

**PROTOCOLO DE VALORACIÓN Y TRATAMIENTO NUTRICIONAL PARA
PACIENTES CON FENILCETONURIA (PKU) EN EL HOSPITAL
UNIVERSITARIO SAN IGNACIO. FASE 1 y 2: REVISION DE
LITERATURA Y ELABORACIÓN DEL DOCUMENTO**

ANGÉLICA MARÍA GARAVITO PITA

**PONTIFICIA UNIVERSIDAD JAVERIANA
FACULTAD DE CIENCIAS
CARRERA NUTRICIÓN Y DIETÉTICA
BOGOTÁ D. C., JUNIO 2021**

**PROTOCOLO DE VALORACIÓN Y TRATAMIENTO NUTRICIONAL PARA
PACIENTES CON FENILCETONURIA (PKU) EN EL HOSPITAL
UNIVERSITARIO SAN IGNACIO. FASE 1 y 2: REVISIÓN DE
LITERATURA Y ELABORACIÓN DEL DOCUMENTO**

ANGÉLICA MARÍA GARAVITO PITA

TRABAJO DE GRADO

Presentado como requisito parcial para optar al título de

NUTRICIONISTA DIETISTA

LUZ STELLA HIDALGO NEIRA, ND Esp Nutrición Clínica.

DIRECTORA

ANGELA PATRICIA GÓMEZ PINZÓN, ND

ASESORA

PONTIFICIA UNIVERSIDAD JAVERIANA

FACULTAD DE CIENCIAS

CARRERA NUTRICIÓN Y DIETÉTICA

BOGOTÁ D. C., JUNIO 2021

NOTA DE ADVERTENCIA

Artículo 23 de la Resolución N° 13 de Julio de 1946

“La Universidad no se hace responsable por los conceptos emitidos por sus alumnos en sus trabajos de tesis. Sólo velará porque no se publique nada contrario al dogma y a la moral católica y porque las tesis no contengan ataques personales contra persona alguna, antes bien se vea en ellas el anhelo de buscar la verdad y la justicia”.

**PROTOCOLO DE VALORACIÓN Y TRATAMIENTO NUTRICIONAL PARA
PACIENTES CON FENILCETONURIA (PKU) EN EL HOSPITAL
UNIVERSITARIO SAN IGNACIO. FASE 1 y 2: REVISIÓN DE
LITERATURA Y ELABORACIÓN DEL DOCUMENTO**

ANGÉLICA MARÍA GARAVITO PITA

APROBADO



Luz Stella Hidalgo Neira
ND, Esp Nutrición Clínica
Directora



Angela Patricia Gómez Pinzón
Nutricionista Dietista
Asesora



Geraldine Vargas Salamanca
Nutricionista Dietista, cMSc
Jurado

**PROTOCOLO DE VALORACIÓN Y TRATAMIENTO NUTRICIONAL PARA
PACIENTES CON FENILCETONURIA (PKU) EN EL HOSPITAL
UNIVERSITARIO SAN IGNACIO. FASE 1 y 2: REVISIÓN DE
LITERATURA Y ELABORACIÓN DEL DOCUMENTO**

ANGÉLICA MARÍA GARAVITO PITA

APROBADO

Concepción Judith Puerta
Bacterióloga, MSc. PhD
Decana de la Facultad de Ciencias

Luisa Fernanda Tobar
Nutricionista Dietista, MSc.
Directora de la Carrera
Nutrición y Dietética

DEDICATORIA

A mis padres Pedro Orlando Garavito Valencia y Mary Luz Pita Moreno, quienes con su amor, cariño, paciencia y esfuerzo me han ayudado a cumplir un sueño más; gracias por ser ejemplo de dedicación y fortaleza e inculcarme no temer a las dificultades porque Dios siempre está conmigo.

A mi hermana Laura Sofia Garavito Pita por su apoyo, sus muestras de afecto tan particulares durante este trayecto y por estar conmigo en todo momento. A mi abuelita Luz Marina Moreno Marulanda por sus oraciones, consejos y palabras de aliento. A mi tía Ledy por estar siempre pendiente y su apoyo incondicional.

A toda mi familia porque sus palabras me motivan cada día a ser mejor persona y formarme como profesional y que, de una u otra forma han contribuido con un granito de arena en ayudarme a alcanzar mis sueños.

Y a mis angelitos que desde el cielo me han guiado, apoyado y acompañado en todo momento.

AGRADECIMIENTOS

Agradezco primero a Dios, mi fiel compañero, mi fortaleza en los momentos difíciles, quien con su bendición llena siempre mi vida.

A cada una de las docentes de la carrera de Nutrición y Dietética que hicieron parte de mi formación académica, en especial, a las profesoras Luz Stella Hidalgo y Angela Gómez, por confiar en mí, guiarme y permitirme realizar mi trabajo de grado con su acompañamiento.

A mi familia por apoyarme en todo momento, por darme fuerza cuando sentía que no podía más y levantarme el ánimo en los momentos en que estaba por rendirme; gracias porque me ayudan a ser cada día mejor persona y a exigirme más como profesional.

Finalmente quiero agradecerle a cada uno de mis compañeros con los que compartí en el camino, quienes me ayudaron de forma desinteresada, que de una u otra forma estuvieron pendientes de mí y por su buena voluntad, especialmente a Jennifer Velandia y a Laura Barrera que me ayudaron a forjar más mi relación con Dios y me brindaron su apoyo y amistad tanto en los momentos alegres como en los difíciles de la carrera.

TABLA DE CONTENIDO

1.	INTRODUCCIÓN.....	1
2.	MARCO TEÓRICO (REFERENTES CONCEPTUALES).....	3
2.1.	Los Errores Innatos del Metabolismo (EIM)	3
2.2.	La fenilcetonuria (PKU)	3
2.3.	Fisiopatología	4
2.4.	Características clínicas	5
2.5.	Diagnóstico	5
2.6.	Tratamiento.....	6
2.6.1.	Tratamiento nutricional:	6
2.6.2.	Manejo farmacológico.....	7
2.7.	Protocolo Clínico	9
2.8.	Tamizaje neonatal en Colombia.....	8
3.	PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA Y JUSTIFICACIÓN.....	10
4.	OBJETIVOS:.....	14
4.1.	Objetivo general	14
4.2.	Objetivos específicos:	14
5.	MATERIALES Y MÉTODOS:.....	15
5.1.	Diseño de investigación	15
5.1.1.	Población estudio y muestra	15
5.1.2.	Variables del estudio	15
5.1.3.	Criterios de inclusión y exclusión de artículos científicos encontrados en las bases de datos.	16
5.2.	Métodos.....	16
5.3.	Recolección de la información	18
6.	RESULTADOS.....	20
7.	DISCUSIÓN DE RESULTADOS	21
7.1	Valoración antropométrica	22
7.2	Parámetros bioquímicos.....	22
7.3	Examen físico	23
7.4	Anamnesis alimentaria.....	24
7.5	Objetivos nutricionales	25
7.6	Requerimientos nutricionales.....	26
7.7	Recomendaciones nutricionales	27
7.8	Recetario	28
8.	CONCLUSIONES.....	29
9.	RECOMENDACIONES.....	30
10.	REFERENCIAS.....	31
11.	ANEXOS	36

ÍNDICE DE TABLAS

Tabla 1. Variables del estudio y su clasificación	15
Tabla 2. Criterios de inclusión y exclusión.....	16
Tabla 3. Cadenas de búsqueda.....	17

ÍNDICE DE ANEXOS

Anexo 1. Protocolo de valoración y tratamiento nutricional para pacientes con fenilcetonuria (PKU)	37
Anexo 1. 1. Resumen de la Matriz de artículos	121
Anexo 1. 2. Lista de fórmulas para pacientes con PKU.....	125
Anexo 2. Recetario para pacientes con fenilcetonuria (PKU).....	131

RESUMEN

La fenilcetonuria (PKU) es un error innato del metabolismo que se presenta por una alteración genética, producida por deficiencia de la enzima fenilalanina hidroxilasa (FAH), que como consecuencia genera el acumulo de fenilalanina (FA) en sangre, lo que afecta principalmente el sistema nervioso y deja daños irreversibles. Actualmente se manejan dos tratamientos para esta patología, el primero es farmacológico donde se utiliza la sapropterina, un cofactor de la enzima FAH que se le brinda a pacientes que tienen respuesta a tetrahidrobiopterina (BH₄); por lo general las personas que presentan una clasificación leve de PKU tienen una buena respuesta. El segundo tratamiento es el nutricional que tiene como principal objetivo evitar el acumulo de FA en sangre por medio del control del aporte de la proteína de origen natural, lo que requiere la intervención de un Nutricionista Dietista. En ese sentido el objetivo del trabajo fue elaborar un protocolo de valoración y tratamiento nutricional para pacientes con PKU, basado en la revisión de literatura, donde se examinaron artículos, guías y protocolos disponibles. Se encontró que en Colombia no se cuenta con literatura propia para el manejo nutricional de los pacientes con esta patología tan compleja y poco común. Por lo anterior, se elaboraron las fases 1 y 2 para la implementación de un protocolo institucional que brinde herramientas estandarizadas a los profesionales del área de nutrición vinculados con la Clínica de Errores Innatos del metabolismo (CEIM) del Hospital Universitario San Ignacio (HUSI).

Además, se elaboró una herramienta de educación nutricional para los pacientes con PKU que consiste en un recetario con diversas preparaciones con un bajo aporte de FA. También se incluyó una clasificación de alimentos en método de semaforización así como una lista de alimentos con el aporte de fenilalanina y Tirosina, para facilitarle al paciente la adherencia al tratamiento.

Por medio del protocolo se espera que los Nutricionistas tengan lineamientos estandarizados y actualizados para realizar la valoración, tratamiento y recomendaciones nutricionales para personas con esta patología.

Abstract

Phenylketonuria (PKU) is an inborn error of metabolism that occurs due to a genetic alteration, produced by deficiency of the enzyme phenylalanine hydroxylase (FAH), which as a consequence generates the accumulation of phenylalanine (FA) in the blood, which mainly affects the nervous system and leaves irreversible damage. Currently there are two treatments for this pathology, the first is pharmacological where sapropterin is used, a cofactor of the FAH enzyme that is given to patients who have a response to tetrahydrobiopterin (BH4); generally people with a mild classification of PKU have a good response. The second treatment is nutritional, whose main objective is to avoid the accumulation of FA in the blood by controlling the intake of protein of natural origin, which requires the intervention of a dietitian nutritionist. In this sense, the objective of this work was to elaborate a protocol of nutritional assessment and treatment for patients with PKU, based on the literature review, where articles, guides and available protocols were examined. It was found that Colombia does not have its own literature for the nutritional management of patients with this complex and uncommon pathology. Therefore, phases 1 and 2 were developed for the implementation of an institutional protocol that provides standardized tools to nutrition professionals linked to the Inborn Errors of Metabolism Clinic (CEIM) of the Hospital Universitario San Ignacio (HUSI).

In addition, a nutritional education tool was developed for PKU patients consisting of a recipe booklet with various preparations with a low FA intake. It also included a classification of foods in a method of semaforization as well as a list of foods with the contribution of phenylalanine and tyrosine, to facilitate the patient's adherence to the treatment.

Through the protocol, it is expected that nutritionists will have standardized and updated guidelines to perform the assessment, treatment and nutritional recommendations for people with this pathology.

1. INTRODUCCIÓN

Los Errores Innatos del Metabolismo (EIM) son enfermedades que se presentan por alteraciones genéticas, que traen como consecuencia mutaciones en una proteína o una enzima. La fenilcetonuria (PKU) se presenta por una mutación en la enzima fenilalanina hidroxilasa (FAH), que actúa en el paso de fenilalanina (FA) a tirosina (TIR). Debido al déficit del funcionamiento de la enzima, se da un acumulo de FA tanto en sangre como en otros tejidos provocando alteraciones neurológicas como convulsiones, retraso mental y deterioro neurológico.

Con el fin de detectar oportunamente los EIM, en el año 2000 se expidió en Colombia la Resolución 412 para implementar el programa de tamizaje neonatal con el fin de diagnosticar hipotiroidismo congénito. Con la Ley 1980 de 2019 se amplió la cobertura de enfermedades que pueden identificarse mediante el tamizaje neonatal, con el fin de diagnosticar de manera temprana y así evitar las alteraciones congénitas del metabolismo y el deterioro en la calidad de vida de estos pacientes. Actualmente en el país no se cuentan con datos exactos de su prevalencia; en Latinoamérica, Chile tiene una prevalencia de 1 por 18.016 recién nacidos vivos.

Para el manejo de esta patología se cuenta principalmente con dos tratamientos, uno farmacológico donde se usa Sapropterina. Este medicamento favorece que se produzca un aumento en la actividad de la enzima FAH. El otro tratamiento que se brinda es el nutricional, mediante el cual se controla el aporte de la proteína animal para que los pacientes puedan tener un adecuado crecimiento y evitar las consecuencias neurológicas, siendo éste el tratamiento más efectivo.

Conforme con lo anterior, se considera de gran importancia contar con un método de valoración y un tratamiento nutricional estandarizados con el fin de cumplir los objetivos nutricionales para los pacientes, evitando deficiencias de nutrientes fundamentales para un crecimiento y desarrollo adecuado. Por estas razones se elaboró un protocolo para la valoración y tratamiento nutricional en pacientes con PKU que busca evitar que se presente la sintomatología característica de esta enfermedad, debido a un inadecuado manejo nutricional. Además, para generar educación

nutricional se elaboró un recetario que le permita al Nutricionista recomendar a los pacientes y/o sus familiares preparación especiales y variadas para su alimentación e igualmente se incluyó una clasificación semaforizada de alimentos según el aporte de FA para su consumo. Para los Nutricionistas se elaboró una tabla con indicación del aporte de FA y TIR que le permitirá al paciente conocer la cuantificación de estos dos aminoácidos para controlar su ingesta y así tener un mejor manejo de su condición.

2. MARCO TEÓRICO (REFERENTES CONCEPTUALES)

2.1. Los Errores Innatos del Metabolismo (EIM)

Se definen como trastornos poco frecuentes generados por alteraciones monogénicas, principalmente se conoce que son de herencia autosómica recesiva. Esto quiere decir que un individuo recibe una copia del gen mutado de cada uno de los padres; existe la posibilidad de heredar una mutación grave de cada uno o un alelo que se encuentre gravemente afectado y otro moderado (Barrera Avellaneda, Espejo Mojica, Espinosa García, & Echeverri Peña, 2014).

Esta alteración en el gen produce mutaciones en una proteína, una enzima o en una parte funcional de ellas. Se conoce que hay alrededor de mil EIM. Como consecuencia de esta alteración se producen modificaciones bioquímicas características y un fenotipo desadaptativo, donde puede haber una falla en un transportador o modificadores post transcripcionales (Cabello & Giugliani, 2015).

El impacto del defecto enzimático en la proteína dependerá del sitio donde esta actúa y de la importancia que tiene en el metabolismo. Estas mutaciones pueden afectar el sitio activo de la proteína, lo que genera una variación en la estructura y función de la proteína (Barrera Avellaneda et al., 2014).

2.2. La fenilcetonuria (PKU)

Es un trastorno hereditario que ocurre en promedio en 1 de cada 10.000 nacimientos (Escott Stump, 2016). Se produce porque la fenilalanina no se metaboliza a tirosina por una mutación en la fenilalanina hidroxilasa, generando una deficiencia de esta enzima y, como consecuencia, genera el aumento de FA en sangre y otros tejidos produciendo daños irreversibles en el sistema nervioso central. La fenilalanina es un aminoácido esencial para la síntesis de proteínas; también está en el funcionamiento de energía alterna en el catabolismo muscular. La tirosina es un aminoácido que participa en la síntesis de la melanina y de neurotransmisores, y se genera a partir de la hidroxilación de la fenilalanina; en este caso la tirosina se considera un aminoácido

esencial ya que no se producen cantidades suficientes de manera endógena. Los pacientes con niveles mayores a 360 mmol/L o 6 mg/dL requerirán tratamiento nutricional (López Mejía, Vergara Vázquez, & Guillén López, 2018).

2.3. Fisiopatología

La fisiopatología de estos pacientes se presenta en la alteración del paso de fenilalanina a tirosina, el cual esta mediado por la enzima fenilalanina hidroxilasa.

Para la hidroxilación de la fenilalanina se requiere de 2 enzimas, la fenilalanina hidroxilasa (FAH) y la dihidropterina reductasa y un cofactor no proteico llamado tetrahidrobiopterina (BH₄). La FAH cataliza la hidroxilación de fenilalanina convirtiéndola en tirosina y la BH₄ es un donador de electrones y se oxida convirtiéndose en dihidrobiopterina, la cual se reduce de nuevo a BH₄ por medio de la dihidropterina reductasa. Estas reacciones pueden fallar si se presenta un daño en la enzima o en el cofactor; cuando el daño esta en la FAH, se da una afectación hepática de la fenilalanina, lo que genera un aumento en los niveles de fenilalanina tanto en los fluidos como en los tejidos, afectando principalmente el cerebro; si los niveles llegan a ser mayores de 10 mg/dl se puede generar un daño cerebral y apoptosis neuronal, lo que produce un grave retraso mental (García Restrepo et al., 2018, pag 51).

El bloqueo enzimático de FAH produce que se tomen caminos metabólicos alternos con producción excesiva de metabolitos como los ácidos fenilacético, fenilpirúvico y feniláctico. La acumulación del fenilacético se asocia con la producción de un olor a moho, que caracteriza a los pacientes que no han sido tratados y que presentan neurotoxicidad. Aun no se tiene total conocimiento sobre cómo se genera el daño neurológico en esta patología, sin embargo, se sabe que hay una participación de la fenilalanina y sus metabolitos ya que estos comparten un sistema de transporte con otros aminoácidos neutros, lo que dificulta el paso por la barrera hematoencefálica y las membranas celulares (García Restrepo et al., 2018, pag 52).

2.4. Características clínicas

Pueden comenzar a aparecer desde las primeras horas de vida (Cabello & Giugliani, 2015), entre estas la falta de interés por el medio, convulsiones, espasmos masivos con hipoarritmia en el trazado electroencefalográfico, eccema rebelde a tratamiento y un olor similar a humedad por la excreción del ácido fenilacético, con el riesgo que aparezcan convulsiones si aumentan los niveles de fenilalanina. Los síntomas de retraso neurológico comienzan a notarse alrededor de los 6 meses. En niños más grandes aparecen trastornos de la conducta como agresividad, hiperactividad y rabietas. En los adultos se puede presentar regresión intelectual y deterioro neurológico por la desmielinización (Colombo C, Cornejo E, & Raimann B, 2017) .

2.5. Diagnóstico

Se realiza por medio de la Pesquisa o Tamización neonatal y se realiza a través del método de espectrometría de masa en tándem, la cual mide la concentración de FA y de tirosina en plasma y, además, contribuye a determinar la razón entre FA y TIR. Si la razón entre ambos aminoácidos es mayor a 3 se confirma el diagnóstico de hiperfenilalaninemia. Como prueba confirmatoria se incluye el estudio de los defectos de la síntesis o regeneración de BH_4 . Una vez realizado el diagnóstico a estos pacientes se les tomará durante toda la vida control del valor de FA buscando que éste siempre se mantenga por debajo de 6 mg/dl (Colombo C et al., 2017)

La clasificación de las hiperfenilalaninemias se dará según las concentraciones plasmáticas de FA (Colombo C et al., 2017) siendo estas:

1. La fenilcetonuria, que es el fenotipo más severo con mayor concentración del aminoácido fenilalanina, ya que se asocia con un defecto del FAH con actividades residuales menores al 1%.
2. Fenilcetonuria moderada, se presenta con un fenotipo intermedio, cuando la actividad residual de la enzima se calcula entre 1 y 5%.
3. La hiperfenilalaninemia, se asocia con defectos en el procesamiento del cofactor de la PHA.

2.6. Tratamiento

Actualmente se manejan 2 tipos de tratamientos para los pacientes con PKU:

2.6.1. Tratamiento nutricional:

Es uno de los más utilizados y efectivos para la patología, ya que tiene como objetivo limitar el aporte de fenilalanina de la dieta, para evitar el acumulo en el cerebro. Suele hacerse el manejo nutricional porque tiene mayor accesibilidad. Con este tratamiento se busca suministrar al paciente una cantidad específica de fenilalanina, garantizar el aporte adecuado de proteína que se requiere y evitar las deficiencias asociadas logrando un crecimiento y desarrollo adecuados (López Mejía et al., 2018).

Para lograr un eficaz tratamiento nutricional se hace la exclusión de alimentos fuente de proteína como la carne, el pescado, el huevo o el queso. Sin embargo, al ser la fenilalanina un aminoácido esencial, no se puede excluir totalmente de la dieta. Por tanto, para alcanzar una dieta diaria adecuada se necesita de alimentos que tengan concentraciones más bajas de fenilalanina como los cereales y las leguminosas, con el fin de brindarle a los pacientes una lista de alimentos conocida como intercambios para que puedan variar su alimentación. Para realizar estos cambios el Nutricionista debe adecuar la dieta según las concentraciones de fenilalanina en sangre y se controla de forma periódica.

Además de las restricciones dietarías, las personas diagnosticadas con PKU deben consumir diariamente un suplemento de aminoácidos que tenga un bajo o nulo aporte de fenilalanina, ya que al ser su dieta tan restrictiva puede generar deficiencia en los aportes de otros aminoácidos; uno de los problemas que se presenta está asociado al sabor de esta fórmula ya que es desagradable, por lo que los pacientes tienen una difícil adherencia al consumo de ella. Por lo anterior, es necesario realizar una estrecha vigilancia del cumplimiento e ir haciendo una adecuación nutricional (Jameson & Remington, 2020).

Actualmente se han brindado recomendaciones sobre cuál es el momento más óptimo para disminuir o interrumpir la dieta para estos pacientes y se ha planteado hacerlo cuando los pacientes inician con la vida escolar o han alcanzado la adolescencia temprana; sin embargo, investigaciones recientes han demostrado que en niños grandes y adultos con PKU que han descontinuado la restricción dietaria se presentan alteraciones de las neuronas motoras superiores. Otros estudios han demostrado que en los adultos que en su infancia tuvieron concentraciones altas de fenilalanina y abandonaron el tratamiento han presentado cambios en la sustancia blanca del cerebro según imágenes de resonancia magnética (Jameson & Remington, 2020). Evitar las alteraciones neurológicas que pueden presentar estos pacientes, demuestra la importancia de establecer un adecuado tratamiento nutricional, con el fin de emitir una serie de recomendaciones para los pacientes con PKU y sus familias.

2.6.2. Manejo farmacológico

Se utiliza la sapropterina que es un cofactor de la enzima fenilalanina hidroxilasa (López Mejía et al., 2018). Esta es una versión sintética de la BH₄ natural, uno de los cofactores de las hidrolasas de fenilalanina, tirosina y triptófano. La administración de este medicamento se le brinda a pacientes que responden a BH₄ (tetrahidrobiopterina), para aumentar la actividad de la fenilalanina hidroxilasa que se encuentra defectuosa y así aumentar o restablecer el metabolismo lo que reducirá la acumulación de este aminoácido y aumenta la tolerancia de la ingesta en la dieta (Ministerio de Salud Gobierno de Chile, 2017).

Estudios han demostrado que con este medicamento se ha logrado la disminución de un 42% de FA después de 3 años de tratamiento continuo. El tratamiento ha logrado que los niños tengan un adecuado crecimiento. No obstante, no se puede dejar de lado el tratamiento nutricional, ya que el medicamento va de la mano con la restricción en la dieta para tener una mejor tolerancia, obtener un correcto crecimiento y una función intelectual estable. Es de gran importancia para el tratamiento que se produzca una actividad enzimática de FAH, lo que ayuda a aumentar los aportes de FA en la dieta (Weiss, Lotz-Havla, Dokoupil, & Maier, 2020). Sin embargo, el tratamiento tiene limitaciones para su uso, pues no todos los pacientes con hiperfenilalaninemias

resultan aptos, en la medida que se ha evidenciado una mejor respuesta en los pacientes que tiene una condición leve. Por otro lado, en pacientes con PKU clásica o severa no se ha presentado una adecuada respuesta en la BH₄. Para obtener una respuesta positiva al tratamiento se debe lograr una disminución mayor o igual al 30% de FA con respecto a la concentración basal (Monroy Santoyo et al., 2012).

Otra gran limitación para este tratamiento es que se considera como un medicamento de alto costo ya que tiene un precio de \$2.418.399 de pesos chilenos (Ministerio de Salud Gobierno de Chile, 2017), que en nuestro país equivale alrededor de \$11.840.794 pesos colombianos; de manera que por el alto costo es más sencillo optar por un tratamiento nutricional.

2.7. Tamización neonatal en Colombia

Con el fin que detectar las enfermedades a tiempo, en Colombia se determinó con la Ley 1980 del 2019 el programa de Tamizaje Neonatal, considerado como un conjunto de acciones relacionadas para la detección temprana de Errores Innatos del Metabolismo y enfermedades que se puedan relacionar con el deterioro de la calidad de vida y otras alteraciones congénitas del metabolismo. Ello se realiza por medio de la toma de una muestra de sangre del cordón umbilical y del talón del recién nacido (RN), las cuales se someten a pruebas específicas para detectar alteraciones metabólicas, endocrinas, visuales o auditivas, con el fin de disminuir la morbilidad y mortalidad infantil, además de evitar discapacidades físicas o cognitivas. Este tamizaje se subdivide en 3 tipos y uno de ellos es el Tamizaje Neonatal Básico, donde se suelen realizar las pruebas para hipotiroidismo congénito, fenilcetonuria, galactosemia, fibrosis quística, hiperplasia suprarrenal congénita, déficit de biotinidasa o defectos de la hemoglobina (Congreso Republica de Colombia, 2019).

Con la actualización del protocolo de tratamiento nutricional para pacientes que en la prueba de tamizaje neonatal presenten elevados niveles de fenilalanina en sangre, se le brindará a la CEIM del Hospital Universitario San Ignacio un documento guía para el manejo nutricional de esta patología. Con este documento se quiere implementar manejo nutricional para estos pacientes, reduciendo el riesgo de daño

en el sistema nervioso central y las alteraciones neurológicas que están asociadas con la patología, acompañado de un control metabólico para supervisar los niveles de fenilalanina y de tirosina, que son los aminoácidos directamente afectados por la alteración de la enzima fenilalanina hidroxilasa.

2.8. Protocolo Clínico

Son instrucciones detalladas sobre cómo desarrollar una tarea específica y se describe el cómo, el cuándo y quién debe estar involucrado en cada proceso; con ello se busca comprender el desarrollo de guías de práctica clínica, vías clínicas y algoritmos que tienen como intención estandarizar la práctica clínica, garantizando el uso razonable de recursos y mejorar la calidad de la atención en salud. Con un protocolo se busca brindar información detallada sobre un proceso o procedimiento particular, donde se incluyan instrucciones específicas, sin dejar de lado la toma de algunas decisiones según el criterio del clínico (Vallejo Ortega et al., 2016).

Con la implementación de un protocolo se pretende limitar las variaciones de las practicas clínicas que puedan afectar el servicio brindado, eliminar costos innecesarios, facilitar a los profesionales de la salud mejores prácticas basadas en evidencia científica y darle a los pacientes educación sobre los riesgos y beneficios de las intervenciones a realizar. Elaborando un protocolo institucional se complementa y contextualiza la información encontrada en guías de práctica clínica (Vallejo Ortega et al., 2016).

Para poder cumplir realizar un protocolo se deben cumplir las siguientes fases (Saura Llamas & Saturno Hernández, 1996):

- i. Fase de preparación o inicial:* es cuando se define la estructura y cuerpo de conocimientos competentes entorno al a problemática de salud requiere de la elaboración de un protocolo.
- ii. Fase de elaboración del documento:* se trata de redactar un documento con base en los datos y conocimientos recolectados de la fase anterior. Obteniendo así un proyecto del protocolo.

- iii. *Fase de análisis crítico:* para la discusión y dirección del protocolo se somete la estructura y redacción obtenidas de las fases anteriores a una discusión y crítica por parte de los profesionales y usuarios, los cuales se les darán uso al protocolo. Una vez recibidas las sugerencias y tras luego de realizar las modificaciones correspondientes, se redactará el documento definitivo del protocolo. En esta fase es recomendable realizar una prueba piloto antes de poner en práctica general.
- iv. *Fase de difusión e implementación:* por la divulgación se da a conocer el documento ya finalizado del protocolo a todo el personal implicado. Se debe seleccionar una fecha para realizar su sustentación.
- v. *Fase de evaluación:* se busca realizar la evaluación del protocolo y monitorización de su cumplimiento, por lo cual se debe establecer la periodicidad con la cual se comentará y analizará el cumplimiento del protocolo. Esta fase no tiene un fin.

3. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA Y JUSTIFICACIÓN

Los Errores Innatos del Metabolismo (EIM) son enfermedades monogénicas, generadas por una alteración en un gen que producen un defecto enzimático, el cual genera alteraciones bioquímicas características y un fenotipo desadaptativo (Cabello & Giugliani, 2015). La mayoría de los Errores Innatos del Metabolismo se presentan por un defecto en la síntesis o el reciclaje del cofactor, entre ellos se encuentra la Homocistinuria Clásica, defectos del ciclo de la Urea, Enfermedad de orina con olor a jarabe de arce, etc. Uno de estos EIM es la fenilcetonuria, que se caracteriza por la elevación persistente del valor de la fenilalanina en sangre y en tejidos y, además, presenta una relación entre los aminoácidos fenilalanina y tirosina (TIR) mayor a 3, siendo esta una de las formas de diagnosticarla. Esta alteración se da por la disminución o ausencia de la enzima fenilalanina hidroxilasa (FHA) codificada en el gen 12q23.1, la cual cataliza la reacción de fenilalanina a tirosina; para que la enzima pueda tener un adecuado funcionamiento requiere como cofactor tetrahidrobiopterina (BH₄) (Colombo C et al., 2017).

El acumulo de fenilalanina puede generar alteraciones en el sistema nervioso central, como producto del efecto tóxico de fenilpiruvato, fenilactato y fenilacetato dando resultado a vías metabólicas alternas que se generan para poder metabolizar el exceso de fenilalanina (Barrera Avellaneda et al., 2014).

La incidencia de PKU depende del grupo étnico de la población; se conoce que en Europa la incidencia promedio es de 1:10.000 recién nacidos. En Turquía donde el nivel de consanguinidad es mayor la incidencia es de 1:4.000; en China se conoce que según la región la incidencia varía de 1:15.000 a 1:100.500; en Estados Unidos la incidencia en promedio es de 1:15.000 y para Latinoamérica se da una variación entre 1:25.000 a 1:50.000, donde Chile reporta una incidencia de 1:18.016 (Colombo C et al., 2017). Colombia actualmente no cuenta con estadísticas.

Si a los pacientes con PKU no se les brinda un tratamiento adecuado y oportuno, se podrá observar en su presentación clínica una disminución progresiva e irreversible en el desarrollo neurológico durante las primeras etapas de la vida, produciendo alteraciones neurológicas, del comportamiento y discapacidades físicas; por lo general suele presentarse un retraso mental con un coeficiente intelectual (IQ) cercano a 50 (Barrera Avellaneda et al., 2014).

En razón de lo anterior, se necesita del acompañamiento de un Nutricionista que apoye a los pacientes para el manejo de la terapia nutricional para PKU, la cual tiene como objetivo reducir y mantener las concentraciones de FA con el fin de impedir los efectos neuropatológicos y, al mismo tiempo, asegurar un crecimiento pondo-estatural y un neurodesarrollo adecuado. La cantidad de fenilalanina se puede limitar en la dieta diaria del paciente sin necesidad de eliminarlo del todo, dado que una cantidad de fenilalanina está directamente relacionada con la producción de tirosina y de proteínas estructurales indispensables. La supresión total de FA podría generar fallas en el crecimiento, pérdida de peso o baja ganancia ponderal, erupciones en la piel, anemia, cambios en el tejido óseo, desnutrición y retraso mental. Cuando se brinda un tratamiento nutricional deficiente las alteraciones generadas pueden causar más daño que la misma enfermedad (Guillén López & Amieva Vela, 2011).

Con el fin de brindar un diagnóstico temprano se realiza la Pesquisa o Tamizaje Neonatal, prueba que se hace tomando una muestra de sangre obtenida desde el talón del recién nacido durante las primeras 48 a 72 horas de vida, con el fin de detectar enfermedades congénitas (Cellucci, 2019). Esta prueba se comenzó a realizar en Estados Unidos, Robert Guthrie es quien describe el método de cuantificación de fenilalanina, que recibió el nombre del método de inhibición bacteriana de Guthrie; inicialmente se detectaban 10 EIM pero actualmente aumentó a más de 30 EIM. En Canadá se ofrece por medio del sistema de salud el diagnóstico para alrededor de 5 a 38 desordenes metabólicos, esto depende de cada territorio. En Europa el tamizaje neonatal para fenilcetonuria es obligatoria en todos los miembros de la Unión Europea. En América Latina se comenzó a instaurar el tamizaje neonatal en la década de los 70; sin embargo, la introducción fue lenta y se han demorado en incluirlo en el sistema de salud y que se constituyan los programas de tamizaje neonatal. En Argentina, Brasil, Chile y Colombia, entre otros, de los años 1985 a 1990, se realizaban programas piloto de tamizaje neonatal o pruebas a demandas (Valera Antequera, Montealegre Páez, Bermúdez, & García Robles, 2020).

Desde el 2007 Cuba, Costa Rica, Chile y Uruguay cuentan con un programa establecido y con una cobertura del 100% de todos los casos posibles, siendo el Estado quien ofrece el tratamiento a los casos positivos. Posteriormente Brasil, México y Argentina ofrecen una cobertura de 70 – 80% de los recién nacidos, pero es Brasil quien ofrece un programa de tamizaje neonatal a nivel nacional. En Ecuador, Perú, Panamá, Nicaragua, Paraguay y Bolivia, se le ha dado prioridad a enfermedades como Fibrosis quística, retraso mental producido por hipotiroidismo congénito, PKU, deficiencia de glucosa-6-fosfato deshidrogenasa y galactosa (Valera Antequera et al., 2020).

Con el tamizaje neonatal se busca contribuir al cumplimiento de los objetivos de desarrollo sostenible (ODS), propuestos para el año 2030, donde se espera poner fin a las muertes evitables de recién nacidos y menores de 5 años, así como reducir las muertes prematuras por enfermedades no transmisibles, mediante una adecuada prevención y tratamiento. El tamizaje neonatal procura disminuir las repercusiones orgánicas y el daño neurológico, con el fin de mejorar la calidad de vida del paciente

y sus familias. Por esta razón se ha convertido en una de las herramientas más efectivas en salud pública, contribuyendo a la reducción de la mortalidad infantil, la discapacidad, costo socioeconómico y el impacto en las familias y la comunidad (Valera Antequera et al., 2020).

En Colombia desde el año 2000 se dio inicio al programa de tamizaje neonatal para hipotiroidismo congénito cubriendo detección, confirmación, tratamiento, seguimiento, asesoría y vigilancia. En un estudio realizado en el 2012 por Roselli, Rueda y Ruiz Patiño se estimó el costo de tamizaje neonatal a nivel nacional, el programa alcanzaría al cubrimiento del 75% de los recién nacidos al cabo de 5 años y el costo promedio por prueba sería de \$33.459 pesos colombianos. Si se presentara una prevalencia de 1 por 10.000 nacidos, ello daría más o menos 50 casos positivos, por lo que esto representaría para Colombia un costo alrededor de \$330.000.000 de pesos colombianos por caso detectado; este valor podría cambiar según la prevalencia, si se tratara o no a tiempo el trastorno detectado. Además, se debe tener presente el costo de la atención y calidad de vida de los pacientes detectados (Rosselli, Rueda, & Ruiz-Patiño, 2014).

Bogotá cuenta con una Clínica de Errores Innatos del Metabolismo (CEIM) que funciona hace 6 años en el Hospital Universitario San Ignacio (HUSI), donde se brinda una serie de servicios dirigidos bajo un modelo de atención humano, seguro y eficiente. La CEIM está conformada por un grupo de especialistas multidisciplinarios, entre ellos neonatólogos, genetistas, pediatras, neurólogos y endocrinólogos con enfoque en el área de pediatría, nutricionista clínico, psicólogo clínico y un grupo de bacteriólogos con enfoque en inmunología y bioquímica. Este grupo tiene como fin brindar una atención centralizada, integral e interdisciplinaria tanto para los pacientes como para las familias (Hospital Universitario San Ignacio, 2020).

Con el fin de contribuir al diagnóstico temprano de los errores innatos en Colombia se expidió la Ley 1980 del 2019 que busca crear el programa de tamizaje neonatal a nivel nacional. Por lo cual el Hospital Universitario San Ignacio desea implementar protocolos actualizados como respuesta a las enfermedades diagnosticadas en el

tamizaje neonatal y una de esas es la fenilcetonuria, de la cual no se tiene ningún protocolo de manejo implementado en la institución.

Se tiene conocimiento que en el año 2015 se elaboró un protocolo de manejo nutricional para niños con enfermedad de orina con olor a jarabe de arce y fenilcetonuria en el HUSI (Meneses Lugo, 2015). Sin embargo, este protocolo no se logró implementar en la institución ya que no se contó con pacientes pediátricos que presentaran estas patologías, sin embargo, si se realizó la difusión del protocolo.

Con el fin de actualizar la información y para cumplir con la normativa de tamizaje neonatal, que precisa que los actores del Sistema de Salud involucrados en el tema deben establecer directrices para abordar los procesos de diagnóstico, tratamiento y manejo clínico, el Hospital Universitario San Ignacio se encuentra en la elaboración del protocolo general para el manejo de la Fenilcetonuria, con el cual se busca definir lineamientos uniformes donde se incluya la valoración, diagnóstico y tratamiento nutricional de pacientes de todos los grupos poblacionales que presenten esta patología.

4. OBJETIVOS:

4.1. Objetivo general

Mediante una revisión de literatura, diseñar un protocolo actualizado de valoración y tratamiento nutricional para pacientes con fenilcetonuria (PKU) para la CEIM del Hospital Universitario San Ignacio (HUSI) de Bogotá.

4.2. Objetivos específicos:

- Fundamentar desde la evidencia científica en los últimos 10 años la valoración y tratamiento nutricional de pacientes con fenilcetonuria.
- Proponer un recetario con alimentos bajos de fenilalanina para pacientes con fenilcetonuria.

5. MATERIALES Y MÉTODOS:

5.1. Diseño de investigación

Revisión de literatura cualitativa

5.1.1. Población estudio y muestra

Artículos de revisión, guías de manejo y protocolos en idioma inglés y español, publicados entre enero del 2010 y marzo de 2021 que hicieran referencia a: Fenilcetonuria o PKU, valoración nutricional, antropometría, bioquímicos de control, examen físico, anamnesis alimentaria, tratamiento nutricional, requerimientos y recomendaciones nutricionales para pacientes con PKU; estos términos se consultaron en bases de datos en inglés con el fin de tener una búsqueda más acertada. Para el recetario se buscó en portales de internet y en recetarios preparaciones aptas para pacientes con fenilcetonuria.

5.1.2. Variables del estudio

Tabla 1. Variables del estudio y su clasificación

Variables del estudio y su clasificación	
Variables	Tipo de variable
Valoración del estado nutricional para personas con PKU (lactantes, niños, adolescentes, adultos y mujeres en estado de embarazo)	Independiente
Tratamiento Nutricional	Dependiente
Requerimientos nutricionales	Dependiente
Seguimiento nutricional	Dependiente
Fórmulas especiales	Independiente
Recetas libres de fenilalanina	Independiente

Fuente: Elaboración propia.

5.1.3. Criterios de inclusión y exclusión de artículos científicos encontrados en las bases de datos.

Tabla 2. Criterios de inclusión y exclusión

Criterios de inclusión	Criterios de exclusión
<p>Artículos: Publicados entre 2010 y 2021. Población todos los grupos etarios Se encuentren en idiomas de inglés o español. Con el texto completo y que se encuentre disponibles en las bases de datos.</p> <p>Tipos de estudios: Clínicos controlados o aleatorizados. Revisiones sistemáticas. Guías de práctica clínica. Metaanálisis basados en estudios observaciones o estudios experimentales aleatorizados o controlados. Transversales</p>	<p>Artículos: Se ofrezcan tratamientos diferentes a los nutricionales. Hayan incluido a experimentación en animales. Incluyan un manejo con algún medicamento (Sapropterina). Otros Errores Innatos del Metabolismo.</p>

Fuente: Elaboración propia.

5.2. Métodos

Para la elaboración del protocolo de valoración y tratamiento nutricional para pacientes con PKU, se realizó una revisión de artículos científicos, consensos y guías internacionales en tres bases de datos: Scopus, ScienceDirect y Pubmed, disponibles en las bases de datos de la Pontificia Universidad Javeriana. A continuación, se presentan las cadenas de búsquedas utilizadas según cada base de datos

Tabla 3. Cadena de búsqueda según la base de datos

Base de datos	Cadena de búsqueda
Scopus	(TITLE-ABS-KEY (phenylketonuria OR pku) AND TITLE-ABS-KEY (nutrition* OR diet*) AND TITLE-ABS-KEY (treatment OR management OR assessment OR evaluation OR status) AND NOT TITLE-ABS-KEY (sapropterin OR drug*) AND NOT TITLE-ABS-KEY (animals)) AND PUBYEAR > 2009 AND (EXCLUDE (EXACTKEYWORD , "Human") OR EXCLUDE (EXACTKEYWORD , "Humans") OR EXCLUDE (EXACTKEYWORD , "Psychology") OR EXCLUDE (EXACTKEYWORD , "Quality Of Life") OR EXCLUDE (EXACTKEYWORD , "Maple Syrup Urine Disease") OR EXCLUDE (EXACTKEYWORD , "Galactosemia") OR EXCLUDE (EXACTKEYWORD , "Homocystinuria") OR EXCLUDE (EXACTKEYWORD , "High Performance Liquid Chromatography") OR EXCLUDE (EXACTKEYWORD , "Nuclear Magnetic Resonance Imaging") OR EXCLUDE (EXACTKEYWORD , "Homocysteine") OR EXCLUDE (EXACTKEYWORD , "Nonhuman"))
ScienceDirect	phenylketonuria OR PKU) AND (nutrition OR diet) AND (treatment OR management OR assessment) NOT (sapropterin OR drug)
Pubmed	((((("phenylketonuria"[Title/Abstract] OR "pku"[Title/Abstract]) AND ("nutrition*"[Title/Abstract] OR "diet*"[Title/Abstract]) AND ("treatment"[Title/Abstract] OR "management"[Title/Abstract] OR "assessment"[Title/Abstract] OR "evaluation"[Title/Abstract] OR "status"[Title/Abstract])) NOT ("sapropterin"[Title/Abstract] OR "drug*"[Title/Abstract])) AND ("humans"[MeSH Terms] AND ("english"[Language] OR "spanish"[Language]) AND 2010/01/01:2021/12/31[Date - Publication])) NOT ("animals"[MeSH Terms:noexp] OR "animals"[All Fields])) AND ((humans[Filter]) AND (english[Filter] OR spanish[Filter])).

La cadena de búsqueda se modificó, según la base de datos con el fin de tener una adaptación a cada una de estas. Cabe resaltar que para la base de datos de ScienceDirect se utilizó la casilla de título, resumen o palabras claves especificadas por el autor con el propósito de obtener una búsqueda más específica.

Para la realización del recetario para pacientes con PKU, en el buscador de Google se utilizaron los términos de recetas para pacientes con PKU o recetario para pacientes con PKU y, además, se hizo una revisión exhaustiva en diversas páginas web y foros de recetas, igualmente en la aplicación de Play Store se indagó por aplicaciones de recetas para PKU y se encontró una aplicación gratuita que contenía preparaciones enfocadas principalmente a pacientes con esta patología. Además, se buscó en libros de recetas tradicionales preparaciones que entre sus ingredientes no incluyeran alimentos fuentes de proteína para limitar el aporte de fenilalanina en la preparación.

5.3. Recolección de la información

Primero se estableció la cadena de búsqueda para cada una de las bases de datos teniendo en cuenta las variables de estudio, como resultado de esta búsqueda se obtuvieron 97 artículos en Scopus, 114 en ScienceDirect y 235 en Pubmed. Posteriormente se dio la depuración de artículos teniendo en cuenta el título y abstract de los artículos; luego se seleccionaron según los criterios de inclusión y exclusión presentes en la tabla 2 y una vez se obtuvieron los artículos correspondientes, se escogieron aquellos que tuvieran relación con las variables establecidas. Se excluyeron los artículos que no estuvieran disponibles en las bases de datos, que se encontraran repetidos, que tuvieran relación con tratamientos farmacológico y nutricional simultáneamente, los que se relacionaran con manejo psicológico o que se relacionaran con otros errores innatos del metabolismo. Luego se seleccionaron aquellos que tuvieran información más reciente y mayor relación con el abordaje nutricional tanto para valoración como para tratamiento y recomendaciones y de allí se seleccionaron los artículos que tenían más pertinencia quedando de esta manera 28 documentos, los cuales se iban relacionando con lo indicado en las guías europeas

para pacientes con PKU (van Wegberg et al., 2017) y así determinar qué tan pertinente era el artículo para la redacción del protocolo.

En el Anexo 1.1 se relaciona un resumen de los artículos recolectados que se registraron en una matriz, la cual fue adaptada de la declaración PRISMA (Page et al., 2021) que plantea 27 ítems que se deben tener presentes para realizar una revisión sistemática y para la elaboración de la matriz del trabajo se tomaron 5 ítems. Esta incluía: variable del estudio, base de datos, título, año de publicación, autor (es), revista, cuartil, idioma, país, palabras claves, objetivo, tipo de estudio, metodología, resultados destacados, conclusiones y DOI.

Además, se contactó por medio de la aplicación de Whatsapp y el correo institucional, a 6 laboratorios que manejan fórmulas especiales o aptas para pacientes con PKU para obtener los aminogramas de los productos disponibles en el mercado con el detalle de las características de la fórmula y su aporte nutricional.

Con la información recolectada se procedió a redactar el protocolo en una plantilla, obtenida de Slidesgo, página web en la cual se brindan diversos diseños de diapositivas. El protocolo se redactó en 3 partes, la primera fue valoración nutricional donde se incluyó valoración antropométrica, examen físico, laboratorios clínicos necesarios para el control nutricional y anamnesis alimentaria para así llegar a un diagnóstico nutricional.

El segundo componente fue el tratamiento nutricional, en esta parte se incluyeron objetivos que se deben tener en cuenta para el manejo nutricional de los pacientes, los requerimientos calóricos, requerimientos de macronutrientes y micronutrientes y algunas recomendaciones, las primeras son a nivel general y las segundas están divididas por grupos poblacionales.

El tercer componente fue un libro de cocina para pacientes con PKU. Una vez revisadas las preparaciones obtenidas de los diversos foros, páginas web o la aplicación descargada, se seleccionaron 25 preparaciones teniendo presente que fueran alimentos que se obtengan en Colombia y que sean comúnmente consumidos

por la población. Estas preparaciones se dividieron en entradas, cocina salada y cocina dulce. Adicionalmente se incluyó una lista de alimentos que se clasifican según su aporte de fenilalanina: los alimentos con un aporte alto se encuentran en la columna roja, los alimentos que tienen un aporte moderado están en la columna amarilla y en la columna verde se encuentran los alimentos que tiene un bajo aporte de fenilalanina. También se incluyó una lista de alimentos con la cuantificación del aporte de fenilalanina y tirosina en 100 gramos del alimento que se obtuvieron de la Tabla de Composición de Alimentos Colombianos (TCAC) 2018 para que los Nutricionistas puedan tener mayor conocimiento del aporte de cada alimento.

6. RESULTADOS

Una vez revisados los 28 artículos seleccionados y teniendo presente qué información se debía incluir, se dio inicio a la redacción del protocolo de valoración y tratamiento nutricional para pacientes con fenilcetonuria (PKU) para el Hospital Universitario San Ignacio (HUSI) (Anexo 2). Con apoyo en el material educativo que se presenta se espera que los Nutricionistas dietistas enfocados en el manejo de esta patología cuenten con un documento guía. Como anexo 1 del protocolo se incluyó la información de los aminogramas de las fórmulas especiales para pacientes con PKU, que se dividieron en 2, las primeras no contienen aporte de FA y las segundas cuentan con un bajo aporte de FA.



También, se elaboró un recetario con el fin de entregarle al nutricionista, pacientes y sus familiares una herramienta de apoyo con la que se espera que tengan una mejor adherencia al tratamiento, así como variedad y alternativas en su dieta. Igualmente se presenta lista de alimentos semaforizada con la clasificación según el aporte de FA y una lista con el aporte de los aminoácidos más importantes para los pacientes con PKU que son la fenilalanina y la tirosina.



7. DISCUSIÓN DE RESULTADOS

Los resultados de la revisión de literatura permitieron obtener herramientas para la valoración, tratamiento y seguimiento nutricional para los pacientes con fenilcetonuria y de esta forma contribuir al manejo interdisciplinario que se brinda en la Clínica de Errores Innatos del HUSI.

Cabe resaltar que para la redacción del protocolo se tuvo como principal fuente de información las recomendaciones dadas por las guías europeas para PKU (van Wegberg et al., 2017). Con el fin de verificar la aceptación de los Nutricionistas a esta guía, se encontró por ejemplo que en Portugal las guías han recibido gran acogida y aceptación por parte de los profesionales en nutrición (Sousa et al., 2019), lo cual contribuye a verificar que los parámetros que se plantean en la guía son de gran utilidad para el abordaje nutricional de estos pacientes.

Para la valoración nutricional se debe tener presente:

7.1 Valoración antropométrica

La valoración antropométrica se debe realizar de forma individualizada y por medio de los indicadores que plantea la OMS (de Freitas de Almeida et al., 2020). En un estudio se encontró que los pacientes con PKU con una adecuada ingesta de nutrientes pueden tener un crecimiento normal (Singh et al., 2014); en un estudio realizado en Taiwán para evaluar el estado nutricional y la ingesta dietaría de los pacientes, se encontró que los pacientes con PKU no tienen una diferencia significativa en su composición corporal comparándola con personas que no presenta esta patología (Weng et al., 2020).

Cabe resaltar que los niños con PKU presentan desafíos dietético para poder tener un crecimiento y composición corporal saludable, para esto se debe lograr mantenerlos niveles bajos de FA (Beazer et al., 2020).

En un estudio donde se evaluaron los parámetros nutricionales y metabólicos en niños y adolescente con PKU, se identificó que la mayoría de los niños se encontraban dentro de los valores normales de índice de masa corporal (IMC) pero también se evidenció que esta población puede tener tendencia al sobrepeso y obesidad (de Freitas de Almeida et al., 2020). Por lo anterior, en el protocolo se tuvo presente la Resolución 2465 de 2016, en la cual se dictan los indicadores antropométricos, patrones de referencia y puntos de corte para la población colombiana (Ministerio de Salud y Protección Social, 2016).

7.2 Parámetros bioquímicos

Según lo establecen las guías europeas, el primer laboratorio a realizar es el diagnóstico de PKU que definirá la clasificación según las concentraciones de fenilalanina en sangre basadas en el artículo de Blau (Blau, Hennermann, Langenbeck, & Lichter-Konecki, 2011), siendo esta la misma clasificación que se cita

en el protocolo. Además las guías también incluyen un grupo de laboratorios que se deben realizar periódicamente para el control metabólico del paciente y evaluar que no se estén presentando alteraciones nutricionales en los pacientes (Van Wegberg et al., 2017).

En un estudio donde se evaluaron los patrones de aminoácidos para recién nacidos con PKU se obtuvo una homeostasis anormal de los aminoácidos en sangre; para la fenilalanina se registraron valores elevados a pesar de estar recibiendo tratamiento dietético restringido en el aporte del aminoácido; para arginina, en los recién nacidos estaba aumentada asociado con el estrés oxidativo que pueden presentar estos pacientes. En edades de 1 a 4 años se tenían valores normales y por medio de una dieta baja en FA se contribuía a disminuir los niveles de este aminoácido. En este estudio también se encontró que a pesar de que el paciente tenga una adherencia a la dieta baja FA, no se puede normalizar la homeostasis de los aminoácidos. (Wan et al., 2020)

En un estudio donde se realizó la evaluación de parámetros metabólicos para niños y adolescentes con PKU, se evidenció que pueden presentar hipertrigliceridemia, aumento de FA asociado a un control metabólico inadecuado y deficiencia en selenio, zinc y HDL (de Freitas de Almeida et al., 2020).

En uno de los estudios se encontró que las mujeres en estado de gestación presentan valores variables de fenilalanina y suelen aumentar con el paso de los trimestres, especialmente en aquellas que tienen una presentación clásica o severa de PKU (Caletti et al., 2020).

7.3 Examen físico

Se encontró que los pacientes con fenilcetonuria suelen presentar tres características destacables en su examen físico que son: su cabello e iris suelen ser de color más claro en comparación con los de sus padres; en la piel presentan eccemas e hipopigmentación y, por último, tienen un olor característico a humedad o moho, esto asociado a la acumulación de los ácidos fenilacético y fenilpirúvico (Burgos Peláez,

Redecillas Ferreiro, & Seguro Gurrutxaga, 2012). Adicionalmente, se buscan signos clínicos de deficiencia de vitaminas B12, D y de micronutrientes como el hierro, zinc, magnesio, calcio, selenio o yodo, ya que por su alimentación estos pacientes suelen presentar déficits en estos nutrientes (Crujeiras et al., 2015).

Un estudio en el Reino Unido demostró que en los en pacientes que no han tenido una adherencia al tratamiento se pueden presentar niveles bajos en nutrientes como hierro, zinc, cobre, magnesio, calcio, selenio, yodo, vitamina D3, A y C (Nagasaka et al., 2011). Se demostró que cuando un paciente presenta una buena adherencia al tratamiento se evitan deficiencias de micronutrientes como zinc, calcio, fósforo y vitamina B12 (Crujeiras et al., 2015).

7.4 Anamnesis alimentaria

Para la anamnesis alimentaria se encontraron 2 estudios principalmente, el primero realizado en Japón donde se utilizó el registro de alimentos por 3 días con el fin de evaluar la cantidades de energía, proteína, grasa, calcio y Vitamina D en pacientes con PKU.(Nagasaka et al., 2011). Y el segundo se realizó en el Reino Unido, donde se implementó en su metodología el registro de alimentos durante 3 días consecutivos, indagando sobre las bebidas y sustitutos de proteínas consumidos, donde los participantes debían proporcionar el peso o tamaño de la porción; se detallaron los métodos de preparación, cocción y marca de los productos utilizados para así poder realizar el análisis nutricional de los alimentos consumidos (Nagasaka et al., 2011). Por medio de estos estudios se evidencia que la forma más apropiada para recolectar la información dietaría en estos pacientes es por medio de 3 registros de alimentos o recordatorios de 24 horas de días alternos, antes de asistir a consulta, dando así cumplimiento a la recomendación planteada por las guías europeas (van Wegberg et al., 2017).

Como dificultades en la adherencia al tratamiento se encontró en los estudios revisados que los pacientes con PKU suelen presentar falta de interés, carencia de consensos para poder definir el aporte de FA en la dieta y poco material educativo

para desarrollar sesiones de educación nutricional y así poder tener una mejor implementación de la dieta (Hansen et al., 2020).

Como aspecto positivo, estudios han demostrado que los pacientes adultos con PKU con una adherencia al tratamiento tienen un desarrollo normal en su vida cotidiana, establecen mejores prácticas dietéticas y tiene buenas condiciones de salud. Además, logran tener mejor integración social y se logran desarrollar a nivel escolar y profesional. Como otro hallazgo, estas personas tienen un mejor control metabólico y asisten de forma periódica a las citas de control en los centros de tratamiento; además, los estudios destacan la importancia de desarrollar productos con bajo aporte de proteína ya que suelen ser muy costosos (Klimek et al., 2020). Resultados similares se encontraron en una encuesta realizada en el Reino Unido (Brown & Lichter-Konecki, 2016).

Para el tratamiento nutricional se debe a tener presente:

7.5 Objetivos nutricionales

El principal logro que se espera obtener con los pacientes que presentan PKU es mantener los niveles de fenilalanina en sangre bajo las concentraciones objetivo planteadas según su edad y si son mujeres en estado de embarazo (van Wegberg et al., 2017). También se busca que los pacientes cubran las necesidades nutricionales para un crecimiento y desarrollo normal. Con el fin de darle cumplimiento al objetivo principal, en la dieta se debe realizar una restricción en el aporte de FA, por lo cual se requiere evaluar qué tanta adherencia ha tenido al consumo de la fórmula con que se busca ayudar a cubrir el requerimiento de proteína y evitar la deficiencia de nutrientes (Singh et al., 2016).

En estos pacientes se ha demostrado que tener una adherencia a la dieta estricta es muy difícil, por lo cual estas personas presentan dificultad para lograr un control metabólico según lo recomendado, trayendo como consecuencia un impacto en las funciones cognitivas ya que suelen presentar valores de fenilalanina por encima de 600 $\mu\text{mol/L}$. Sin duda alguna los altos niveles de FA en sangre, especialmente durante

la etapa de la adolescencia, traerá como consecuencia negativa alteraciones en función cognitiva presentando así dificultad en la concentración, reducción en la reacción de estímulos, aumentar la incidencia de presentar algún tipo de trastorno psiquiátrico y del comportamiento (Burlina et al., 2021).

La evidencia también ha demostrado en los pacientes que presentan PKU clásica tienen concentraciones medias más altas de FA en comparación con las otras clasificaciones y conforme los pacientes van creciendo se evidencia una disminución en las concentraciones de FA. Pero se tiene presente que los profesionales de la Nutrición deben contribuir a controlar los niveles de FA en sangre por medio de una dieta adecuada; la indicación de la fórmula especial y equivalentes de proteínas, pueden mejorar las condiciones de PKU (Levy et al., 2020).

7.6 Requerimientos nutricionales

Para los requerimientos de energía se considera que las necesidades energéticas deben evaluarse de manera individual. La literatura ha demostrado que las personas con PKU no tienen un requerimiento de energía aumentado en comparación con otras patologías (Singh et al., 2014). Por lo cual, para su cálculo se propone el uso de calorimetría indirecta o la fórmula de Schofield en niños (Guillén López & Amieva Vela, 2011), en adultos se propone Harris – Benedict y a las mujeres embarazadas se les debe realizar la suma correspondiente a su trimestre de gestación.

En cuanto al aporte de proteína, se establecen unos rangos por grupos etarios y se tienen presentes las cantidades de fenilalanina y tirosina (Colombo C et al., 2017). Para los requerimientos de grasas y carbohidratos se recomienda el aporte entre los límites establecidos para la población normal (Singh et al., 2014). Al igual que el aporte de micronutrientes, se tienen presentes aquellos que se encuentran en posible déficit, nombrados anteriormente. Para este fin, en el protocolo se tomaron los requerimientos que establece la Resolución 3803 del 2016, donde se estipulan las recomendaciones de energía y de nutrientes para la población colombiana (Ministerio de salud y protección social, 2016).

Se ha demostrado que los niños con PKU tienen tendencia a presentar un índice glucémico y carga glucémica más alta que la población normal; también se evidenció un aumento de triglicéridos en sangre, lo cual puede estar asociado al aumento en la carga glicémica, razón por la cual se requiere de un adecuado manejo en el aporte de carbohidratos para mejorar el perfil metabólico en los niños con PKU (Moretti et al., 2017). Además, en una revisión sistemática del aporte de los ácidos grasos en PKU se encontró que debido a la complejidad de la dieta estos pacientes suelen presentar una baja disponibilidad de DHA, EPA y colesterol, por lo cual se deben tener vigilancia de estos ácidos grasos (Montoya Parra, Singh, Cetinyurek-Yavuz, Kuhn, & MacDonald, 2018).

Durante la revisión de literatura se encontró que los pacientes con PKU suelen presentar deficiencias de Vitamina B12, selenio, zinc y hierro, esto asociado al bajo consumo de alimentos fuentes de proteína (Robert et al., 2013). Lo cual según uno de los artículos inspeccionados se recomienda realizar suplementación de ese nutriente, para así lograr un estado nutricional adecuado (Demirdas et al., 2017).

7.7 Recomendaciones nutricionales

Las recomendaciones se basaron en un documento realizado por las guías europeas para PKU, con el fin de acompañar las pautas presentadas (MacDonald et al., 2020). Estas se dividieron en recomendaciones generales y por etapas del ciclo de vida.

En una encuesta realizada a profesionales de la salud que manejan pacientes con PKU en Estados Unidos, se obtuvieron recomendaciones con el fin de involucrar más a los pacientes, entre estas: verificar que los pacientes conozcan las pautas para el manejo de PKU, evaluar de forma pertinente aspectos neuropsicológicos y neurocognitivos desarrollados por un inadecuado seguimiento metabólico, motivar a los pacientes para que continúen un seguimiento por medio de visitas clínicas en una hora donde se puedan encontrar los pacientes con la PKU, brindar un acompañamiento por telemedicina o realizar eventos sociales donde los pacientes puedan participar y hacer uso de redes sociales. Todo con el fin de brindarle a los

pacientes un acompañamiento adecuado y evitando que presenten complicaciones por abandonar el tratamiento (Beazer et al., 2020).

Según la evidencia científica se ha encontrado que por más esfuerzos que se realicen desde los programas de salud pública para obtener un diagnóstico temprano de la enfermedad se encuentran falencias en el abordaje psicosocial, calidad de vida, crecimiento, tratamiento nutricional y manejo de PKU materna (Beazer et al., 2020). Por lo anterior se recomienda profundizar en las recomendaciones para cada grupo poblacional con el fin de generar un apoyo a los pacientes durante el transcurso de la vida.

Según uno de los estudios revisados, se evidenció la falta de interés por las guías para abordar temáticas entorno a las técnicas de alimentación y el control de FA en sangre, como lograr una estabilidad en los niveles de FA y de igual forma tener un crecimiento adecuado en pacientes que inician la alimentación complementaria (Robert et al., 2013).

7.8 Recetario

En un estudio se evidenció que la adherencia al tratamiento disminuye con el aumento de la edad lo cual incrementa la fenilalanina en sangre, generando alteraciones a nivel neurológico, por lo cual se deben tomar medidas preventivas con el fin de que los pacientes no abandonen el tratamiento (García, Araya, Coe, Waisbren, & de la Parra, 2017). Por lo anterior es necesario realizar diversos instrumentos para la educación nutricional en pacientes con PKU.

Con el fin de apoyar la educación nutricional en estos pacientes, se diseñó un recetario para que según el criterio del Nutricionista se seleccionen las preparaciones aptas para el paciente teniendo presente las concentraciones de fenilalanina obtenidas. Estas preparaciones se seleccionaron considerando que no incluyeran alimentos fuentes de proteína que son los que más aportan FA, por lo cual las recetas tienen un bajo aporte de fenilalanina. Sin embargo, debido al tiempo limitado de

investigación, se sugiere realizar un análisis bromatológico de estas preparaciones para poder obtener la cantidad correspondiente de FA según la receta.

Las herramientas de educación nutricional van a contribuir con la adherencia al tratamiento de los pacientes, de esta forma puedan implementar preparaciones, sencillas, dinámicas y variadas, toda vez que se conoce que hasta ahora la información en cuanto a preparaciones para estos pacientes es escasa y que aumentar la información sobre recetas mejora la calidad de vida de los pacientes (Pimentel et al., 2014)

Es preciso advertir que en la tabla de aporte de FA y TIR las unidades incluidas están dadas en gramos y en el cálculo de requerimientos las unidades están en miligramos, razón por la cual el profesional deberá hacer la conversión correspondiente a una misma unidad de medida.

8. CONCLUSIONES

- Durante la revisión realizada no se encontraron artículos desarrollados en población colombiana con PKU.
- En este documento se plantean las fases 1 y 2 para realizar un protocolo institucional, ya que debido a las restricciones de movilidad y bioseguridad ocasionadas por la pandemia, no fue posible asistir al HUSI para poder evaluar en la práctica el protocolo, además en razón del tiempo limitado de la investigación no fue posible desarrollar las fases 3, 4 y 5.
- A partir de una revisión de literatura, se redactó un protocolo de valoración y tratamiento nutricional para pacientes con PKU, donde se incluyeron todos los grupos poblacionales, con el fin de brindarle a los nutricionistas dietistas de la CEIM del HUSI una herramienta para el manejo adecuado de estos pacientes.
- Por medio de los estudios consultados se encontró que con un adecuado manejo nutricional y control metabólico, los pacientes con PKU tiene más posibilidades de tener un crecimiento y desarrollo normal, evitando así las complicaciones neurológicas que puede traer la patología.

- La literatura indagada recalca la importancia de hacer el manejo nutricional para estos pacientes de manera individual y su evolución dependerá en gran parte de las concentraciones de fenilalanina, ya que se busca principalmente que se mantenga dentro de los rangos objetivos y que tenga una adecuada adherencia al tratamiento y a la fórmula especial.
- Para el profesional de Nutrición que está al servicio de pacientes con PKU, será esencial el abordaje que realice entorno a la educación nutricional tanto para el paciente como para la familia o su cuidador.
- Por medio del recetario se espera que el los pacientes con PKU cuente con una herramienta de educación nutricional, para así poderle ofrecer a ellos y/o sus cuidadores una guía de preparaciones con bajo aporte de fenilalanina, contribuyendo a que se presente mayor variabilidad en la dieta y tener mejor adherencia la tratamiento y así controlar su patología, no solo con base en las preparaciones que contiene, sino también con la lista semaforizada de alimentos y la relación de alimentos con información del aporte de fenilalanina y tirosina.
- Por medio de los estudios consultados se destaca la importancia del apoyó que brinda el Nutricionista para que el paciente tenga un adecuado desarrollo físico, mental y psicosocial, pues en algunos casos ellos suelen sentirse rechazados por las dificultades que presentan durante la selección de alimentos.

9. RECOMENDACIONES

- En Colombia se debe desarrollar e indagar más entorno a la fenilcetonuria, ya que no se cuenta literatura a nivel nacional para su abordaje.
- Debido a la situación actual de pandemia, no fue posible realizar una prueba piloto del protocolo propuesto, se recomienda evaluarlo durante la práctica clínica.
- Se sugiere realizar las fases 3, 4 y 5 para la implementación a nivel institucional del proyecto de Protocolo de valoración y tratamiento nutricional para pacientes con fenilcetonuria (PKU) que se ha elaborado.

- Se recomienda mantener actualizado el protocolo propuesto por medio de nuevos estudios, actualización de las guías o con incorporación de tratamientos farmacológicos para el manejo de esta patología.
- Con el fin de tener una mejor adherencia al tratamiento por parte del paciente se sugiere agregar más preparaciones al recetario, dándole prioridad a los alimentos colombianos y preparaciones autóctonas.
- Se propone indagar por alimentos disponibles en el mercado libres o con bajo aporte de fenilalanina.

10. REFERENCIAS

- Barrera Avellaneda, L. A., Espejo Mojica, A. J., Espinosa García, E., & Echeverri Peña, O. Y. (2014). *Errores innatos del metabolismo* (L. A. Barrera Avellaneda, A. J. Espejo Mojica, E. Espinosa García, & O. Y. Echeverri Peña, Eds.). Bogotá: Pontificia Universidad Javeriana. Recuperado de <https://login.ezproxy.javeriana.edu.co/login?url=https://search.ebscohost.com/login.aspx?direct=true&db=e000xww&AN=1365784&lang=es&site=eds-live>
- Beazer, J., Breck, J., Eggerding, C., Gordon, P., Hacker, S., & Thompson, A. (2020). Strategies to engage lost to follow-up patients with phenylketonuria in the United States: Best practice recommendations. *Molecular Genetics and Metabolism Reports*, 23(January), 100571. Recuperado de <https://doi.org/10.1016/j.ymgmr.2020.100571>
- Blau, N., Hennermann, J. B., Langenbeck, U., & Lichter-Konecki, U. (2011). Diagnosis, classification, and genetics of phenylketonuria and tetrahydrobiopterin (BH4) deficiencies. *Molecular Genetics and Metabolism*, 104(SUPPL.), 2–9. Recuperado de <https://doi.org/10.1016/j.ymgme.2011.08.017>
- Brown, C. S., & Lichter-Konecki, U. (2016). Phenylketonuria (PKU): A problem solved? *Molecular Genetics and Metabolism Reports*, 6, 8–12. Recuperado de <https://doi.org/https://doi.org/10.1016/j.ymgmr.2015.12.004>
- Burgos Peláez, R., Redecillas Ferreiro, S., & Seguro Gurrutxaga, H. (2012). Nutrición en los errores innatos del metabolismo en adultos. *Nutrición Hospitalaria*, 5(1), 53–63. Recuperado de <https://www.redalyc.org/pdf/3092/309226797006.pdf>
- Burlina, A., Leuzzi, V., Spada, M., Carbone, M. T., Paci, S., & Tummolo, A. (2021). The management of phenylketonuria in adult patients in Italy: a survey of six specialist metabolic centers. *Current Medical Research and Opinion*, 37(3), 411–421. Recuperado de <https://doi.org/10.1080/03007995.2020.1847717>
- Cabello, J. F., & Giugliani, R. (2015). Errores Innatos del Metabolismo. *Revista*

Médica Clínica Las Condes, 26(4), 483–486. Recuperado de <https://doi.org/10.1016/j.rmclc.2015.06.022>

- Caletti, M. T., Bettocchi, I., Baronio, F., Brodosi, L., Cataldi, S., Petroni, M. L., ... Marchesini, G. (2020). Maternal PKU: Defining phenylalanine tolerance and its variation during pregnancy, according to genetic background. *Nutrition, Metabolism and Cardiovascular Diseases*, 30(6), 977–983. Recuperado de <https://doi.org/https://doi.org/10.1016/j.numecd.2020.02.003>
- Cellucci, M. F. (2019). Cribado neonatal. Recuperado el 6 de marzo de 2021, de KidsHealth website: <https://kidshealth.org/es/parents/newborn-screening-tests-esp.html>
- Colombo C, M., Cornejo E, V., & Raimann B, E. (2017). Errores innatos en el metabolismo de los Aminoácidos Parte 1: Hiperfenilalaninemias. En M. Colombo C, V. Cornejo E, & E. Raimann B (Eds.), *Errores innatos en el metabolismo del niño* (Cuarta ed, pp. 97–111). Santiago de Chile: Editorial Universitaria.
- Congreso Republica de Colombia. *Ley 1980 Del 26 De Julio De 2019 Programa De Tamizaje Neonatal En Colombia.* , (2019).
- Crujeiras, V., Aldámiz-Echevarría, L., Dalmau, J., Vitoria, I., Andrade, F., Roca, I., ... Couce, M. L. (2015a). Vitamin and mineral status in patients with hyperphenylalaninemia. *Molecular Genetics and Metabolism*, 115(4), 145–150. Recuperado de <https://doi.org/10.1016/j.ymgme.2015.06.010>
- Crujeiras, V., Aldámiz-Echevarría, L., Dalmau, J., Vitoria, I., Andrade, F., Roca, I., ... Couce, M. L. (2015b). Vitamin and mineral status in patients with hyperphenylalaninemia. *Molecular Genetics and Metabolism*, 115(4), 145–150. Recuperado de <https://doi.org/https://doi.org/10.1016/j.ymgme.2015.06.010>
- de Freitas de Almeida, B. N., Laufer, J. A., Mezzomo, T. R., Shimada, N. C., Falcão Furtado, I. H., Gomes Dias, M. R. M., & Marques Pereira, R. (2020). Nutritional and metabolic parameters of children and adolescents with phenylketonuria. *Clinical Nutrition ESPEN*, 37, 44–49. Recuperado de <https://doi.org/10.1016/j.clnesp.2020.03.024>
- Demirdas, S., Van Spronsen, F. J., Hollak, C. E. M., Van Der Lee, J. H., Bisschop, P. H., Vaz, F. M., ... Bosch, A. M. (2017). Micronutrients, Essential Fatty Acids and Bone Health in Phenylketonuria. *Annals of Nutrition and Metabolism*, 70(2), 111–121. Recuperado de <https://doi.org/10.1159/000465529>
- Escott Stump, S. (2016). *Nutrición, diagnóstico y tratamiento* (Octava). Barcelona: Wolters Kluwer.
- García, M. I., Araya, G., Coo, S., Waisbren, S. E., & de la Parra, A. (2017). Treatment adherence during childhood in individuals with phenylketonuria: Early signs of treatment discontinuation. *Molecular Genetics and Metabolism Reports*, 11, 54–58. Recuperado de <https://doi.org/10.1016/j.ymgmr.2017.04.006>
- García Restrepo, N., Hernández G, J., Londoño, M. L., & Muriel Ramírez, R. (2018). Deficiencia de fenilalanina hidroxilasa: espectro clínico y estado actual del

- diagnóstico en Colombia. *Biosalud*, 17(1), 49–64. Recuperado de <https://doi.org/10.17151/biosa.2018.17.1.6>
- Guillén López, S., & Amieva Vela, M. (2011). Actualidades en el tratamiento nutricional de la fenilcetonuria. *Acta Pediátrica de México*, 32(2), 107–114. Recuperado de <https://doi.org/10.18233/APM32No2pp107-114>
- Hansen, J., Hollander, S., Drilias, N., Van Calcar, S., Rohr, F., & Bernstein, L. (2020). Simplified diet for nutrition management of phenylketonuria: A survey of U.S. metabolic dietitians. *JIMD Reports*, 53(1), 83–89. Recuperado de <https://doi.org/10.1002/jmd2.12106>
- Hospital Universitario San Ignacio. (2020). CEIM Centro de Errores Innatos del Metabolismo. Recuperado el 5 de febrero de 2021, de <http://www.husi.org.co/ceim-2020/definicion>
- Jameson, E., & Remington, T. (2020). Dietary interventions for phenylketonuria. *Cochrane Database of Systematic Reviews*, (7). Recuperado de <https://doi.org/10.1002/14651858.CD001304.pub3>
- Klimek, A., Baerwald, C., Schwarz, M., Rutsch, F., Parhofer, K. G., Plöckinger, U., ... Hennermann, J. B. (2020). Everyday Life, Dietary Practices, and Health Conditions of Adult PKU Patients: A Multicenter, Cross-Sectional Study. *Annals of Nutrition and Metabolism*, 76(4), 251–258. Recuperado de <https://doi.org/10.1159/000510260>
- Levy, H., Lamppu, D., Anastosoiaie, V., Baker, J. L., DiBona, K., Hawthorne, S., ... Vockley, J. (2020). 5-year retrospective analysis of patients with phenylketonuria (PKU) and hyperphenylalaninemia treated at two specialized clinics. *Molecular Genetics and Metabolism*, 129(3), 177–185. Recuperado de <https://doi.org/https://doi.org/10.1016/j.ymgme.2019.12.007>
- López Mejía, L., Vergara Vázquez, M., & Guillén López, S. (2018). ¿Qué aspectos considerar al iniciar el tratamiento nutricional para Fenilcetonuria? *Acta Pediátrica de México*, 39(6), 66–74. Recuperado de <https://doi.org/10.18233/apm39no6pp66s-74s1723>
- MacDonald, A., van Wegberg, A. M. J., Ahring, K., Beblo, S., Bélanger-Quintana, A., Burlina, A., ... van Spronsen, F. J. (2020). PKU dietary handbook to accompany PKU guidelines. *Orphanet Journal of Rare Diseases*, 15(1), 171. Recuperado de <https://doi.org/10.1186/s13023-020-01391-y>
- Meneses Lugo, J. A. (2015). *Protocolo de manejo nutricional para niños con enfermedad de orina con olor a jarabe de arce y fenilcetonuria en el Hospital Universitario San Ignacio* (Pontificia Universidad Javeriana). Pontificia Universidad Javeriana. Recuperado de <https://repository.javeriana.edu.co/bitstream/handle/10554/16067/MenesesLugoJuliethAndrea2015.pdf?sequence=1&isAllowed=y>
- Ministerio de Salud Gobierno de Chile. (2017). Basada en la evidencia disponible Condición de Salud : Fenilcetonuria Tecnología Sanitaria Evaluada : Sapropterina. *Informe de evaluación científica basada en la evidencia*

disponible fenilcetonuria, 1–25. Recuperado de <https://www.minsal.cl/wp-content/uploads/2017/10/fenilcetonuria-OK.pdf>

Ministerio de salud y protección social. (2016). Resolución número 3803 de 2016 - Recomendaciones de ingesta de energía y nutrientes (RIEN) para la población Colombiana. Bogotá D.C.: Ministerio de salud y protección social.

Ministerio de Salud y Protección Social. (2016). Resolución 2465 de 2016 Por la cual se adoptan los Indicadores antropométricos, patrones de referencia y puntos de corte para la clasificación antropométrica del estado nutricional de niñas, niños y adolescentes menores de 18 años de edad, adultos de 18 a 64 años de edad y gestantes adultas y se dictan otras disposiciones. Bogotá D. C.: Ministerio de Salud y Protección social.

Monroy Santoyo, S., Belmont Martínez, L., Fernández Lainez, C., Guillén López, S., Ibarra González, I., Rodríguez Schmidt, R., & Vela Amieva, M. (2012). Experiencia con sapropterina en pacientes mexicanos con hiperfenilalaninemia. *Acta Pediátrica de México*, 33(6), 331–334. Recuperado de <https://www.medigraphic.com/pdfs/actpedmex/apm-2012/apm126o.pdf>

Montoya Parra, G. A., Singh, R. H., Cetinyurek-Yavuz, A., Kuhn, M., & MacDonald, A. (2018). Status of nutrients important in brain function in phenylketonuria: a systematic review and meta-analysis. *Orphanet Journal of Rare Diseases*, 13(1), 101. Recuperado de <https://doi.org/10.1186/s13023-018-0839-x>

Moretti, F., Pellegrini, N., Salvatici, E., Rovelli, V., Banderali, G., Radaelli, G., ... Verduci, E. (2017). Dietary glycemic index, glycemic load and metabolic profile in children with phenylketonuria. *Nutrition, Metabolism and Cardiovascular Diseases*, 27(2), 176–182. Recuperado de <https://doi.org/10.1016/j.numecd.2016.11.002>

Nagasaka, H., Tsukahara, H., Takatani, T., Sanayama, Y., Takayanagi, M., Ohura, T., ... Okano, Y. (2011). Cross-sectional study of bone metabolism with nutrition in adult classical phenylketonuric patients diagnosed by neonatal screening. *Journal of Bone and Mineral Metabolism*, 29(6), 737–743. Recuperado de <https://doi.org/10.1007/s00774-011-0276-6>

Page, M. J., McKenzie, J. E., Bossuyt, P. M., Boutron, I., Hoffmann, T. C., Mulrow, C. D., ... Moher, D. (2021). The PRISMA 2020 statement: An updated guideline for reporting systematic reviews. *The BMJ*, 372. Recuperado de <https://doi.org/10.1136/bmj.n71>

Pimentel, F. B., Alves, R. C., Costa, A. S. G., Fernandes, T. J. R., Torres, D., Almeida, M. F., & Oliveira, M. B. P. P. (2014). Nutritional composition of low protein and phenylalanine-restricted dishes prepared for phenylketonuric patients. *LWT - Food Science and Technology*, 57(1), 283–289. Recuperado de <https://doi.org/10.1016/j.lwt.2013.12.031>

Robert, M., Rocha, J. C., van Rijn, M., Ahring, K., Bélanger-Quintana, A., MacDonald, A., ... Feillet, F. (2013). Micronutrient status in phenylketonuria. *Molecular Genetics and Metabolism*, 110, S6–S17. Recuperado de <https://doi.org/https://doi.org/10.1016/j.ymgme.2013.09.009>

- Rosselli, D., Rueda, J. D., & Ruiz-Patiño, A. (2014). Análisis de costos de la tamización neonatal universal mediante espectrometría de masas en tándem para errores innatos del metabolismo en Colombia. *Pediatría*, *47*(3), 68–73. Recuperado de [https://doi.org/10.1016/s0120-4912\(15\)30138-5](https://doi.org/10.1016/s0120-4912(15)30138-5)
- Saura Llamas, J., & Saturno Hernández, P. (1996). Protocolos clínicos: ¿cómo se construyen? Propuesta de un modelo para su diseño y elaboración. *Atención Primaria*, *18*(2), 94–96. Recuperado de <http://www.elsevier.es/es-revista-atencion-primaria-27-articulo-protocolos-clinicos-como-se-construyen-14307>.
- Singh, R. H., Cunningham, A. C., Mofidi, S., Douglas, T. D., Frazier, D. M., Hook, D. G., ... Rohr, F. (2016). Updated, web-based nutrition management guideline for PKU: An evidence and consensus based approach. *Molecular Genetics and Metabolism*, *118*(2), 72–83. Recuperado de <https://doi.org/10.1016/j.ymgme.2016.04.008>
- Singh, R. H., Rohr, F., Frazier, D., Cunningham, A., Mofidi, S., Ogata, B., ... Van Calcar, S. C. (2014). Recommendations for the nutrition management of phenylalanine hydroxylase deficiency. *Genetics in Medicine*, *16*(2), 121–131. Recuperado de <https://doi.org/10.1038/gim.2013.179>
- Sousa, C., Almeida, M. F., Sousa Barbosa, C., Martins, E., Janeiro, P., Tavares De Almeida, I., ... Rocha, J. C. (2019). The European Phenylketonuria Guidelines and the challenges on management practices in Portugal. *Journal of Pediatric Endocrinology and Metabolism*, *32*(6), 623–629. Recuperado de <https://doi.org/10.1515/jpem-2018-0527>
- Valera Antequera, D., Montealegre Páez, A. L., Bermúdez, A., & García Robles, R. (2020). Importancia de una propuesta para la implementación de un programa de tamizaje neonatal expandido en Colombia. *Revista Med*, *27*(2), 21–33. Recuperado de <https://doi.org/10.18359/rmed.4195>
- Vallejo Ortega, M., Sánchez Pedraza, R., Feliciano Alfonso, J., García Pérez, M., Gutiérrez Sepúlveda, M., & Merchán Chaverra, R. (2016). Manual para la elaboración de protocolos clínicos en el instituto nacional de cancerología. En *Instituto Nacional de Cancerología Manual*. Bogotá. Recuperado de https://intranet.cancer.gov.co/Guias_y_Protocolos/Manual_metodologico_180716.pdf
- van Wegberg, A. M. J., MacDonald, A., Ahring, K., Bélanger-Quintana, A., Blau, N., Bosch, A. M., ... van Spronsen, F. J. (2017). The complete European guidelines on phenylketonuria: diagnosis and treatment. *Orphanet Journal of Rare Diseases*, *12*(1), 162. Recuperado de <https://doi.org/10.1186/s13023-017-0685-2>
- Van Wegberg, A. M. J., MacDonald, A., Ahring, K., Bélanger-Quintana, A., Blau, N., Bosch, A. M., ... Van Spronsen, F. J. (2017). The complete European guidelines on phenylketonuria: Diagnosis and treatment. *Orphanet Journal of Rare Diseases*, *12*(1), 1–56. Recuperado de <https://doi.org/10.1186/s13023-017-0685-2>
- Wan, Z., Rosenbaum, E. R., Liu, W., Song, B., Yue, X., Kong, Y., ... Cao, Z. (2020).

Benchmark Examination of Blood Amino Acids Patterns in Phenylketonuria Neonates and Young Children on Phenylalanine-Restricted Dietary Treatment. *Fetal and Pediatric Pathology*, 1–8. Recuperado de <https://doi.org/10.1080/15513815.2020.1846647>

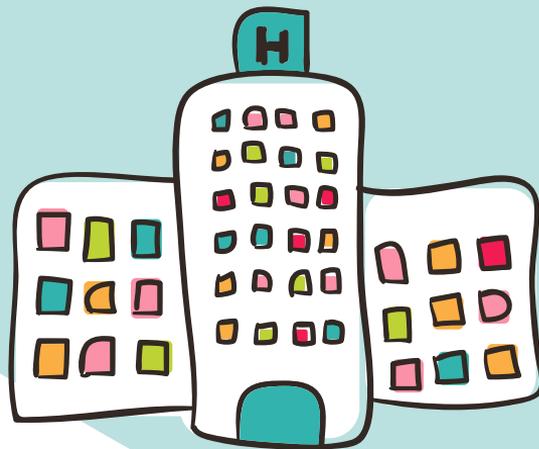
Weiss, K., Lotz-Havla, A., Dokoupil, K., & Maier, E. M. (2020). Management of three preterm infants with phenylketonuria. *Nutrition*, 71. Recuperado de <https://doi.org/10.1016/j.nut.2019.110619>

Weng, H. L., Yang, F. J., Chen, P. R., Hwu, W. L., Lee, N. C., & Chien, Y. H. (2020). Dietary intake and nutritional status of patients with phenylketonuria in Taiwan. *Scientific Reports*, 10(1), 1–6. Recuperado de <https://doi.org/10.1038/s41598-020-71361-8>

11. ANEXOS

Anexo 1.

**Protocolo de valoración y tratamiento
nutricional para pacientes con
fenilcetonuria (PKU).**



Protocolo de valoración y tratamiento nutricional para pacientes con fenilcetonuria (PKU) HUSI.



Realizado por: Angélica María Garavito Pita
Revisado por: Dra. Luz Stella Hidalgo Neira, ND Esp
Nutrición Clínica y Dra. Angela Patricia Gómez Pinzón, ND
Fecha de elaboración: Junio 2021



Tabla de Contenido



01

Introducción.....3 pág

02

Valoración Nutricional

- 2.1 Antropometría..... 5 pág
- 2.2 Bioquímicos..... 29 pág
- 2.3 Examen físico..... 34 pág
- 2.4 Anamnesis alimentaria.....38 pág

03

Tratamiento Nutricional

- 3.1 Objetivos.....43 pág
- 3.2 Requerimientos calóricos, macro y micronutrientes.....47 pág

04

Recomendaciones

- 4.1 Generales 52 pág
- 4.2 Por grupos poblacionales..... 62 pág

Anexos

- 1. Resumen de la matriz de artículos 84 pág
- 2. Formulas disponibles para pacientes con PKU88 pág

Introducción



La **Fenilcetonuria (PKU)** es un trastorno hereditario que ocurre en promedio en 1 de cada 10.000 nacimientos. Se produce porque la fenilalanina no se metaboliza a tirosina por una mutación en la fenilalanina hidroxilasa, generando una deficiencia en esta enzima y, como consecuencia, genera el aumento de FA en sangre y otros tejidos produciendo daños irreversibles en el sistema nervioso central. La fenilalanina es un aminoácido esencial para la síntesis de proteínas; también está en el funcionamiento de energía alterna en el catabolismo muscular. La tirosina es un aminoácido que participa en la síntesis de la melanina y de neurotransmisores, y se genera a partir de la hidroxilación de la fenilalanina; en este caso la tirosina se considera un aminoácido esencial ya que no se producen cantidades suficientes de manera endógena. Los pacientes con niveles mayores a 360 mmol/L o 6 mg/dL requerirán tratamiento nutricional (López Mejía, Vergara Vázquez, & Guillén López, 2018).

Valoración nutricional





Valoración Antropométrica

Es un estudio que hace referencia a las mediciones del cuerpo humano para conocer las dimensiones de los huesos, músculos y tejido adiposo.

Tiene como objetivo evaluar las dimensiones lineales, el volumen y la composición corporal por medio de las reservas de tejido adiposo y muscular, estimados por medio de los tejidos blandos superficiales (masa magra y grasa) (Lescay Nariño, Alonso Becerra, & Hernández González, 2016).





Valoración Antropométrica

La valoración antropométrica se debe realizar de forma individualizada y por medio de los indicadores que plantea la OMS (de Freitas de Almeida et al., 2020). En un estudio se encontró que los pacientes con PKU con una adecuada ingesta de nutrientes pueden tener un crecimiento normal (Singh et al., 2014).

Cabe resaltar que los niños con PKU presentan desafíos dietético para poder tener un crecimiento y composición corporal saludable, para esto se debe lograr mantenerlos niveles bajos de FA (Beazer et al., 2020).



Peso

¿Qué es?

Es un reflejo de la masa corporal total de un individuo (tejido magro, tejido graso y fluidos intra y extracelulares) (Del Rosario Bezares Sarmiento, Cruz Bojórquez, Burgos de Santiago, & Barrera Bustillos, 2012)

Instrumento

Menores de 2 años: Pesa bebés (mecánica o digital).
Mayores de 2 años: Balanza de pie. (ICBF, 2018)

Técnica para la toma de peso en menores de 2 años (ICBF, 2018)

1. Asegurese de que el pesabebés este sobre una superficie lisa, horizontal y plana.
2. Verifique que el equipo se encuentre en 0.
3. Con ayuda del acompañante se debe desvestir al niño y en caso de no ser posible se debe dejar con ropa ligera.
4. Colocar niño en el centro de la bandeja de la pesa bebés, sin dejar alguna parte del cuerpo por fuera; evite apoyarse en la bandeja.
5. Si la balanza es mecánica se debe ubicar las piezas móviles con el fin de obtener un peso exacto y aproximar al decimal más cercano, según la sensibilidad; si es digital sólo se debe leer el resultado.
6. Bajar al niño del equipo.
7. Repetir el proceso para validar el valor.

Técnica para la toma de peso en mayores de 2 años (ICBF, 2018)

1. Asegurese de que el pesabebés esté sobre una superficie lisa, horizontal y plana.
2. Solicitar al paciente que se coloque de pie sobre las marcaciones ubicadas sobre la superficie de la báscula con la mínima cantidad de ropa posible, debe estar en posición recta y erguida, sin moverse.
3. Si la balanza es mecánica se debe ubicar las piezas hasta obtener el peso exacto aproximando de 50 a 100 gramos, según la sensibilidad del equipo; si es digital sólo se debe leer el resultado.
4. Bajar al paciente de la báscula.
5. Repetir el proceso para validar el valor.

Longitud / Talla.

¿Qué es?

Es un indicador del tamaño corporal y de la longitud de los huesos. (Del Rosario Bezares Sarmiento et al., 2012)

Técnica para la toma de longitud en menores de 2 años (ICBF, 2018)

1. Colocar el infantómetro sobre una superficie plana, firme y de forma horizontal.
2. Retirar los zapatos y verificar que el niño no tenga ningún objeto sobre su cabeza.
3. Acostar al niño de forma supina sobre el infantómetro, con la cabeza apoyada sobre la plataforma fija.
4. Solicitar a la madre o acompañante que se ubique detrás de la plataforma fija del infantómetro y tome la cabeza del niño con las manos, colocándolas a cada lado, de tal forma que los ojos queden mirando para arriba.
5. Tomar las rodillas, estirándolas con un movimiento suave y firme; con la otra mano tomar la parte móvil del infantómetro contra la planta de los pies, los cuales deben estar rectos.
6. Observar que los hombros, espaldas, glúteos y talones estén en contacto con el infantómetro.
7. Leer la medida y repetir el procedimiento para verificar en caso de dudas.

Instrumento

Menores de 2 años: Infantómetro. (ICBF, 2018)

Mayores de 2 años: Tallímetro (ICBF, 2018)

Técnica para la toma de talla en mayores de 2 años. (ICBF, 2018)

1. Poner el tallímetro sobre una superficie plana, de forma vertical y contra una pared que no tenga guardaescobas.
2. Ubicar al paciente contra el tallímetro, en posición erguida con los talones juntos y las rodillas rectas, verificando que no tenga zapatos ni adornos en la cabeza.
3. Verificar que los talones, pantorrillas, glúteos, tronco, hombros y espalda estén sobre la pared o tallímetro. La madre o acompañante puede ayudar a sostener las rodillas y tobillos.
4. Colocar al niño en el plano de Frankfort, solicitar que el paciente realice una aspiración profunda sin levantar los hombros.
5. Con la parte móvil hacia el vértice de la cabeza, apoye esta suavemente. No olvide siempre estar pendiente que el niño no se empine o doble la espalda.
6. Dar lectura al valor correspondiente al valor que marca la pieza móvil ubicándose frente a ella y anotarlo.
7. Revisar la medida y repetir el proceso

Perímetro cefálico

¿Qué es?

Es una medida que representa el desarrollo neurológico a partir de la evaluación indirecta de la masa cerebral (Del Rosario Bezares Sarmiento et al., 2012).

Instrumento

Menores de 5 años: Cinta métrica (ICBF, 2018)

Técnica para la toma de perímetro cefálico (ICBF, 2018)

1. Retirar cualquier tipo de adorno que se encuentre en la cabeza que interfiera con la medición.
2. El niño debe mantener la cabeza fija.
3. Se mide la distancia que va desde la parte que está por encima de las cejas y orejas, rodeando la parte posterior de la cabeza.
4. La cinta se pasa alrededor de la cabeza del paciente, se coloca con firmeza sobre las protuberancias frontales y la prominencia occipital.
5. Se toma la medida, anotándola y en caso de ser necesario se repiten los pasos para una verificación.

Perímetro del Brazo

¿Qué es?

Es la medición de la circunferencia del brazo en el punto medio entre los puntos acromial y radial o olecranon. En los menores entre 6 a 59 meses es un predictor de muerte por desnutrición (Ministerio de Salud y Protección Social, 2016). Es una referencia del crecimiento, desarrollo físico y aumento de las reservas corporales; es un indicador sensible ante los cambios rápidos de composición corporal. Además proporciona información sobre el contenido de masa muscular y masa grasa, (Del Rosario Bezares Sarmiento et al., 2012)

Instrumento

Desde los 6 meses: Cinta métrica (ICBF, 2018)

Técnica para la toma del perímetro braquial (ICBF, 2018)

1. Se debe seleccionar el brazo no dominante del paciente.
2. Se mide la distancia entre el acromion y el olécranon.
3. Marque el punto medio entre los dos puntos antropométricos.
4. Dejar caer el brazo del paciente de forma natural.
5. En la marcación realizada anteriormente se debe enrollar la cinta de forma horizontal sin dejar que se caiga.
6. Verificar que la cinta no esté ni muy suelta ni muy apretada.
7. Leer el número que aparece en la intersección de la cinta y este es el resultado.
8. Para confirmar el dato se debe repetir el procedimiento

Circunferencia de cintura

¿Qué es?

Esta circunferencia se ha asociado con la distribución de la grasa corporal, además contribuye a identificar factores de riesgo de morbilidad, en especial la grasa abdominal. Se asocia con la presencia enfermedades cardiovasculares y enfermedades crónicas como la diabetes y la hipertensión. (Del Rosario Bezares Sarmiento et al., 2012). En niños mayores de 2 años se mide en casos de sobrepeso u obesidad.

Instrumento

Todas las edades: Cinta métrica (ICBF, 2018)

Técnica para la toma de circunferencia de la cintura (ICBF, 2018)

1. Se debe descubrir la parte del abdomen de tal forma que quede a la vista el último arco costal y la cresta ilíaca.
2. El nutricionista se debe hacer de frente al sujeto para poder localizar la zona más estrecha o reducida.
3. La medida se realizará en la parte mas estrecha entre estos dos puntos, en caso de que esta no se note se realizará entre la mitad de los dos puntos nombrados anteriormente.
4. La medición se debe realizar en una espiración normal, con los brazos relajados a los costados del cuerpo.
5. Para verificar el valor obtenido, volver a repetir los pasos previamente relatados.

Indicadores Antropométricos según la edad y estado fisiológico

Indicador antropométrico

Estos se toman en los diversos grupos poblacionales, como se establece en la Resolución 2465 del 2016.

Recién nacidos

- Peso/ Edad Gestacional.
- Longitud/ Edad gestacional
- Perímetro Cefálico/ Edad Gestacional.

Mujeres embarazadas

- Índice de masa corporal / Edad Gestacional.
- Ganancia de peso

Niños (as) menores de 5 años

- Longitud – Talla/ Edad.
- Peso /para Longitud o Talla.
- Perímetro Cefálico/ Edad

Niños(as) y adolescentes entre 5 y 17 años

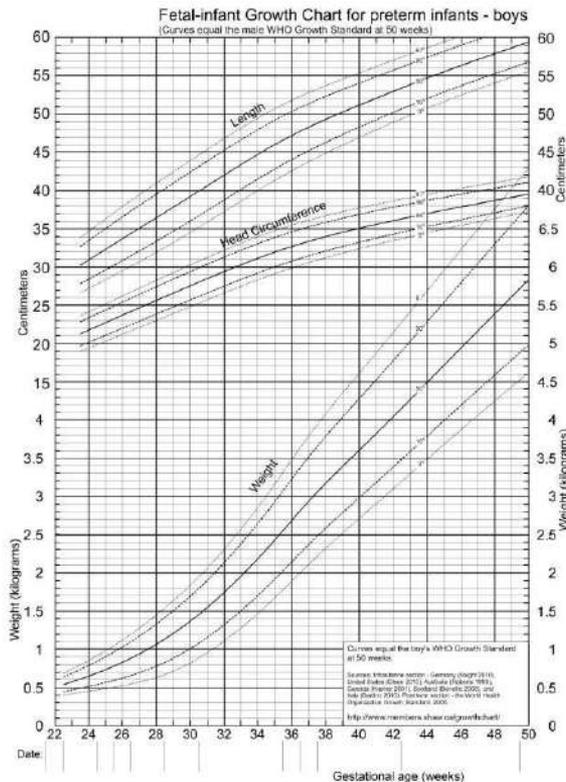
- Índice de masa corporal / Edad.
- Talla/ Edad

Adultos

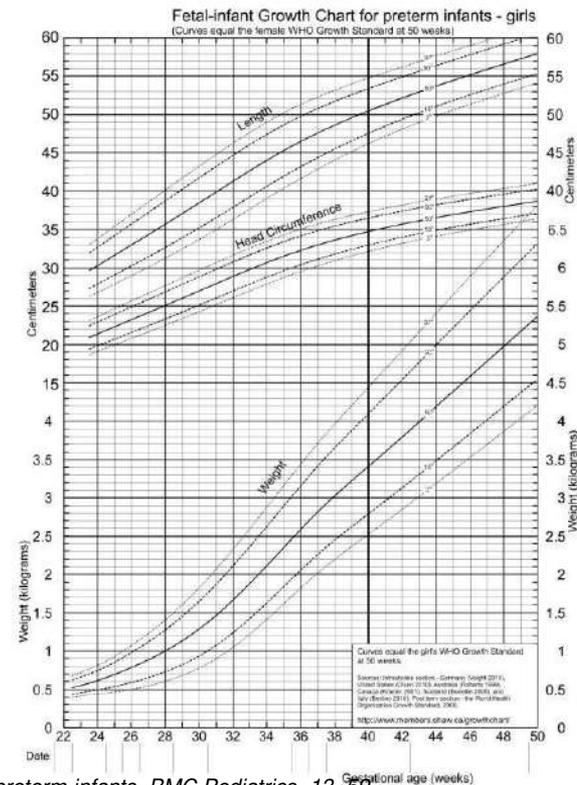
- Índice de Masa Corporal (IMC).
- Circunferencia de la cintura.

Indicadores Antropométricos Recién Nacidos Pretérmino

Niños



Niñas



Clasificación:

Pequeño: < percentil 10.

Adecuado: Entre el percentil 10 y el 90.

Grande: > percentil 90.

Fenton, T. R., & Kim, J. H. (2013). A systematic review and meta-analysis to revise the Fenton growth chart for preterm infants. *BMC Pediatrics*, 13, 59.
<https://doi.org/10.1186/1471-2431-13-59>

Indicadores Antropométricos Recién Nacidos a Término

Peso

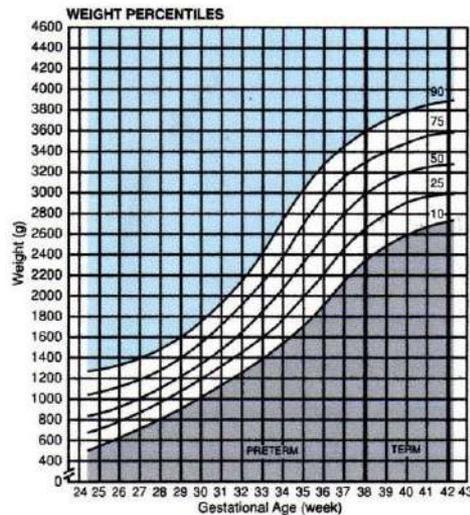
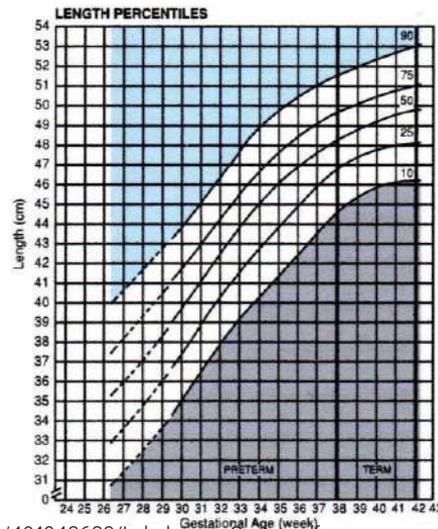
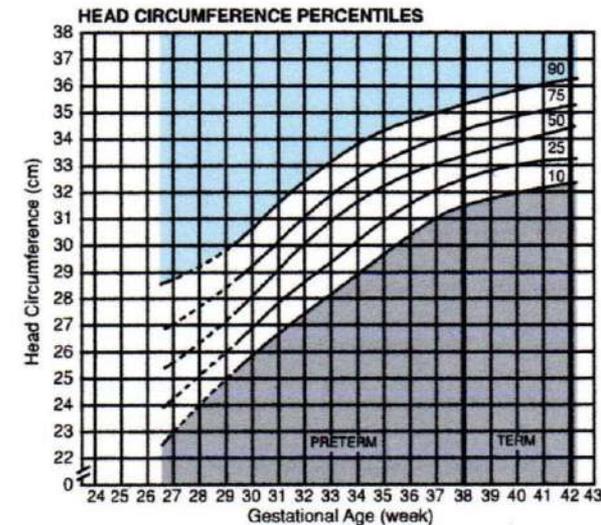


Imagen tomada de: <https://es.scribd.com/document/401348689/Lubchenko-Curve-pdf>

Longitud



Circunferencia de la cabeza



Clasificación:

Pequeño: < percentil 10.

Adecuado: Entre el percentil 10 y el 90.

Grande: > percentil 90.

Lubchenko, L. O., Hansman, C., Dressler, M., & Boyd, E. (1963). Intrauterine Growth As Estimated From Liveborn Birth-weight Data At 24 To 42 Weeks Of Gestation. *Pediatrics*, 32, 793–800.

Lubchenko, L. O., Hansman, C., & Boyd, E. (1966). Intrauterine growth in length and head circumference as estimated from live births at gestational ages from 26 to 42 weeks. *Pediatrics*, 37(3), 403–408.

Indicadores Antropométricos en menores de 5 años

Resolución 2465 de 2016 (Niños (as) menores de 5 años)		
<i>Indicador</i>	<i>Punto de corte (DE)</i>	<i>Clasificación antropométrica</i>
Longitud o talla/ Edad (L o T/E)	≥ -1	Talla adecuada para la edad
	≥ -2 a < -1	Riesgo de talla baja
	< -2	Talla baja para la edad o Retraso en talla
Peso / Talla (P/L o T)	> 3	Obesidad
	> 2 a ≤ 3	Sobrepeso
	> 1 a ≤ 2	Riesgo de sobrepeso
	≥ -1 a ≤ 1	Peso adecuado para la talla
	≥ -2 a < -1	Riesgo de Desnutrición aguda
	< -2 a ≥ -3	Desnutrición aguda moderada
	< -3	Desnutrición aguda severa
Perímetro Cefálico para la Edad (PC/E)	> 2	Factor de Riesgo para el Neuro desarrollo
	≥ -2 a ≤ 2	Normal
	< -2	Factor de Riesgo para el Neuro desarrollo
Índice de Masa Corporal para la edad (IMC/E)	> 3	Obesidad
	> 2 a ≤ 3	Sobrepeso
	> 1 a ≤ 2	Riesgo de sobrepeso
	≤ 1	No aplica (Verificar con P/T)

Indicadores Antropométricos en niños (as) y adolescentes de 5 años a 17 años

Resolución 2465 de 2016 (Niños (as) y adolescentes de 5 a 17 años)		
<i>Indicador</i>	<i>Punto de corte (DE)</i>	<i>Clasificación antropométrica</i>
Longitud o talla/ Edad (L o T/E)	≥ -1	Talla adecuada para la edad
	≥ -2 a < -1	Riesgo de talla baja
	< -2	Talla baja para la edad o Retraso en talla
Índice de Masa Corporal para la edad (IMC/E)	$> +2$	Obesidad
	$> +1$ a $\leq +2$	Sobrepeso
	> -1 a $\leq +1$	Riesgo de sobrepeso
	≤ -2 a < -1	Riesgo de Delgadez
	< -2	Delgadez

Fuente: (Ministerio de Salud y Protección Social, 2016)

Indicadores de circunferencia de cintura para niños (as) y adolescentes de 2 años a 18 años

Age (y)	Percentile for boys					Percentile for girls				
	10 th	25 th	50 th	75 th	90 th	10 th	25 th	50 th	75 th	90 th
2	43.2	45.0	47.1	48.8	50.8	43.8	45.0	47.1	49.5	52.2
3	44.9	46.9	49.1	51.3	54.2	45.4	46.7	49.1	51.9	55.3
4	46.6	48.7	51.1	53.9	57.6	46.9	48.4	51.1	54.3	58.3
5	48.4	50.6	53.2	56.4	61.0	48.5	50.1	53.0	56.7	61.4
6	50.1	52.4	55.2	59.0	64.4	50.1	51.8	55.0	59.1	64.4
7	51.8	54.3	57.2	61.5	67.8	51.6	53.5	56.9	61.5	67.5
8	53.5	56.1	59.3	64.1	71.2	53.2	55.2	58.9	63.9	70.5
9	55.3	58.0	61.3	66.6	74.6	54.8	56.9	60.8	66.3	73.6
10	57.0	59.8	63.3	69.2	78.0	56.3	58.6	62.8	68.7	76.6
11	58.7	61.7	65.4	71.7	81.4	57.9	60.3	64.8	71.1	79.7
12	60.5	63.5	67.4	74.3	84.8	59.5	62.0	66.7	73.5	82.7
13	62.2	65.4	69.5	76.8	88.2	61.0	63.7	68.7	75.9	85.8
14	63.9	67.2	71.5	79.4	91.6	62.6	65.4	70.6	78.3	88.8
15	65.6	69.1	73.5	81.9	95.0	64.2	67.1	72.6	80.7	91.9
16	67.4	70.9	75.6	84.5	98.4	65.7	68.8	74.6	83.1	94.9
17	69.1	72.8	77.6	87.0	101.8	67.3	70.5	76.5	85.5	98.0
18	70.8	74.6	79.6	89.6	105.2	68.9	72.2	78.5	87.9	101.0

Interpretación:
 ≥75 P: Riesgo para
 síndrome metabólico.

Fernández, J. R., Redden, D. T., Pietrobelli, A., & Allison, D. B. (2004). Waist circumference percentiles in nationally representative samples of African-American, European-American, and Mexican-American children and adolescents. *The Journal of Pediatrics*, 145(4), 439–444. <https://doi.org/10.1016/j.jpeds.2004.06.044>

Indicadores Antropométricos en adultos

Resolución 2465 de 2016	
Adultos 18 a 64 años	
Clasificación IMC Kg/m²	
Clasificación	IMC
Delgadez	< 18,5
Normal	≥ 18,5 a < 25
Sobrepeso	≥ 25 a < 30
Obesidad grado I	≥ 30 a < 34,9
Obesidad grado II	≥ 35 a < 39,9
Obesidad grado III	≥ 40,0
Circunferencia de la cintura (cm)	
Sexo	cm
Hombres	≥ 90
Mujeres	≥ 80

Fuente: (Ministerio de Salud y Protección Social, 2016)

Indicadores Antropométricos en mujeres en estado de gestación

19

Resolución 2465 de 2016 Mujeres gestantes clasificación según

Semanas de gestación	Obesidad para la edad gestacional	Sobrepeso para la edad gestacional	IMC adecuado para la edad gestacional	Bajo peso para la edad gestacional
6	> 30,0	25,0 - 30,0	20,0 - 24,9	<20,0
7	> 30,0	25,0 - 30,0	20,1 - 24,9	<20,1
8	> 30,1	25,1 - 30,1	20,2 - 25,0	<20,2
9	> 30,2	25,2 - 30,2	20,2 - 25,1	<20,3
10	> 30,2	25,3 - 30,2	20,3 - 25,2	<20,4
11	> 30,3	25,4 - 30,3	20,4 - 25,3	<20,5
12	> 30,3	25,5 - 30,3	20,5 - 25,4	<20,6
13	> 30,4	25,7 - 30,4	20,7 - 25,6	<20,7
14	> 30,5	25,8 - 30,5	20,8 - 25,7	<20,8
15	> 30,6	25,9 - 30,6	20,9 - 25,8	<20,9
16	> 30,7	26,0 - 30,7	21,1 - 25,9	<21,1
17	> 30,8	26,1 - 30,8	21,2 - 26,0	<21,2
18	> 30,9	26,2 - 30,9	21,3 - 26,1	<21,3
19	> 30,9	26,3 - 30,9	21,5 - 26,2	<21,5
20	> 31,0	26,4 - 31,0	26,4 - 31,0	<21,6
21	> 31,1	26,5 - 31,1	21,8 - 26,4	<21,8
22	> 31,2	26,7 - 31,2	21,9 - 26,6	<21,9
23	> 31,3	26,8 - 31,3	22,1 - 26,7	<22,1
24	> 31,5	27,0 - 31,5	22,3 - 26,9	<22,3

Fuente: (Ministerio de Salud y Protección Social, 2016)

56

Indicadores Antropométricos en mujeres en estado de gestación

Resolución 2465 de 2016 Mujeres gestantes clasificación según				
Semanas de gestación	Obesidad para la edad gestacional	Sobrepeso para la edad gestacional	IMC adecuado para la edad gestacional	Bajo peso para la edad gestacional
25	> 31,6	27,1 - 31,6	22,5 - 27,0	<22,5
26	> 31,7	27,2 - 31,7	22,7 - 27,2	<22,7
27	> 31,8	27,4 - 31,8	22,8 - 27,3	<22,8
28	> 31,9	27,6 - 31,9	23,0 - 27,5	<23,0
29	> 32,0	27,7 - 32,0	23,2 - 27,6	<23,2
30	> 32,1	27,9 - 32,1	23,4 - 27,8	<23,4
31	> 32,2	28,0 - 32,2	23,5 - 27,9	<23,5
32	> 32,3	28,1 - 32,3	23,7 - 28,0	<23,7
33	> 32,4	28,2 - 32,4	23,9 - 28,1	<23,9
34	> 32,5	28,4 - 32,5	24,0 - 28,3	<24,0
35	> 32,6	28,5 - 32,6	24,2 - 28,4	<24,2
36	> 32,7	28,6 - 32,7	24,3 - 28,5	<24,3
37	> 32,8	28,8 - 32,8	24,5 - 28,7	<24,5
38	> 32,9	28,9 - 32,9	24,6 - 28,8	<24,6
39	> 33,0	29,0 - 33,0	24,8 - 28,9	<24,8
40	> 33,1	29,2 - 33,1	25,0 - 29,1	<25,0
41	> 33,2	29,3 - 33,2	25,1 - 29,2	<25,1
42	> 33,2	29,3 - 33,3	25,1 - 29,3	<25,1

Fuente: (Ministerio de Salud y Protección Social, 2016)

Indicadores Antropométricos en mujeres en estado de gestación

21

Resolución 2465 de 2016 Mujeres gestante Incremento de peso esperado según IMC pregestacional			
Clasificación del IMC pregestacional	Valor de referencia del IMC	Incremento de peso esperado (Kg)	Gramos / Semana
IMC menor de 20	< 20,00	12 a 18	400 a 600
IMC Adecuado	20,0 - 24,9	10 a 13	330 a 430
Sobrepeso	25 - 29,9	7 a 10	230 a 330
Obesidad	≥ 30	6 a 7	200 a 230

Fuente: (Ministerio de Salud y Protección Social, 2016)

Perímetro braquial para menores de 5 años

Puntos de corte para el indicador de perímetro braquial para menores de 5 años (NIÑOS)								
Edad (Meses)	(-4 DE)	(-3 DE)	(-2 DE)	(-1 DE)	Mediana	(+ 1 DE)	(+ 2 DE)	(+ 3 DE)
6	10,3	11,5	12,6	13,8	14,9	16,1	17,3	18,4
7	10,4	11,6	12,7	13,9	15,1	16,3	17,5	18,6
8	10,5	11,7	12,8	14,0	15,2	16,4	17,6	18,8
9	10,5	11,7	12,9	14,2	15,4	16,6	17,8	19,0
10	10,6	11,8	13,0	14,2	15,5	16,7	17,9	19,1
11	10,6	11,9	13,1	14,3	15,6	16,8	18,0	19,3
12	10,7	11,9	13,2	14,4	15,7	16,9	18,1	19,4
13	10,7	12,0	13,2	14,5	15,7	17,0	18,2	19,5
14	10,8	12,0	13,3	14,5	15,8	17,1	18,3	19,6
15	10,8	12,1	13,3	14,6	15,9	17,1	18,4	19,7
16	10,8	12,1	13,4	14,6	15,9	17,2	18,5	19,8
17	10,8	12,1	13,4	14,7	16,0	17,3	18,6	19,8
18	10,8	12,1	13,4	14,7	16,0	17,3	18,6	19,9
19	10,9	12,2	13,5	14,8	16,1	17,4	18,7	20,0
20	10,9	12,2	13,5	14,8	16,1	17,4	18,7	20,0
21	10,9	12,2	13,5	14,8	16,1	17,5	18,8	20,1
22	10,9	12,2	13,5	14,9	16,2	17,5	18,8	20,1
23	10,9	12,2	13,5	14,9	16,2	17,5	18,9	20,2
24	10,9	12,2	13,6	14,9	16,2	17,6	18,9	20,2
25	10,9	12,2	13,6	14,9	16,3	17,6	18,9	20,3
26	10,9	12,3	13,6	14,9	16,3	17,6	19,0	20,3
27	10,9	12,3	13,6	15,0	16,3	17,7	19,0	20,4
28	10,9	12,3	13,6	15,0	16,3	17,7	19,1	20,4
29	10,9	12,3	13,7	15,0	16,4	17,7	19,1	20,4
30	10,9	12,3	13,7	15,0	16,4	17,8	19,1	20,5
31	11,0	12,3	13,7	15,1	16,4	17,8	19,2	20,5

Perímetro braquial para menores de 5 años

Puntos de corte para el indicador de perímetro braquial para menores de 5 años (NIÑOS)

Edad (Meses)	(-4 DE)	(-3 DE)	(-2 DE)	(-1 DE)	Mediana	(+ 1 DE)	(+ 2 DE)	(+ 3 DE)
32	11,0	12,3	13,7	15,1	16,5	17,8	19,2	20,6
33	11,0	12,4	13,7	15,1	16,5	17,9	19,2	20,6
34	11,0	12,4	13,8	15,1	16,5	17,9	19,3	20,6
35	11,0	12,4	13,8	15,2	16,5	17,9	19,3	20,7
36	11,0	12,4	13,8	15,2	16,6	18,0	19,3	20,7
37	11,0	12,4	13,8	15,2	16,6	18,0	19,4	20,8
38	11,0	12,4	13,8	15,2	16,6	18,0	19,4	20,8
39	11,1	12,5	13,9	15,3	16,7	18,1	19,5	20,9
40	11,1	12,5	13,9	15,3	16,7	18,1	19,5	20,9
41	11,1	12,5	13,9	15,3	16,7	18,1	19,6	21,0
42	11,1	12,5	13,9	15,4	16,8	18,2	19,6	21,0
43	11,1	12,5	14,0	15,4	16,8	18,2	19,7	21,1
44	11,1	12,5	14,0	15,4	16,8	18,3	19,7	21,1
45	11,1	12,6	14,0	15,4	16,9	18,3	19,8	21,2
46	11,1	12,6	14,0	15,5	16,9	18,4	19,8	21,3
47	11,1	12,6	14,0	15,5	17,0	18,4	19,9	21,3
48	11,1	12,6	14,1	15,5	17,0	18,4	19,9	21,4
49	11,1	12,6	14,1	15,6	17,0	18,5	20,0	21,4
50	11,1	12,6	14,1	15,6	17,1	18,5	20,0	21,5
51	11,1	12,6	14,1	15,6	17,1	18,6	20,1	21,6
52	11,1	12,6	14,1	15,6	17,1	18,6	20,1	21,6
53	11,1	12,6	14,1	15,7	17,2	18,7	20,2	21,7
54	11,1	12,6	14,2	15,7	17,2	18,7	20,2	21,8
55	11,1	12,6	14,2	15,7	17,2	18,8	20,3	21,8
56	11,1	12,6	14,2	15,7	17,3	18,8	20,4	21,9
57	11,1	12,6	14,2	15,8	17,3	18,9	20,4	22,0
58	11,1	12,6	14,2	15,8	17,3	18,9	20,5	22,1
59	11,1	12,6	14,2	15,8	17,4	19,0	20,6	22,2

de Onis, M., Yip, R., & Mei, Z. (1997). The development of MUAC-for-age reference data recommended by a WHO Expert Committee. *Bulletin of the World Health Organization*, 75(1), 11–18. Recuperado de <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/9141745>

Perímetro braquial para menores de 5 años

Puntos de corte para el indicador de perímetro braquial para menores de 5 años (NIÑAS)								
Edad (Meses)	(-4 DE)	(-3 DE)	(-2 DE)	(-1 DE)	Mediana	(+ 1 DE)	(+ 2 DE)	(+ 3 DE)
6	9,2	10,4	11,5	12,7	13,9	16,1	17,3	18,4
7	9,4	10,6	11,8	13,0	14,1	16,3	17,5	18,6
8	9,6	10,8	12,0	13,2	14,4	16,4	17,6	18,8
9	9,8	11,0	12,2	13,4	14,6	16,6	17,8	19,0
10	9,9	11,1	12,3	13,6	14,8	16,7	17,9	19,1
11	10,0	11,3	12,5	13,7	15,0	16,8	18,0	19,3
12	10,1	11,4	12,6	13,9	15,1	16,9	18,1	19,4
13	10,2	11,5	12,7	14,0	15,2	17,0	18,2	19,5
14	10,3	11,6	12,8	14,1	15,4	17,1	18,3	19,6
15	10,4	11,7	12,9	14,2	15,5	17,1	18,4	19,7
16	10,4	11,7	13,0	14,3	15,6	17,2	18,5	19,8
17	10,5	11,8	13,1	14,4	15,7	17,3	18,6	19,8
18	10,5	11,8	13,1	14,4	15,7	17,3	18,6	19,9
19	10,6	11,9	13,2	14,5	15,8	17,4	18,7	20,0
20	10,6	11,9	13,3	14,5	15,8	17,4	18,7	20,0
21	10,6	11,9	13,3	14,6	15,9	17,5	18,8	20,1
22	10,7	12,0	13,3	14,6	15,9	17,5	18,8	20,1
23	10,7	12,0	13,4	14,7	16,0	17,5	18,9	20,2
24	10,7	12,0	13,4	14,7	16,0	17,6	18,9	20,2
25	10,7	12,0	13,4	14,7	16,1	17,6	18,9	20,3
26	10,7	12,1	13,4	14,7	16,1	17,6	19,0	20,3
27	10,7	12,1	13,4	14,8	16,1	17,7	19,0	20,4
28	10,7	12,1	13,4	14,8	16,1	17,7	19,1	20,4
29	10,7	12,1	13,5	14,8	16,2	17,7	19,1	20,4
30	10,8	12,1	13,5	14,8	16,2	17,8	19,1	20,5
31	10,8	12,1	13,5	14,9	16,2	17,8	19,2	20,5

Perímetro braquial para menores de 5 años

Puntos de corte para el indicador de perímetro braquial para menores de 5 años (NIÑAS)								
Edad (Meses)	(-4 DE)	(-3 DE)	(-2 DE)	(-1 DE)	Mediana	(+ 1 DE)	(+ 2 DE)	(+ 3 DE)
32	10,8	12,1	13,5	14,9	16,3	17,8	19,2	20,6
33	10,8	12,2	13,5	14,9	16,3	17,9	19,2	20,6
34	10,8	12,2	13,6	14,9	16,3	17,9	19,3	20,6
35	10,8	12,2	13,6	15,0	16,3	17,9	19,3	20,7
36	10,8	12,2	13,6	15,0	16,4	18,0	19,3	20,7
37	10,8	12,2	13,6	15,0	16,4	18,0	19,4	20,8
38	10,9	12,2	13,6	15,0	16,4	18,0	19,4	20,8
39	10,9	12,3	13,7	15,1	16,5	18,1	19,5	20,9
40	10,9	12,3	13,7	15,1	16,5	18,1	19,5	20,9
41	10,9	12,3	13,7	15,1	16,6	18,1	19,6	21,0
42	10,9	12,3	13,8	15,2	16,6	18,2	19,6	21,0
43	10,9	12,4	13,8	15,2	16,6	18,2	19,7	21,1
44	10,9	12,4	13,8	15,2	16,7	18,3	19,7	21,1
45	11,0	12,4	13,8	15,3	16,7	18,3	19,8	21,2
46	11,0	12,4	13,9	15,3	16,7	18,4	19,8	21,3
47	11,0	12,4	13,9	15,3	16,8	18,4	19,9	21,3
48	11,0	12,4	13,9	15,4	16,8	18,4	19,9	21,4
49	11,0	12,5	13,9	15,4	16,9	18,5	20,0	21,4
50	11,0	12,5	14,0	15,4	16,9	18,5	20,0	21,5
51	11,0	12,5	14,0	15,5	17,0	18,6	20,1	21,6
52	11,0	12,5	14,0	15,5	17,0	18,6	20,1	21,6
53	11,0	12,5	14,0	15,5	17,0	18,8	20,2	21,7
54	11,0	12,5	14,0	15,6	17,1	18,7	20,2	21,8
55	11,0	12,5	14,1	15,6	17,1	18,8	20,3	21,8
56	11,0	12,5	14,1	15,6	17,2	18,8	20,4	21,9
57	11,0	12,5	14,1	15,7	17,2	18,9	20,4	22,0
58	11,0	12,5	14,1	15,7	17,3	18,9	20,5	22,1
59	11,0	12,5	14,1	15,7	17,3	19,0	20,6	22,2

Interpretación del Perímetro braquial en menores de 5 años

Interpretación del perímetro braquial en menores de 5 años	
<i>DE</i>	<i>Interpretación</i>
< -3	Desnutrición grave
≥ -3 a <-2	Desnutrición moderada
≥ -2	Normal

Prieto Cordovés, Y.; Hernández Cuan, C.; Oliveros Viamontes, G.; Morales Pérez, V.; Mederos Pérez, I. Perímetro Braquial para Diagnosticar Estado Nutricional en Niños de Dos a Cinco Años. *Rev. Argent. Anat. Online* 2014; 5(3):107-113.

Percentiles de Perímetro Braquial (mm)

Hombres

Age group	Arm circumference (mm)						
	5	10	25	50	75	90	95
1-1.9	142	146	150	159	170	176	183
2-2.9	141	145	153	162	170	178	185
3-3.9	150	153	160	167	175	184	190
4-4.9	149	154	162	171	180	186	192
5-5.9	153	160	167	175	185	195	204
6-6.9	155	159	167	179	188	209	228
7-7.9	162	167	177	187	201	223	230
8-8.9	162	170	177	190	202	220	245
9-9.9	175	178	187	200	217	249	257
10-10.9	181	184	196	210	231	262	274
11-11.9	186	190	202	223	244	261	280
12-12.9	193	200	214	232	254	282	303
13-13.9	194	211	228	247	263	286	301
14-14.9	220	226	237	253	283	303	322
15-15.9	222	229	244	264	284	311	320
16-16.9	244	248	262	278	303	324	343
17-17.9	246	253	267	285	308	336	347
18-18.9	245	260	276	297	321	353	379
19-24.9	262	272	288	308	331	355	372
25-34.9	271	282	300	319	342	362	375
35-44.9	278	287	305	326	345	363	374
45-54.9	267	281	301	322	342	362	376
55-64.9	258	273	296	317	336	355	369
65-74.9	248	263	285	307	325	344	355

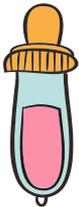
Mujeres

Age group	Arm circumference (mm)						
	5	10	25	50	75	90	95
1-1.9	138	142	148	156	164	172	177
2-2.9	142	145	152	160	167	176	184
3-3.9	143	150	158	167	175	183	189
4-4.9	149	154	160	169	177	184	191
5-5.9	153	157	165	175	185	203	211
6-6.9	156	162	170	176	187	204	211
7-7.9	164	167	174	183	199	216	231
8-8.9	168	172	183	195	214	247	261
9-9.9	178	182	194	211	224	251	260
10-10.9	174	182	193	210	228	251	265
11-11.9	185	194	208	224	248	276	303
12-12.9	194	203	216	237	256	282	294
13-13.9	202	211	223	243	271	301	338
14-14.9	214	223	237	252	272	304	322
15-15.9	208	221	239	254	279	300	322
16-16.9	218	224	241	258	283	318	334
17-17.9	220	227	241	264	295	324	350
18-18.9	222	227	241	258	281	312	325
19-24.9	221	230	247	265	290	319	345
25-34.9	233	240	256	277	304	342	368
35-44.9	241	251	267	290	317	356	378
45-54.9	242	256	274	299	328	362	384
55-64.9	243	257	280	303	335	367	385
65-74.9	240	252	274	299	326	356	373

Frisancho, A. R. (1981). New norms of upper limb fat and muscle areas for assessment of nutritional status. *The American Journal of Clinical Nutrition*, 34(11), 2540-2545. <https://doi.org/10.1093/ajcn/34.11.2540>

Interpretación de percentiles de Perímetro Braquial (mm)

Interpretación del perímetro braquial	
<i>Percentiles</i>	<i>Interpretación</i>
≤ 5	Desnutrición
>5 a ≤ 10	Riesgo de desnutrición
>10 a ≤ 90	Normal
>90 a ≤ 95	Riesgo de obesidad
>95	Obesidad

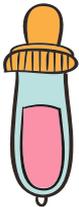


Parámetros Bioquímicos

Es el método más sensible y objetivo para la evaluación del estado nutricional, a través de éstos se miden las reservas de nutrientes, sus concentraciones o excreción plasmática y pruebas funcionales. Además de dar un seguimiento a las concentraciones de fenilalanina.

Tienen como utilidad determinar los cambios en la ingesta, si hay alteraciones en la digestión o absorción de nutrientes. Se aplica cuando se tienen sospechas por deficiencias o exceso de un nutriente. (Del Rosario Bezares Sarmiento et al., 2012).





Parámetros Bioquímicos

Según lo establecen las guías europeas, el primer laboratorio a realizar es el diagnóstico de PKU que definirá la clasificación según las concentraciones de fenilalanina en sangre basadas en el artículo de Blau (Blau, Hennermann, Langenbeck, & Lichter-Konecki, 2011), siendo esta la misma clasificación que se cita en el protocolo. Además las guías también incluyen un grupo de laboratorios que se deben realizar periódicamente para el control metabólico del paciente y evaluar que no se estén presentando alteraciones nutricionales en los pacientes (Van Wegberg et al., 2017).



Clasificación de PKU según las concentraciones de Fenilalanina.

Clasificación de PKU	Concentraciones de Fenilalanina (FA)	Relacion FA/TIR
PKU Clásica	> 1200 $\mu\text{mol/ L}$ (>20 mg/dL)	> 5
PKU Moderada	900 a 1200 $\mu\text{mol/ L}$ (15 a 20 mg/dL)	> 3
PKU Leve	600 - 900 $\mu\text{mol/ L}$	> 3
Hiperfenilalaninemia moderada o zona gris	360 - 600 $\mu\text{mol/ L}$ (10 - 15 mg/dL)	>3
Hiperfenilalaninemia moderada que no requiere tratamiento nutricional	120 a 360 $\mu\text{mol/ L}$ (2 a 6 mg/dL)	Promedio 3,3
Nivel de Tirosina en sangre	0,8 - 1,8 mg/dL	

Adaptado de: Colombo C, Cornejo E, & Raimann B, 2017.

Laboratorios requeridos para pacientes con fenilcetonuria

Todos los grupos etarios

Se deben realizar periódicamente los laboratorios de:

- Hemograma completo.
- Niveles de fenilalanina y Tirosina.
- Perfil de aminoácidos completos (Anualmente).
- Proteínas totales.
- Prealbúmina y albumina.
- Ferritina.
- Homocisteína plasmática.
- Ácido metilmalónico.
- Las vitaminas y minerales se pueden solicitar según los déficit clínicos que se evidencien. Sin embargo, en estos pacientes se sugiere tener presentes los niveles de Vitaminas B12 y D y de minerales como el hierro, zinc, magnesio, calcio, selenio y yodo.

Nota: Ya que estos niños suelen tener sobrepeso y obesidad durante la adolescencia, se sugiere tomar perfil lipídico.

(van Wegberg et al., 2017)

Mujeres en estado de gestación

Antes de quedar en embarazo se deben tener un control de los niveles de:

- Ácido fólico.
- Vitamina B12.
- Homocisteína plasmática.
- Ácido metilmalónico.

Durante el embarazo se tomaran exámenes de:

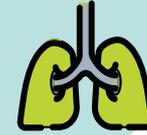
- Hemograma completo.
- Ferritina.
- Se hará control de los laboratorios que se toman antes de la concepción.
- Se deben hacer controles para evaluar qué otros laboratorios se requieren.

Frecuencia de la toma de laboratorios para FA y control metabólico según la edad

Edad	Frecuencia de los niveles de FA en sangre
0 - 1 años	Semanal
1 - 12 años	Quincenal
> 12 años	Mensual
Preconcepción	Semanal
Durante el embarazo	2 veces semanalmente

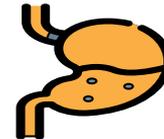
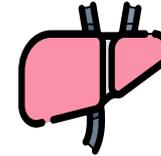
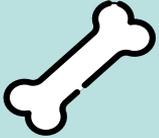
Edas	Frecuencia de laboratorios para un control metabólico en las visitas ambulatorias
0 - 1 años	Cada 2 meses
1 - 18 años	2 veces al año
> 18 años	1 vez al año
Durante el embarazo	1 vez por trimestre

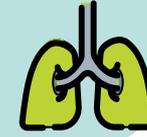
Nota: la frecuencia en la toma de laboratrios cambiara según: cambios en el tratamiento, alteraciones clínicas, problemas de adherencia al tratamineto o cambios en las circunstancias sociales del paciente.



Examen físico

En el examen físico se identifica el posible origen de una deficiencia nutricional. Su principal objetivo es identificar la presencia de signos clínicos sugestivos de carencias o excesos de algunos nutrientes, algunos se asocian específicamente a un nutriente; sin embargo, se puede asociar a diversas deficiencias. (Del Rosario Bezares Sarmiento et al., 2012)





Examen físico

Se encontró que los pacientes con fenilcetonuria suelen presentar tres características destacables en su examen físico que son: su cabello e iris suelen ser de color más claro en comparación con los de sus padres; en la piel presentan eccemas e hipopigmentación y, por último, tienen un olor característico a humedad o moho, esto asociado a la acumulación de los ácidos fenilacético y fenilpirúvico (Burgos Peláez, Redecillas Ferreiro, & Seguro Gurrutxaga, 2012). Adicionalmente, se buscan signos clínicos de deficiencia de vitaminas B12, D y de micronutrientes como el hierro, zinc, magnesio, calcio, selenio o yodo, ya que por su alimentación estos pacientes suelen presentar déficits en estos nutrientes (Crujeiras et al., 2015).



Examen Físico

El examen físico se debe hacer de forma cefalo – caudal para que se realice una inspección sistemática y organizada (Savino Lloreda, Posada Álvarez, & López Daza, 2020).

Características propias de PKU

Cabello: Suele ser de color claro

Iris: Suele ser de color más claro en comparación con el de sus padres.

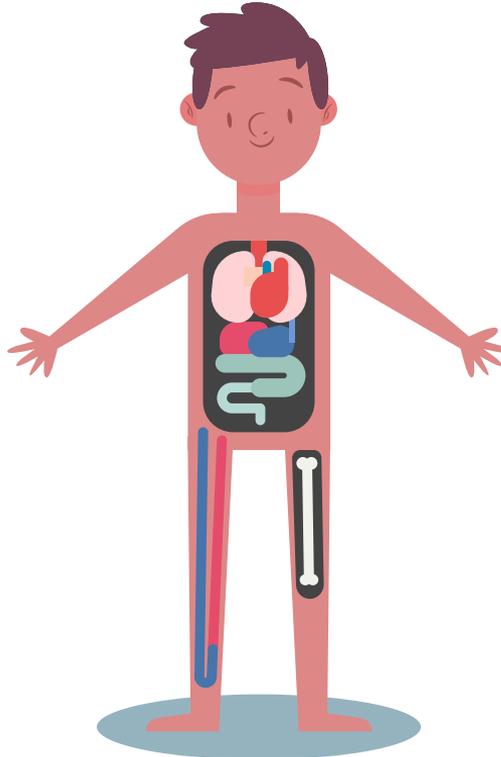
Olor: Suelen presentar olor a humedad o moho.

Piel: Eczema (áreas con comezón, las cuales se pueden tornar escamosas o rígidas). Además Hipopigmentación.

Estas características se presentan principalmente por la acumulación del *Acido Fenilacético*.

(Burgos Peláez et al., 2012)

(Colombo C et al., 2017)



Características asociadas a nutrientes deficientes en PKU

Piel: Dermatitis (Zinc o Ácidos grasos esenciales)

Xerosis (Ácidos grasos esenciales o Vitamina A)

Pelagra (Niacina o Triptófano)

Palidez (Hierro, folato o Vitamina B12)

Heridas que no curan (Zinc, vitamina C o proteína)

Cabello: Alopecia (Proteína, zinc o biotina).

Cejas: Alopecia (Ácidos grasos o selenio).

Ojos: Conjuntivas pálidas (Hierro, Folato o Vitamina B12)

(Savino Lloreda, Posada Álvarez, & López Daza, 2020)

Examen Físico

El examen físico se debe hacer de forma cefalo – caudal para que se realice una inspección sistemática y organizada (Savino Lloreda, Posada Álvarez, & López Daza, 2020).

Características asociadas a nutrientes deficientes en PKU

Boca: Queilosis (Vitamina B2, B3, B6 o Hierro).

Estomatitis angular (Vitamina B2, B3, B6 o Hierro)

Lesiones en la boca (Zinc)

Encías pálidas (Hierro)

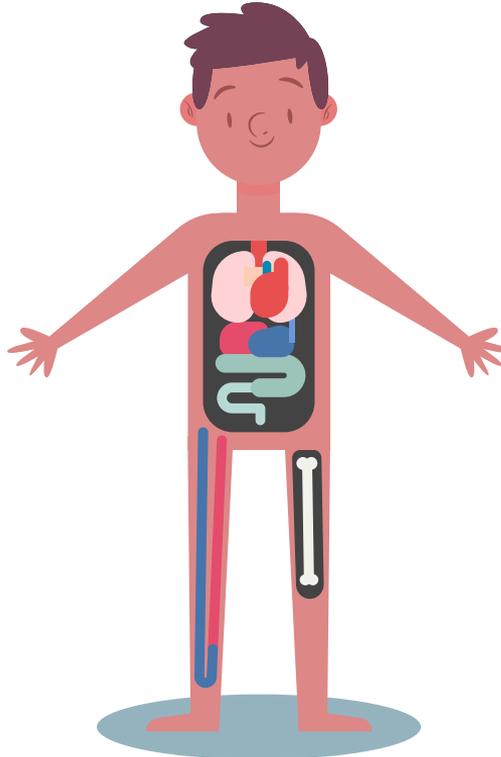
Glositis (Vitamina B2, B3, B6, B12, folato o Hierro)

Garganta: Crecimiento tiroideo (Yodo)

Uñas: Coiloniquia (Hierro)

Uñas escamosas (Zinc, Vitamina C o proteína)

(Savino Lloreda et al., 2020)



Características asociadas a nutrientes deficientes en PKU

Costillas: Rosario raquíptico (Vitamina D)

Huesos: Crecimiento epifisario (Vitamina D)

Obesidad: Panículo adiposo excesivo

Deficiencia proteico calórica: Edema, atrofia muscular, bajo peso corporal.

(Del Rosario Bezares Sarmiento et al., 2012).



Parámetros dietarios



Este es uno de los componentes mas importantes y determinantes en la evaluación del estado de nutrición, pero tiene un grado de dificultad y un gran riesgo de error, por ello se debe tener cuidado en la recolección de datos. Por este medio se obtiene información cuantitativa y cualitativa de la ingesta alimentaria y hábitos alimentarios. La información recolectada contribuye a detectar riesgos de malnutrición (Del Rosario Bezares Sarmiento et al., 2012).





Parámetros dietarios



La forma más apropiada para recolectar la información dietaria en estos pacientes es por medio de 3 registros de alimentos o recordatorios de 24 horas de días alternos, antes de asistir a consulta, dando así cumplimiento a la recomendación planteada por las guías europeas (van Wegberg et al., 2017)

Como dificultades en la adherencia al tratamiento se encontró en los estudios revisados que los pacientes con PKU suelen presentar falta de interés, carencia de consensos para poder definir el aporte de FA en la dieta y poco material educativo para desarrollar sesiones de educación nutricional y así poder tener una mejor implementación de la dieta (Hansen et al., 2020).



Historia dietética

Es un marco de referencia para el estudio dietético, en este se indaga sobre los hábitos alimentarios, preferencias, rechazos o intolerancias alimentarias; además aporta información relevante para la evaluación nutricional e influye en las medidas a tomar para la planeación alimentaria (Del Rosario Bezares Sarmiento et al., 2012).

Anamnesis alimentaria

Se debe indagar sobre:

- El consumo de leche materna.
- El consumo de formulas: se tendrá en cuenta el nombre de la formula, la forma de preparación y número de tomas al día.
- Edad de inicio de la alimentación complementaria.
- Alimentos por los que presenta preferencias, rechazos o alergias alimentarias.
- Dificultades que se han presentado con la alimentación; estas pueden ser: mecánicas o de comportamiento.
- Adherencia al tratamiento.

(van Wegberg et al., 2017)

Síntomas gastrointestinales

Se preguntará sobre los síntomas gastrointestinales:

- Apetito: Bueno, regular o malo.
- Ingesta: Rápida, normal o lenta.
- Alteración en la deglución.
- Diarrea.
- Estreñimiento.
- Vómito.

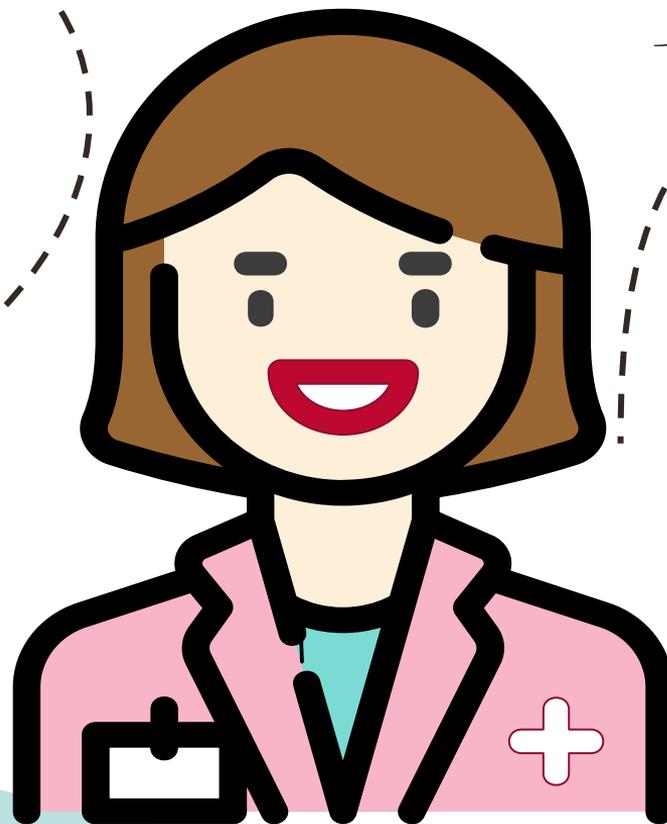
Recordatorio 24 horas

Es una técnica cualicuantitativa con la que se busca una descripción detallada de todos los alimentos consumidos durante las últimas 24 horas. Se pueden emplear modelos o replicas de alimentos y utensilios para facilitar la cuantificación de las cantidades consumidas. (Del Rosario Bezares Sarmiento et al., 2012)

Para estos pacientes se sugiere diligenciar **3 recordatorios 24 horas** de días diferentes (van Wegberg et al., 2017).

Recordatorio 24 horas #: ____ Fecha: ____						
Hora	Tiempo de Comida	Preparación	Tipo de cocción	Alimento (Ingredientes, marcas de los productos)	Cantidad Consumida (Tamaño de la porción o referencia en medida casera)	Cantidad consumida (gr / ml)

Tratamiento nutricional



Objetivos nutricionales

El principal logro que se espera obtener con los pacientes que presentan PKU es mantener los niveles de fenilalanina en sangre bajo las concentraciones objetivo planteadas según su edad y si son mujeres en estado de embarazo (van Wegberg et al., 2017). También se busca que los pacientes cubran las necesidades nutricionales para un crecimiento y desarrollo normal. Con el fin de darle cumplimiento al objetivo principal, en la dieta se debe realizar una restricción en el aporte de FA, por lo cual se requiere evaluar qué tanta adherencia ha tenido al consumo de la fórmula con que se busca ayudar a cubrir el requerimiento de proteína y evitar la deficiencia de nutrientes (Singh et al., 2016).

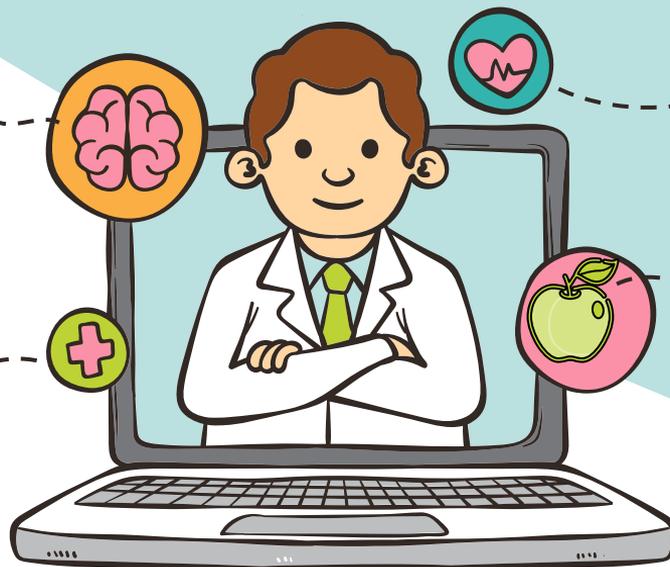
Los altos niveles de FA en sangre, especialmente durante la etapa de la adolescencia, traerá como consecuencia negativa alteraciones en función cognitiva presentando así dificultad en la concentración, reducción en la reacción de estímulos, aumentar la incidencia de presentar algún tipo de trastorno psiquiátrico y del comportamiento (Burlina et al., 2021).

Objetivos

1. Evitar una acumulación excesiva de fenilalanina en sangre, por medio de un control estricto de la ingesta natural de proteínas.

3. Contribuir a un adecuado crecimiento por medio de una ingesta equilibrada de energía y nutrientes

(van Wegberg et al., 2017)



2. Reemplazar la proteína natural que ha sido eliminada de la dietas con proteína sintética adecuada libre de fenilalanina, por medio de proteína sintética, mezcla o suplementos de aminoácidos o sustitutos de proteína.

4. Mantener un estado nutricional normal, por medio de un adecuado aporte de micro y macronutrientes, haciendo uso de suplementos nutricionales.

Tipo de tratamiento según las concentraciones de Fenilalanina.

Tipo de tratamiento	Concentraciones de Fenilalanina (FA)
No requieren tratamiento	< 360 $\mu\text{mol/L}$
Deben recibir tratamiento	> 360 $\mu\text{mol/L}$
Deben recibir tratamiento hasta los 12 años	360 $\mu\text{mol/L}$ a 600 $\mu\text{mol/L}$
Deben recibir tratamiento de por vida	> 600 $\mu\text{mol/L}$

(van Wegberg et al., 2017)

Concentraciones objetivo para el manejo de PKU.

Pacientes tratados con PKU	Concentraciones Objetivo de Fenilalanina (FA)
0 a 12 años	120 a 360 $\mu\text{mol/ L}$
> 12 años	120 a 600 $\mu\text{mol/ L}$
Mujeres embarazadas	120 a 360 $\mu\text{mol/ L}$

(van Wegberg et al., 2017)

Requerimientos de nutrientes

Para los requerimientos de energía se considera que las necesidades energéticas deben evaluarse de manera individual (Singh et al., 2014). Por lo cual, para su cálculo se propone el uso de calorimetría indirecta o la fórmula de Schofield en niños (Guillén López & Amieva Vela, 2011), en adultos se propone Harris – Benedict y a las mujeres embarazadas se les debe realizar la suma correspondiente a su trimestre de gestación.

En cuanto al aporte de proteína, se establecen unos rangos por grupos etarios y se tienen presentes las cantidades de fenilalanina y tirosina (Colombo C et al., 2017). Para los requerimientos de grasas y carbohidratos se recomienda el aporte entre los límites establecidos para la población normal (Singh et al., 2014).

El aporte de micronutrientes, se tienen presentes aquellos que se encuentran en posible déficit, nombrados anteriormente. Para este fin, en el protocolo se tomaron los requerimientos que establece la Resolución 3803 del 2016, donde se estipulan las recomendaciones de energía y de nutrientes para la población colombiana (Ministerio de salud y protección social, 2016).

Requerimiento de Energía según la edad y estado fisiológico

Metodos para el calculo del aporte energetico	
Edad	Fórmulas
Bebés, Niños Niñas y adolescentes (Schofield)	
RN	120 A 150 Kcal/Kg/Día
Lactante	100 a 120 Kcal/Kg/Día
< 3 años (Niños)	$(0,167 * P(\text{Kg})) + (15,174 * T(\text{cm})) - 617,6$
< 3 años (Niñas)	$(16,252 * P(\text{Kg})) + (10,232 * T(\text{cm})) - 413,5$
3 a 10 años (Niños)	$(19,59 * P(\text{Kg})) + (1,303 * T(\text{cm})) + 414,9$
3 a 10 años (Niñas)	$(16,969 * P(\text{Kg})) + (1,618 * T(\text{cm})) + 371,2$
10 a 18 años (Niños)	$(16,25 * P(\text{Kg})) + (1,372 * T(\text{cm})) + 515,5$
10 a 18 años (Niñas)	$(8,365 * P(\text{Kg})) + (4,65 * T(\text{cm})) + 200$
Adultos (Harris - Benedict)	
Hombres	$66,5 + (13,8 * P(\text{Kg}) + 5,0 * T(\text{cm}) - 6,8 E(\text{Años}))$
Mujeres	$655,1 + (9,6 * P(\text{Kg}) + 1,9 * T(\text{cm}) - 4,7 E(\text{Años}))$
Mujeres en estado de gestación (RIEN)	
Primer trimestre	REE mujer + 0
Segundo trimestre	REE mujer + 340
Tercer trimestre	REE mujer + 452

Adaptado de: Width, M., & Reinhard, T. (2017).

Requerimiento de proteína, FA y TIR según la edad y estado fisiológico

Recomendación de aporte de Fenilalanina, Tirosina y Proteína				
Edad	FA (mg/Kg)	TIR (mg/Kg)	Proteína (gr/ Kg)	
0 - 3 m	25 - 70	300 -350	3 - 3,5	
3 - 6 m	20 - 45	300 -350	3 - 3,5	
6 - 9 m	15 - 35	250 - 300	2,5 - 3	
9 - 12 m	10 - 35.	250 - 300	2,5 - 3	
Años	FA (mg/día)	TIR (mg/día)	Proteína (gr/ día)	
1 - 4 a	200 - 400	1,7 - 3,0	> 30	
4 - 7 a	210 - 450	2,25 - 3,5	> 35	
7 - 11 a	220 - 500	2,55 - 4,0	> 40	
Mujeres				
11 - 15 a	250 - 750	3,45 - 5,0	> 50	
15 - 19 a	230 - 700	3,45 - 5,0	> 55	
> 19 a	220 - 700	3,75 - 5,0	> 60	
Hombres				
11 - 15 a	225 - 900	3,38 - 5,5	> 55	
15 - 19 a	295 - 1100	4,42 - 6,5	> 65	
> 19 a	290 - 1200	4,35 - 6,5	> 70	
Mujeres en embarazo				
Primer trimestre	15 - 18 a	200 - 600	5,7 - 7,5	≥ 75
	> 19 a	200 - 600	4,5 - 7,0	≥ 70
Segundo trimestre	15 - 18 a	200 - 900	5,7 - 7,0	≥ 75
	> 19 a	200 - 900	4,5 - 7,0	≥ 70
Tercer trimestre	15 - 18 a	300 - 1200	5,7 - 7,0	≥ 75
	> 19 a	300 - 1200	4,5 - 7,0	≥ 70

Adaptado de: Colombo C et al., 2017

Requerimiento de grasas y carbohidratos según la edad

Resolución 3803 del 2016 "Recomendaciones de ingesta de energía y de nutrientes (RIEN) para la población colombiana"					
Grupo de edad	0 - 6 meses	7 - 12 meses	1 - 3 años	4 - 18 años	> 18 años
	AI g/ día			AMDR %	
Grasa total	31 g/día	30 g/ día	30 - 40	25 - 35	20 - 35
Carbohidratos	60 g/ día	95 g / día	50 - 60	50 - 60	50 - 60

Adaptado de: Ministerio de salud y protección social, 2016

Dosis optima de los ácidos grasos: ácido docosahexaenoico (DHA) / ácido eicosapentaenoico (EPA)	
<i>Edad</i>	<i>Dosis (mg/ día)</i>
2 - 16 años	180 - 500

Adaptado de: (van Wegberg et al., 2017)

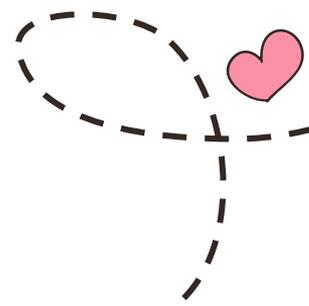
Requerimiento de micronutrientes importantes en PKU

Resolución 3803 del 2016 "Recomendaciones de ingesta de energía y de nutrientes (RIEN) para la población colombiana"																								
Grupo de edad	Vitamina D UI/ día			Vitamina B12 µg/ día			Hierro mg/ día			Zinc mg/ día			Calcio mg/ día			Magnesio mg/ día			Yodo µg/ día			Selenio µg/ día		
	EAR	RDA/ AI	UL	EAR	RDA/ AI	UL	EAR	RDA/ AI	UL	EAR	RDA/ AI	UL	EAR	RDA/ AI	UL	EAR	RDA/ AI	UL	EAR	RDA/ AI	UL	EAR	RDA/ AI	UL
0 - 6 meses		400	1000		0,4			0,27	20		2	4		200	1000		30			110			15	45
7 - 11 meses		400	1500		0,5		6,9	11	20	2,5	3	5		260	1500		75			130			20	60
1 - 3 años	400	600	2500	0,7	0,9	4,5	11	40		2,5	3	7	500	700	2500	65	80	65	65	90	200	17	20	90
4 - 8 años	400	600	3000	1	1,2	6,2	15	40		3	4	12	800	1000	2500	110	130	110	65	90	300	23	30	150
Hombres																								
9 - 13 años	400	600	4000	1,5	1,8	8,9	12	40		5	6	25	1100	1300	3000	200	240	350	73	120	600	35	40	280
14 - 18 años	400	600	4000	2	2,4	12	17	45		11	13	35	800	1000	2500	340	410	350	95	150	900	45	55	400
19 - 30 años	400	600	4000	2	2,4	9	13	45		12	14	40	800	1000	2000	330	400	350	95	150	1100	45	55	400
31 - 50 años	400	600	4000	2	2,4	9	13	45		12	14	40	800	1000	2000	350	420	350	95	150	1100	45	55	400
51 - 70 años	400	600	4000	2	2,4	9	13	45		12	14	40	800	1000	2000	350	420	350	95	150	1100	45	55	400
> 70 años	400	800	4000	2	2,4	9	13	45		12	14	40	1000	1200	2000	350	420	350	95	150	1100	45	55	400
Mujeres																								
9 - 13 años	400	600	4000	1,5	1,8	8,5	13	40		5	6	25	1100	1300	3000	200	240	350	73	120	600	35	40	280
14 - 18 años	400	600	4000	2	2,4	12	23	45		6	7	35	1100	1300	3000	300	360	350	95	150	900	45	55	400
19 - 30 años	400	600	4000	2	2,4	12	27	45		6,5	8	40	800	1000	2500	255	310	350	95	150	1100	45	55	400
31 - 50 años	400	600	4000	2	2,4	12	27	45		6,5	8	40	800	1000	2500	265	320	350	95	150	1100	45	55	400
51 - 70 años	400	600	4000	2	2,4	7,5	12	45		6,5	8	40	1000	1200	2000	265	320	350	95	150	1100	45	55	400
>70 años	400	800	4000	2	2,4	7,5	12	45		6,5	8	40	1000	1200	2000	265	320	350	95	150	1100	45	55	400
Gestación																								
≤18 años	400	600	4000	2,2	2,6	34	40	45		8,5	10	35	1100	1300	3000	335	400	350	160	220	900	49	60	400
19 - 30 años	400	600	4000	2,2	2,6	33	40	45		9	11	40	800	1000	2500	290	350	350	160	220	1100	49	60	400
31 - 50 años	400	600	4000	2,2	2,6	33	40	45		9	11	40	800	1000	2500	300	360	350	160	220	1100	49	60	400
Lactancia																								
≤18 años	400	600	4000	2,4	2,8	11	15	45		9	11	35	1100	1300	3000	300	360	350	209	290	900	59	70	400
19 - 30 años	400	600	4000	2,4	2,8	9,8	14	45		10	12	40	800	1000	2500	255	310	350	209	290	1100	59	70	400
31 - 50 años	400	600	4000	2,4	2,8	9,8	14	45		10	12	40	800	1000	2500	265	320	350	209	290	1100	59	70	400

Adaptado de: Ministerio de salud y protección social, 2016



**Recomendaciones
nutricionales
generales**



Recomendaciones nutricionales

Las recomendaciones se basaron en un documento realizado por las guías europeas para PKU, con el fin de acompañar las pautas presentadas (MacDonald et al., 2020).

En una encuesta realizada a profesionales de la salud en Estados Unidos, se obtuvieron recomendaciones con el fin de involucrar más a los pacientes, entre estas: verificar que los pacientes conozcan las pautas para el manejo de PKU, motivar a los pacientes para que continúen un seguimiento por medio de visitas clínicas en una hora donde se puedan encontrar los pacientes con la PKU, brindar un acompañamiento por telemedicina o realizar eventos sociales donde los pacientes puedan participar y hacer uso de redes sociales. Todo lo cual con el fin de brindarle a los pacientes un acompañamiento adecuado y evitando que presenten complicaciones por abandonar el tratamiento (Beazer et al., 2020).

Según las concentraciones de fenilalanina se deberá suspender la dieta por un tiempo determinado, como se indica a continuación:

Concentración de fenilalanina en sangre $\mu\text{mol/L}$	Eliminación de la dieta de Fenilalanina (Horas)
204 < 605	24
605 < 1210	48
1210 < 2420	72
≥ 2420	96

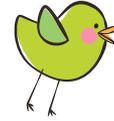
Adaptado de: (Acosta B & Yannicelli, 2001)

Cantidades de FA en la dieta para comenzar la terapia dietaria según las concentraciones plasmáticas de FA

Concentración de fenilalanina en sangre $\mu\text{mol/L}$	Aporte de fenilalanina (mg/Kg)
≤ 605	70
$> 605 \leq 1210$	55
$> 1210 \leq 1815$	45
$> 1815 \leq 2420$	35
> 2420	25

Adaptado de: (Acosta B & Yannicelli, 2001)

Recomendaciones



Se deben evaluar las necesidades nutricionales de forma individual, con el fin de cumplir las recomendaciones y según el tratamiento que se va a recibir, para así lograr el rango objetivo de FA



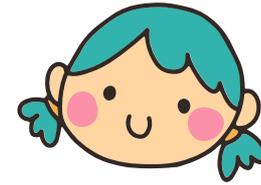
(Singh et al., 2014)



Los alimentos medicinales se deben consumir durante el día entre 3 a 5 veces, para tener un control metabólico óptimo



Se debe dar educación y asesoramiento nutricional específicos para personas con PKU y sus cuidadores, para así mantener los niveles de FA en sangre adecuados durante toda la vida.



Se debe realizar un seguimiento de la ingesta de FA por medio del recuento de miligramos o de intercambio de FA a gramos de proteínas.

Alimentos que se evitan en una dieta baja en fenilalanina

En los pacientes con PKU se restringe la proteína natural o fenilalanina dietética, esto con el fin de regular las concentraciones de FA y mantenerlos dentro de los rangos objetivos. Con este fin se brinda una lista de alimentos que se deben evitar):

1. Carne, pollo, pescado, huevos, queso o productos derivados de la leche animal (vaca, cabra, oveja o búfala)
2. Nueces, semillas, quinua, trigo, avena, centeno y cebada.

3. Alimentos elaborados con Quorn, este es un tipo de sustituto de carne el cual se elabora a partir de proteínas de origen fúngico

4. Soya, tempeh y las legumbres

5. Gelatina y las algas vegetales como la espirulina.

3. Aspartame (Edulcorante)

Nota: En el recetario se incluye una lista de alimentos con el aporte de fenilalanina y tirosina

Contenido de aspartame en alimentos / bebidas

- El aspartame es un edulcorante artificial, donde el 56% se convierte en fenilalanina.
- Se agrega en refrescos, chicles, dulces, postres, gelatinas y edulcorantes de mesa
- Otros edulcorantes o alternativas de azúcar: Acesulfamo K - E950, Sacarina - E954, Glicósidos de esteviol, Sucralosa- E955, Fructosa, Sacarosa, Maltodextrina, Manitol, Sorbitol y Xilitol

(MacDonald et al., 2020)



Imagen tomada de: <https://encrypted-tbn0.gstatic.com/images?q=tbn:ANd9GcTalezuPYGEE0-0sH70-ob1BiYRdJF8U9Zu9A&usqp=CAU>

Tolerancia a la fenilalanina



La cantidad de fenilalanina tolerada varía según la gravedad de la PKU, dosis de la fórmula, adherencia y distribución dietaria del sustituto de proteína y si recibe algún tipo de tratamiento farmacológico.



La mayoría de pacientes tolera alrededor de 500 mg/ día de fenilalanina.



Si los niveles de fenilalanina disminuyen o se mantiene adecuado de la mitad hacia el rango inferior por 3 meses, se puede considerar aumentar un aporte de fenilalanina de 50mg/ día

La tolerancia máxima se establece desde la infancia y se va adecuando según los niveles de fenilalanina.



En cuanto más fenilalanina se tolere, más aceptable será la dieta.



Si los niveles de fenilalanina aumentan por encima del rango objetivo, se debe eliminar fenilalanina de la dieta y prescribir la cantidad original de FA.



(MacDonald et al., 2020)

Claves para una dieta equilibrada y vida saludable con PKU



Imagen tomada de:

<https://ojrd.biomedcentral.com/articles/10.1186/s13023-020-01391-y/figures/1>

(MacDonald et al., 2020)

01. Fomentar el consumo de frutas y verduras que contengan fenilalanina ≤ 75 mg/ 100g. Brindar 5 porciones al día, 1 porción se considera el tamaño del puño.
02. Fomentar el consumo de alimentos bajos en proteínas, con el fin de proporcionar un adecuado aporte de calorías y así ayudar a la variedad de la dieta.
03. Se debe fomentar el consumo de agua con los sustitutos de proteínas.
04. Visitar al odontólogo anualmente y tener buenas prácticas de higiene bucal.

Recomendaciones durante el proceso de enfermedad

Catabolismo proteico

En momentos de enfermedad se puede presentar disminución en el apetito, lo cual genera una baja ingesta de energía, produciendo un catabolismo proteico, como consecuencia se aumentan los niveles de FA en sangre.

Aumento de bebidas fuentes de carbohidratos

Se debe brindar bebidas con un alto contenido de carbohidratos o solución de glucosa.

Vacunación

Con el fin de disminuir la posibilidad de presentar enfermedades infecciosas, se debe consultar a la madre o acompañante sobre el ciclo de vacunas del paciente.

Ingesta de proteína natural

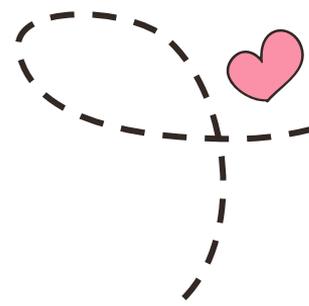
Si solo se le esta brindando el tratamiento dietético no es necesario omitir totalmente el aporte de proteína natural.

Con sumo de la fórmula especial

Se debe continuar con la ingesta del sustituto de proteína, pues a si se minimiza el riesgo de presentar un catabolismo proteico. Se debe brindar en dosis mas pequeñas y más frecuente. Si se presentan temperaturas altas evitar su administración pues puede presentar episodios de emesis.

Medicamentos

Se debe evitar brindar medicamentos que contengan aspartame. La administración de estos dependerá de las indicaciones dadas por el medico tratante.



Recomendaciones nutricionales por grupos poblacionales

Lactantes

- Los bebés con niveles de fenilalanina en sangre $> 360 \mu\text{mol/L}$ se tratarán con una dieta baja en fenilalanina. Por lo que se deberá controlar la ingesta de proteína por medio de la leche materna o fórmula infantil o la combinación que se de entre estas.
- Los bebés con un diagnóstico > 10 días con niveles de fenilalanina $> 1000 \mu\text{mol/L}$, podrán recibir la fórmula infantil sin fenilalanina hasta que los niveles en sangre estén por debajo de $1000 \mu\text{mol/L}$.
- Se espera que los lactantes a término que reciben fórmula sin FA reduzcan los niveles de FA en sangre alrededor de $400 \mu\text{mol/L}$ por día.
- Las concentraciones de FA se tomarán 2 veces a la semana hasta que se tengan niveles estables.
- Se pesará semanalmente durante las primeras 6 semanas, de esta forma se asegura una adecuada ganancia de peso.



Imagen tomada de:
<https://www.pinterest.es/pin/799248265093765718/>

Lactantes

- Se debe fomentar la lactancia materna, ya que en los bebés que la reciben se logra un mejor crecimiento, una adecuada ganancia de peso y un control aceptable de niveles de fenilalanina en sangre, esta practica debe ir acompañada de la fórmula infantil que no contiene FA.
- El aporte de fenilalanina en la leche materna es de 46 mg por 100 ml.
- Para brindarle la formula a los bebés se deberá primero administrar la fórmula infantil sin FA y luego si colocar al seno.
- Según los niveles de fenilalanina se determinara el volumen de la formula que se va administrar, este esta en un rango de 30 a 60 mL. El numero de tomas oscila entre 6 a 8 tomas al día.
- Se debe promover en los padres que lleven un registro diario de las tomas.

(MacDonald et al., 2020)



Imagen tomada de:
<https://www.pinterest.es/pin/799248265093765718/>

Lactantes

- En caso de usar una fórmula estándar como fuente de fenilalanina, se deberá combinar con la fórmula que no contiene fenilalanina.
- Para iniciar la administración de la fórmula se calculará 50 mg /Kg de fenilalanina. Las dosis se irán ajustando según los niveles en sangre.
- El volumen proporcionado de las formulas deberá estar entre 150 a 200 mL/ Kg /día.
- Para este caso primero se dará la formula estándar y posteriormente la fórmula sin FA.
- La cantidad de fórmula estándar se ajustara según los niveles de FA y tendrá unas cantidades equivalentes entre 25 – 50 mg/ día de fenilalanina.

(MacDonald et al., 2020)



Imagen tomada de:
<https://www.pinterest.es/pin/638948265866778103/>

Alimentación complementaria

- Se suele iniciar con frutas ya que estas aportan ≤ 75 mg/100 g, estas se ofrecen una vez al día y después de la ingesta de la fórmula sin FA.
- Cuando los alimentos que se ofrecen suelen ser bajos en densidad energética, se sugiere aumentar el aporte calórico con leche baja en proteína, aceite, mantequilla, margarina, crema vegetal o cereal bajo en proteínas. Esto también dependerá del estado nutricional del niño
- La oferta de alimentos se debe hacer de forma gradual llegando a 3 veces al día.
- A medida que se van introduciendo los alimentos se deben evaluar las cantidades de fenilalanina que estos aportan.
- El manejo de la alimentación complementaria se realiza igual que a los niños que no tienen PKU; sin embargo se debe tener en constante vigilancia los niveles de FA en sangre.
- En caso de ser necesario, se puede incluir desde los 6 meses un sustituto proteico, para así poder cubrir las necesidades de proteína.

(MacDonald et al., 2020)



Imagen tomada de : https://www.freepik.es/vector-premium/ilustracion-vector-circulo-comida-complementaria-bebe-alimentacion-complementaria-ninos-6-8-meses-biberones-frascos-pure-verduras_5581538.htm



Preescolares y escolares

- En esta edad los niños con PKU comienzan a tener problemas en la ingesta de alimentos como lo son: la falta de apetito, lentitud en la ingesta de alimentos y la baja variabilidad en la dieta.
- Suele disminuir el interés por la ingesta del sustituto de proteínas. Además pueden presentar comportamientos no adecuados como llorar, gritar, producir arcadas, vomitar o derramar el sustituto.
- No se debe realizar una alimentación forzada por parte de los padres, ya que esto conlleva a que los niños rechacen la comida por la atención excesiva que reciben por parte de los padres, lo cual tornará desagradable la hora de la comida.
- En los niños con PKU es común que se presente una neofobia alimentaria, ello asociado a que rechazan alimentos nuevos. Esto se asocia con la poca exposición que tienen frente a la variabilidad de la dieta en el inicio de la complementaria o porque realizan una asociación desagradable con los sustitutos de proteína.

(MacDonald et al., 2020)



Imagen tomada de : https://www.freepik.es/vector-premium/dibujos-animados-ninos-felices_5365021.htm



Preescolares y escolares

- Se debe promover que los niños compartan el momento de las comidas con los padres y que al menos uno de los platos que comparten sea bajo en proteínas.
- Se debe controlar la ingesta de bebidas azucaradas o leche baja en proteínas.
- Se recomienda que los padres lleven una dieta baja en proteínas, adecuada y variada, pues en el momento que el niño vea limitada la oferta de alimentos en el entorno que lo rodea, será confuso para ellos la hora de la alimentación y generará conflictos y rabietas.
- Tratar de ofrecer alimentos nuevos, incluso si muestra rechazo desde un inicio, pues tener mayor variabilidad de estos aumenta la probabilidad de tener mejor adherencia al tratamiento.
- Realizar preparaciones de recetas donde los niños puedan participar de forma activa, pues esto les mostrara que la comida es divertida.

(MacDonald et al., 2020)



Imagen tomada de : https://www.freepik.es/vector-premium/dibujos-animados-ninos-felices_5365021.htm

Preescolares y escolares

- En las fiestas de cumpleaños o celebraciones se debe promover una alimentación baja en proteína, ya que al ver que su entorno social comparte sus alimentos, generará mayor aceptación a la dieta.

Para brindar el sustituto de proteína se debe:

- Desarrollar una rutina donde el sustituto siempre se le brinde a la misma hora.
- Se debe administrar bajo la supervisión de un adulto.
- Retirar el sustituto por 1 día traerá como consecuencia alteraciones en los niveles de fenilalanina.
- Se le debe enseñar al niño la importancia del sustituto proteico.

(MacDonald et al., 2020)



Imagen tomada de: https://www.freepik.es/vector-premium/dibujos-animados-ninos-felices_5365021.htm



Adolescentes y adultos

Se debe dar una continuidad del tratamiento dietético, considerando:

- Se debe dar un manejo integral, recalcando la importancia del tratamiento de por vida y la necesidad de un control dietario continuo.
- La ingesta del sustituto proteico debe continuar en las dosis completa, en caso de tener inconvenientes con la palatabilidad del sustituto, se podrá probar una combinación de sustitutos de proteína.
- Con el fin de reemplazar la leche animal, se puede hacer una bebida vegetal.
- El uso de vegetales o alimentos vegetales bajos en proteína contribuirán a generar volumen y ayudara a la saciedad.
- El uso de especias, condimentos y salsa pueden ayudar a mejorar la palatabilidad y aceptación de los platos.

(MacDonald et al., 2020)



Imagen tomada de : <https://es.vecteezy.com/arte-vectorial/652312-adolescentes-ninos-y-ninas-dibujos-animados>



Adolescentes y adultos

- Promover un adecuado control de FA.
- Se debe tener un adecuado control de peso pues son personas que suelen tener tendencia al sobrepeso y la obesidad.
- Se debe alentar a los pacientes a registrar los niveles de FA, la dosis del sustituto de proteína y el registro de la ingesta dietaria de proteína y fenilalanina.
- Promover un adecuado estilo de vida saludable.
- Se debe brindar un acompañamiento psicológico para enfrentar las condiciones de cambio.



Imagen tomada de : <https://es.vecteezy.com/arte-vectorial/652312-adolescentes-ninos-y-ninas-dibujos-animados>

Mujeres en embarazo

- Se les debe informar a las mujeres las consecuencias de tener un embarazo no planificado y sin un control metabólico previo.
- Los niveles altos de FA puede tener efectos teratogénico sobre el feto, lo que puede generar un retraso en el crecimiento intrauterino, bajo peso al nacer, dimorfismo facial, microcefalia, retraso en el desarrollo, discapacidad intelectual y cardiopatía congénita.
- Se debe contar con un plan de planificación y controles con ginecología.

En caso de ser un embarazo planificado:

- Se debe realizar una consulta con el grupo interdisciplinario de manejo de PKU, 4 o 6 meses antes para dar una orientación entorno a los niveles de FA.



Imagen tomada de :https://www.freepik.es/vector-premium/ilustracion-plana-dos-mujeres-embarazadas-amistad-femenina-esperando-bebes-amigas-acariciando-sus-vientres-reunion-personajes-dibujos-animados-aislados-sobre-fondo-blanco_10998616.htm

Mujeres en embarazo

- Si los niveles de FA son altos se debe realizar una reducción gradual y un manejo con la dieta para que los niveles se encuentren dentro del rango objetivo.
- Si no tiene un tratamiento dietario previo, se debe ofrecer un sustituto de proteína que tenga preferiblemente adición de vitaminas y minerales.
- Se le debe realizar educación nutricional tanto para la mujer en embarazo como para su pareja, recalcando la importancia sobre tener una dieta baja en proteína, pues al realizar esto se tiene una mejor adherencia a la dieta.
- El seguimiento de FA en sangre se debe realizar 1 vez por semana en momentos previos a la concepción.
- Se debe hacer un uso continuo de anticonceptivos hasta que se tengan niveles estables de FA.

(MacDonald et al., 2020)



Imagen tomada de :https://www.freepik.es/vector-premium/ilustracion-plana-dos-mujeres-embarazadas-amistad-femenina-esperando-bebes-amigas-acariciando-sus-vientres-reunion-personajes-dibujos-animados-aislados-sobre-fondo-blanco_10998616.htm

Mujeres en embarazo

- Se debe suplementar previamente con ácido fólico.

En caso de ser un embarazo no planificado:

- Dar de inmediato el sustituto de proteína, brindarle educación nutricional, realizar control de los niveles de FA en sangre y brindarle recetas bajas en proteína.
- Realizar una valoración con la medición antropométrica y bioquímicos de control.
- El aporte inicial de FA se hará igual que con los niños.
- Se recomienda que las mujeres consuman ≥ 70 g al día de proteína total.
- El sustituto de proteína se debe consumir de 3 a 4 veces al día.

(MacDonald et al., 2020)



Imagen tomada de :https://www.freepik.es/vector-premium/ilustracion-plana-dos-mujeres-embarazadas-amistad-femenina-esperando-bebes-amigas-acariciando-sus-vientres-reunion-personajes-dibujos-animados-aislados-sobre-fondo-blanco_10998616.htm

Mujeres en embarazo

En ambos casos:

- Entre la semana 10 a la 20 de gestación, puede aumentar la tolerancia a la FA, conforme se da el crecimiento fetal, por lo cual se debe administrar la dosis adecuada de FA, para evitar niveles por debajo del rango objetivo. Si se presenta niveles inferiores a $100 \mu\text{mol} /\text{L}$, se tiene un alto riesgo de presentar retraso en el crecimiento intrauterino.
- El sustituto de proteína debe contener ácido docosahexaenoico, en caso de no ser así se debe realizar una suplementación de este entre 200 a 300 mg/ día.
- La ganancia de peso debe ser igual a la de una mujer sana.
- Se debe motivar a que las mujeres realicen ejercicio acorde a su condición física.

(MacDonald et al., 2020)



Imagen tomada de :https://www.freepik.es/vector-premium/ilustracion-plana-dos-mujeres-embarazadas-amistad-femenina-esperando-bebes-amigas-acariciando-sus-vientres-reunion-personajes-dibujos-animados-aislados-sobre-fondo-blanco_10998616.htm

Mujeres en embarazo

Después del embarazo:

- Se debe continuar con la dieta, pues se conoce que un aumento en FA en sangre se asocia con presentar niveles de depresión materna y esta se relaciona con una disminución en la práctica de la lactancia materna.
- Las mujeres pueden amantar sin ninguna restricción, ya sea porque el bebé haya nacido o no con PKU
- El consumo del sustituto de proteína debe darse 3 veces al día.
- Se debe iniciar con el método de planificación familiar con el fin de evitar embarazos no deseados.



Imagen tomada de :https://www.freepik.es/vector-premium/ilustracion-plana-dos-mujeres-embarazadas-amistad-femenina-esperando-bebes-amigas-acariciando-sus-vientres-reunion-personajes-dibujos-animados-aislados-sobre-fondo-blanco_10998616.htm

Deporte

- Se debe mantener un aporte alto en carbohidratos, brindar alimentos fuentes de este antes y después de realizar ejercicio.
- En caso de requerir bebidas deportivas se debe verificar que no incluya aspartame como fuente de carbohidratos.
- Se debe realizar constante hidratación antes, durante y finalizado el ejercicio.
- Administrar una dosis del sustituto proteico en la fase de recuperación inmediatamente después del ejercicio, este debe ser de aproximadamente 20gr.

(MacDonald et al., 2020)



Imagen tomada de
https://es.123rf.com/photo_85326383_ejercicio-general-personas-ejercen-vector-de-dibujos-animados-de-personajes-buena-relaci%C3%B3n-familiar.html

Adultos mayores

- Se pueden generar trastornos alimentarios entorno al patrón alimentario que hay llevado durante su vida y a las dificultades que pueden presentar en la elección de alimentos.
- Síntomas de trastornos alimentarios que pueden presentar son: sentimiento de culpa, vergüenza, preocupación por la comida, ansiedad con algunos alimentos y pérdida de control entorno a la comida.
- Se debe dar un monitoreo clínico, evaluar los patrones alimentarios y los cambios del estado nutricional.
- Brindar un apoyo nutricional adecuado e individualizado.

(MacDonald et al., 2020)



Imagen tomada de :<https://www.pauta.cl/calidad-de-vida/actividades-simples-de-adultos-mayores-para-mantenerse-en-forma-en-el-hogar>

Bibliografía

- Acosta B, P., & Yannicelli, S. (2001). Nutrition Support Protocols (4a ed.; The Ross Metabolic Formula System, Ed.). Columbus: Ross metabolics.
- Battaglia, F. C., & Lubchenco, L. O. (1967). A practical classification of newborn infants by weight and gestational age. *The Journal of Pediatrics*, 71(2), 159–163. Recuperado de [https://doi.org/10.1016/S0022-3476\(67\)80066-0](https://doi.org/10.1016/S0022-3476(67)80066-0)
- Beazer, J., Breck, J., Eggerding, C., Gordon, P., Hacker, S., & Thompson, A. (2020). Strategies to engage lost to follow-up patients with phenylketonuria in the United States: Best practice recommendations. *Molecular Genetics and Metabolism Reports*, 23(January), 100571. Recuperado de <https://doi.org/10.1016/j.ymgmr.2020.100571>
- Blau, N., Hennermann, J. B., Langenbeck, U., & Lichter-Konecki, U. (2011). Diagnosis, classification, and genetics of phenylketonuria and tetrahydrobiopterin (BH4) deficiencies. *Molecular Genetics and Metabolism*, 104(SUPPL.), 2–9. Recuperado de <https://doi.org/10.1016/j.ymgme.2011.08.017>
- Burgos Peláez, R., Redecillas Ferreiro, S., & Seguro Gurrutxaga, H. (2012). Nutrición en los errores innatos del metabolismo en adultos. *Nutrición Hospitalaria*, 5(1), 53–63. Recuperado de <https://www.redalyc.org/pdf/3092/309226797006.pdf>
- Burlina, A., Leuzzi, V., Spada, M., Carbone, M. T., Paci, S., & Tummolo, A. (2021). The management of phenylketonuria in adult patients in Italy: a survey of six specialist metabolic centers. *Current Medical Research and Opinion*, 37(3), 411–421. Recuperado de <https://doi.org/10.1080/03007995.2020.1847717>

Bibliografía

- Colombo C, M., Cornejo E, V., & Raimann B, E. (2017). Errores innatos en el metabolismo de los Aminoácidos Parte 1: Hiperfenilalaninemias. En M. Colombo C, V. Cornejo E, & E. Raimann B (Eds.), Errores innatos en el metabolismo del niño (Cuarta ed, pp. 97–111). Santiago de Chile: Editorial Universitaria.
- Crujeiras, V., Aldámiz-Echevarría, L., Dalmau, J., Vitoria, I., Andrade, F., Roca, I., ... Couce, M. L. (2015). Vitamin and mineral status in patients with hyperphenylalaninemia. *Molecular Genetics and Metabolism*, 115(4), 145–150. Recuperado de <https://doi.org/10.1016/j.ymgme.2015.06.010>
- de Onis, M., Yip, R., & Mei, Z. (1997). The development of MUAC-for-age reference data recommended by a WHO Expert Committee. *Bulletin of the World Health Organization*, 75(1), 11–18. Recuperado de <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/9141745>
- Del Rosario Bezares Sarmiento, V., Cruz Bojórquez, R. M., Burgos de Santiago, M., & Barrera Bustillos, M. E. (2012). La evaluación del estado de nutrición en el ciclo vital humano. En Mc Graw Hill (Ed.), *Gaceta Medica de Mexico* (1a ed.). México D.F.
- Fenton, T. R., & Kim, J. H. (2013). A systematic review and meta-analysis to revise the Fenton growth chart for preterm infants. *BMC Pediatrics*, 13, 59. Recuperado de <https://doi.org/10.1186/1471-2431-13-59>

Bibliografía

- Fernández, J. R., Redden, D. T., Pietrobelli, A., & Allison, D. B. (2004). Waist circumference percentiles in nationally representative samples of African-American, European-American, and Mexican-American children and adolescents. *The Journal of Pediatrics*, 145(4), 439–444. Recuperado de <https://doi.org/10.1016/j.jpeds.2004.06.044>
- Frisancho, A. R. (1981). New norms of upper limb fat and muscle areas for assessment of nutritional status. *The American Journal of Clinical Nutrition*, 34(11), 2540–2545. Recuperado de <https://doi.org/10.1093/ajcn/34.11.2540>
- Guillén López, S., & Amieva Vela, M. (2011). Actualidades en el tratamiento nutricional de la fenilcetonuria. *Acta Pediátrica de México*, 32(2), 107–114. Recuperado de <https://doi.org/10.18233/APM32No2pp107-114>
- Hansen, J., Hollander, S., Drilias, N., Van Calcar, S., Rohr, F., & Bernstein, L. (2020). Simplified diet for nutrition management of phenylketonuria: A survey of u.s. metabolic dietitians. *JIMD Reports*, 53(1), 83–89. Recuperado de <https://doi.org/10.1002/jmd2.12106>
- ICBF. (2018). Guía técnica y operativa del sistema de seguimiento nutricional. 70.
- Lescay Nariño, R., Alonso Becerra, A., & Hernández González, A. (2016). Antropometría. Análisis comparativo de las tecnologías para la captación de las dimensiones antropométricas. *Revista EIA*, 13(26), 47–59. Recuperado de <https://doi.org/10.24050/reia.v13i26.799>

Bibliografía

- López Mejía, L., Vergara Vázquez, M., & Guillén López, S. (2018). ¿Qué aspectos considerar al iniciar el tratamiento nutricional para Fenilcetonuria? *Acta Pediátrica de México*, 39(6), 66–74. Recuperado de <https://doi.org/10.18233/apm39no6pp66s-74s1723>
- MacDonald, A., Van Wegberg, A. M. J., Ahring, K., Beblo, S., Bélanger-Quintana, A., Burlina, A., ... Van Spronsen, F. J. (2020). PKU dietary handbook to accompany PKU guidelines. *Orphanet Journal of Rare Diseases*, 15(1), 1–21. Recuperado de <https://doi.org/10.1186/s13023-020-01391-y>
- Ministerio de salud y protección social. (2016). Resolución número 3803 de 2016 - Recomendaciones de ingesta de energía y nutrientes (RIEN) para la población Colombiana. Bogotá D.C.: Ministerio de salud y protección social.
- Ministerio de Salud y Protección Social. (2016). Resolución 2465 de 2016 Por la cual se adoptan los Indicadores antropométricos, patrones de referencia y puntos de corte para la clasificación antropométrica del estado nutricional de niñas, niños y adolescentes menores de 18 años de edad, adultos de 18 a 64 años de edad y gestantes adultas y se dictan otras disposiciones. Bogotá D. C.: Ministerio de Salud y Protección social.
- Prieto Cordovés, Y Hernández Cuan, C., Oliveros Viamontes, G Morales Pérez, V., & Mederos Pérez, I. (2014). Perímetro Braquial para Diagnosticar Estado Nutricional en Niños de Dos a Cinco Años. *Revista Argentina de Anatomía Online*, 5(3), 107–113 Recuperado de <https://www.revista-anatomia.com.ar/archivos-parciales/2014-3-revista-argentina-de-anatomia-online-e.pdf>

Bibliografía

- Savino Lloreda, P., Posada Álvarez, C., & López Daza, D. (2020). Nutrición aplicada en patologías crónicas (1a ed.; CELAN, Ed.). Bogotá.
- Singh, R. H., Cunningham, A. C., Mofidi, S., Douglas, T. D., Frazier, D. M., Hook, D. G., ... Rohr, F. (2016). Updated, web-based nutrition management guideline for PKU: An evidence and consensus based approach. *Molecular Genetics and Metabolism*, 118(2), 72–83. Recuperado de <https://doi.org/10.1016/j.ymgme.2016.04.008>
- Singh, R. H., Rohr, F., Frazier, D., Cunningham, A., Mofidi, S., Ogata, B., ... Van Calcar, S. C. (2014). Recommendations for the nutrition management of phenylalanine hydroxylase deficiency. *Genetics in Medicine*, 16(2), 121–131. Recuperado de <https://doi.org/10.1038/gim.2013.179>
- Van Wegberg, A. M. J., MacDonald, A., Ahring, K., Bélanger-Quintana, A., Blau, N., Bosch, A. M., ... Van Spronsen, F. J. (2017). The complete European guidelines on phenylketonuria: Diagnosis and treatment. *Orphanet Journal of Rare Diseases*, 12(1), 1–56. Recuperado de <https://doi.org/10.1186/s13023-017-0685-2>
- Width, M., & Reinhard, T. (2017). Guía básica de bolsillo para el profesional de la nutrición clínica (2a ed.). Filadefia: Wolters Kluwer.

Anexo 1: Resumen de la matriz de artículos

RESUMEN DE MATRIZ DE ARTICULOS						
Variable del estudio	Título	Año de publicación / País	Autor(es)	Objetivo	Tipo de estudio	Total de muestra
Valoración del estado nutricional en personas con PKU	Nutritional and metabolic parameters of children and adolescents with phenylketonuria	2020 / Brasil	Barbara Nara de Freitas de Almeida, et al.	Evaluar las características antropométricas y bioquímicas de niños y adolescentes con Fenilcetonuria	Observacional Transversal	84 niños con una mediana de edad de 10,7 años
Tratamiento nutricional y seguimiento nutricional	The management of phenylketonuria in adult patients in Italy: a survey of six specialist metabolic centers	2021 / Italia	Alberto Burlina, et al.	Analizar y resaltar las similitudes y diferencias en la atención clínica entre centros que brinda el tratamiento para fenilcetonuria, proporcionando así la base para un enfoque más colaborativo para maximizar la gestión clínica y satisfacer las necesidades no satisfechas, cuando se identifiquen.	Revisión sistemática de la literatura	678 pacientes con PKU
Valoración del estado nutricional en personas con PKU	Benchmark Examination of Blood Amino Acids Patterns in Phenylketonuria Neonates and Young Children on Phenylalanine-Restricted Dietary Treatment	2020 / China	Zhihui Wan, et al.	Evaluar las alteraciones de los aminoácidos en sangre en neonatos fenilcetonúricos antes y después del tratamiento para identificar cualquier alteración de aminoácidos residuales con restricción de fenilalanina en estos niños tratados.	Estudio de casos y controles	Recien nacidos 45 con PKU y 45 normales y en los niños entre 1 a 4 años se obtuvieron 27 con PKU y con tratamiento y 27 niños
Tratamiento nutricional y seguimiento	Everyday Life, Dietary Practices, and Health Conditions of Adult PKU Patients: A Multicenter, Cross-Sectional Study	2020 / Alemania	Klimek A, et al.	Evaluar la situación de vida, las prácticas dietéticas y las condiciones de salud de los pacientes adultos con PKU que recibieron tratamiento temprano.	Estudio multicéntrico, transversal, prospectivo no intervencionista.	144 pacientes mayores de 18 años con PKU clásica o moderada
Valoración y Tratamiento nutricional	Cross-sectional study of bone metabolism with nutrition in adult classical phenylketonuric patients diagnosed by neonatal screening	2011 / Japón	Hironori Nagasaka, et al.	Obtener datos fundamentales para establecer una estrategia de tratamiento óptima para la enfermedad ósea en PKU.	Observacional transversal	21 mujeres y 13 hombres con PKU y 22 mujeres y 14 hombres sin PKU
Tratamiento nutricional y seguimiento	Nutrition and metabolic characteristics of UK adult phenylketonuria patients with varying dietary adherence	2019 / Reino Unido	Benjamin Green, et al.	Realizar un análisis combinado basado en datos de referencia primarios de dos estudios multicéntricos para ayudar a comprender mejor las implicaciones nutricionales y metabólicas de la no adherencia dietética de la PKU.	Experimental ensayo clínico	30 pacientes con PKU
Valoración del estado nutricional en personas con PKU y tratamiento nutricional	Maternal PKU: Defining phenylalanine tolerance and its variation during pregnancy, according to genetic background	2020 / Italia	Maria T. Caletti, et al.	Informar sobre la experiencia con la tolerancia a fenilalanina en fenilcetonuria materna para resaltar las dificultades encontradas en relación con el genotipo, la adherencia al tratamiento, la planificación del embarazo, la vigilancia de enfermedades y el control metabólico.	Observacional transversal	7 mujeres con embarazo a terminos
Tratamiento nutricional y seguimiento nutricional	Simplified Diet for nutrition management of phenylketonuria: A survey of U.S. metabolic dietitians	2020 / Estados Unidos	Joyanna Hansen, et al.	Este estudio describe la experiencia clínica de los dietistas metabólicos en los centros metabólicos de EE. UU. Relacionada con el uso y la implementación de la Dieta Simplificada.	Observacional transversal	63 nutricionista que trataran mas de 5 pacientes con PKU
Valoración nutricional en personas con PKU, tratamiento y seguimiento nutricional	Dietary intake and nutritional status of patients with phenylketonuria in Taiwan	2020 / Taiwán	Hui Ling Weng, et al.	Evaluar la ingesta dietética y estado nutricional de pacientes con fenilcetonuria teniendo en cuenta las diferencias culturales y dietéticas significativas para proporcionar una referencia valiosa para la terapia dietética clínica y las organizaciones nacionales de salud pública en Taiwán.	Observacional transversal	22 pacientes con PKU y 22 pacientes normales

RESUMEN DE MATRIZ DE ARTICULOS						
Variable del estudio	Título	Año de publicación /País	Autor(es)	Objetivo	Tipo de estudio	Total de muestra
Tratamiento nutricional	The Effects of Breastfeeding in Infants with Phenylketonuria	2018 /Turquia	Engin Kose, et al.	Investigar la prevalencia y la duración de la lactancia materna, el efecto de la lactancia materna en los niveles séricos de fenilalanina y el aumento de peso en lactantes con PKU.	Estudio de casos y controles	41 bebés con PKU
Valoración nutricional en pacientes con PKU y tratamiento nutricional	Micronutrients, Essential Fatty Acids and Bone Health in Phenylketonuria	2017 / Holanda	Demirdas S, et al .	Evaluar la ingesta dietética y las concentraciones sanguíneas de micronutrientes y ácidos grasos esenciales, la densidad mineral ósea y el historial de fracturas en pacientes en tratamiento dietético de larga duración.	Observacional analítico	60 pacientes con PKU
Valoración nutricional en pacientes con PKU, tratamiento nutricional, requerimiento de nutrientes y seguimiento nutricional	The European Phenylketonuria Guidelines and the challenges on management practices in Portugal	2018 / Portugal	Cátia Sousa, et al.	Evaluar la aceptación e implementación de Guía europea para PKU en los centros de tratamiento portugueses.	Observacional transversal analítico	25 nutricionista dietistas
Tratamiento nutricional, requerimiento de nutrientes y seguimiento nutricional	Updated, web-based nutrition management guideline for PKU: An evidence and consensus based approach	2016 / Estados Unidos	Rani H. Singh, et al.	Establecer una armonización en el tratamiento y el monitoreo, guiar la integración de la terapia nutricional en el manejo médico de la PKU y mejorar los resultados (nutricionales, cognitivos y del desarrollo) para las personas con PKU en todas las etapas de la vida mientras reducir los costos médicos, educativos y sociales asociados.	Revisión de literatura sistemática	25 fuentes de literatura
Tratamiento, requerimientos y seguimineto nutricional	Status of nutrients important in brain function in phenylketonuria: a systematic review and meta-analysis	2018 /Europa y Estados Unidos	Gina A. Montoya Parra, et al.	Se investigo el estado de múltiples nutrientes involucrados en la función cerebral en pacientes con PKU.	Revisión sistemática y metaanálisis	65 estudios
Tratamiento, requerimientos y seguimineto nutricional de personas con PKU	Strategies to engage lost to follow-up patients with phenylketonuria int the United States: Best practice recommendations	2020 / Estados Unidos	Jennifer Beazer, et al.	Aclarar la definición de pérdida durante el seguimiento, comprender los desafíos que enfrentan las clínicas y desarrollar las mejores prácticas para involucrar a los pacientes perdidos en el seguimiento con PKU.	Observacional transversal	67 personas relacionadas con el abordaje de pacientes con PKU
Tratamiento nutricional y seguimiento nutricional	Nutritional composition of low protein and phenylalanine-restricted dishes prepared for phenylketonuric patients	2014 / Portugal	Filipa B. Pimentel, et al.	Estudiar la composición nutricional (no solo en macronutrientes, sino también en contenido de fenilalanina y tirosina, perfil de ácidos grasos y contenido de vitaminas E y B ₁₂) de platos bajos en proteínas, la mayoría seleccionados de una lista. de recetas destinadas específicamente a pacientes con PKU.	Observacional analítico	16 preparaciones con bajo aporte de proteína
Valoración nutricional en personas con PKU, tratamiento, requerimientos y seguimineto nutricional	Key European guidelines for the diagnosis and management of patients with phenylketonuria	2017 / Europa	Prof Francjan J van Spronsen MD, et al.	Desarrollar pautas europeas para optimizar la atención de la fenilcetonuria (PKU)	Revisión literatura	975 artículos
Tratamiento, requerimientos y seguimineto nutricional en personas con PKU	Suboptimal outcomes in patients with PKU treated early with diet alone: Revisiting the evidence	2010 / Estados Unidos	G. M. Enns, et al.	Proporcionar más evidencia relacionada con los resultados neurocognitivos, psicosociales y físicos que podrían servir como base para la reevaluación de la Declaración de Consenso de los NIH de 2000	Revisión de literatura	150 artículos

RESUMEN DE MATRIZ DE ARTICULOS						
Variable del estudio	Título	Año de publicación /País	Autor(es)	Objetivo	Tipo de estudio	Total de muestra
Valoración nutricional en personas con PKU y tratamiento nutricional	Nutrient intake, body composition, and blood phenylalanine control in children with phenylketonuria compared to healthy controls	2020 / Estados Unidos	Melissa Sailer, et al.	Se proponen que la composición corporal en sujetos con PKU diferirá de sus controles emparejados.	Observacional de corte transversal	30 pacientes pediátricos con PKU y 30 controles
Tratamiento nutricional para pacientes con PKU	5-year retrospective análisis of patients with phenylketonuria (PKU) and hyperphenylalaninemia treated at two specialized clinics	2020 / Estados Unidos	Harvey Levy, et al.	Capturar datos del mundo real asociados con el manejo de la PKU bajo el estándar de atención actual y caracterizar una población representativa para un ensayo de terapia génica planificado.	Estudio de cohorte	152 pacientes con pku clásica
Valoración nutricional para pacientes con PKU	Dietary glycemic index, glycemic load and metabolic profile in children with phenylketonuria	2017 / Italia	F. Moretti, et al.	Examinar el índice glucémico (IG) y la carga glucémica (GL) de la dieta en niños con PKU que reciben una dieta baja en fenilalanina (Phe) y evaluar si puede existir una asociación entre la calidad de los carbohidratos y el perfil metabólico.	Observacional de casos y controles	21 niños con pku y 21 niños controles
Valoración nutricional en personas con PKU, tratamiento, requerimientos y seguimeto nutricional	Vitamin and mineral status in patients with hyperphenylalaninemia	2015 / Estados Unidos	Vanesa Crujeiras, et al.	Determinar el estado de vitaminas y minerales en pacientes con PKU de acuerdo con la tolerancia a fenilalanina (Phe), la edad, la dieta, la suplementación con BH4 y la adherencia a la dieta. También analizamos los factores de riesgo potenciales involucrados en su deficiencia o sobre suplementación.	Multicéntrico observacional transversal	156 pacientes
Valoración nutricional y tratamiento nutricional en personas con PKU	Micronutrient status in phenylketonuria	2013 / Europa	M. Robert, et al.	Revisar la literatura publicada desde 1990, observando la prevalencia de deficiencia de vitaminas y minerales, con referencia a la edad de inicio del tratamiento, tipo de tratamiento, adherencia dietética y prácticas dietéticas.	Revisión de literatura	104 artículos
Tratamiento nutricional en personas con PKU	Early feeding practices in infants with phenylketonuria across Europe	2018 / Europa	A. Pinto, et al.	Estudiar los métodos de tratamiento dietético en bebés con PKU en todos los centros europeos.	Observacional transversal	95 centros
Tratamiento y Seguimiento nutricional en personas con PKU	Phenylketonuria (PKU): A problema solved?	2016 / Estados Unidos	Christine S. Brown, et al.	Ayudar a informar las prioridades de investigación de National PKU Alliance (NPKUA), proporcionar comentarios de las personas a los proveedores médicos, pagadores y otras partes interesadas, y servir como un recurso para la industria para garantizar que la perspectiva del paciente sea fundamental para el desarrollo de nuevas terapias.	Observacional transversal	625 pacientes
Tratamiento y seguimiento nutricional en personas con PKU	Treatment adherence during childhood in individuals with phenylketonuria: Early sings of treatment discontinuation	2017 / Chile	María ignacia Garcia, et al.	Analizar cómo evoluciona la adherencia al tratamiento durante la infancia, la niñez y la adolescencia temprana en personas con PKU. Identificar los primeros signos de interrupción del tratamiento.	Observacional descriptivo	75 niños con PKU
Valoración nutricional y tratamiento nutricional en personas con PKU	Dietary treatment in phenylketonuria does not lead to increased risk of obesity or metabolic syndrome	2012 / Portugal	Júlio C. Rocha, et al.	Investigar la prevalencia del sobrepeso y la obesidad, y sus consecuencias en términos de composición corporal y desarrollo del síndrome metabólico (MetSyn) en pacientes con PKU tratados temprano en comparación con controles.	Observacional transversal descriptivos	89 pacientes con PKU y 79 controles
Valoración nutricional en personas con PKU, tratamiento, requerimientos y seguimeto nutricional	Recommendations for the nutrition management of phenylalanine hydroxylase deficiency	2014 / Estados Unidos	Rani H. Singh, et al.	Trasladar los conocimientos actuales a la atención del paciente, fomentar prácticas clínicas más armoniosas y promover una alimentación saludable, con el objetivo final de garantizar mejores resultados para las personas con deficiencia de PAH.	Revisión de literatura	17 expertos

Anexo 2 : Lista de fórmulas disponibles para pacientes con PKU

Lista de formulas libres de fenilalanina			
Laboratorio	Nutricia		Mitotherapies
Nombre del producto	Anamix infant PKU		PKU mde B
Descripción	Alimento destinado a usos médicos especiales. Para lactantes desde el nacimiento hasta 12 meses con fenilcetonuria. Fórmula infantil en polvo a base de aminoácidos, exenta de fenilalanina, mezcla de aminoácidos esenciales y no esenciales, hidratos de carbono, grasas, vitaminas, minerales y elementos traza. Con ácidos grasos poliinsaturados de cadena larga (LCPs), galacto oligosacáridos (GOS) y fructo oligosacáridos (FOS).		Mezcla concentrada de aminoácidos libres de fenilalanina que contribuye a satisfacer las necesidades nutricionales de personas con hiperfenilalaninemia o fenilcetonuria
Edad para la que esta indicada	0 - 12 meses		> 1 año
Preparación	Agregar a 30 mL de agua una cucharada medidora a ras (5g de polvo)		Depende de la edad, peso y tolerancia individual a aminoácidos
Información nutricional	Unidades	Por 100 g	Por 100 gr
Energía	Kcal	466	296
Proteína	g	13,1	73
Carbohidratos	g	49,8	0,5
Grasa	g	23	0
Aminoácidos esenciales			
Histidina	g	0,62	2,3
Isoleucina	g	0,95	4,7
Leucina	g	1,63	7,1
Lisina	g	1,11	6,8
Metionina	g	0,26	1,6
Fenilalanina	g	0	0
Treonina	g	0,8	4,6
Triptófano	g	0,32	1,8
Valina	g	1,04	5
Aminoácidos no esenciales y condicionalmente esenciales			
Alanina	g	0,61	3,9
Arginina	g	1,08	3,4
Ácido aspártico	g	1,01	9,7
Cistina	g	0,4	2,3
Glutamina	g	1,4	4,7
Ácido glutámico	g	NR	8,9
Glicina	g	0,95	2,8
Prolina	g	1,16	7,1
Serina	g	0,71	5,2
Tirosina	g	1,44	5,8
			2,66

Lista de formulas libres de fenilalanina							
Laboratorio		Nutricia		Mitotherapies		Nutricia	
Nombre del producto		Anamix infant PKU		PKU mde B		Anamix infant PKU	
Descripción		Alimento destinado a usos médicos especiales. Para lactantes desde el nacimiento hasta 12 meses con fenilcetonuria. Fórmula infantil en polvo a base de aminoácidos, exenta de fenilalanina, mezcla de aminoácidos esenciales y no esenciales, hidratos de carbono, grasas, vitaminas, minerales y elementos traza. Con ácidos grasos poliinsaturados de cadena larga (LCPL), galacto oligosacáridos (GOS) y fructo oligosacáridos (FOS).		Mezcla concentrada de aminoácidos libres de fenilalanina que contribuye a satisfacer las necesidades nutricionales de personas con hiperfenilalaninemia o fenilcetonuria		Alimento para usos nutricionales especiales. Alimento en polvo exento de fenilalanina, que contiene una mezcla de aminoácidos esenciales y no esenciales, hidratos de carbono, grasas (incluido ácido docosahexaenoico (DHA)), vitaminas, minerales, elementos traza y fibra.	
Edad para la que esta indicada		0 - 12 meses		> 1 año		1 a 10 años	
Preparación		Agregar a 30 mL de agua una cucharada medidora a ras (5g de polvo)		Depende de la edad, peso y tolerancia individual a aminoácidos		En 100 mL de agua agregar 4 cucharadas medidoras (9 gr cada una)	
Informacion nutricional	Unidades	Por 100 g		Por 100 gr		Por 100 gr	
Minerales							
Calcio	mg	410		2219		1078	
Hierro	mg	8,1		34		10,9	
Magnesio	mg	58		365		123	
Oligoelementos							
Zinc	mg	5,7		23		5,3	
Yodo	µg	83		375		139	
Selenio	µg	15,5		90		30,8	
Vitaminas							
Vitamina A	UI / µg RE	392		4999		420	
Vitamina D	UI / µg	8,7		920		21	
Ácido fólico	µg	55		375		210	
Vitamina B12	µg	1,2		4,5		1,3	

Lista de fórmulas aptas para pacientes con PKU

Laboratorio		Abbott	Abbott	Abbott	Abbott	Abbott
Nombre del producto		Alimentum	Similac Total confort 1	Similac sensitive sin lactosa	Elecare	Similac Total confort icid 2
Descripción		Contiene proteína extensamente hidrolizada, es libre de lactosa y de fácil digestión. Es una fórmula hipoalérgica que contiene proteína de leche que ha sido fraccionada en unidades muy pequeñas para disminuir las reacciones alérgicas en la mayoría de los bebés que son alérgicos a la proteína de leche de vaca. Está diseñada para bebés con sensibilidad a la proteína de la leche de vaca. La fórmula preparada puede darse en taza o mezclarse con cereal u otros alimentos sólidos.	Es una fórmula baja en lactosa, con hierro, con proteína parcialmente hidrolizada, nucleótidos, DHA, luteína y prebiótico HMO (promueve el crecimiento de bacterias benéficas en el sistema digestivo)	Es una fórmula especialmente desarrollada con una mezcla de hidratos de carbono de fácil digestión para lactantes con trastornos intestinales provocados por la intolerancia a la lactosa.	Fórmula elemental nutricionalmente completa, hipoalérgica, a base de aminoácidos libres, diseñada para el manejo dietético de lactantes y niños con alergia a las proteínas de la leche de vaca. Contiene HMO* y MCTs.	Es una fórmula baja en lactosa, con hierro, con proteína parcialmente hidrolizada, nucleótidos, DHA, luteína y prebiótico HMO (promueve el crecimiento de bacterias benéficas en el sistema digestivo)
Edad para la que esta indicada		0 - 12 meses	0 - 12 meses	0 - 12 meses	0 - 36 meses	1 a 3 años
Preparación		Por cada 30 mL de agua diluir una medida a ras	Agregar a 60 mL de agua una medida a ras.	Agregar a 60 mL de agua una medida a ras.	En 30 ml. de agua diluir una medida a ras	En 180 ml agregar 3 medidas a ras.
Información nutricional	Unidades	Por 100 g	Por 100 g	Por 100 g	Por 100 g	Por 30,8 g
Energía	Kcal	518	510	518	519	150
Proteína	g	14,1	11,74	11,01	14,01	5
Carbohidratos	g	51,9	54,52	56,19	55,1	17
Grasa	g	28,18	27,54	27,7	25,34	7
Aminoácidos esenciales						
Histidina	g	0,4	0,252	0,23	0,425	0,264
Isoleucina	g	0,819	0,822	0,58	1,085	1,076
Leucina	g	1,407	1,332	1,05	1,785	1,743
Lisina	g	1,17	1,141	0,87	0,985	1,493
Metionina	g	0,407	0,273	0,25	0,41	0,358
Fenilalanina	g	0,667	0,498	0,44	0,93	0,521
Treonina	g	0,651	0,901	0,61	0,725	1,179
Triptófano	g	0,23	0,229	0,2	0,28	0,300
Valina	g	1,037	0,759	0,62	1,255	0,994
Aminoácidos no esenciales y condicionalmente esenciales						
Alanina	g	0,549	0,628	0,43	0,555	0,822
Arginina	g	0,54	0,333	0,31	0,995	0,436
Ácido aspártico	g	0,968	1,359	0,93	1,64	1,779
Cistina	g	0,235	0,317	0,16	0,225	0,415
Glutamina	g	NR		NR	NR	
Ácido glutámico	g	3,227	2,176	2,17	2,06	2,847
Glicina	g	0,383	0,234	0,2	0,435	0,306
Prolina	g	1,493	0,751	0,91	0,55	0,983
Serina	g	0,877	0,639	0,58	0,55	0,837
Tirosina	g	0,393	0,375	0,44	0,905	0,491

Lista de fórmulas aptas para pacientes con PKU

Laboratorio		Abbott	Abbott	Abbott	Abbott	Abbott
Nombre del producto		Alimentum	Similac Total comfort 1	Similac sensitive sin lactosa	Elecare	Similac Total comfort Icd 2
Descripción		Contiene proteína extensamente hidrolizada, es libre de lactosa y de fácil digestión. Es una fórmula hipoalérgica que contiene proteína de leche que ha sido fraccionada en unidades muy pequeñas para disminuir las reacciones alérgicas en la mayoría de los bebés que son alérgicos a la proteína de leche de vaca. Está diseñada para bebés con sensibilidad a la proteína de la leche de vaca. La fórmula preparada puede darse en taza o mezclarse con cereal u otros alimentos sólidos.	Es una fórmula baja en lactosa, con hierro, con proteína parcialmente hidrolizada, nucleótidos, DHA, luteína y prebiótico HMO (promueve el crecimiento de bacterias benéficas en el sistema digestivo)	Es una fórmula especialmente desarrollada con una mezcla de hidratos de carbono de fácil digestión para lactantes con trastornos intestinales provocados por la intolerancia a la lactosa.	Fórmula elemental nutricionalmente completa, hipoalérgica, a base de aminoácidos libres, diseñada para el manejo dietético de lactantes y niños con alergia a las proteínas de la leche de vaca. Contiene HMO* y MCTs.	Es una fórmula baja en lactosa, con hierro, con proteína parcialmente hidrolizada, nucleótidos, DHA, luteína y prebiótico HMO (promueve el crecimiento de bacterias benéficas en el sistema digestivo)
Edad para la que está indicada		0 - 12 meses	0 - 12 meses	0 - 12 meses	0 - 36 meses	1 a 3 años
Preparación		Por cada 30 mL de agua diluir una medida a ras.	Agregar a 60 mL de agua una medida a ras.	Agregar a 60 mL de agua una medida a ras.	En 30 mL de agua diluir una medida a ras.	En 180 ml agregar 3 medidas a ras.
Información nutricional	Unidades	Por 100 g	Por 100 g	Por 100 g	Por 100 g	Por 30,8 g
Minerales						
Calcio	mg	551	534	433	602	60% VD
Hierro	mg	9,5	6,25	7,07	7,78	20% VD
Magnesio	mg	39	38,4	33	43,6	25% VD
Oligoelementos						
Zinc	mg	3,94	4,14	3,8	4,15	40% VD
Yodo	µg	79	99,3	68	93,4	60% VD
Selenio	µg	9,5	18,1	10	20,8	30% VD
Vitaminas						
Vitamina A	UI / µg RE	458	1482 / 445	456	459	40% VD
Vitamina D	UI / µg	6	256 / 6,40	7,6	13	45% VD
Ácido fólico	µg	79	75	71	78	30% VD
Vitamina B12	µg	2,36	2,26	1,03	1,3	100% VD

Referencias

- Laboratorio Mitotherapies: La información fue brindada por el laboratorio directamente.
- Laboratorio Nutricia: <https://www.danonenutricia.com.co/wp-content/uploads/2020/09/vademecum.pdf>
- Laboratorio Abbott: el aminograma de las formulas fue dado por el laboratorio, la otra parte de la información se obtuvo de:
 - https://www.nutrio.com/nutrio/Similac_Sensitive_files/Similac%20Sensitive%20Sin%20Lactosa.pdf
 - https://www.nutri-o.com/nutrio/Alimentum_files/Alimentum.pdf
 - <https://botplusweb.portalfarma.com/documentos/2020/5/29/138160.pdf>
 - Fotos tomadas al etiquetado nutricional de las fórmulas

Anexo 2. Recetario para pacientes con fenilcetonuria (PKU)



Libro de cocina para pacientes con PKU



Recetas para pacientes con fenilcetonuria.

*Angélica María Garavito Pita.
Carrera de Nutrición y Dietética*



Hola!

Este es un recetario enfocado para ti, pues ha sido pensado para personas que presentan fenilcetonuria, se han recolectado recetas de diversas fuentes, con el fin de que recibas unas ricas preparaciones que te ayuden a tener una alimentación variada y conozcas qué alimentos puedes comer con mejor aceptación y con cuáles debes tener mayor cuidado. Además, se brinda una lista de alimentos con el aporte de fenilalanina y tirosina, esta te ayudará a darte una idea del aporte que estás recibiendo durante el día.

Disfrútalo.

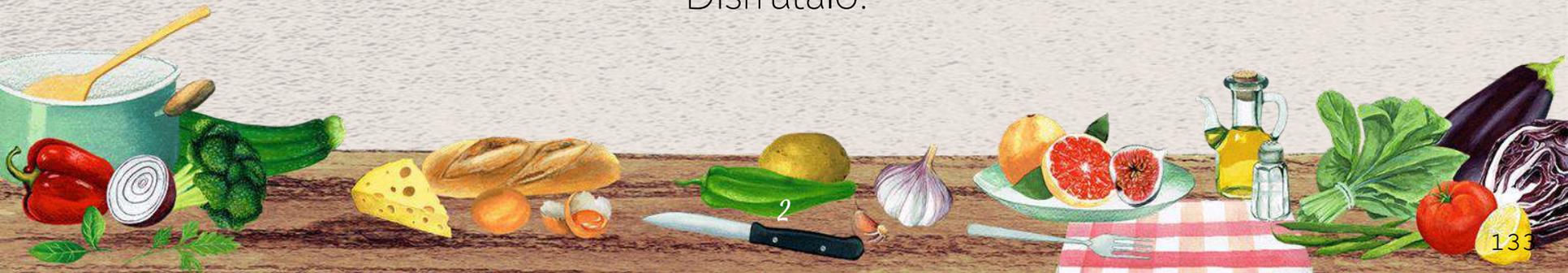


Tabla de Contenido

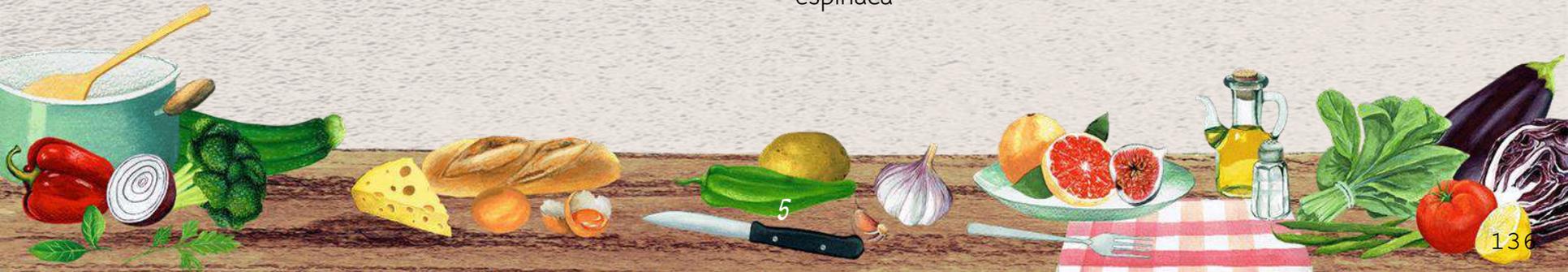
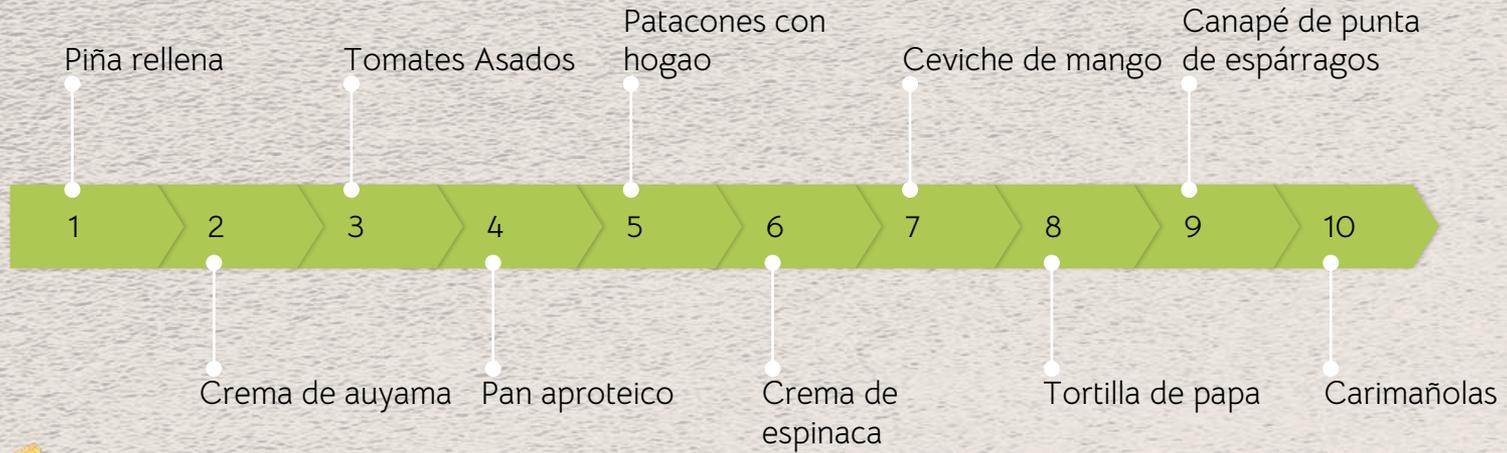
◆ Entradas	4
◆ Cocina salada	16
◆ Cocina dulce	28
◆ Clasificación de los alimentos según el aporte de fenilalanina	40
◆ Aporte de fenilalanina según la Tabla de Composición de Alimentos Colombiana (TCAC) 2018	42



Entradas



Entradas



Piña rellena

Porciones: 6 personas

Ingredientes

- ◆ 1 piña grande y madura.
- ◆ 1 banano.
- ◆ 1 naranja.
- ◆ 1 kiwi.
- ◆ 1 manzana.
- ◆ 1 pera.
- ◆ 50 g de fresas.
- ◆ 50 g de uvas blancas

Preparación:

1. Corte la parte superior de la piña, extraiga cuidadosamente la pulpa y córtela. Introduzca la cáscara vacía en la nevera.
2. Pele el banano, la naranja, el kiwi, la manzana y la pera, córtelas y colóquelas en un recipiente con los cortes de piña previamente realizados.
3. Pele las uvas y colóquelas con las fresas .
4. Coloque las frutas en la cascara de piña.
5. Sirva en un recipiente.

Fuente: libro menús



Crema de ahuyama

Porciones: 3 personas

Ingredientes

- ◆ 600 g de ahuyama picada.
- ◆ 150 g de cebolla cortada en rodajas.
- ◆ 1 cucharada de perejil picado.
- ◆ 15 mL de aceite.
- ◆ 100 mL de caldo de verduras natural.
- ◆ 40 g de crema en polvo (insta crem o coffee mate).
- ◆ Una pizca de sal.
- ◆ Una pizca de pimienta.

Preparación:

1. Saltear sin dorar la ahuyama y la cebolla en aceite, tratando que no se peguen.
2. Agregar el caldo de verduras.
3. Licuar esta mezcla hasta dejar como una crema.
4. Colocar en una olla y añadir crema en polvo, sal y pimienta.
5. Dejar hervir por 5 minutos.
6. Servir y adornar con perejil.

Fuente: <http://www.metabolicaschile.cl/recetariopku.html>



Tomates Asados

Porciones: 4 personas

Ingredientes

- ◆ 480 g tomates.
- ◆ 130 g cebolla picada finamente.
- ◆ 10 g de ajo picado finamente.
- ◆ 20 mL de aceite.
- ◆ 80 g de arroz cocinado.
- ◆ 10 g de perejil picado.
- ◆ 5 g de albahaca seca picada.
- ◆ 200 g de brocoli.
- ◆ 30 gr de pan aprobeico rallado.
- ◆ 1 pizca de sal,
- ◆ 1 pizca de pimienta.
- ◆ 1 pizca de orégano.

Preparación:

1. Cortar la parte superior de los tomates y vaciar su interior un recipiente.
2. Colocar los tomates en un molde para horno.
3. Picar la pulpa de los tomates y guardar.
4. En un sartén freír la cebolla y el ajo en aceite.
5. Agregar parte del arroz, hierbas, sal, orégano y pimienta al gusto.
6. Cocinar e ir revolviendo a fuego medio , hasta que la mezcla este seca y rellenar los tomates.
7. Mezclar el resto de la pulpa de tomate con ½ taza de agua y agregar a los tomates.
8. Espolvorear pan rallado sobre los tomates.
9. Cocinar en el horno por 20 minutos. Servir caliente junto con los brócoli cocido.

Fuente: <http://www.metabolicaschile.cl/recetariopku.html>



Pan aprotéico

Porciones: 8 personas

Ingredientes

- ◆ 180 g harina aprotéica (maíz, trigo o arroz).
- ◆ 120 g de maicena.
- ◆ 60 g de crémore (insta crem coffee mate).
- ◆ 70 g de margarina derretida.
- ◆ 200 mL de agua.
- ◆ 9 g de polvo para hornear.
- ◆ 10 g de levadura.
- ◆ Sal al gusto.

Preparación:

1. Cernir en un recipiente la harina, maicena, crémore, sal, polvo para hornear y levadura. Mezclar con las manos o una cuchara de palo..
2. Agregar la margarina, añadir pequeñas cantidades de agua caliente e ir amasando, hasta obtener una masa homogénea.
3. Cortar la masa en pequeñas bolitas, mas o menos del tamaño del puño.
4. Con un tenedor hacer orificios en el pan.
5. Agregar en un molde para hornear un poco de harina y que cubra todo el molde.
6. Llevar a fuego medio por 30 a 40 minutos .

Fuente: <http://www.metabolicaschile.cl/recetariopku.html>



Patacones con hogao

Porciones: 6 personas

Ingredientes:

- ◆ 2 plátanos pintones.
- ◆ 3 tomates rojos.
- ◆ 1 cebolla larga.
- ◆ 4 cucharadas de aceite.
- ◆ Sal y pimienta al gusto.

Preparación:

1. Pelar los plátanos y cortar en rodajas de 3 cm de ancho.
2. Agregar en un sartén 3 cucharadas de aceite y precalentar por unos minutos.
3. Coloca las rodajas de plátano en el sartén y dejar hasta que se doren por ambos lados.
4. Retirar las rodajas del sartén y con una tabla de madera se aplanan las rodajas.
5. Colocarlos nuevamente en el sartén hasta que terminen de freír por los 2 lados.
6. Para el hogao: cortar los tomates en pequeños cuadritos, al igual que el de cebolla larga, agregar en un sartén, junto con la sal y pimienta en gusto durante 5 minutos.
7. Servir colocando el hogao sobre el patacón.

Fuente: <https://www.tuhogar.com/es-co/recetas/comidas-faciles-y-rapidas/como-hacer-patacones-con-hogao>



Crema de espinaca

Porciones: 3 personas

Ingredientes

- ◆ 150 g de espinaca
- ◆ 2 papas.
- ◆ 1 cebolla.
- ◆ 180 mL de agua.
- ◆ Sal al gusto

Preparación:

1. Cortar la cebolla en cuadritos y freírla en una olla para sopa.
2. Después de unos minutos, agregar la espinaca e ir revolviendo por unos minutos.
3. Pelar y cortar las papas en trozos pequeños y agregarlas a la olla.
4. Agregar el agua y la sal al gusto.
5. Hervir entre 10 a 15 minutos.
6. Batir en una licuadora.
7. Servir.

Fuente: https://cookpad.com/co/recetas/717637-crema-de-espinacas-saludable?ref=search&search_term=comidas%20sanas%20de%20colombia



Ceviche de mango

Porciones: 4 personas

Ingredientes

- ◆ 1 cebolla roja cortada finamente.
- ◆ 5 o 6 mangos maduros o pintones.
- ◆ 10 limones.
- ◆ 1 taza de jugo de naranja.
- ◆ ½ manojo de cilantro.
- ◆ 2 o 3 ajíes (opcional)

Preparación:

1. Mezclar la cebolla con sal y dejar remojar en agua fría por 10 minutos, enjuagar y escurrir.
2. Pelar los mangos en cubitos. Dejar $\frac{1}{4}$ de lo picado para licuar.
3. En un recipiente agregar la cebolla, el mango, el cilantro picado y una pizca de sal.
4. Agregar el jugo de limón y dejar reposar por 3 minutos.
5. En caso de quererlo picante agregar en una licuadora el $\frac{1}{4}$ de mango, un poco de zumo de limón, jugo de naranja y los ajíes, hasta obtener una mezcla tipo jugo o salsa cremosa.
6. Agregar la salsa al recipiente que tiene la cebolla y el mango. Agregar cilantro y sal al gusto. Mezclar bien.
7. Para mayor sabor dejar reposar por 30 minutos y servir.

Fuente: <https://www.laylita.com/recetas/ceviche-de-mango/>



Tortilla de papa

Porciones: 4 personas

Ingredientes

- ◆ 150 g de papa.
- ◆ 30 g de harina de maíz.
- ◆ Agua.
- ◆ Sal
- ◆ 20 mL de aceite de oliva

Preparación:

1. Pelar y cortar las papas en rodajas finas, añadir sal al gusto.
2. Colocar en un recipiente adecuado la harina de maíz e ir añadiendo poco a poco agua, e ir revolviendo hasta obtener una mezcla homogénea.
3. Freír las papas a fuego lento, cuando estén blandas retirar el aceite sobrante y agregar la mezcla de maíz.
4. Cuando la mezcla se una con las papas se debe dejar dorar, evitar que la tortilla se pegue al sartén con una espátula, dejar que se dore por las dos caras.
5. Servir.

Fuente: <http://asfema.org/blog/wp-content/uploads/2019/11/Las-recetas-de-mi-familia-hipoproteica.pdf>



Canapé de punta de espárragos

Porciones: 1 personas

Preparación:

Ingredientes

- ◆ 1 rebanada de pan aprobeico.
- ◆ 1 cucharada de mayonesa.
- ◆ 10 g de lechuga.
- ◆ 4 puntas finas de espárragos

1. Retirar las cortezas de las rebanadas de pan.
2. La rebanada de pan se divide en 4 y con estas se forman los canapés.
3. Untar las rebanadas con mayonesa.
4. Cortar la lechuga en juliana, colocarlas sobre el pan. Encima se colocan los espárragos.
5. Decorar con hilos de mayonesa.
6. Servir.

Fuente: <http://asfema.org/blog/wp-content/uploads/2019/11/Las-recetas-de-mi-familia-hipoproteica.pdf>



Carimañolas

Porciones: 4 personas

Ingredientes

- ◆ 700 g de yuca.
- ◆ Sal
- ◆ Aceite.
- ◆ Queso de almendras (Badem)

Preparación:

1. Cocinar en agua con sal al gusto la yuca hasta que ablande,
2. Dejar enfriar y triturar hasta que quede en pure.
3. Remover los pabilos y mezclar bien.
4. Formar pequeñas bolas de yuca y colocar en medio el queso de almendras, se rodea con la masa hasta que no se vea el queso.
5. En aceite caliente colocar las bolas de yuca hasta que queden bien doradas. O se pueden cocinar en un horno a 150 C° hasta que doren, se deben dejar separadas para que no se peguen.
6. Servir.

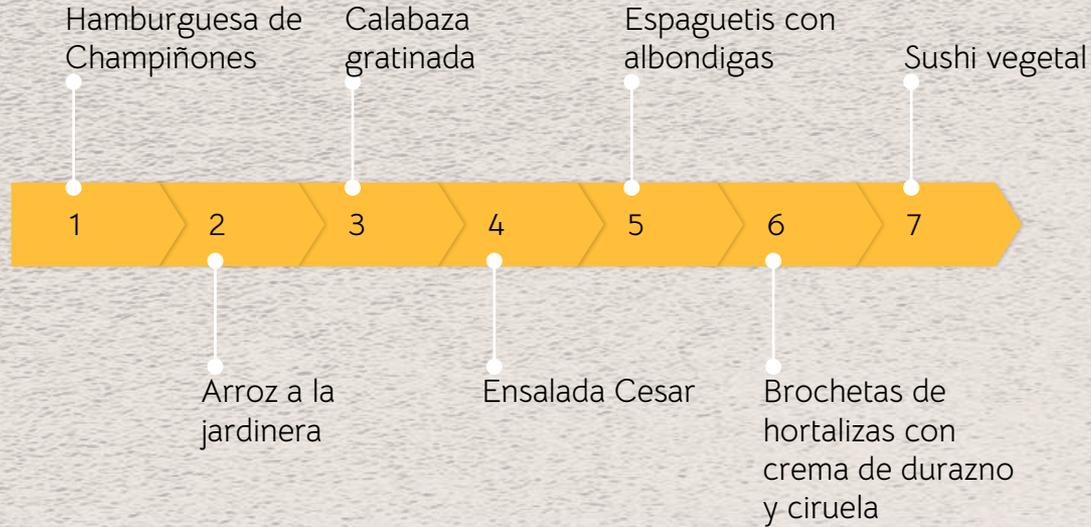
Fuente: https://cookpad.com/co/recetas/11439415carimanolas?ref=search&search_term=comidas%20sanas%20de%20colombia



Cocina salada



Cocina Salada



Hamburguesa de Champiñones

Porciones: 15 personas

Ingredientes

- ◆ 350 g arroz.
- ◆ 4 dientes de ajo.
- ◆ 1 puñado de perejil.
- ◆ 450 g de champiñones.
- ◆ 2 cebollas.
- ◆ 70 g de pan apteico rallado.
- ◆ 50 g de harina baja en proteína (maiz)
- ◆ 1 Cucharada de comino.
- ◆ 1 cucharada de paprika.
- ◆ Sal y pimienta.

Preparación:

1. Poner a cocinar el arroz.
2. Cortar los champiñones en láminas y se pica la cebolla y los ajos.
3. En un sartén, se calienta el aceite y se agrega la cebolla.
4. Cuando tenga un poco de color, agregar los champiñones, el ajo y el perejil.
5. Se deja cocinar por 10 a 15 minutos.
6. En un bol grande colocar el arroz, los champiñones, la harina baja en proteína, el pan apteico rallado, el comino, el pimentón, la sal y la pimienta.
7. Mezclar hasta que se unan los sabores y quede una masa unificada. Se puede ayudar de una batidora manual
8. Empieza armar las hamburguesas.
9. Cocinar a la plancha o en un sartén con poco aceite.

Fuente: <https://metabolicas.sjdhospitalbarcelona.org/receta/hamburguesa-setas>



Arroz a la jardinera

Porciones: 15 personas

Ingredientes

- ◆ 350 g arroz bajo en proteína.
- ◆ 1 cebolla picada.
- ◆ 1 diente de ajo.
- ◆ 1 manojo de perejil.
- ◆ 350 g de berenjenas.
- ◆ 250 g calabacín trozos pequeños.
- ◆ 1 Pimentón verde en trozos.
- ◆ ½ Pimentón rojo en trozos.
- ◆ 3 cucharadas de tomate natural.
- ◆ 6 cucharadas de aceite de oliva.
- ◆ 700 mL agua.
- ◆ Sal y pimienta negra molida

Preparación:

1. Poner a calentar el aceite en un wok y a dorar la cebolla, hasta que esta transparente.
2. Corte la berenjenas en trozos e incorpórela a la cebolla, junto con el calabacín, los pimentones verdes y rojos y el tomate y mezcle a fuego lento, tape por 15 minutos.
3. Añada el arroz , déle vueltas y agregue el agua.
4. Aparte mezcle el ajo con el perejil e incorpórelolo al wok.
5. Continúe la cocción con el recipiente destapado por 20 minutos.
6. Sirva.

Fuente: Libro de menús.



Calabaza gratinada

Porciones: 4 personas

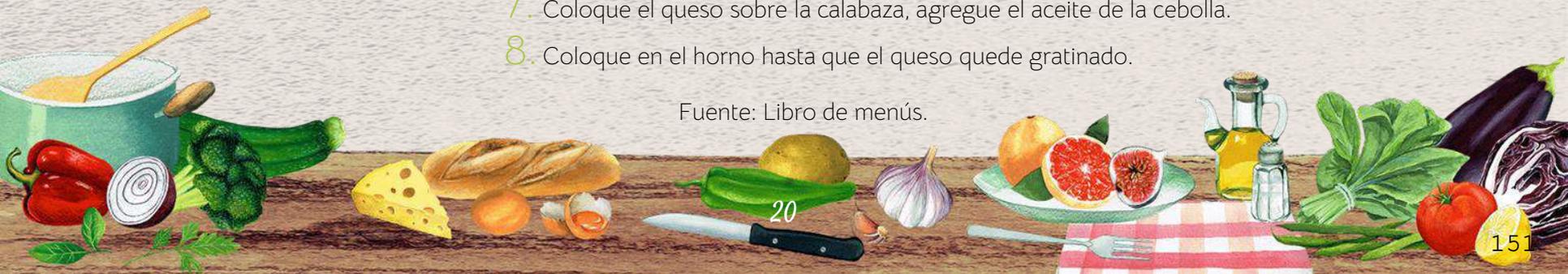
Ingredientes

- ◆ 750 g de calabaza.
- ◆ 1 cebolla grande.
- ◆ 1 diente de ajo.
- ◆ 6 cucharadas de aceite de oliva.
- ◆ 2 tajadas de queso de almendra.
- ◆ Sal, pimienta y perejil al gusto

Preparación:

1. Pele la calabaza y retire las semillas.
2. Córtele en cuadritos y póngala a cocinar en agua hirviendo con sal por 10 minutos. Retire del fuego y escúrrala.
3. Pele las cebollas en rodajas finas. Colóquelas en un sartén con aceite hasta que se doren. Retírelas y déjelas escurrir.
4. Pele el diente de ajo y frótelo contra el interior de una cazuela de barro.
5. Coloque en ella la mitad de la calabaza, distribuya la cebolla y cubra con la parte restante de la calabaza.
6. Sazone con sal y pimienta al gusto y añada el perejil.
7. Coloque el queso sobre la calabaza, agregue el aceite de la cebolla.
8. Coloque en el horno hasta que el queso quede gratinado.

Fuente: Libro de menús.



Ensalada César

Porciones: 4 personas

Ingredientes

- ◆ 2 cucharadas de zumo de limón.
- ◆ 1 cucharadita de ajo picado.
- ◆ ¼ de cucharadita de mostaza.
- ◆ Sal y pimienta al gusto.
- ◆ 4 cucharadas de aceite de oliva.
- ◆ 2 tajadas de pan apoteico cortado en cuadritos.
- ◆ ½ lechuga romana, cortada en trozos

Preparación:

1. Mezcle el zumo de limón, el ajo, la mostaza, sal y pimienta.
2. Agregue 3 cucharadas de aceite de oliva y mezcle.
3. Vierta una cucharada de aceite de oliva en un sartén y sofría el pan y el ajo a fuego medio hasta que el pan quede tostado y crujiente. Condimente con sal y pimienta.
4. Mezcle la lechuga, el aliño y los panes anteriormente preparados.
5. Sirva en un recipiente hondo.

Fuente: <https://www.pkuliving.eu/es-es/community-and-support/recipes/PKU-Caesar-Salad>.



Espaguetis con albóndigas

Porciones: 4 personas

Ingredientes

Salsa de tomate

- 2 trozos cebollas puerro
- 2 cebollas cabeza
- 2 zanahorias pequeñas
- 4 champiñones
- 1 pimiento rojo
- 300 ml de tomate
- 50-60 cc de aceite de oliva
- Sal y pimienta al gusto.

Pasta

- 280 g de espaguetis
- 60 g de queso de almendras

Preparación:

Salsa de tomate

1. Cortar en julianas todas las verduras y sofreír en abundante aceite hasta que estén doradas, agregar el tomate triturado y cocinar por 30 minutos.
2. Agregar sal y pimienta al gusto y licuar hasta obtener una consistencia de salsa.

La pasta

1. Hervimos los espaguetis en abundante agua con sal.
2. Retiramos al punto.

Nota: continuación en la siguiente página.

Fuente: <https://metabolicas.sjdhospitalbarcelona.org/receta/espaguetis-salsa-tomate-albondiguillas-especiales>



Espaguetis con albóndigas

Porciones: 4 personas

Ingredientes

Albondiguillas

- 400 g de champiñones.
- 2 cebolla morada
- 2 cucharadas de harina baja en proteína
- 100 cc de sucedáneo de leche
- Sal
- Pimienta negra
- Ramita de cilantro picada
- Pan rallado aprotéico.

Preparación:

Las albondiguillas

1. Sofreír los champiñones y cuando estén secos, se dejan dorar, se agrega la cebolla picada junto con el cilantro picado.
2. Añadir la sal y la pimienta y mantener en cocción hasta que la cebolla esté cocida.
3. Diluimos en el sucedáneo de leche y la harina baja en proteína . Incorporamos la mezcla a la preparación anterior.
4. Dar forma de albóndigas y se pasan por el pan rallado. Se fríen y se colocan en papel absorbente.
5. Se incorporan en la salsa.

Se sirven los espaguetis y se les agrega las albóndigas con la salsa.

Fuente: <https://metabolicas.sjdhospitalbarcelona.org/receta/espaguetis-salsa-tomate-albondiguillas-especiales>



Brochetas de hortalizas con crema de durazno y ciruela

Ingredientes

- 250 g de berenjenas
- 200 g de cebolla
- 100 g de pimiento morrón
- 400 g de champiñones
- 20 ml de aceite de oliva
- Una pizca de sal
- Pimienta
- 100 g de durazno
- 100 g de ciruelas secas

Preparación: *Porciones: 4 personas*

1. Introducir en una brocheta las verduras y los champiñones, de forma intercalada.
2. Mezclar el aceite con sal y pimienta y con una brocha colocar aceite en las brochetas ya preparadas.
3. Cocinar a la parrilla o a la plancha por 10 a 15 minutos, dándole la vuelta constantemente.

Salsa de durazno y ciruela.

1. La noche anterior colocar en remojo los duraznos y las ciruelas pasas.
 2. Al siguiente día, introducir en la licuadora los duraznos y las ciruelas pasas con el agua en las cuales se dejó en remojo.
- Servir las brochetas y agregar la salsa.

Fuente: <https://metabolicas.sjdhospitalbarcelona.org/receta/brocheta-hortalizas-crema-albaricoque-ciruela>



Sushi vegetal

Porciones: 4 personas

Ingredientes

- 200 g de arroz con bajo porte proteico.
- 150 g de zanahoria.
- 150 g de aguacate.
- 4 láminas de alga nori.
- Mayonesa.

Preparación:

1. Cortar la lámina de alga de nori de 20 x 20 cm.
2. Realizar la cocción del arroz, una vez este listo dejarlo enfriar por 30 minutos.
3. Pelar y rallar la zanahoria y el pepino, cortar el aguacate de tiras de 1 cm.
4. En una esterilla para sushi se debe colocar encima un plástico y sobre este poner la lamina de alga, extender el arroz por encima de la superficie dejando un margen de 2 cm.
5. Untar mayonesa, mojar las manos para que no se pegue.
6. Poner los cortes de pepino, zanahoria y el aguacate de forma horizontal en medio.
7. Comenzar a enrollar hasta que quede en forma de cilindro.
8. Cortar la barra de suchi en porciones.
9. Servirlo con el acompañamiento que desee.

Fuente: https://www.alicia.cat/uploads/document/PKU-OTM_Recetario.pdf



Cocina dulce



Cocina dulce



Ensalada de fresa

Porciones: 4 personas

Preparación:

Ingredientes

- ◆ 500 g de fresas.
- ◆ 500 mL de agua (opcionalmente se puede agregar vino tinto).
- ◆ 150 g de azúcar.
- ◆ 1 palito de canela en rama.
- ◆ 1 cucharadita de vinagre de manzana.

1. Vierta el agua en una cacerola junto con el azúcar y la canela, colóquelo a fuego bajo y déjelo cocinar por 15 minutos.
2. Retire del fuego y agregue el vinagre y déjelo enfriar.
3. Troce las fresas y colóquelas en un recipiente.
4. Verter el almíbar frío sobre las fresas y dejar en la nevera durante 2 horas como mínimo.
5. Retire la canela.
6. Distribuya las fresas en copas y sirva junto el almíbar.

Fuente: libro de menú



Pancakes

Porciones: 8 personas

Ingredientes

- ◆ 500 mL de agua.
- ◆ 100 g de maicena.
- ◆ 50 g de crémola (insta crem o coffee mate).
- ◆ 75 g de margarina

Preparación:

1. En un bol de tamaño mediano agregar agua y la maicena, hasta disolver.
2. Agregar a la mezcla crémola y la margarina.
3. Batir la mezcla hasta que quede espesa y homogénea.
4. En una sartén se coloca 1 cucharadita de aceite, cuando se caliente, agregar un cucharón de la mezcla.
5. Dejarlos dorar por ambos lados, sin que se pegue al sartén.
6. Servir, se puede acompañar con mermelada o miel.

Fuente: <http://www.metabolicaschile.cl/recetariopku.html#>



Galletas de vainilla

Unidades: 8 Porciones: 1 por persona

Preparación:

1. En un bol de tamaño mediano colocar todos los ingredientes y mezclarlos bien.
2. En un molde para hornear poner un papel siliconado, con ayuda de una cuchara colocar las porciones de masa previamente preparada y distribuirlas de tal forma que queden separadas y en la cocción no se vayan a pegar.
3. Precalentar el horno a 170° C e introducir el molde, y sacar cuando los márgenes de las galletas estén dorados.
4. Esperar que enfríen para servir.

Ingredientes

- ◆ 160 g de mantequilla.
- ◆ 60 g de azúcar.
- ◆ 1 clara de huevo pequeño (codorniz)
- ◆ 180 g de harina baja en proteína.
- ◆ Sal.
- ◆ 1 cucharadita de vainilla en polvo.

Fuente: https://www.alicia.cat/uploads/document/PKU-OTM_Recetario.pdf



Granizado de frutas

Porciones: 2 personas

Ingredientes

- ◆ 3 naranjas.
- ◆ 2 kiwis pelados.
- ◆ 6 fresas de tamaño mediano.
- ◆ 1 vaso de hielo.

Preparación:

1. En un mortero introducir las fresas y kiwis, triturar.
2. Exprimir 2 naranjas.
3. Pelar 1 naranja en introducirla en la licuadora, junto con las fresas, los kiwi y el jugo de naranja y licuar.
4. Una vez licuado introducir el hielo.
5. Servir.

Fuente: <https://metabolicas.sjdhospitalbarcelona.org/sites/default/files/RecetarioEric.pdf>



Batido de fresas y banano.

Porciones: 5 personas

Ingredientes

- ◆ 1 litro de bebida vegetal a base de coco.
- ◆ 50 gramos de fresas.
- ◆ 50 gramos de banano

Preparación:

1. Cortar la fruta.
2. Colocar en una licuadora la fruta con la bebida vegetal de coco, dejar hasta que la fruta este bien triturada y quede una consistencia homogénea.
3. Servir,

Fuente: <http://asfema.org/blog/wp-content/uploads/2019/11/Las-recetas-de-mi-familia-hipoproteica.pdf>



Trufas de zanahoria

Unidades: 12.

Ingredientes

- ◆ 200 g (3 unidades grandes) de zanahoria previamente peladas.
- ◆ 60 g azúcar blanca.
- ◆ 1 pizca de canela molida.
- ◆ 20 g de margarina.
- ◆ 35 gr de Maicena.
- ◆ Decorar: coco rallado o pepitas de colores.

Preparación:

1. Rallar las zanahorias y colocarlas sobre un sartén antiadherente, con el azúcar, la margarina y canela.
2. Cocinar a fuego medio por 5 minutos, revolviendo constantemente con una cuchara de palo.
3. Cuando el azúcar y la margarina se encuentre derretida, bajar el fuego medio – bajo, añadir una cucharada de maicena y remover hasta que todos los ingredientes queden bien incorporados y ya queda lista la masa para las trufas.
4. Sacar en un plato la masa y dejar enfriar, hasta que la temperatura sea adecuada para manipular con las manos.
5. Comenzar armar las bolitas y decorar con coco rallado o pepitas de colores.
6. Servir

Fuente: Aplicación "Recetas PKU"



Donas

Unidades: 14.

Ingredientes

- ◆ 100 g de pan apteico.
- ◆ 100 mL de sustituto de leche (bebida vegetal de coco o almendras).
- ◆ Una pizca de canela molida.
- ◆ 1 cucharada de anís en grano.
- ◆ 7 g de azúcar.
- ◆ 2 cucharadas a ras de maicena.

Preparación:

1. En un bol colocar el sustituto de leche con una pizca de canela, azúcar, el anís y la maicena, revolver hasta que la maicena este disuelta.
2. Hacer pequeñas migas con el pan e incorporarlo a la mezcla.
3. Revolver hasta que el pan absorba toda la parte liquida.
4. En un sartén a fuego fuerte, revolver dejar que la maza quede mas compactada.
5. Sacar en un plato y dejar enfriar por unos minutos hasta que se pueda manipular.
6. Tomar pequeñas cantidades y apretarlas con las manos hasta formar bolitas y aplanar.
7. Freír en aceite a fuego medio.
8. Dejar escurrir, enfriar y servir.

Fuente: Aplicación "Recetas PKU"



Torta de arándanos

Unidades: 14.

Ingredientes

- ◆ 240 g de harina.
- ◆ 2 cucharadas de azúcar.
- ◆ 1 cucharada de levadura en polvo.
- ◆ ½ cucharadita de sal.
- ◆ 6 cucharada de mantequilla.
- ◆ 125 mL de sustituto de leche (bebida vegetal a base de arroz).
- ◆ 1 Taza de arándanos secos.

Preparación:

1. Precaliente el horno a 220° C.
2. Mezcle la harina, el azúcar, levadura en polvo, sal y los arándanos secos.
3. Cortar la mantequilla en trocitos pequeños.
4. Añadir el sustituto de leche, mezclarlo con los ingredientes secos y amasar.
5. Dividir la masa por la mitad y después con cada mitad armar bolitas (alrededor de 6 salen por cada mitad).
6. Colocar en un molde para hornear papel parafinado, las bolitas de tal forma que queden separadas.
7. Poner en el horno hasta que estén crujientes, alrededor de 14 minutos.

Fuente: <https://www.pkuliving.eu/es-es/community-and-support/recipes/Cranberry-Scones>



Clasificación de los alimentos según u aporte de fenilalanina (FA)



Alimentos con bajo aporte de fenilalanina

Frutas: la mayoría (frescas, en lata o en almíbar): manzana, pera, naranja, mandarina, durazno, kiwi, piña, uvas, melocotones, fresas, frambuesas, cerezas, arándanos, higos, ciruelas, guayaba, melón, sandía, papaya, mango, lichis, pasas, limones, lima.

Verduras: acelgas, alcachofas, apio, ajo, calabacín, berenjena, berros, cebolla, col, coliflor, endibias, habichuelas, lechuga, pepino, cebolla puerro, pimiento, rábano, tomate, perejil y hierbas aromáticas.

Cereales: maicena, almidón de yuca.

Grasas: mantequilla, margarina (libre de leche), sebo, manteca, grasas vegetales y aceites.

Bebidas: agua, soda, refrescos de limón o de frutas o de té, café negro, jugos de frutas (mirar el etiquetado nutricional pues las bebidas que dicen Light suelen contener aspartamo).

Miscelánea: azúcar, mermelada, miel, sirope, sirope de arce, esencias y colorantes (vainilla, menta, almendra o cochinilla), sal, pimienta, vinagre, mostaza, salsa de menta, crema tártara, curry, hierbas y especias, bicarbonato, levadura, algodón de azúcar y caramelos de cristal.

Alimentos con moderado aporte de fenilalanina

Lácteos: leche, crema de leche y nata.

Verduras, tubérculos y legumbres: papas, batata, brócoli, coles de bruselas, espinacas, espinacas, espárragos, arvejas, maíz (mazorca o dulce en lata)

Cereales y arroz.

Frutas: aguacate, plátano, maracuyá (fruta de la pasión)

Alimentos con alto aporte de fenilalanina

Carne: Todo tipo (ternera, cordero, cerdo, jamón, beicon, pollo, pato, faisán, ganso, conejo, vísceras, salchichas, carne enlatada, carne picada u otro producto que contenga carne).

Pescados: De todo tipo (frescos, congelados o enlatados) se incluyen los mariscos.

Huevos: de todo tipo.

Quesos: los de origen animal, incluidos los de untar.

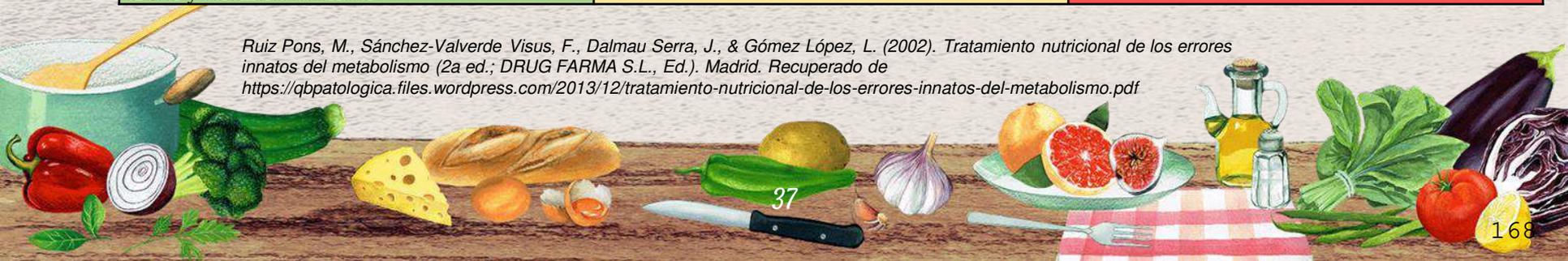
Frutos secos.

Pan, harinas, bizcochos y galletas normales.

Soja: todos los productos hechos con soja.

Aspartame: es un edulcorante artificial, este aparece en el etiquetado como: "edulcorante artificial", "aspartame" o "edulcorante artificial (E951)

Ruiz Pons, M., Sánchez-Valverde Visus, F., Dalmau Serra, J., & Gómez López, L. (2002). Tratamiento nutricional de los errores innatos del metabolismo (2a ed.; DRUG FARMA S.L., Ed.). Madrid. Recuperado de <https://qbpatologica.files.wordpress.com/2013/12/tratamiento-nutricional-de-los-errores-innatos-del-metabolismo.pdf>



Aporte de fenilalanina según la Tabla de Composición de Alimentos Colombiana (TCAC) 2018

Bienestar Familiar. (2018). *Tabla de Composición de Alimentos Colombianos* (Instituto Colombiano de Bienestar Familiar, Ed.). Bogotá. Recuperado de https://www.icbf.gov.co/system/files/tcac_web.pdf



Codigo	Nombre del Alimento	Tirosina (g)	Fenilalanina (g)
A001	Almidón de maíz, crudo	0,010	0,130
A009	Arroz blanco, pulido, cocido, sin sal	0,080	0,127
A010	Arroz blanco, pulido, crudo	0,221	0,353
A011	Arroz integral, cocido, sin sal	0,281	0,387
A012	Avena en Hojuelas, Precocida	0,573	0,895
A013	Brownie, de chocolate, horneado	0,166	0,241
A014	Cebada, perlada, cruda	0,284	0,556
A015	Cereal para el desayuno, Hojuelas de maíz, sin azúcar	0,079	0,374
A016	Croissant, de queso, horneado	0,302	0,455
A020	Galletas dulces, con relleno	0,121	0,192
A022	Galletas dulces, de avena, con uvas pasas	0,213	0,322
A023	Galletas dulces, sin relleno	0,175	0,250
A025	Galletas dulces, tipo wafer	0,160	0,243
A026	Galletas saladas, tipo cracker	0,175	0,396
A027	Galletas saladas, tipo soda	0,182	0,450
A028	Harina de arroz, cruda	0,314	0,317
A029	Harina de avena, cruda	1,015	1,365
A030	Harina de cebada, cruda	0,329	0,569
A031	Harina de centeno, para panificación cruda	0,271	0,646
A032	Harina de centeno, para repostería, cruda	0,165	0,424
A033	Harina de maíz amarillo, precocida	0,330	0,399

Aporte en 100 g de la parte comestible del alimento



Codigo	Nombre del Alimento	Tirosina (g)	Fenilalanina (g)
A034	Harina de maíz blanco, precocida	0,330	0,399
A038	Harina de trigo, fortificada, para panificación, cruda	0,202	0,598
A039	Harina de trigo, fortificada, para repostería, cruda	0,127	0,399
A040	Harina de trigo, fortificada, todo propósito, cruda	0,328	0,591
A041	Harina de trigo, integral, cruda	0,275	0,682
A042	Hojaldre, regular, horneado	0,204	0,367
A043	Maíz amarillo, crudo	0,383	0,463
A045	Maíz blanco, crudo	0,383	0,463
A053	Maíz tierno, crudo	0,123	0,150
A055	Mezcla lista para preparar pancakes, en polvo	0,296	0,494
A056	Mijo, crudo	0,340	0,580
A059	Muffins dulces, con chips de chocolate	0,255	0,362
A064	Pan de leche, horneado	0,262	0,389
A071	Pasta alimenticia, con huevo, sin enriquecer, cocida, sin sal	0,094	0,240
A072	Pasta alimenticia, enriquecida, cruda	0,243	0,668
A073	pasta alimentacia, sin enriquecer, cocida, sin sal	0,108	0,297
A074	pasta alimentacia, sin enriquecer, cruda	0,243	0,668
A077	ponqué blanco, regular, sin cubierta, horneado	0,184	0,259
A078	Ponqué negro, cubierto de chocolate, horneado	0,155	0,203
A079	Quinoa, cruda	0,267	0,593
A085	Semolina, enriquecida, cruda	0,333	0,616

Aporte en 100 g de la parte comestible del alimento



Codigo	Nombre del Alimento	Tirosina (g)	Fenilalanina (g)
A034	Harina de maíz blanco, precocida	0,330	0,399
A038	Harina de trigo, fortificada, para panificación, cruda	0,202	0,598
A039	Harina de trigo, fortificada, para repostería, cruda	0,127	0,399
A040	Harina de trigo, fortificada, todo propósito, cruda	0,328	0,591
A041	Harina de trigo, integral, cruda	0,275	0,682
A042	Hojaldre, regular, horneado	0,204	0,367
A043	Maíz amarillo, crudo	0,383	0,463
A045	Maíz blanco, crudo	0,383	0,463
A053	Maíz tierno, crudo	0,123	0,150
A055	Mezcla lista para preparar pancakes, en polvo	0,296	0,494
A056	Mijo, crudo	0,340	0,580
A059	Muffins dulces, con chips de chocolate	0,255	0,362
A064	Pan de leche, horneado	0,262	0,389
A071	Pasta alimenticia, con huevo, sin enriquecer, cocida, sin sal	0,094	0,240
A072	Pasta alimenticia, enriquecida, cruda	0,243	0,668
A073	pasta alimenticia, sin enriquecer, cocida, sin sal	0,108	0,297
A074	pasta alimenticia, sin enriquecer, cruda	0,243	0,668
A077	ponqué blanco, regular, sin cubierta, horneado	0,184	0,259
A078	Ponqué negro, cubierto de chocolate, horneado	0,155	0,203
A079	Quinoa, cruda	0,267	0,593
A085	Semolina, enriquecida, cruda	0,333	0,616

Aporte en 100 g de la parte comestible del alimento



Codigo	Nombre del Alimento	Tirosina (g)	Fenilalanina (g)
A086	Semolina, sin enriquecer, cruda	0,333	0,616
B003	Acelga, hojas, cruda		0,110
B006	Ahuyama, cruda	0,042	0,032
B008	Ají rojo, crudo	0,042	0,062
B009	Ajo, crudo	0,081	0,183
B014	Apio, crudo	0,009	0,020
B018	Arveja verde, cocida, sin sal	0,112	0,198
B019	Arveja verde, cruda	0,114	0,200
B021	Batata, sin cáscara, cruda	0,034	0,089
B022	Berenjena, con cáscara, cocida, sin sal	0,022	0,035
B023	Berenjena, con cáscara, cruda	0,027	0,043
B024	Berro, crudo	0,063	0,114
B025	Brócoli, crudo	0,050	0,117
B027	Cebolla cabezona, cruda	0,014	0,025
B028	Cebolla junca, hojas, cruda	0,053	0,059
B029	Cebolla junca, tallos, cruda	0,053	0,059
B030	Cebolla puerro, cruda	0,060	0,050
B031	Cebolla, deshidratada	0,222	0,229
B033	Champiñón, crudo	0,044	0,085
B034	Champiñón, en conserva	0,026	0,052
B036	Col o repollitas de bruselas, cruda	N. R.	0,098

Aporte en 100 g de la parte comestible del alimento



Codigo	Nombre del Alimento	Tirosina (g)	Fenilalanina (g)
B041	Espárrago, cocido, sin sal	0,057	0,082
B042	Espárrago, crudo	0,052	0,075
B043	Espinaca, cocida, sin sal	0,113	0,134
B044	Espinaca, cruda	0,108	0,129
B048	Guatila, sin cáscara, cruda	0,032	0,047
B050	Haba verde, cruda	0,196	0,228
B051	Habichuela, cocida, sin sal	0,044	0,069
B052	Habichuela, cruda	0,042	0,067
B055	Harina de papa común, cruda	0,224	0,316
B059	Lechuga común, cruda	0,007	0,023
B060	Lechuga, romana, cruda	0,025	0,065
B061	Nabo, sin cáscara, crudo	0,013	0,017
B062	Ocra, cruda	0,087	0,065
B065	Papa, variedad cerosa, sabanera, con cáscara, cruda	0,047	0,080
B067	Papa, variedad cerosa, sabanera, sin cáscara, cocida, sin sal	0,064	0,076
B068	Papa, variedad cerosa, sabanera, sin cáscara, cruda	0,077	0,092
B074	Papa, variedad harinosa, pastusa, con cáscara, cruda	0,048	0,081
B075	Papa, variedad harinosa, pastusa, sin cáscara, cocida, sin sal	0,064	0,076
B076	Papa, variedad harinosa, pastusa, sin cáscara, cruda	0,077	0,092
B077	Pepino Cohombro, crudo	0,002	0,031
B079	Perejil, crudo	0,082	0,145

Aporte en 100 g de la parte comestible del alimento



Codigo	Nombre del Alimento	Tirosina (g)	Fenilalanina (g)
B080	Pimentón rojo, crudo	0,009	0,050
B081	Pimentón verde, crudo	0,012	0,092
B088	Plátano hartón, maduro, cocido, sin sal	0,020	0,027
B089	plátano hartón, maduro, crudo	0,032	0,044
B096	Rábano, sin cáscara, crudo	0,009	0,036
B097	Remolacha, sin cáscara, cocida, sin sal	0,040	0,048
B098	Remolacha, sin cáscara, cruda	0,038	0,046
B099	Repollo blanco, crudo	0,019	0,032
B100	Repollo morado, cocido, sin sal	0,029	0,042
B103	Tomate, crudo	0,021	0,031
B104	Tomate, escaldado, sin sal	0,018	0,028
B105	Tomate, extracto, fresco	0,013	0,026
B107	Yuca blanca, sin cáscara, cruda	0,017	0,026
B109	Zanahoria, sin cáscara, cocida sin sal	0,035	0,050
C064	Nuez de Brasil, seca	0,416	0,633
E001	Almeja, de agua dule, cruda	0,597	0,560
E002	Arenque, entero, crudo	0,606	0,701
E003	Atún, enlatado en aceite	0,896	1,036
E004	Atún, enlatado en agua	0,797	0,922
E005	Bagre, graso, sin cabeza, crudo	0,506	0,607
E006	Bagre, magro, entero, cocido, sin sal	0,612	0,735

Aporte en 100 g de la parte comestible del alimento



Codigo	Nombre del Alimento	Tirosina (g)	Fenilalanina (g)
E007	Bagre, magro, sin cabeza, crudo	0,591	0,683
E008	Bagre, semigraso, sin cabeza, crudo	0,506	0,607
E015	Calamar, crudo	0,498	0,558
E016	Camarón, cocido, sin sal	0,862	0,992
E017	Camarón, crudo	0,810	0,946
E018	Cangrejo, crudo	0,586	0,680
E020	Carite, entero, crudo	0,703	0,813
E021	Corvina, de mar, filete, crudo	0,600	0,694
E022	Jaiba o cangrejo azul, cocida, sin sal	0,601	0,763
E023	Langosta, cruda	0,586	0,680
E024	Langostino, crudo	0,515	0,593
E025	Lenguado, entero, crudo	0,479	0,508
E026	Lisa, sin cabeza, cruda	0,566	0,654
E027	Lisam sin cabeza, salada, cruda	0,653	0,755
E030	Merluza, filete, crudo	0,618	0,715
E032	Ostra, cruda	0,167	0,187
E033	Pescado seco, crudo	2,121	2,452
E034	Pulpo, crudo	0,477	0,534
E036	Róbalo o gualajo, entero, crudo	0,637	0,736
E037	Salmón, enlatado en aceite	0,691	0,799
E038	Salmón, filete, crudo	0,759	0,845

Aporte en 100 g de la parte comestible del alimento



Codigo	Nombre del Alimento	Tirosina (g)	Fenilalanina (g)
E039	Sardinas, enlatadas en aceite	0,831	0,961
E040	Sardinas, enlatadas en salsa de tomate	0,625	0,793
E042	Tiburón, filete, crudo	0,708	0,819
E043	Tilapia o mojarra, entera, cruda	0,680	0,810
E046	Trucha, de mar, entera, cruda	0,565	0,654
E047	Trucha, entera, cruda	0,704	0,815
F007	Cerdo, brazom cocido, sin sal	1,060	1,112
F008	Cerdo, brazo, crudo	0,803	0,842
F009	Cerdo, brazo, horneado, sin sal	0,930	1,065
F010	Cerdo, carne gorda, cruda	0,603	0,691
F011	Cerdo, carne magra, cruda	0,747	0,855
F012	Cerdo, carne muy gorda, cruda	0,325	0,373
F013	Cerdo, carne semigorda, cruda	0,579	0,681
F015	Cerdo, costilla, cruda	0,737	0,773
F016	Cerdo, costilla, horneada, sin sal	0,912	0,956
F017	Cerdo, hígado, crudo	0,729	1,047
F019	Cerdo, lomo, crudo	0,797	0,881
F020	Cerdo, lomo, horneado, sin sal	0,989	1,134
F021	Cerdo, panceta o tocineta, cocida sin sal	1,546	1,621
F022	Cerdo, panceta o tocineta, cruda	0,500	0,524
F023	Cerdo, panceta o tocineta, salteada, sin sal	0,733	0,787

Aporte en 100 g de la parte comestible del alimento



Codigo	Nombre del Alimento	Tirosina (g)	Fenilalanina (g)
F025	Cerdo, Pierna o pernil, cruda	0,714	0,818
F026	Cerdo, Pierna o pernil, horneada, sin sal	1,025	1,174
F027	Cerdo, riñon, crudo	0,592	0,777
F029	Cerdo, tocino, crudo	0,102	0,117
F034	Chorizo de cerdo y res, crudo	0,748	1,149
F036	Codorniz o perdiz, entera sin piel, cruda	1,010	0,944
F037	Conejo, carne, cocida, sin sal	1,082	1,247
F038	Conejo, carne, cruda	0,714	0,823
F041	Cordero, carne gorda, cruda	0,564	0,683
F042	Cordero, carne magra, cruda	0,702	0,850
F043	Cordero, carne muy gorda, cruda	0,533	0,646
F044	Cordero, carne semigorda, cruda	0,621	0,752
F045	Cordero, corazón, crudo	0,513	0,712
F046	Cordero, hígado, crudo	0,727	0,910
F047	Cordero, riñón, crudo	0,554	0,729
F048	Gallina, entera con piel, cruda	0,676	0,795
F049	Hamurguesa de carne de res, cruda	0,485	0,615
F051	Jamón de cerdo y res, tipo sánduche, precocido	0,373	0,435
F052	Jamón de cerdo, crudo	0,590	0,690
F053	Jamón tipo york, precocido	0,563	0,589
F054	Mortadela de cerdo y res, precocida	0,526	0,596

Aporte en 100 g de la parte comestible del alimento



Codigo	Nombre del Alimento	Tirosina (g)	Fenilalanina (g)
F055	Mortadela de pollo, precocida	0,531	0,600
F056	Pato, carne, cruda	0,696	0,766
F057	Paco, ala sin piel, cruda	0,836	0,964
F059	Pavo, entero con piel, crudo	0,776	0,867
F060	pavo, enterocon piel, horneado, sin sal	0,819	0,903
F061	Pavo, pechuga sin piel, cruda	0,884	0,944
F062	Pavo, pechuga sin piel, horneada, sin sal	1,201	1,401
F063	Pavo, pescuezo o cuello, sin piel, crudo	0,490	0,532
F064	Pavo, pierna o pernil sin piel, cruda	0,785	0,861
F065	Pavo, pierna o pernil sin piel, horneada sin sal	1,177	1,374
F067	Pollo, ala con piel, asada, sin sal	0,857	0,960
F069	Pollo, ala con piel, cruda	0,631	0,707
F070	Pollo, ala con piel, frita, con sal	0,620	0,785
F071	Pollo, ala sin piel, cocida, sin sal	0,917	1,078
F072	Pollo, contramuslo con piel, cocido, sin sal	0,751	0,905
F073	Pollo, contramuslo con piel, crudo	0,579	0,632
F074	Pollo, contramuslo sin piel, cocido sin sal	0,844	0,992
F076	Pollo, corazón, crudo	0,557	0,696
F077	Pollo, entero con piel, crudo	0,597	0,721
F078	Pollo, hígado cocido, sin sal	0,919	1,160
F079	Pollo, hígado, crudo	0,653	0,824

Aporte en 100 g de la parte comestible del alimento



Codigo	Nombre del Alimento	Tirosina (g)	Fenilalanina (g)
F080	Pollo, menudencias, cocidas sin sal	0,404	0,510
F081	Pollo, Menudencias, crudas	0,587	0,810
F084	Pollo, pechuga con piel, cocida, sin sal	0,900	1,074
F085	Pollo, pechuga con piel, cruda	0,684	0,816
F086	Pollo, pechuga sin piel, asada sin sal	1,047	1,231
F087	Pollo, pechuga sin piel, cocida, sin sal	0,976	1,150
F088	Pollo, pechuga sin piel, frita sin sal	1,128	1,328
F089	Pollo, pierna o colombina con piel, asada, sin sal	0,881	0,955
F090	Pollo, pierna o colombina con piel, cocida, sin sal	0,784	0,942
F091	Pollo, pierna o colombina con piel, cruda	0,574	0,631
F092	Pollo, pierna o colombina con piel, frita, sin sal	0,711	0,870
F093	Pollo, pierna o colombina sin piel, cocida, sin sal	0,887	1,042
F094	Res, bofe o pulmón, crudo	0,365	0,658
F098	Res, carne gorda, cruda	0,619	0,719
F099	Res, carne magra, cruda	0,895	0,955
F100	Res, carne semigorda, cruda	0,781	0,843
F101	Res, carne semigorda, molida, cruda	0,618	0,751
F104	Res, churrasco, asado, sin sal	1,130	1,217
F107	Res, costilla, cruda	0,549	0,638
F108	Res, hígado, asado, sin sal	1,128	1,515
F109	Res, hígado, crudo	0,807	1,084

Aporte en 100 g de la parte comestible del alimento



Codigo	Nombre del Alimento	Tirosina (g)	Fenilalanina (g)
F111	Res, hígado, frito, sin sal	1,029	1,382
F112	Res, hueso carnudo, crudo	0,864	0,922
F113	Res, Lengua, cruda	0,482	0,615
F114	Res, lomo, cocido, sin sal	1,214	1,410
F115	Res, pajarilla o bazo, cruda	0,521	0,735
F118	Res, pierna, cruda	0,731	0,849
F125	Salchicha de cerdo y res, precocida	0,422	0,521
F126	Salchicha de cerdo, tipo frankfurt, precocida	0,423	0,503
F131	Ternera, carne magra, cruda	0,697	0,882
G001	Crema de leche	0,104	0,104
G003	Lactosuero	0,019	0,025
G005	Leche de vaca, condensada, con azúcar	0,382	0,382
G006	Leche de vaca, descremada, en polvo	1,746	1,746
G007	Leche de vaca, descremada, líquida, pasteurizada	0,170	0,175
G008	Leche de vaca, entera, en polvo	1,271	1,271
G009	Leche de vaca, entera, evaporada	0,329	0,329
G010	Leche de vaca, entera, líquida, cruda	0,158	0,158
G011	Leche de vaca, entera, líquida, hervida	0,159	0,163
G012	Leche de vaca, entera, líquida, pasteurizada	0,159	0,163
G013	Leche humana, madura, líquida	0,053	0,046
G014	Queso crema, amarillo	0,890	0,931

Aporte en 100 g de la parte comestible del alimento



Codigo	Nombre del Alimento	Tirosina (g)	Fenilalanina (g)
G019	Queso fresco, semiduro, semigraso, tipo mozzarella	1,093	1,034
G020	Queso fresco, semiduro, semimagro, de pasta hilada	1,403	1,266
G022	Queso madurado, blando, magro, tipo cottage, con crema	0,542	0,522
G023	Queso madurado, blando, magro, tipo cottage, sin crema	0,660	0,668
G024	Queso madurado, duro, semigraso, tipo parmesano	1,995	1,922
G025	Queso madurado, duro, semigraso, tipo roquefort	1,012	1,023
G026	Queso madurado, semiduro, semigraso, tipo camembert	1,145	1,105
G027	Queso madurado, semiduro, semigraso, tipo holandés	1,454	1,431
G028	yogurt, bebible, entero, con azúcar	0,175	0,189
H004	Bebida de harina de avena, en agua, sin azúcar	0,085	0,130
J001	Huevo de codorniz, entero, crudo	0,543	0,737
J002	Huevo de gallina, clara, crudo	0,457	0,686
J003	Huevo de gallina, entero, cocido, sin sal	0,502	0,685
J004	Huevo de gallina, entero, crudo	0,499	0,680
J005	Huevo de gallina, entero, en polvo	1,994	2,547
J006	Huevo de gallina, entero, frito, sin sal	0,541	0,736
J007	Huevo de gallina, entero, revuelto, con sal	0,402	0,535
J008	Huevo de gallina, entero, tibio, sin sal	0,513	0,668
J009	Huevo de gallina, yema, crudo	0,678	0,747
J011	Huevo de pata, entero, crudo	0,613	0,840
J012	Huevo de pata, entero, crudo	0,569	0,773

Aporte en 100 g de la parte comestible del alimento



Codigo	Nombre del Alimento	Tirosina (g)	Fenilalanina (g)
K019	Gelatina con azúcar, líquida	0,005	0,028
L017	Salsa de tomate	0,009	0,021
N004	Salchicha de cerdo, baja en grasa	0,494	0,573
N005	Yogurt, bebible, descremado, sin azúcar	0,159	0,194
N006	Yogurt, bebible, semidescremado, con azúcar	0,158	0,188
P010	Árbol del pan, semilla, crudo	0,544	0,797
P036	Chicozapote, crudo	0,014	0,013
P060	Harina de yuca brava, fariña o mandioca, cruda	0,040	0,060
P064	Malanga, sin cáscara, cruda	0,055	0,082
P070	Níspero del japon, crudo	0,013	0,014
P073	Ñame, sin cáscara, cocido	0,039	0,069
P074	Ñame, sin cáscara, crudo	0,063	0,071
S009	Chocolate, en agua (50%) y Leche de vaca entera (50%)	0,141	0,150
S017	Hamburguesa de carne de res, regular, con vegetales y condimentos	0,333	0,499
S029	Tamal de maíz y guiso, cocido	0,109	0,156
S030	Tamal de maíz, cocido	0,109	0,156
T001	Ajonjolí o sésamo, crudo	0,790	0,940
T002	Arveja seca, cocida sin sal	0,242	0,384
T003	Arveja seca, cruda	0,711	1,132
T004	Bebida vegetal, de soya, líquida, sin azúcar	0,089	0,113
T005	Frijol blanco, crudo	0,658	1,263

Aporte en 100 g de la parte comestible del alimento

