

GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA **GPC**

Actualización  
2016

TRATAMIENTO DIETÉTICO-  
NUTRICIONAL DEL PACIENTE  
PEDIÁTRICO Y ADOLESCENTE CON  
FENILCETONURIA  
EN 1º, 2º Y 3ER NIVEL DE ATENCIÓN

GUÍA DE REFERENCIA RÁPIDA

CATÁLOGO MAESTRO DE GUÍAS DE PRÁCTICA CLÍNICA: IMSS-554-12

Avenida Paseo de la Reforma 450, piso 13,  
Colonia Juárez, Delegación Cuauhtémoc, C. P. 06600, México D. F.  
[www.cenetec.salud.gob.mx](http://www.cenetec.salud.gob.mx)

Publicado por CENETEC

© Copyright **Instituto Mexicano del Seguro Social**, "Derechos Reservados". Ley Federal de Derecho de Autor

Editor General

Centro Nacional de Excelencia Tecnológica en Salud  
2016

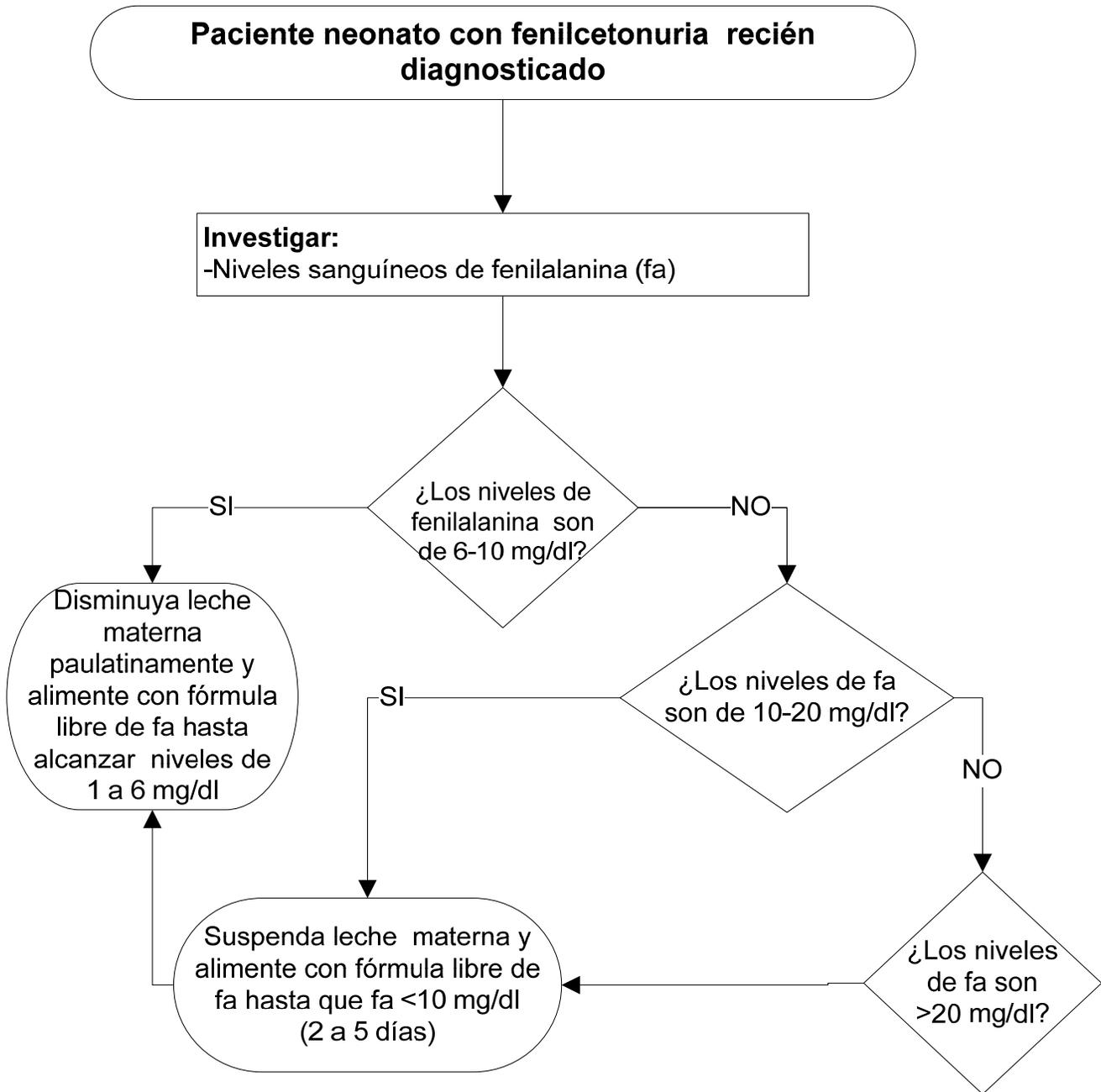
La guía de referencia rápida tiene como objetivo proporcionar al usuario las **recomendaciones clave** de la guía **Tratamiento dietético-nutricional del paciente pediátrico y adolescente con fenilcetonuria en 1º, 2º y 3er nivel de atención**, seleccionadas con base a su impacto en salud por el grupo desarrollador, las cuales pueden variar en función de la intervención de que se trate, así como del contexto regional o local en el ámbito de su aplicación.

Para mayor información, se sugiere consultar la guía en su versión extensa de **"Evidencias y Recomendaciones"** en el Catálogo Maestro de Guías de Práctica Clínica, la cual puede ser descargada de Internet en:

<http://www.cenetec.salud.gob.mx/contenidos/gpc/catalogoMaestroGPC.html>

ISBN 978-607-8290-91-8

# 1. DIAGRAMA DE FLUJO



## 2. INICIO DEL TRATAMIENTO DEL PACIENTE RECIÉN NACIDO CON FENILCETONURIA

| Recomendación   | GR*   |
|---|---|
| <p>Clasifique los trastornos del metabolismo de fenilalanina para identificar: deficiencias de tetrahidrobiopterina, fenilcetonuria clásica, fenilcetonuria moderada, fenilcetonuria leve, hiperfenilalaninemia leve, hiperfenilalaninemia moderada (Cuadro 1)</p>  | <p><b>D<br/>NICE</b><br/><i>Camp K, 2014</i></p>        |
| <p>Se recomienda el inicio del tratamiento tan temprano como sea posible, preferentemente dentro de la primera semana de vida y conjuntamente con la obtención de niveles séricos de Phe dentro de las primeras 2 semanas</p>   | <p><b>D<br/>NICE</b><br/><i>Vockley J, 2014</i></p>     |
| <p>Inicie el tratamiento en un recién nacido en el momento del diagnóstico de fenilcetonuria, llevando las concentraciones sanguíneas de fenilalanina de 1 a 6 mg/dl</p>  | <p><b>D(BPP)<br/>NICE</b><br/><i>Trahms C, 2015</i></p> |
| <p>Los niños de nuevo diagnóstico deben ser valorados frecuentemente con controles sanguíneos de fenilalanina y tirosina hasta estabilizar al paciente</p>  | <p><b>D<br/>NICE</b><br/><i>Vockley J, 2014</i></p>     |
| <p>Inicie el tratamiento en el momento del diagnóstico de fenilcetonuria como se muestra a continuación para lograr niveles sanguíneos de fenilalanina entre 1 a 6 mg/dl y determine todos los días la fenilalanina. Calcule la energía de 100 a 120 kcal/kg/día y la proteína de 2 a 3.5 g/kg/día Calcule el aporte de fenilalanina de acuerdo a las concentraciones sanguíneas, como se muestra a continuación</p> <p>Con concentración sanguínea de fenilalanina &gt;20mg/dl alimente al paciente con fórmula de inicio libre en fenilalanina (Ver tabla de medicamentos) hasta que la fenilalanina sanguínea sea &lt;10 mg/dl</p> <p>Con concentración sanguínea de fenilalanina entre 10-20 mg/dl alimentar al paciente con fórmula de inicio libre en fenilalanina hasta que la concentración esté en &lt;10 mg/dl (2 a 5 días) y reinicie alimentación con leche materna</p> <p>Con concentración sanguínea entre 6 y 19 mg/dl, si la alimentación actual es con leche materna, continúe dicha alimentación disminuyendo las tetadas e introduzca la fórmula de inicio libre de fenilalanina hasta tener niveles séricos de 1 a 6 mg/dl, de no lograr disminuir los niveles de fenilalanina alimentar al niño únicamente con fórmula libre de fenilalanina (Ver tabla de medicamentos)</p> | <p><b>D(BPP)<br/>NICE</b><br/><i>Trahms C, 2015</i></p> |

|   |  |
|---|--|
| <p>Inicie el tratamiento en el momento del diagnóstico de fenilcetonuria como se muestra a continuación. Considere los niveles séricos para decidir el tiempo que debe eliminar la fenilalanina de la alimentación</p> <p>Con niveles sanguíneos entre 4 a 10 mg/dl (240&lt;605 Umol/l) elimine 24 hr el aporte de fenilalanina<br/>                 Con niveles de 10&lt;20 mg/dl (605&lt;1210 Umol/l) eliminar 48 hr<br/>                 Con niveles de 20&lt;40 mg/dl (1210&lt;2420 Umol/l) eliminar 72 hr<br/>                 Con niveles &gt; = 40 mg/dl (&gt; = 2420 Umol/l) eliminar 72 hr</p> | <p><b>4<br/>NICE</b><br/> <i>IMSS, 2011</i></p>  |
| <p>Se recomienda apoyar a las madres de hijos con fenilcetonuria y diagnóstico reciente para que continúen alimentación con leche materna</p>   | <p><b>C<br/>NICE</b><br/> <i>MacDonald A, 2012</i><br/> <b>2-<br/>NICE</b><br/> <i>Banta-Write S, 2014</i></p> |
| <p>En el paciente recién nacido con concentraciones sanguíneas de fenilalanina entre 1 a 6 mg/dl indique tratamiento dietético:</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Energía de 100-120 kcal/kg/día, proteína de 2-3.5 g/kg/día, fenilalanina de 25-70 mg/kg/día</li> <li>2. Determine la ingestión dietética de energía, hidratos de carbono, lípidos, proteínas, fenilalanina (de leche materna, alimentos, fórmulas), el estado general 3.</li> <li>3. Determine peso y velocidad de crecimiento, cada semana</li> </ol>  | <p><b>D(BPP)<br/>NICE</b><br/> <i>Trahms C, 2015</i></p>   |
| <p>Determine fenilalanina y tirosina cada semana durante 4 semanas, cuando el paciente haya alcanzado niveles sanguíneos de fenilalanina entre 1 a 6 mg/dl, posterior al inicio del tratamiento</p>   | <p><b>D(BPP)<br/>NICE</b><br/> <i>Trahms C, 2015</i></p>   |
| <p>Documente en la primera visita de un paciente con fenilcetonuria la historia dietética y los horarios de la ingestión de alimentos. Peso, talla, perímetro cefálico. Concentraciones sanguíneas de fenilalanina y tirosina</p>   | <p><b>D(BPP)<br/>NICE</b><br/> <i>Trahms C, 2015</i></p>   |

### 3. INTERVENCIÓN NUTRICIONAL Y RECOMENDACIONES DE NUTRIMENTOS

#### 3.1 ENERGÍA, PROTEÍNA, FENILALANINA, TIROSINA Y LÍPIDOS

#### 3.2 MICRONUTRIMENTOS

| <p><b>Recomendación</b></p>  | <p><b>GR*</b></p>                                   |
|--|---|
| <p>Detectar alteración de hábitos de alimentación y de aporte de nutrimentos en el seguimiento del paciente (Cuadro 2)</p> | <p><b>D<br/>NICE</b><br/> <i>Thiele A, 2012</i></p> |

|  |   |
|--|---|
| Determinar la tolerancia a la fenilalanina y el adecuado estado de nutrición en niños entre 2 y 5 años de edad, mediante la evaluación de ingestión dietética y las concentraciones de fenilalanina en sangre.<br>El éxito del tratamiento depende de la evaluación periódica del paciente (Cuadro 3)  | <b>C<br/>NICE</b><br><i>Singh R, 2014</i>         |
| Calcule el aporte de tirosina entre 8 a 10% del total de la proteína de la dieta   | <b>D<br/>NICE</b><br><i>Guillén-López S, 2011</i> |
| Utilice la fórmula de Schofield en pacientes con fenilcetonuria para estimar el gasto energético (Cuadro 4)  | <b>C<br/>NICE</b><br><i>Quirk M, 2010</i>         |
| Se recomienda 55 a 60% de hidratos de carbono del aporte energético total, cantidad similar a la propuesta para niños sanos  | <b>D<br/>NICE</b><br><i>Guillén-López S, 2011</i> |
| Calcule los lípidos de acuerdo a las recomendaciones para población sana   | <b>A<br/>NICE</b><br><i>Lohner S, 2013</i>        |
| Administre la fórmula a lo largo del día en varias tomas, evitando dar una sola toma que incrementaría la excreción de nitrógeno urinario, el catabolismo y la oxidación de aminoácidos  | <b>D<br/>NICE</b><br><i>Guillén-López S, 2011</i> |
| Prepare el alimento médico o fórmula en el momento en que será administrado al paciente para evitar se sedimente   | <b>Punto de buena practica</b>                    |
| Instrucciones para el alta de un paciente con recién diagnóstico de fenilcetonuria:<br>*Capacitación de los padres para la identificación de signos de alarma<br>*Indicaciones para la preparación del alimento médico, con escala de medición de gramaje en casa<br>*Recetas de medicamentos y alimentos médicos<br>*Lista de medicamentos con dosis, horarios tiempo de administración y razones para su uso<br>*Proporcionar la indicación dieto-terapéutica en forma escrita y electrónica. (Tabla 3)<br>*Proporcionar nota de alta con las indicaciones médicas a seguir, de urgencia en caso de descompensación metabólica<br>*Proporcionar indicación del lugar donde debe acudir el paciente en caso de urgencia<br>*Proporcionar cita para estudios de laboratorio de control (tirosina y fenilalanina) | <b>Punto de buena práctica</b>                    |

## 4. SEGUIMIENTO CLÍNICO

|   |   |
|---|---|
| <b>Recomendación</b>  | <b>GR*</b>                                  |
| Se recomienda tratamiento de por vida en pacientes con fenilcetonuria | <b>D<br/>NICE</b><br><i>Vockley J, 2014</i> |

|  |  |
|--|--|
| Todo paciente que abandone tratamiento y seguimiento debe ser localizado por equipo multidisciplinario e intentar que se logre el apego a su tratamiento                               | <b>D<br/>NICE</b><br><i>Vockley J, 2014</i>  |
| Dado el potencial de riesgo de consecuencias neurocognitivas, se recomienda informar a los padres sobre el tratamiento controversial en niños con niveles de fenilalanina > 360 µmol/l | <b>D<br/>NICE</b><br><i>Vockley J, 2014</i>  |
| Se recomienda realizar evaluaciones intelectuales y mentales como parte del seguimiento del paciente con fenilcetonuria para identificar adecuadamente las necesidades clínicas        | <b>D<br/>NICE</b><br><i>Vockley J, 2014</i><br><br><b>D<br/>NICE</b><br><i>Manti F, 2016</i> |

## 5. INDICADORES DE CONTROL METABÓLICO

| <b>Recomendación</b>  | <b>GR*</b>                                  |
|---|---|
| Mantener concentraciones sanguíneas de fenilalanina entre 120-360 µmol/L en los pacientes de todas las edades   | <b>D<br/>NICE</b><br><i>Vockley J, 2014</i> |
| No se recomienda tratamiento para niños con concentraciones entre 120 y 360 µmol/l, pero estos pacientes deberán continuar en vigilancia al menos los siguientes 2 años como mínimo para asegurar que las concentraciones de fenilalanina no se eleven con la dieta alta en proteínas                       | <b>D<br/>NICE</b><br><i>Vockley J, 2014</i> |
| Se recomienda tratamiento en pacientes con valores mayores a 600 µmol/l de fenilalanina   | <b>D<br/>NICE</b><br><i>Vockley J, 2014</i> |
| Para alcanzar las concentraciones de fenilalanina deseadas (120-360 µmol/l) considere los siguientes tiempos: en lactantes y preescolares semanal, en escolares cada quince días y en adolescentes y adultos mensual con límite máximo de 700 µmol/l  | <b>D<br/>NICE</b><br><i>Cleary MA, 2015</i> |
| Se recomienda el monitoreo de las concentraciones de fenilalanina y tirosina para asegurar que la ingestión sea adecuada  | <b>D<br/>NICE</b><br><i>Vockley J, 2014</i> |
| Se recomienda considerar los estudios completos: aminoácidos plasmáticos, albúmina, biometría hemática completa, ferritina, vitamina D, vitamina B12, ácidos grasos, zinc, cobre, selenio y vitamina A así como ácido fólico cuando el estatus nutricional del paciente sugiera ingesta dietética subóptima | <b>D<br/>NICE</b><br><i>Vockley J, 2014</i> |
| Se recomienda realizar la medición de vitamina B12 plasmática para conocer el status del paciente   | <b>D<br/>NICE</b><br><i>Robert M, 2013</i>  |

|  |  |
|--|--|
| Se recomienda medición de folatos séricos y zinc, biometría hemática completa, medición de ferritina sérica para evaluar el estado del paciente  | <b>D<br/>NICE</b><br><i>Robert M, 2013</i>   |
| Se recomienda el monitoreo de calcio, fósforo y ácidos grasos esenciales en los pacientes con pobre adherencia a la dieta  | <b>D<br/>NICE</b><br><i>Cleary M, 2015</i>   |
| Se recomienda valorar el estado de los ácidos grasos esenciales, vitaminas y minerales, sobre todo en pacientes que reciben alimentos médicos, previendo la deficiencia de micronutrientes para los pacientes en circunstancias especiales | <b>D<br/>NICE</b><br><i>Vockley J, 2014</i>  |
| Es conveniente considerar una evaluación ósea en todos los adolescentes con fenilcetonuria   | <b>D<br/>NICE</b><br><i>Demirdas S, 2015</i> |
| Se recomienda evaluación ósea cada 3 a 5 años a partir de los 8 años de edad con densitometría, de acuerdo con indicación médica   | <b>D<br/>NICE</b><br><i>Singh R, 2014</i>    |

## 6. INTERVENCIÓN DIETÉTICA Y GRUPOS DE ALIMENTOS EQUIVALENTES

| <b>Recomendación</b>   | <b>GR</b>                                   |
|--|---|
| Los alimentos bajos en proteína y fenilalanina se indican en el tratamiento del paciente con fenilcetonuria<br>(Ver anexo Lista de alimentos y equivalentes para los pacientes con fenilcetonuria) | <b>D<br/>NICE</b><br><i>Pena M, 2015</i>    |
| Suprimir los alimentos que contienen cantidades altas de fenilalanina  | <b>D<br/>NICE</b><br><i>Poustie V, 2015</i> |

## CUADROS O FIGURAS

**CUADRO 1. CLASIFICACIÓN DE LOS TRASTORNOS DE METABOLISMO DE FENILALANINA (FA)**

|  | Niveles de fenilalanina pretratamiento | Fenilalanina e índice fenilalanina:tirosina en periodo neonatal (tamiz neonatal/espectrometría por tandem) | Tolerancia a la fenilalanina |   |                                     |
|--|--|--|------------------------------|---|-------------------------------------|
|  |  |  | Niños <1 año (mg/kg/día)     | 2 a 5 años para mantener niveles de fa 300 umol/L | > 5 años mantener fa 120-360 umol/L |
| Deficiencias de tetrahidropterina  | Normal o elevada                       | Fa 2-35 mg/dl (120-2120 umol/l)<br>(algunos normales)  | Variable                     | Variable  | Variable                            |
| <b>Deficiencia de fenilalanina hidrogenasa que requiere tratamiento</b>  |  |  |                              |   |                                     |
| Fenilcetonuria clásica   | >1200 umol/L (>20 mg/dl)               | Fenilalanina ≥ 7 mg/dL<br>Relación fenilalanina:tir > 5  | 25-45 mg/kg (130-330 mg/día) | <20 mg/kg/día<br>250-350 mg/día                   | <12 mg/kg/día                       |
| Fenilcetonuria moderada  | 900-1200 umol/L (15-20 mg/dl)          | Datos limitados  | 45-50 mg/kg                  | 20-25 mg/kg/día<br>350-400 mg/día                 | 12-18 mg/kg/día                     |
| Fenilcetonuria Leve  | 600-900 umol/L (10-15 mg/dl)           | Datos limitados  | 55 mg/kg                     | 25-50 mg/kg/día<br>400-600 mg/día                 | >18 mg/kg/día                       |
| Fenilcetonuria Leve-zona gris  | 360-600 umol/L (6-10 mg/dl)            | Datos limitados  | 70 mg/kg                     | >50 mg/kg/día                                     | No hay datos                        |
| <b>Deficiencia de fenilalanina hidrogenasa que no requiere tratamiento</b>   |  |  |                              |   |                                     |
| Fenilcetonuria moderada que no requiere tratamiento  | 120-360 umol/L<br>2-6 mg/dl            | Fa 151-360 umol/L<br>Relación fenilalanina:tir 0.8-8.25  | Dieta no restringida         | Dieta no restringida                              | Dieta no restringida                |
| Camp K, Parisi M. Phenylketonuria Scientific Review Conference: State of the science and future research needs. Molecular Genetics and Metabolism 2014; 112: 87-122. |  |  |                              |   |                                     |

**CUADRO 2. RECOMENDACIONES NUTRICIONALES PARA PACIENTES CON FENILCETONURIA**

|  | Nutrientes           |                  |                 |                   |               |
|--|----------------------|------------------|-----------------|-------------------|---------------|
|  | Fenilalanina (mg/kg) | Tirosina (mg/kg) | Proteína (g/kg) | Energía (kcal/kg) | Agua (mL/kg)  |
| <b>Lactantes</b>   |                      |                  |                 |                   |               |
| 0 a 3 meses  | 25 a 70              | 300 a 350        | 3.50 a 3.00     | 120 (145-95)      | 160-135       |
| 3 a 6 meses  | 20 a 45              | 300 a 350        | 3.50 a 3.00     | 120 (145-95)      | 160-130       |
| 6 a 9 meses  | 15 a 35              | 250 a 300        | 3.00 a 2.50     | 110 (135-80)      | 145-125       |
| 9 a 12 meses   | 10 a 35              | 250 a 300        | 3.00 a 2.50     | 110 (135-80)      | 135-120       |
| <b>Niños y niñas</b>   |                      |                  |                 |                   |               |
|  | <b>mg/día</b>        | <b>g/día</b>     | <b>g/día</b>    | <b>Kcal/día</b>   | <b>mL/día</b> |
| 1 a 4 años   | 200 - 400            | 1.72-3.00        | ≥30             | 1.300 (900-1800)  | 900-1800      |
| 4 a 7 años   | 210- 450             | 2.25- 3.50       | ≥35             | 1700 (1300-2300)  | 1300-2300     |
| 7 a 11 años  | 220-500              | 2.55-4.00        | ≥40             | 2400 (1650-3300)  | 1650-3300     |
| <b>Mujer</b>   |                      |                  |                 |                   |               |
| 11 a 15 años   | 250-750              | 3.45-5.00        | ≥50             | 2.200 (1500-3000) | 1500-3000     |
| 15 a 19 años   | 230-700              | 3.45-5.00        | ≥55             | 2100 (1200-3000)  | 1200-3000     |
| ≥ 19 años  | 220-700              | 3.75-5.00        | ≥60             | 2100 (1400-2500)  | 2100-2500     |
| <b>Hombre</b>  |                      |                  |                 |                   |               |
| 11 a 15 años   | 225-900              | 3.38-5.50        | ≥55             | 2700 (2000-3700)  | 2000-3700     |
| 15 a 19 años   | 295-1100             | 4.42- 6.50       | ≥65             | 2800 (2100-3900)  | 2100-3900     |
| ≥ 19 años  | 290-1200             | 4.35-6.50        | ≥70             | 2900 (2000-3300)  | 2000-3300     |
| Modificado de Singh R. Recommendations for the nutrition management of phenylalanine hydroxylase deficiency, Genetics in medicine 2014; 16(2):121-131. |                      |                  |                 |                   |               |

| <b>CUADRO 3. SEGUIMIETO NUTRICIONAL EN PACIENTES CON FENILCETONURIA</b>   |                                  |                                 |  |                                |
|---|----------------------------------|---------------------------------|--|--------------------------------|
|   | (0-1 año)                        | (1-7 años)                      | (8-18 años)                                  | Adultos                        |
| <b>Evaluación clínica</b>   |                                  |                                 |  |                                |
| Ingesta dietética y análisis de nutrimentos, exploración física, orientación alimentaria y educación dietética  | Semanalmente a mensual           | Mensual o cada 6 meses          | Cada 6 a 12 meses                            | Cada 6 a 12 meses              |
| Antropometría: Peso, longitud o altura, circunferencia cefálica. Peso/talla, índice de masa corporal  | En cada cita                     | En cada cita hasta los 36 meses | En cada cita                                 | En cada cita                   |
| Cita de seguimiento nutricional: Ajustar la dieta y dar seguimiento en base a las concentraciones sanguíneas de fenilalanina  | Semanal o dos veces por semana   | Semanal a mensualmente          | Semanal a mensualmente                       | Mensualmente                   |
| Valoración psicológica  |                                  |                                 |  |                                |
| <b>Bioquímica (de rutina)</b>   |                                  |                                 |  |                                |
| Fenilalanina (plasma, suero o sangre entera)  | Dos veces semanalmente o semanal | Semanal o mensualmente          | Semanal o mensualmente                       | Mensualmente                   |
| TYR (plasma, suero, o sangre entera)  | Dos veces semanalmente o semanal | Semanal o mensualmente          | Semanal o mensualmente                       | Mensualmente                   |
| Aminoácidos en plasma   | Mensual para cada 3 meses        | En cada visita a la clínica     | En cada visita a la clínica                  | En cada visita a la clínica    |
| Transterritina (prealbúmina)  | 6-12 meses                       | 6-12 meses                      | 6-12 meses                                   | 6-12 meses                     |
| Albumina /proteína total  | 6-12 meses                       | 6-12 meses                      | 6-12 meses                                   | 6-12 meses                     |
| Biometría hemática completa   | Anual                            | Anual                           | Anual  | Anual                          |
| Ferritina   | Anual                            | Anual                           | Anual  | Anual                          |
| Vitamina D 25-OH  | Anual                            | Anual                           | Anual  | Anual                          |
| <b>Bioquímica ( de acuerdo a necesidades)</b>   |                                  |                                 |  |                                |
| Vitamina B12, B6, folatos, vitamina A, zinc, cobre, selenio, ácidos grasos esenciales   | De acuerdo a valoración médica   | De acuerdo a valoración médica  | De acuerdo a valoración médica               | De acuerdo a valoración médica |
| <b>Radiológica</b>  |                                  |                                 |  |                                |
| DXA   | NA                               | NA                              | Cada 3-5 años a partir de los 8 años de edad | Cada 5 años                    |
| DXA: Absorciometría con rayos X de doble energía<br>Singh R, Rohr F, Frazier D, et al. Recommendations for the nutrition management of phenylalanine hydroxylase deficiency. Genetics in medicine 2014; 16 (2): 121-131 |                                  |                                 |  |                                |

**CUADRO 4. ECUACIÓN DE PREDICCIÓN DEL GASTO ENERGÉTICO EN REPOSO**

| <b>Schofield con peso y estatura</b>  |                       |   |
|---|-----------------------|---|
| <b>Genero</b>   | <b>Edad (en años)</b> | <b>Fórmula</b>                                |
| Hombres   | 3 -10                 | $(19.6 \times P) + (130.3 \times E) + 414.9$  |
|   | 10 -18                | $(16.25 \times P) + (137.2 \times E) + 515.5$ |
| Mujeres   | 3 -10                 | $(16.97 \times P) + (161.8 \times E) + 371.2$ |
|   | 10 -18                | $(8.365 \times P) + (465 \times E) + 200$     |
| <b>Schofield con peso</b>   |                       |   |
| Hombres   | 3-10                  | $(22.706 \times P) + 504.3$                   |
|   | 10-18                 | $(17.686 \times P) + 658.2$                   |
| Mujeres   | 3-10                  | $(20.315 \times P) + 485.9$                   |
|   | 10-18                 | $(13.384 \times P) + 692.6$                   |
| Becerril-Sánchez Marlu Estephaie, Flores-Reyes M, Ramos-Ibáñez N, Ortiz.Hernández L. Ecuaciones de predicción el gasto de energía en reposo en escolares de la Ciudad de México. Acta Pediatr Mex 2015; 36:147-157. |                       |   |

## EJEMPLOS DE CÁLCULO Y DIETAS PARA PACIENTES CON FENILCETONURIA

| <b>EJEMPLO 1. CÁLCULO PARA PACIENTE CON FENILCETONURIA ALIMENTADO CON LECHE HUMANA</b>   |  |                 |                            |                |             |                |                   |
|--|--|-----------------|----------------------------|----------------|-------------|----------------|-------------------|
| Paciente de 5 meses. Peso 5 kg. Valor de Phe en sangre: 5 mg/dL  |  |                 |                            |                |             |                |                   |
| Recomendación: 600 kcal (120 kcal/kg/día)  |  |                 |                            |                |             |                |                   |
| Hidratos de Carbono: 55% Lípidos: 35% Proteína: 10%, aminoácidos indicados.  |  |                 |                            |                |             |                |                   |
| <b>Nutrimento</b>  | <b>%</b>   | <b>Kcal</b>     | <b>g o mg o ml totales</b> |                |             |                |                   |
| Proteína   | 10%  | 60              | 15 g                       |                |             |                |                   |
| Aminoácidos  |  |                 |                            |                |             |                |                   |
| Fenilalanina   |  |                 | 184.5 mg (25–70 mg / kg)   |                |             |                |                   |
| Tirosina   |  |                 | 1807.5 mg (300–350 mg/kg)  |                |             |                |                   |
| HCO  | 55%  | 330             | 82.5 g                     |                |             |                |                   |
| Lípidos  | 35%  | 210             | 23 g                       |                |             |                |                   |
| Total  | 100%   | 600             | 120.5 g                    |                |             |                |                   |
| Líquidos   | --   | --              | 162 ml/kg/día              |                |             |                |                   |
| Tabla 1.1 Nutrientes contenidos en los alimentos contenidos en la dieta  |  |                 |                            |                |             |                |                   |
| Alimento   | Cantidad   | Fenilalanina    | Tirosina                   | Proteína       | Lípidos     | HCO            | Energía           |
| *Leche Humana  | 450 ml   | 184.5 mg        | 247.5 mg                   | 5.04 g         | 14.4 g      | 31.05 g        | 274.5 kcal        |
| **Alimento médico  | 78 g   | --              | 1 560 mg                   | 11.7 g         | 15.6 g      | 46.8 g         | 366.6 kcal        |
| <b>TOTAL</b>   |  | <b>184.5 mg</b> | <b>1807.5 mg</b>           | <b>16.74 g</b> | <b>30 g</b> | <b>77.85 g</b> | <b>641.1 kcal</b> |
| <b>Ejemplo 1.</b>  |  |                 |                            |                |             |                |                   |
| <b>Horarios de alimentación y alimentos</b>  |  |                 |                            |                |             |                |                   |
| Paciente de 5 meses de edad con peso de 5 kg   |  |                 |                            |                |             |                |                   |
| HORA/TIEMPOS DE ALIMENTACIÓN   | SUGERENCIA   |                 |                            |                |             |                |                   |
| 6:00 am, 1ra Toma  | 75 ml de leche materna<br>60 ml de alimento médico** (13 g de polvo en 60 ml de agua ) |                 |                            |                |             |                |                   |
| 9:00 am, 2da Toma  | 75 ml de leche materna<br>60 ml de alimento médico (13 g de polvo en 60 ml de agua )   |                 |                            |                |             |                |                   |
| 12:00 pm, 3ra Toma   | 75 ml de leche materna<br>60 ml de alimento médico (13 g de polvo en 60 ml de agua )   |                 |                            |                |             |                |                   |
| 15:00 pm, 4ta Toma   | 75 ml de leche materna<br>60 ml de alimento médico (13 g de polvo en 60 ml de agua )   |                 |                            |                |             |                |                   |
| 18:00 pm, 5ta Toma   | 75 ml de leche materna<br>60 ml de alimento médico (13 g de polvo en 60 ml de agua )   |                 |                            |                |             |                |                   |
| 21:00 pm, 6ta Toma   | 75 ml de leche materna<br>60 ml de alimento médico (13 g de polvo en 60 ml de agua )   |                 |                            |                |             |                |                   |
| *Niveles de aminoácidos en la leche materna. Muñoz M, Ledesma JA. Tablas de valor nutritivo de los alimentos. Los alimentos y sus nutrientes. McGraw-Hill.                                     |  |                 |                            |                |             |                |                   |
| **Formula de inicio libre de Fenilalanina, de recién nacidos a 7 años 11 meses de edad. Clave: 010.000.5400.00. Publicado en el capítulo 15 de Nutriología en el Cuadro Básico de Medicamentos |  |                 |                            |                |             |                |                   |
| Nota: Ver etiqueta del producto  |  |                 |                            |                |             |                |                   |

**EJEMPLO 2. CÁLCULO PARA DIETA PACIENTE CON FENILCETONURIA ALIMENTADO CON FÓRMULA**

Paciente de 5 meses. Peso 5 kg. Valor de Phe en sangre: 5 mg/dL

Recomendación: 600 kcal (120 kcal/kg/día)

Hidratos de Carbono: 55% Lípidos: 35% Proteína: 10%, aminoácidos indicados

| Nutrimento   | %    | Kcal | g o mg o ml totales      |
|--------------|------|------|--------------------------|
| Proteína     | 10%  | 60   | 15 g                     |
| Aminoácidos  |      |      |                          |
| Fenilalanina |      |      | 210.8 mg (25–70 mg / kg) |
| Tirosina     |      |      | 1498 mg (300-350 mg/kg)  |
| HCO          | 55%  | 330  | 82.5 g                   |
| Lípidos      | 35%  | 210  | 23 g                     |
| Total        | 100% | 600  | 120.5 g                  |
| Líquidos     | --   | --   | 168 ml/kg/día            |

Tabla 1.1 Nutrientes contenidos en los alimentos contenidos en la dieta

| Alimento   | Cantidad | Fenilalanina | Tirosina | Proteína | Lípidos | HCO     | Energía    |
|--|----------|--------------|----------|----------|---------|---------|------------|
| * Sucedáneo de leche humana de término (maternizada) | 40 g     | 210.8 mg     | 148.8 mg | 3.84 g   | 11.08 g | 23.12 g | 207.6 kcal |
| **Alimento médico                                    | 90 g     | --           | 1350 mg  | 13.5 g   | 18 g    | 54 g    | 423 kcal   |
| TOTAL  | -----    | 210.8 mg     | 1,498 mg | 17.34 g  | 29.08 g | 77.12 g | 630.6 kcal |

**Ejemplo 2.**

**Horarios de alimentación y alimentos**

Paciente de 5 meses de edad con peso de 5 kg

| HORA/TIEMPOS DE ALIMENTACIÓN | SUGERENCIA  |
|------------------------------|---|
| 6:00 am, 1ra Toma            | 7 g de Sucedáneo de leche humana de término (maternizada)<br>15 g de alimento médico** (140 ml de la formulación total) |
| 9:00 am, 2da Toma            | 7 g de Sucedáneo de leche humana de término (maternizada)<br>15 g de alimento médico** (140 ml de la formulación total) |
| 12:00 pm, 3ra Toma           | 7 g de Sucedáneo de leche humana de término (maternizada)<br>15 g de alimento médico** (140 ml de la formulación total) |
| 15:00 pm, 4ta Toma           | 7 g de Sucedáneo de leche humana de término (maternizada)<br>15 g de alimento médico** (140 ml de la formulación total) |
| 18:00 pm, 5ta Toma           | 7 g de Sucedáneo de leche humana de término (maternizada)<br>15 g de alimento médico** (140 ml de la formulación total) |
| 21:00 pm, 6ta Toma           | 7 g de Sucedáneo de leche humana de término (maternizada)<br>15 g de alimento médico** (140 ml de la formulación total) |

\*Sucedáneo de leche humana de término. Publicado en el capítulo 15 de Nutriología en el Cuadro Básico de Medicamentos. Nota: Ver etiqueta del producto.

\*\*Alimento médico: Formula de inicio libre de Fenilalanina, de recién nacidos a 7 años 11 meses de edad. Clave: 010.000.5400.00. Publicado en el capítulo 15 de Nutriología en el Cuadro Básico de Medicamentos. Nota: Ver etiqueta del producto

**EJEMPLO 3. CÁLCULO PARA DIETA PACIENTE CON FENILCETONURIA**

Paciente de 2 años de edad con peso de 13 kg

Valor de Phe en sangre: 5 mg/dL

Recomendación: 1200 kcal

Hidratos de Carbono: 60% Lípidos: 30% Proteína: 10%, aminoácidos indicados.

| Nutriemento  | %    | kcal      | g o mg totales            |
|--------------|------|-----------|---------------------------|
| Proteína     | 10%  | 120       | 30 g                      |
| Aminoácidos: |      |           |                           |
| Fenilalanina |      |           | 235 mg (200 – 400 mg/día) |
| Tirosina     |      |           | 2.36 g (1.72 – 3 g/día)   |
| HCO          | 60%  | 720       | 180 g                     |
| Lípidos      | 30%  | 360       | 40 g                      |
| Total        | 100% | 1200 kcal | 250 g                     |

**Ejemplo 3.**

**Nutrientes contenidos en los alimentos contenidos en la dieta**

1 cucharadita (cdita) = 5g; 1 cucharada (cda) = 15g; 1 onza (oz) = 29ml

| Grupo de Alimentos | Cantidad   | Fenilalanina  | Tirosina       | Proteína      | Energía          |
|--------------------|------------|---------------|----------------|---------------|------------------|
| Cereales           | 4 raciones | 120 mg        | 80 mg          | 2.4 g         | 120 kcal         |
| Grasas             | 3 raciones | 15 mg         | 9 mg           | 0.3 g         | 180 kcal         |
| Frutas             | 2 raciones | 30 mg         | 20 mg          | 1.0 g         | 120 kcal         |
| Vegetales          | 4 raciones | 60 mg         | 40 mg          | 2.0 g         | 40 kcal          |
| Alimentos libres A | 2 raciones | 10 mg         | 8 mg           | 0.2 g         | 130 kcal         |
| Alimentos libres B | 2 raciones | --            | --             | --            | 110 kcal         |
| **Alimento médico  | 120 g      | --            | 2160 mg        | 20.4 g        | 564 kcal         |
| <b>TOTAL</b>       |            | <b>235 mg</b> | <b>2317 mg</b> | <b>26.3 g</b> | <b>1264 kcal</b> |

\*\*Fórmula de inicio libre de Fenilalanina, de recién nacidos a 7 años 11 meses de edad.

Clave: 010.000.5400.00. Publicado en el capítulo 15 de Nutriología en el Cuadro Básico de Medicamentos

**EJEMPLO 4. DIETA, HORARIOS DE ALIMENTACIÓN, EQUIVALENTES Y ALIMENTOS CÁLCULO PARA LA DIETA DEL PACIENTE CON FENILCETONURIA**

| Hora               | 8:00 am  | 11:00 am | 14:00 pm   | 18:00 pm | 21:00 pm |
|--------------------|----------|----------|------------|----------|----------|
| Cereales           | 1 ración | 1 ración | 1 ración   | -        | 1 ración |
| Fruta              | 1 ración | -        | -          | -        | 1 ración |
| Vegetales          | -        | -        | 3 raciones | -        | 1 ración |
| Aceite, grasa      | -        | -        | 2 raciones | -        | 1 ración |
| Alimentos libres A | 1 ración | -        | 1 ración   | -        | -        |
| Alimentos libres B | 1 ración | -        | -          | 1 ración | -        |
| Alimento medico    | 30 g     | 15 g     | 30 g       | 15 g     | 30 g     |

| HORA/TIEMPO DE ALIMENTACIÓN | EQUIVALENTES  | SUGERENCIA DE MENÜ   |
|-----------------------------|---|--|
| 8:00<br><b>DESAYUNO</b>     | ALIMENTOS LIBRES A 1 ración<br>ALIMENTOS LIBRES B 1 ración<br>FRUTAS 1 ración<br>CEREALES 1 ración<br><br>ALIMENTO MÉDICO                               | Atole de maicena sin leche (1 taza con una cucharada de maicena)<br>1 cucharada de azúcar<br>1 taza de papaya picada<br>½ pieza pan tostado<br><br>Alimento médico: 30g de polvo en 180 ml de agua   |
| 11:00<br><b>COLACION 1</b>  | CEREAL 1 ración<br>ALIMENTO MÉDICO  | 1 pieza de camote en dulce (30 g)<br>Alimento médico: 15g de polvo en 90 ml de agua  |
| 14:00<br><b>COMIDA</b>      | VEGETALES 1 ración<br>CEREALES 1 ración<br>GRASAS 1 ración<br>VEGETALES 2 raciones<br>GRASAS 1 ración<br>ALIMENTOS LIBRES A 1 ración<br>ALIMENTO MÉDICO | 1 taza de sopa de verduras molida o entera<br>2 cucharadas de espagueti rojo preparado con 1 cucharada de mantequilla<br>1 ½ taza de calabacitas guisadas a la mexicana con 1 cucharadita de aceite<br>½ taza de limonada<br>Alimento médico: 30g de polvo en 180 ml de agua |
| 17:00<br><b>COLACIÓN 2</b>  | ALIMENTOS LIBRES B 1 ración<br>ALIMENTO MÉDICO  | ½ taza de guayaba en almíbar<br>Alimento médico: 15 g de polvo en 90 ml de agua  |
| 20:00<br>CENA               | CEREAL 1 ración<br>VEGETALES 1 ración<br>GRASAS 1 ración<br>FRUTA 1 ración<br>ALIMENTO MÉDICO   | 2 ½ cucharadas de arroz frito con zanahoria y pimiento morrón<br>1 cucharada de aceite<br>¾ taza de uvas<br>Alimento médico 30g de polvo en 180 ml de agua   |

\*Nota: El alimento médico se puede preparar en forma de puré o adicionarlo a los alimentos

**EJEMPLO 5. CÁLCULO DIETA PACIENTE CON FENILCETONURIA**

Femenina de 13 años de edad con peso de 45 kg.

Valor de Phe en sangre:

Recomendación: 1550 kcal

Hidratos de Carbono: 57.5% Lípidos: 25.5% Proteína: 15%, aminoácidos indicados

| <b>Nutrimiento</b>                      | <b>%</b> | <b>Kcal</b> | <b>g o mg totales</b>                                      |
|---|----------|-------------|--|
| Proteína                                | 15%      | 236kcal     | 59 g   |
| Aminoácidos<br>Fenilalanina<br>Tirosina |          |             | 495 mg (250 – 750 mg / día)<br>4.9 g (3.45 – 5.00 g / día) |
| HCO                                     | 57.5%    | 891 kcal    | 223g   |
| Lípidos                                 | 25.5%    | 426 kcal    | 47 g   |
| Total                                   | 100%     | 1550 kcal   | 329g   |

**Ejemplo 4.****Nutrientes contenidos en los alimentos contenidos en la dieta**

1 cucharadita (cdita) = 5g; 1 cucharada (cda) = 15g; 1 onza (oz) = 29ml

| <b>Grupo de Alimentos</b> | <b>Cantidad</b> | <b>Fenilalanina</b> | <b>Tirosina</b> | <b>Proteína</b> | <b>Energía</b>   |
|---------------------------|-----------------|---------------------|-----------------|-----------------|------------------|
| Cereales                  | 5 raciones      | 150 mg              | 100 mg          | 3 g             | 150 kcal         |
| Grasas                    | 4 raciones      | 20 mg               | 16 mg           | 0.4 g           | 240 kcal         |
| Frutas                    | 2 raciones      | 30 mg               | 20 mg           | 1.0 g           | 120 kcal         |
| Vegetales                 | 4 raciones      | 60 mg               | 40 mg           | 2.0 g           | 40 kcal          |
| Alimentos libres A        | 3 raciones      | 15 mg               | 12 mg           | 0.3 g           | 195 kcal         |
| Alimentos libres B        | 4 raciones      | --                  | --              | --              | 220 kcal         |
| **Alimento médico         | 170 g           | --                  | 5100mg          | 51g             | 697 kcal         |
| <b>TOTAL</b>              |                 | <b>365 mg</b>       | <b>5288mg</b>   | <b>57.7 g</b>   | <b>1662 kcal</b> |

\*\*Fórmula de seguimiento libre de Fenilalanina, niños de 8 años a adultos.

Clave: 010.000.5401.00. Publicado en el capítulo 15 de Nutriología en el Cuadro Básico de Medicamentos

**EJEMPLO 5. DIETA, HORARIOS DE ALIMENTACIÓN, EQUIVALENTES Y ALIMENTOS**

| <b>Hora</b>        | <b>8:00 am</b> | <b>11:00 am</b> | <b>14:00 pm</b> | <b>18:00 pm</b> | <b>21:00 pm</b> |
|--------------------|----------------|-----------------|-----------------|-----------------|-----------------|
| Cereales           | 1 ración       | -               | 2 raciones      | -               | 2 raciones      |
| Fruta              | 1 ración       | -               | -               | 1 ración        | -               |
| Vegetales          | -              | 1 ración        | 2 raciones      | -               | 1 ración        |
| Aceite, grasa      | -              | -               | 2 raciones      | -               | 2 raciones      |
| Alimentos libres A | 2 raciones     | 1 ración        | -               | -               | -               |
| Alimentos libres B | 1 ración       | -               | 2 raciones      | -               | 1 ración        |
| Alimento medico    | 40 g           | 25 g            | 40 g            | 25 g            | 40g             |

| <b>HORA/TIEMPO DE ALIMENTACIÓN</b> | <b>EQUIVALENTES</b>  | <b>SUGERENCIA DE MENÚ</b>   |
|------------------------------------|--|---|
| <b>8:00<br/>DESAYUNO</b>           | ALIMENTOS LIBRES B 1 ración<br>CEREAL 1 ración<br>ALIMENTOS LIBRES B 1 ración<br>FRUTAS 1 ración<br>ALIMENTO MÉDICO                      | 1 taza de atole de maicena sin leche (preparada con 1 cucharada de maicena)<br>½ pieza de pan tostado con 2 cucharadas de mermelada<br>1 pieza de pera<br>Alimento médico: 40 g de polvo en 240 ml de agua                                      |
| <b>11:00<br/>COLACION 1</b>        | ALIMENTOS LIBRES A 1 ración<br>VEGETALES 1 ración<br>ALIMENTO MÉDICO   | 1 bola (50g) de nieve de fruta<br>¼ taza de jícama<br>Alimento médico: 25g de polvo en 150 ml de agua   |
| <b>14:00<br/>COMIDA</b>            | VEGETALES 1 ración<br>CEREALES 2 raciones<br>GRASAS 2 raciones<br>VEGETALES 1 ración<br>ALIMENTOS LIBRES B 2 raciones<br>ALIMENTO MÉDICO | 1 taza de sopa de verduras<br>3 tortas de papa al horno, utilizando 1 papa grande sin piel con 2 cucharadas de aceite (sin huevo)<br>½ taza de lechuga con limón y sal<br>2 piezas de guayaba<br>Alimento medico 40g de polvo en 240 ml de agua |
| <b>17:00<br/>COLACION 2</b>        | FRUTA 1 ración<br>ALIMENTO MÉDICO  | ¼ taza de piña picada en almíbar<br>Alimento médico: 25 g de polvo en 150 ml de agua  |
| <b>20:00<br/>CENA</b>              | ALIMENTOS LIBRES B 1 ración<br>VEGETALES 1 ración<br>CEREAL 2 raciones<br>GRASAS 2 raciones<br>ALIMENTO MÉDICO                           | ½ taza de jugo de manzana enlatado<br><b>ENSALADA RUSA</b><br>¼ taza de zanahoria cocida<br>2 cucharadas de papa cocida<br>4 cuadrillos de galletas saladas<br>2 cucharadas de mayonesa<br>Alimento médico 40g de polvo en 240 ml de agua       |

\*Nota: El alimento médico se puede preparar en forma de puré o adicarlo a los alimentos

## LISTA DE ALIMENTOS Y EQUIVALENTES PARA LOS PACIENTES CON FENILCETONURIA

| <b>CEREALES Y TUBÉRCULOS</b>  |                      |                          |                              |                          |                 |                |
|-------------------------------|----------------------|--------------------------|------------------------------|--------------------------|-----------------|----------------|
| <b>Alimento</b>               | <b>Medida Casera</b> | <b>Peso<br/>(g o ml)</b> | <b>Fenilalanina<br/>(mg)</b> | <b>Tirosina<br/>(mg)</b> | <b>Proteína</b> | <b>Energía</b> |
| All bran®                     | 1 Cda                | 5g                       | 29                           | 22                       | 0.8             | 13             |
| Arroz blanco                  | 2 Cda                | 26g                      | 32                           | 20                       | 0.6             | 33             |
| Arroz inflado                 | 3/4 taza             | 10g                      | 28                           | 37                       | 0.7             | 42             |
| Avena instantánea             | 1 Cda+ 1 cdita       | 20g                      | 28                           | 18                       | 0.5             | 12             |
| Bran flakes®                  | 2 Cda                | 6g                       | 30                           | 20                       | 0.7             | 19             |
| Bolillo                       | ¼ pieza              | 10g                      |                              |                          |                 |                |
| Camote                        | 1 Cda+ 1½ cdita      | 31g                      | 30                           | 21                       | 0.5             | 32             |
| Cono para helado              | 1 pieza              | 4g                       | 22                           | 13                       | 0.4             | 17             |
| Cheerios®                     | 3 Cda                | 4g                       | 35                           | 23                       | 0.6             | 17             |
| Cheerios® almendra y miel     | 2 Cda                | 5g                       | 27                           | 18                       | 0.5             | 18             |
| Doritos®                      | 5 piezas             | 9g                       | 28                           | 17                       | 0.7             | 44             |
| Elote en granos               | 2 Cda                | 20g                      | 32                           | 26                       | 0.7             | 22             |
| Espagueti                     | 2 Cda                | 19g                      | 33                           | 17                       | 0.6             | 21             |
| Fritos®                       | 5 piezas             | 10g                      | 30                           | 22                       | 0.7             | 55             |
| Froot loops®                  | 1/3 taza             | 9g                       | 29                           | 20                       | 0.6             | 37             |
| Galletas Ritz®                | 3 piezas             | 10g                      | 32                           | 19                       | 0.7             | 50             |
| Galletas de animalitos®       | 4 piezas             | 10g                      | 34                           | 21                       | 0.7             | 45             |
| Galletas marías®              | 2 piezas             | 11g                      | 28                           | 17                       | 0.6             | 48             |
| Galletas oreo®                | 1 pieza              | 11g                      | 24                           | 15                       | 0.5             | 53             |
| Galletas saladas              | 2 cuadritos          | 6g                       | 27                           | 16                       | 0.5             | 26             |
| Hojuelas de avena             | 1 Cda                | 3g                       | 29                           | 21                       | 0.6             | 11             |
| Hojuelas de maíz              | 1/3 taza             | 7g                       | 31                           | 26                       | 0.6             | 29             |
| Hojuelas de maíz azucaradas   | 1/3 taza             | 12g                      | 30                           | 25                       | 0.6             | 44             |
| Palomitas de maíz mantequilla | 2/3 taza             | 6g                       | 31                           | 26                       | 0.6             | 27             |
| Palomitas de maíz caramelo    | ¼ taza               | 9g                       | 28                           | 23                       | 0.5             | 34             |
| Palomitas de maíz simples     | 2/3 taza             | 4g                       | 26                           | 22                       | 0.5             | 15             |
| Papa                          | ¼ taza               | 30g                      | 31                           | 26                       | 0.7             | 33             |
| Papas Sabritas®               | 5 piezas             | 10g                      | 29                           | 24                       | 0.6             | 52             |
| Papas a la francesa           | 4 piezas             | 20g                      | 32                           | 19                       | 0.7             | 64             |
| Pop Corns®                    | 6 Cda                | 11g                      | 29                           | 24                       | 0.6             | 43             |

|                             |          |     |    |    |     |    |
|-----------------------------|----------|-----|----|----|-----|----|
| Raisin Bran ®               | 2 Cda    | 7g  | 26 | 17 | 0.7 | 22 |
| Special K ®                 | 2 Cda    | 4g  | 31 | 34 | 0.7 | 14 |
| Suavicremas® Vainilla       | 3 piezas | 12g | 32 | 19 | 0.6 | 55 |
| Tortilla de harina de trigo | ¼ pieza  | 8g  | 33 | 19 | 0.7 | 27 |
| Tortilla de maíz            | ¼ pieza  | 8g  | 36 | 29 | 0.7 | 27 |
| Totopos (tortilla)          | 1 pieza  | 8g  | 36 | 29 | 0.7 | 27 |

**GRASAS**

| Alimento            | Medida Casera | Peso     | Fenilalanina (mg) | Tirosina (mg) | Proteína | Energía |
|---------------------|---------------|----------|-------------------|---------------|----------|---------|
|                     |               | (g o ml) |                   |               |          |         |
| Aceite Vegetal      | 1 Cda         | 14g      | 0                 | 0             | 0.1      | 120     |
| Aceitunas           | 2 pieza       | 10g      | 4                 | 4             | 0.2      | 15      |
| Aderezo francés     | 1 Cda         | 16g      | 4                 | 4             | 0.1      | 67      |
| Aderezo italiano    | 1 Cda         | 15g      | 4                 | 4             | 0.1      | 69      |
| Aderezo mil islas   | 1 Cda         | 16g      | 6                 | 6             | 0.1      | 59      |
| Mantequilla (barra) | 1 Cda         | 14g      | 6                 | 6             | 0.1      | 101     |
| Margarina           | 1 Cda         | 14g      | 5                 | 5             | 0.1      | 102     |
| Mayonesa            | 2 cdita       | 9g       | 5                 | 4             | 0.1      | 66      |

**FRUTAS**

| Alimento                      | Medida Casera   | Peso     | Fenilalanina (mg) | Tirosina (mg) | Proteína | Energía |
|-------------------------------|-----------------|----------|-------------------|---------------|----------|---------|
|                               |                 | (g o ml) |                   |               |          |         |
| Aguacate                      | 1 Cda + 2 cdita | 23g      | 17                | 12            | 0.5      | 38      |
| Cereza                        | 1/3 taza        | 48g      | 13                | 5             | 0.6      | 34      |
| Cereza en almíbar dulces      | 1/3 taza        | 86g      | 15                | 10            | 0.5      | 67      |
| Ciruela pasa deshidratada     | 3 piezas        | 25g      | 15                | 6             | 0.7      | 60      |
| Ciruela picada                | ½ taza          | 82g      | 14                | 5             | 0.7      | 45      |
| Cocktail                      | ½ taza          | 128g     | 14                | 9             | 0.4      | 93      |
| Concentrado mandarina diluido | 1 taza (8oz)    | 240ml    | 12                | 5             | 1.0      | 110     |
| Concentrado naranja diluido   | ¾ taza (6oz)    | 180ml    | 15                | 8             | 1.3      | 84      |
| Chabacano                     | 1 pieza         | 35g      | 18                | 10            | 0.5      | 17      |
| Chabacano deshidratado        | 1½ pieza        | 11g      | 16                | 9             | 0.4      | 25      |
| Dátiles                       | 3 piezas        | 25g      | 14                | 8             | 0.5      | 68      |
| Durazno deshidratado          | ½ taza          | 13g      | 15                | 12            | 0.5      | 31      |
| Durazno en almíbar            | ½ taza          | 128g     | 18                | 16            | 0.6      | 95      |

|                              |                 |       |    |    |     |     |
|------------------------------|-----------------|-------|----|----|-----|-----|
| Durazno en rebanadas         | ½ taza          | 85g   | 18 | 16 | 0.6 | 37  |
| Frambuesa                    | ½ taza          | 62g   | 16 | 19 | 0.6 | 30  |
| Fresas                       | ½ taza          | 74g   | 13 | 16 | 0.5 | 23  |
| Higos                        | 1 2/3 pieza     | 83g   | 15 | 27 | 0.6 | 61  |
| Higos deshidratados          | 1 pieza         | 19g   | 14 | 25 | 0.6 | 48  |
| Jugo de naranja embotellado  | 1 taza (8oz)    | 240ml | 17 | 7  | 1.5 | 105 |
| Jugo de piña                 | ½ taza (4oz)    | 120ml | 15 | 13 | 0.5 | 65  |
| Jugo de toronja              | ½ taza (4oz)    | 120ml | 19 | 13 | 0.6 | 48  |
| Jugo de uva                  | ½ taza (4oz)    | 120ml | 15 | 4  | 0.7 | 78  |
| Kiwi                         | 2/3 pieza       | 50g   | 16 | 13 | 0.5 | 31  |
| Mandarina                    | 1 pieza mediana | 84g   | 18 | 9  | 0.5 | 37  |
| Mango en rebanadas           | ½ taza          | 82g   | 14 | 9  | 0.4 | 54  |
| Melón                        | 1/3 taza        | 53g   | 13 | 8  | 0.5 | 18  |
| Naranja en gajos             | ¼ taza          | 45g   | 14 | 7  | 0.4 | 21  |
| Néctar de durazno            | ¾ taza (6oz)    | 180ml | 16 | 13 | 0.5 | 100 |
| Papaya                       | 1 taza          | 140g  | 13 | 7  | 0.9 | 54  |
| Pasitas                      | 2 Cda           | 18g   | 12 | 11 | 0.6 | 55  |
| Pera deshidratada en mitades | 2 piezas        | 35g   | 17 | 6  | 0.7 | 92  |
| Pera en rebanadas            | 1 taza          | 165g  | 17 | 5  | 0.6 | 97  |
| Piña picada                  | ¾ taza          | 116g  | 14 | 14 | 0.4 | 58  |
| Piña picada en almíbar       | ¾ taza          | 191g  | 17 | 15 | 0.8 | 149 |
| Plátano                      | 3 Cda           | 42g   | 16 | 10 | 0.4 | 39  |
| Sandía en cuadros            | ¾ taza          | 120g  | 18 | 14 | 0.7 | 38  |
| Toronja en gajos             | 1/3 taza        | 77g   | 16 | 8  | 0.5 | 24  |
| Uvas con cáscara             | ¾ taza          | 120g  | 16 | 14 | 0.8 | 86  |
| Uvas sin cáscara             | 1 taza          | 92g   | 12 | 10 | 0.6 | 58  |
| Zarzamora                    | ½ taza          | 72g   | 15 | 17 | 0.5 | 38  |

### VERDURAS

| Alimento               | Medida Casera | Peso     | Fenilalanina (mg) | Tirosina (mg) | Proteína | Energía |
|------------------------|---------------|----------|-------------------|---------------|----------|---------|
|                        |               | (g o ml) |                   |               |          |         |
| Apio cocido            | ½ taza        | 75g      | 11                | 5             | 0.4      | 11      |
| Apio crudo             | ½ taza        | 60g      | 11                | 5             | 0.4      | 9       |
| Betabel crudo / cocido | 1/3 taza      | 50g      | 15                | 12            | 0.5      | 15      |
| Brócoli cocido         | 2 Cda         | 20g      | 18                | 13            | 0.6      | 6       |
| Brócoli crudo          | 3 cdita       | 16g      | 14                | 7             | 0.3      | 3       |

|                               |                |      |      |      |      |      |
|-------------------------------|----------------|------|------|------|------|------|
| Calabaza china cocida         | 3 Cda          | 32g  | 15   | 10   | 0.5  | 5    |
| Calabaza china cruda          | ½ taza         | 35g  | 15   | 10   | 0.5  | 5    |
| Calabaza de castilla          | 3 Cda          | 46g  | 16   | 21   | 0.5  | 15   |
| Cebolla cocida                | 1/3 taza       | 75g  | 15   | 15   | 0.7  | 20   |
| Cebolla cruda                 | 1/3 taza       | 50g  | 15   | 15   | 0.6  | 15   |
| Col blanca cruda              | 2 Cda          | 16g  | 16   | 11   | 0.3  | 5    |
| Coliflor cocida               | 3 Cda          | 23g  | 16   | 10   | 0.4  | 6    |
| Coliflor cruda                | ¼ taza         | 25g  | 18   | 11   | 0.5  | 6    |
| Champiñones cocidos           | ¼ taza         | 19g  | 15   | 8    | 0.4  | 5    |
| Champiñones crudos            | 1 pieza        | 18g  | 15   | 8    | 0.4  | 5    |
| Chayote cocido                | ¼ taza         | 40g  | 14   | 10   | 0.2  | 10   |
| Chícharos congelados          | 1 Cda          | 10g  | 17   | 10   | 0.5  | 7    |
| Chícharos enlatados / cocidos | 1 Cda          | 10g  | 17   | 10   | 0.5  | 7    |
| Ejotes                        | 2 cdita        | 16g  | 14   | 9    | 0.4  | 7    |
| Espinaca cocida / congelada   | 1 Cda          | 12g  | 16   | 13   | 0.4  | 2    |
| Espinaca cruda Picada         | ¼ taza         | 14g  | 18   | 15   | 0.4  | 3    |
| Germinado de Soya             | 1 cdita        | 6g   | 12   | 11   | 0.4  | 3    |
| Hongos cocidos                | 2 Cda          | 18g  | 12   | 8    | 0.3  | 10   |
| Jitomate crudo o cocido       | ½ taza         | 60g  | 17   | 12   | 0.7  | 15   |
| Jitomate en jugo natural      | 3/8 taza (3oz) | 90ml | 15   | 9    | 0.7  | 16   |
| Jitomate en puré enlatado     | 3 Cda          | 47g  | 16   | 10   | 0.8  | 19   |
| Jitomate salsa catsup         | 2 Cda          | 31g  | 15   | 8    | 0.6  | 33   |
| Lechuga romana                | 2 hojas        | 20g  | 14   | 8    | 0.3  | 4    |
| Nopal                         | -----          | 15g  | ---- | ---- | ---- | ---- |
| Pepino en rebanadas           | 1 taza         | 104g | 16   | 9    | 0.6  | 14   |
| Pimiento verde cocido         | ½ taza         | 68g  | 13   | 9    | 0.4  | 12   |
| Pimiento verde crudo          | ½ taza         | 50g  | 13   | 9    | 0.4  | 13   |
| Poró cocido                   | 2 Cda          | 15 g | ---- | ---- | ---- | ---- |
| Rábano rojo pequeño crudo     | 15 piezas      | 67g  | 15   | 9    | 0.4  | 10   |
| Zanahoria cocida / cruda      | ¼ taza         | 39g  | 14   | 8    | 0.4  | 18   |
| Zanahoria en rebanadas        | ½ taza         | 55g  | 18   | 11   | 0.6  | 24   |
| Zanahoria enlatada            | ½ taza         | 50g  | 15   | 9    | 0.5  | 17   |
| Jícama                        | ¼ taza         | 40g  |      |      |      |      |

**ALIMENTOS LIBRES A**

| Alimento                    | Medida Casera   | Peso     | Fenilalanina<br>(mg) | Tirosina<br>(mg) | Proteína | Energía |
|-----------------------------|-----------------|----------|----------------------|------------------|----------|---------|
|                             |                 | (g o ml) |                      |                  |          |         |
| Café Instantáneo            | 1 cdita         | 2g       | 5                    | 3                | 0.2      | 4       |
| Congeladas fresa            | ½ barra         | 74g      | 6                    | 7                | 0.2      | 60      |
| Congeladas naranja          | ½ barra         | 37g      | 5                    | 2                | 0.1      | 35      |
| Congeladas piña             | ½ barra         | 37g      | 4                    | 4                | 0.1      | 34      |
| Chocolate en jarabe         | 1 cdita         | 6g       | 5                    | 4                | 0.1      | 14      |
| Chocolate en polvo          | 1 cdita         | 3g       | 4                    | 3                | 0.1      | 11      |
| Limonada                    | ½ taza (4oz)    | 120ml    | 4                    | 2                | 0.1      | 55      |
| M&M / lunetas               | 2 piezas        | 2g       | 6                    | 4                | 0.2      | 8       |
| Malvavisco                  | 1 pieza grande  | 8g       | 4                    | 1                | 0.2      | 26      |
| Manzana deshidratada        | ¼ taza          | 21g      | 6                    | 4                | 0.2      | 52      |
| Manzana en almíbar          | ½ taza          | 102g     | 5                    | 3                | 0.2      | 68      |
| Manzana en jugo diluido     | ¼ taza (2oz)    | 60ml     | 4                    | 3                | 0.2      | 56      |
| Manzana en puré             | ½ taza          | 128g     | 6                    | 4                | 0.2      | 97      |
| Manzana entera pequeña      | 1 pieza pequeña | 100g     | 5                    | 4                | 0.2      | 59      |
| Mermelada                   | 1 Cda           | 19g      | 3                    | 2                | 0.1      | 50      |
| Néctar de durazno           | ¼ taza (2oz)    | 60ml     | 5                    | 4                | 0.2      | 34      |
| Nieves de frutas            | ¼ taza          | 48g      | 6                    | 3                | 0.2      | 62      |
| Paleta de hielo durazno     | ½ pieza         | 30g      | 4                    | 4                | 0.1      | 30      |
| Paleta de hielo fresa       | 1 pieza         | 59g      | 7                    | 8                | 0.2      | 58      |
| Paleta de hielo piña        | 1 pieza         | 59g      | 7                    | 7                | 0.2      | 58      |
| Pasa cubiertas de chocolate | 2 piezas        | 2g       | 6                    | 6                | 0.2      | 12      |
| Ralladura de coco           | 2 cdita         | 3g       | 5                    | 3                | 0.1      | 15      |
| Salsa BBQ                   | 1 Cda           | 16g      | 6                    | 4                | 0.3      | 12      |

**ALIMENTOS LIBRES B**

| Alimento       | Medida Casera | Peso     | Fenilalanina<br>(mg) | Tirosina<br>(mg) | Proteína | Energía |
|----------------|---------------|----------|----------------------|------------------|----------|---------|
|                |               | (g o ml) |                      |                  |          |         |
| Aceite vegetal | 1 Cda         | 14g      | 0                    | 0                | 0.0      | 120     |
| Azúcar blanca  | 1 Cda         | 12g      | 0                    | 0                | 0.0      | 48      |
| Azúcar glass   | 1 Cda         | 8g       | 0                    | 0                | 0.0      | 31      |
| Azúcar morena  | 1 Cda         | 14g      | 0                    | 0                | 0.0      | 52      |

|                                   |                 |       |      |      |       |       |
|-----------------------------------|-----------------|-------|------|------|-------|-------|
| Caramelos macizos                 | 2 piezas        | 10g   | 0    | 0    | 0.0   | 39    |
| Frijolitos de dulce (Jelly beans) | 10 piezas       | 28g   | 0    | 0    | 0.0   | 103   |
| Gatorade                          | ½ taza (4oz)    | 120ml | 0    | 0    | 0.0   | 25    |
| Gomitas                           | 2 piezas        | 4g    | 0    | 0    | 0.0   | 14    |
| Guayaba cruda                     | 1 pieza         | 90g   | 2    | 9    | 0.7   | 45    |
| Guayaba en almíbar                | ½ taza          | 119g  | 1    | 5    | 0.4   | 43    |
| Guanabana                         | 1/4 pieza       | 65 g  | ---- | ---- | ----  | ----  |
| Jalea                             | 1 Cda           | 20g   | 0    | 0    | 0.0   | 50    |
| Jarabe de maíz (Miel Karo)        | 1 Cda           | 20g   | 0    | 0    | 0.0   | 58    |
| Jarabe de maple                   | 1 Cda           | 20g   | 0    | 0    | 0.0   | 50    |
| Jugo de arandano                  | ½ taza (4oz)    | 120ml | 1    | 1    | 0.0   | 72    |
| Jugo de manzana enlatado          | ½ taza (4oz)    | 120ml | 2    | 2    | 0.1   | 60    |
| Maicena                           | 1 Cda           | 8g    | 0    | 0    | 0.0   | 29    |
| Miel de abeja                     | 1 Cda           | 21g   | 3    | 2    | 0.1   | 64    |
| Mamey                             | 2/3 pieza       | 30 g  | ---- | ---- | ----- | ----- |
| Paleta caramelo macizo            | 1 pieza mediana | 28g   | 0    | 0    | 0.0   | 103   |
| Polvo para té instantáneo         | 1 Cda           | 1g    | 1    | 1    | 0.1   | 3     |
| Refresco sin cafeína              | ½ taza (4oz)    | 120ml | 0    | 0    | 0.0   | 52    |
| Quick de vainilla                 | 1 Cda           | 8g    | 0    | 0    | 0.0   | 33    |
| Quick de fresa                    | 1 Cda           | 8g    | 0    | 0    | 0.0   | 33    |
| Tang                              | ½ taza (4oz)    | 120ml | 0    | 0    | 0.0   | 59    |
| Tapioca seca                      | 1 Cda           | 10g   | 1    | 1    | 0.1   | 36    |

### LISTA DE PRIMEROS ALIMENTOS PARA PACIENTES CON FENILCETONURIA

#### CEREALES

| Alimento | Medida casera    | Peso     | Fenilalanina (mg) | Tirosina (mg) | Proteína | Energía |
|----------|------------------|----------|-------------------|---------------|----------|---------|
|          |                  | (g o ml) |                   |               |          |         |
| 1a Etapa |                  |          |                   |               |          |         |
| Avena    | 3/4 Cda          | 3        | 27                | 14            | 0.4      | 12      |
| Arroz    | 1 Cda +2 cdita   | 6        | 28                | 16            | .5       | 23      |
| Cebada   | 1 Cda +1/4 cdita | 4        | 28                | 15            | 05       | 15      |
| 2a Etapa |                  |          |                   |               |          |         |
| Mixto    | 1 Cda +2 cdita   | 6        | 30                | 15            | .6       | 23      |

| <b>VEGETALES</b>                |                      |                 |                     |                 |                 |                |
|---------------------------------|----------------------|-----------------|---------------------|-----------------|-----------------|----------------|
| <b>Alimento</b>                 | <b>Medida casera</b> | <b>Peso</b>     | <b>Fenilalanina</b> | <b>Tirosina</b> | <b>Proteína</b> | <b>Energía</b> |
|                                 |                      | <b>(g o ml)</b> | <b>(mg)</b>         | <b>(mg)</b>     |                 |                |
| <b>1a Etapa</b>                 |                      |                 | 15                  |                 |                 |                |
| Calabaza                        | 3 Cda + 1½ cdita     | 50              | 15                  | 14              | .4              | 17             |
| Ejotes                          | 1 Cda + 2 cdita      | 23              | 15                  | 9               | .4              | 9              |
| Zanahoria                       | 5 Cda+ 1 cdita       | 75              | 15                  | 10              | .7              | 26             |
| <b>2a Etapa</b>                 |                      |                 |                     |                 |                 |                |
| Vegetales mixtos                | 1 Cda + 2 cdita      | 27              | 15                  | 11              | .3              | 11             |
| Calabaza                        | 2 Cda+ 1 cdita       | 33              | 15                  | 7               | .2              | 10             |
| Ejotes                          | 2 Cda                | 31              | 15                  | 11              | .4              | 10             |
| Zanahoria                       | 5 Cda + 1 cdita      | 75              | 15                  | 10              | .6              | 26             |
| <b>3era etapa</b>               |                      |                 |                     |                 |                 |                |
| Zanahoria                       | 4 Cda + ½ cdita      | 65              | 15                  | 10              | 0.5             | 19             |
| Ejotes con arroz                | 2 Cda                | 28              | 15                  | 11              | 0.3             | 12             |
| Calabaza                        |                      |                 |                     |                 |                 |                |
| Jugos de frutas                 |                      |                 |                     |                 |                 |                |
| Frutas Mixtas                   | ½ taza (4 oz)        | 120g            | 15                  | 6               | .3              | 60             |
| Jugo de peras                   | 13/16 taza (6 ½ oz)  |                 |                     |                 |                 |                |
| Frutas                          |                      |                 |                     |                 |                 |                |
| <b>1a Etapa</b>                 |                      |                 |                     |                 |                 |                |
| Plátano                         | 3 Cda + ¾ cdita      | 47              | 15                  | 8               | .5              | 47             |
| Duraznos                        | 3 Cda + ¾ cdita      | 88              | 15                  | 9               | .6              | 38             |
| Peras                           | ¼ taza + 2 cdita     | 68              | 15                  | 4               | .3              | 39             |
| Ciruela pasa                    | ¼ taza               | 58              | 15                  | 5               | 0.6             | 58             |
| <b>2 da y 3era etapa frutas</b> |                      |                 |                     |                 |                 |                |
| Plátano                         | 3 Cda + ¾ cdita      | 47              | 15                  | 8               | 0.5             | 42             |
| Plátano/manzana/pera            | 3 Cda                | 43              | 15                  | 5               | 0.4             | 36             |
| Plátano/piña                    | 3 Cda                | 43              | 15                  | 6               | 0.4             | 32             |

Modificadas de Acosta P, Yanicelli S. Nutrition Support Protocols 4º ed, 2001. Ed Library of congress. Traducción Karin Arnol, Zazil Olivares y cols.

### **RECETARIOS PARA PACIENTES CON FENILCETONURIA**

<http://depts.washington.edu/pku/recipes/index.html>

<http://www.metabolicaschile.cl/recetariopku.html?pag=126>

<http://www.guiametabolica.org/sites/default/files/RecetarioEric.pdf>

## TABLA DE MEDICAMENTOS

| CLAVE           | PRINCIPIO ACTIVO   | INDICACIÓN              |
|-----------------|--|-------------------------|
| 010.000.5400.00 | Fórmula de inicio libre de fenilalanina                  | De 0 a 6 meses de edad  |
| 010.000.5401.00 | Fórmula de seguimiento libre de fenilalanina             | De 6 a 12 meses de edad |
| 010.000.5402.00 | Fórmula libre de fenilalanina para adolescentes y adulto | Adolescente y adulto    |