circulaire AI n° 444

Nouveaux produits diététiques dans l'annexe 1 de la CMRM

De nouveaux produits destinés au traitement de certaines maladies métaboliques congénitales figurent sur la liste de l'annexe 1 de la CMRM depuis le 16 avril 2024 :

Numéro de l'infirmité congénitale		Infirmité congénitale	Nom du produit	Caractéristiques du produit	Fabricant	Limitation (L)	Prix
En complément de la thérapie nutritionnelle pour une infirmité congénitale	L	Pour différentes maladies congénitales	K-AM	alimentation spéciale sans protéines pour le traitement diététique des enfants et des adultes souffrant d'intolérances alimentaires multiples	Nutricia	En cas d'infirmité congénitale nécessitant une thérapie nutritionnelle en raison de l'infirmité congénitale, par exemple un régime cétoène en cas de résistance médicamenteuse, et qu'une allergie sévère aux protéines de lait de vache est également avérée, K-AM peut être administré si une supplémentation en protéines est nécessaire (et ne peut être obtenue par un changement de régime alimentaire et si les produits hydrolysés ou à base d'autres protéines ne conviennent pas). Le produit doit être prescrit par un centre métabolique	à définir

						pédiatrique (collaboration d'un service de nutrition spécialisé avec des spécialistes du métabolisme et des allergologues) prescrit la posologie selon les bonnes pratiques cliniques et les données probantes disponibles actuellement.	
451/387	L	Épilepsies pharmacorésistantes et troubles du métabolisme glucidique tels qu'un déficit en GLUT-1 et PDH	Ketocal 2,5:1 LQ MCT Multi fibre Vanille	Pauvre en glucides, riche en lipides	Nutricia	Un produit par jour	à définir
451/387	L	Carence en pyruvate déshydrogénase, déficit en transporteurs de glucose de type 1, épilepsie congénitale pharmacorésistante (également causée par une autre infirmité congénitale)	Huile MCT	Huile alimentaire avec graisses MCT	Nutricia	Un produit par jour	à définir
452		Acidémie propionique et acidurie méthylmalonique	Milupa OS Pur	Sans isoleucine, ni méthionine, ni thréonine, ni valine	Nutricia		à définir
452	L	Maladie du sirop d'érable	MSUD Lophlex Poudre Neutre	Sans leucine, ni isoleucine, ni valine	Nutricia	Un produit par jour	à définir
452		Troubles du métabolisme de la lysine	LYS-1 infant	Aliments pour nourrissons sans lysine	Nutricia		à définir
452		Troubles congénitaux du métabolisme de l'urée	UCD-1 infant	Aliments pour nourrissons contenant des acides aminés essentiels	Nutricia		à définir

452	L	Acidémie propionique et acidurie méthylmalonique	OS ANAMIX Fruits Vanille	Sans isoleucine, ni méthionine, ni thréonine, ni valine	Nutricia	Un produit par jour	à définir
En complément de la thérapie nutritionnelle pour une infirmité congénitale	L	Pour un enrichissement général en fibres en cas de constipation, diarrhée, syndrome du côlon irritable, jusqu'à l'amélioration des symptômes.	Digesan Fibre	Alimentation liquide riche en fibres	Omanda	Chez les patients atteints d'infirmités congénitales qui nécessitent un régime spécial (par exemple un régime cétogène pour l'épilepsie résistante aux médicaments) et pour lesquels un enrichissement en fibres alimentaires médicalement nécessaire semble en même temps nécessaire, celui-ci peut être effectué dans le cadre d'une thérapie nutritionnelle complète. (À long terme, il convient, si possible, de modifier l'alimentation pour l'enrichir en fibres) Le produit doit être prescrit par un centre métabolique pédiatrique.	à définir
453	L	Troubles métaboliques congénitaux nécessitant un apport supplémentaire en cholestérol, par ex. le syndrome de Smith-Lemli-Opitz	Cholesterol Module	Mélange de cholestérol et de glucides	Nutricia	Si prescrit par un centre métabolique (collaboration d'un service de nutrition spécialisé avec des spécialistes du métabolisme), posologie selon les bonnes pratiques cliniques et les données probantes disponibles actuellement.	à définir
454	L	Troubles congénitaux de la glycosylation, par ex. déficit en phosphomannose-isomérase	D-mannose	Source de glucides à base de D-mannose en poudre	Nutricia	Si prescrit par un centre métabolique (collaboration d'un service de nutrition spécialisé avec des spécialistes du	à définir

		(anomalies congénitales de la glycosylation de type Ib).				métabolisme), posologie selon les bonnes pratiques cliniques et les données probantes disponibles actuellement.	
452	L	Troubles congénitaux du métabolisme des protéines ou des acides aminés	L-glycine, L-arginine, L-citrulline, L-cystine, L-isoleucine, L-leucine, L-sérine, L-tyrosine, L-valine, Adamine G	Sélection d'acides aminés	Nutricia	Si prescrit par un centre métabolique (collaboration d'un service de nutrition spécialisé avec des spécialistes du métabolisme), posologie selon les bonnes pratiques cliniques et les données probantes disponibles actuellement.	à définir
452	L	Tyrosinémie	TYR Sphere 20	À faible teneur en phénylalanine et en tyrosine	Vitaflo	Un produit par jour	à définir
452	L	Phénylcétonurie	PKU GMPPro 15 Delight, baies	À faible teneur en phénylalanine et en tyrosine	Nutricia	Un produit par jour	à définir
452	L	Phénylcétonurie	PKU GMPPro 15 Delight, tropical	À faible teneur en phénylalanine et en tyrosine	Nutricia	Un produit par jour	à définir
452	L	Phénylcétonurie	PKU GMPPro LQ, neutre	Sans phénylalanine	Nutricia	Un produit par jour	à définir
452	L	Phénylcétonurie	PKU Synergy	Sans phénylalanine	Nutricia	Un produit par jour	à définir
452	L	Tyrosinémie	TYR Anamix Junior LQ, orange	Sans phénylalanine ni tyrosine	Nutricia	Un produit par jour	à définir
452	L	Tyrosinémie	TYR Lophlex poudre, neutre	Sans phénylalanine ni tyrosine	Nutricia	Un produit par jour	à définir

Le contenu de la présente lettre circulaire AI sera repris lors de la prochaine révision de la CMRM.