



# PHENYLKETONURIA (PKU) FREQUENTLY ASKED QUESTIONS

Pautas de tratamiento nutricional de SERN/GMDI

Primera edición

Preguntas frecuentes sobre el tratamiento nutricional de personas con PKU<sup>1,2,3</sup>

Diciembre de 2018

Pág. 1 de 2

CONSUMO DE NUTRIENTES	
<i>¿Cuánta fenalanina (PHE) o proteína puedo consumir?</i>	La cantidad depende de su tolerancia individual, edad, peso y de lo que sea necesario para el crecimiento (de los niños) o para la conservación de la salud (de los adultos). Su consultorio de metabolismo se basará en los resultados de sus análisis y en su estado clínico para recomendarle objetivos de consumo de PHE o proteína (Rec 1.12).
<i>¿Necesito alimentos terapéuticos (fórmula) para la PKU?</i>	Los necesita si su restricción de PHE no permite suficiente proteína alimentaria para un crecimiento y salud adecuados. Dicha proteína se suele proporcionar mediante una combinación de alimentos y alimentos terapéuticos recomendados por su consultorio de metabolismo (Rec 1.2, 3.12).
<i>¿Tengo que tomar un suplemento de tirosina (TYR)?</i>	El alimento terapéutico contiene la TYR necesaria para la PKU, si se consume a lo largo del día y en las cantidades recomendadas por su consultorio de metabolismo. Si su TYR en sangre se encuentra dentro de los límites normales, no debería ser necesario un suplemento de TYR (Rec 1.32).
<i>¿Cómo puedo saber si estoy consumiendo la cantidad correcta de calorías?</i>	Sus necesidades calóricas dependen de su edad, peso, nivel de actividad y crecimiento. Su consultorio de metabolismo le indicará las recomendaciones adecuadas para usted (Rec 1.42).
MEDICAMENTOS	
<i>¿Existen medicamentos para la PKU que pueda usar?</i>	Hay dos medicamentos que contribuyen a tratar la PKU. Kuvan® se toma por vía oral (por la boca) y Palynziq™ se inyecta. Su consultorio de metabolismo puede explicarle y recomendarle que es lo más adecuado para su tratamiento. Hable con su consultorio de metabolismo sobre que es lo que tiene que hacer para probar uno de esos medicamentos. (Rec 5.1, 5.22).
<i>Si respondo a uno de los medicamentos, ¿en qué va a cambiar mi alimentación?</i>	Si su consultorio decide que usted responde a Kuvan® or a Palynziq™, puede que le pidan que se haga una prueba de sensibilidad a la PHE para averiguar como tener más libertad con su alimentación. Si responde a cualquiera de los dos medicamentos, su consultorio de metabolismo modificará su régimen alimenticio recomendado y le ayudará a aprender a incorporar de manera saludable alimentos con mayor contenido de proteína en su alimentación (Rec 5.32).
SEGUIMIENTO	
<i>¿Cuáles son mis objetivos para los valores en la sangre de PHE?</i>	Los límites para el tratamiento de PHE en la sangre que suelen considerarse seguros para la salud cerebral son entre 120-360 µmol/L a lo largo de su vida. La Tyr en la sangre debería estar dentro de los límites normales (Rec 2.12).
<i>¿Con qué frecuencia debo hacer un seguimiento de mi PKU?</i>	Su consultorio de metabolismo le recomendará con qué frecuencia tiene que hacerse análisis de sangre (según los resultados de análisis previos y de cualquier ajuste necesario para su crecimiento o nivel de actividad) y con qué frecuencia tiene que ir al consultorio. Puede que también le recomienden más pruebas para supervisar sus necesidades nutricionales y su estado neurocognitivo (Rec 4.3, 4.4, 4.52).
<i>¿Cómo calculo cuánta PHE o cuánta proteína como?</i>	La PHE y la proteína alimentaria se pueden calcular mediante mg PHE, g proteína, o intercambios (1 intercambio=15 mg PHE). Puede que en su consultorio también le recomienden una dieta simplificada donde solo tiene que calcular alimentos con mayor contenido de PHE o proteína. Llevar un registro en un cuaderno le ayudará a controlar lo que come y sirve de ayuda para que su consultorio le sugiera cambios (Rec 4.12).

Este documento no pretende sustituir a las recomendaciones de su médico.

<sup>1</sup> Para niños, adolescentes y adultos que conviven con la PKU y sus cuidadores.

<sup>2</sup> Según las pautas de tratamiento nutricional de 2015 para la fenilcetonuria (PKU, por sus siglas en inglés) de GMDI/SERN: [https://southeastgenetics.org/ngp/guidelines\\_pku.php](https://southeastgenetics.org/ngp/guidelines_pku.php)

<sup>3</sup> El Comité Asesor de Recomendaciones de Pautas usó la abreviatura nacional estandarizada de PKU; seleccionada por la Biblioteca Nacional de Medicina de los EE.UU. Para estas pautas y otros productos relacionados con las mismas: <https://newbornscreeningcodes.nlm.nih.gov/>

Sigue en la pág. 2





# PHENYLKETONURIA (PKU) FREQUENTLY ASKED QUESTIONS

Pautas de tratamiento nutricional de SERN/GMDI

Primera edición

Preguntas frecuentes sobre el tratamiento nutricional de personas con PKU<sup>1,2,3</sup>

Diciembre de 2018

Pág. 2 de 2

EMBARAZO	
<i>¿Qué tengo que hacer antes de quedarme embarazada?</i>	Antes de quedarse embarazada, tiene que tener el PHE en la sangre controlado de manera estable (120-360 $\mu\text{mol/L}$ ). Se ha comprobado que la PHE en la sangre alta durante el embarazo (sobre todo durante el primer trimestre) ocasiona defectos congénitos importantes en los bebés. Si usted ya está embarazada, eso se considera una urgencia médica y tiene que comunicarse inmediatamente con su consultorio de metabolismo. (Rec 6.12).
<i>¿En qué cambia un embarazo a mi tratamiento de la PKU ?</i>	Su consultorio de metabolismo modificará las recomendaciones para su tratamiento para controlar la PHE y satisfacer las necesidades nutricionales añadidas de un embarazo. Puede que sea necesario que el seguimiento y las consultas sean más frecuentes durante el embarazo y una vez nazca el bebé (Rec 6.2, 6.32).

**Este documento no pretende sustituir a las recomendaciones de su médico.**

<sup>1</sup> Para niños, adolescentes y adultos que conviven con la PKU y sus cuidadores.

<sup>2</sup> Según las pautas de tratamiento nutricional de 2015 para la fenilcetonuria (PKU, por sus siglas en inglés) de GMDI/SERN: [https://southeastgenetics.org/ngp/guidelines\\_pku.php](https://southeastgenetics.org/ngp/guidelines_pku.php)

<sup>3</sup> El Comité Asesor de Recomendaciones de Pautas usó la abreviatura nacional estandarizada de PKU; seleccionada por la Biblioteca Nacional de Medicina de los EE.UU. Para estas pautas y otros productos relacionados con las mismas: <https://newbornscreeningcodes.nlm.nih.gov/>

