

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
DIRECCION DE PRESTACIONES MÉDICAS
UNIDAD DE ATENCION MÉDICA
COORDINACIÓN DE UNIDADES MÉDICAS DE ALTA ESPECIALIDAD
COORDINACIÓN TÉCNICA DE EXCELENCIA CLÍNICA

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

Durango 289- 1A Colonia Roma
Delegación Cuauhtémoc, 06700 México, DF.
Página Web: www.imss.gob.mx

Publicado por Instituto Mexicano del Seguro Social
© Copyright **Instituto Mexicano del Seguro Social** “Derechos Reservados”. Ley Federal de Derecho de Autor

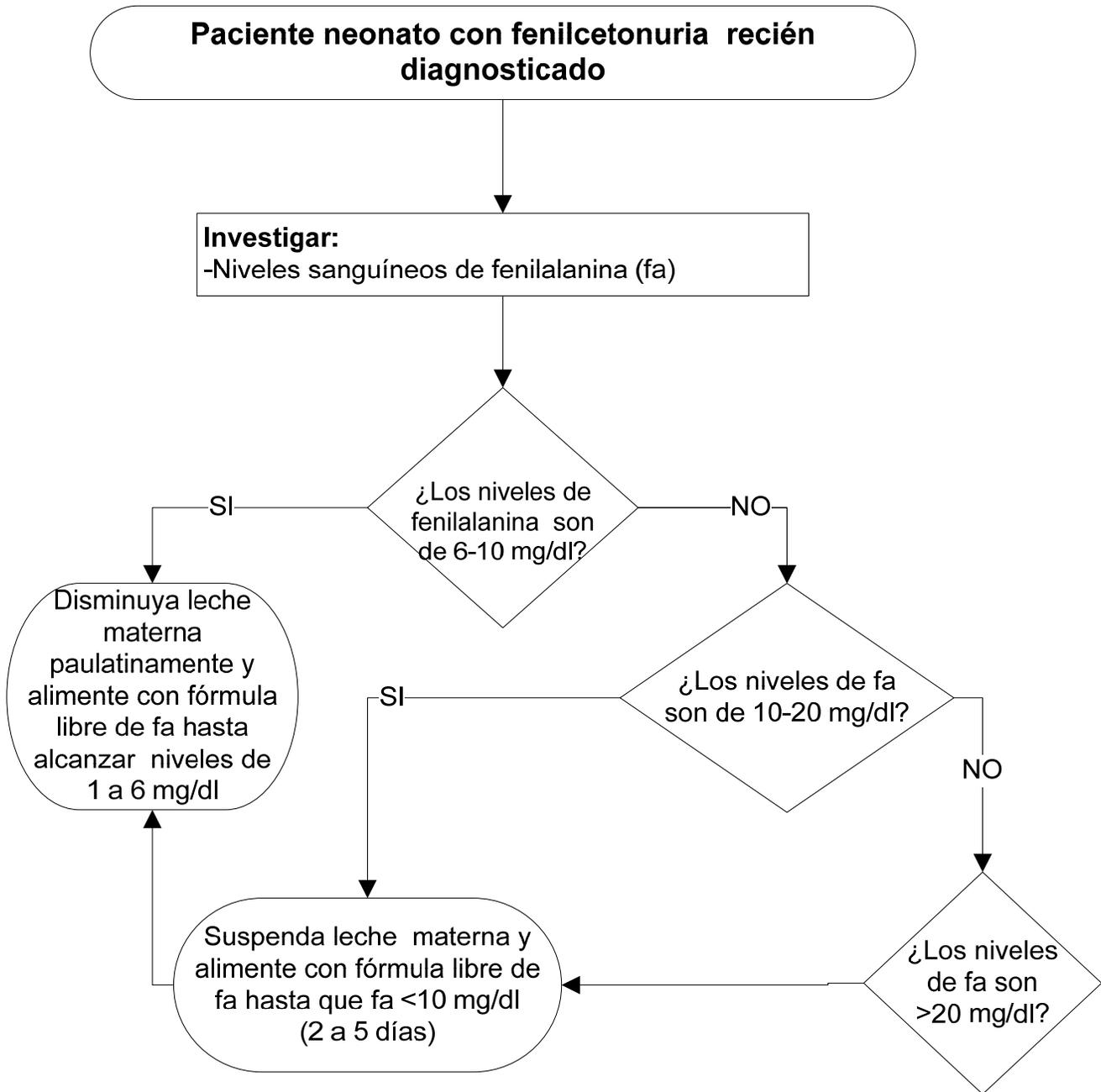
Editor General
Coordinación Técnica de Excelencia Clínica
Coordinación de Unidades Médicas de Alta Especialidad
2016

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://imss.gob.mx/profesionales-salud/gpc>
<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>D NICE <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>D NICE <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>D(BPP) NICE <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>D NICE <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 >20mg/dl alimente al paciente con fórmula de inicio libre en fenilalanina (Ver tabla de medicamentos) hasta que la fenilalanina sanguínea sea <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 <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>D(BPP) NICE <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<605 Umol/l) elimine 24 hr el aporte de fenilalanina Con niveles de 10<20 mg/dl (605<1210 Umol/l) eliminar 48 hr Con niveles de 20<40 mg/dl (1210<2420 Umol/l) eliminar 72 hr Con niveles > = 40 mg/dl (> = 2420 Umol/l) eliminar 72 hr</p>	<p>4 NICE <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>C NICE <i>MacDonald A, 2012</i> 2- NICE <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"> 1. Energía de 100-120 kcal/kg/día, proteína de 2-3.5 g/kg/día, fenilalanina de 25-70 mg/kg/día 2. Determine la ingestión dietética de energía, hidratos de carbono, lípidos, proteínas, fenilalanina (de leche materna, alimentos, fórmulas), el estado general 3. 3. Determine peso y velocidad de crecimiento, cada semana 	<p>D(BPP) NICE <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>D(BPP) NICE <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>D(BPP) NICE <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>Recomendación</p>	<p>GR*</p>
<p>Detectar alteración de hábitos de alimentación y de aporte de nutrientes en el seguimiento del paciente (Cuadro 2)</p>	<p>D NICE <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. El éxito del tratamiento depende de la evaluación periódica del paciente (Cuadro 3)	C NICE <i>Singh R, 2014</i>
Calcule el aporte de tirosina entre 8 a 10% del total de la proteína de la dieta	D NICE <i>Guillén-López S, 2011</i>
Utilice la fórmula de Schofield en pacientes con fenilcetonuria para estimar el gasto energético (Cuadro 4)	C NICE <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	D NICE <i>Guillén-López S, 2011</i>
Calcule los lípidos de acuerdo a las recomendaciones para población sana	A NICE <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	D NICE <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	Punto de buena practica
Instrucciones para el alta de un paciente con recién diagnóstico de fenilcetonuria: *Capacitación de los padres para la identificación de signos de alarma *Indicaciones para la preparación del alimento médico, con escala de medición de gramaje en casa *Recetas de medicamentos y alimentos médicos *Lista de medicamentos con dosis, horarios tiempo de administración y razones para su uso *Proporcionar la indicación dieto-terapéutica en forma escrita y electrónica. (Tabla 3) *Proporcionar nota de alta con las indicaciones médicas a seguir, de urgencia en caso de descompensación metabólica *Proporcionar indicación del lugar donde debe acudir el paciente en caso de urgencia *Proporcionar cita para estudios de laboratorio de control (tirosina y fenilalanina)	Punto de buena práctica

4. SEGUIMIENTO CLÍNICO

Recomendación	GR*
Se recomienda tratamiento de por vida en pacientes con fenilcetonuria	D NICE <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	D NICE <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	D NICE <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	D NICE <i>Vockley J, 2014</i> D NICE <i>Manti F, 2016</i>

5. INDICADORES DE CONTROL METABÓLICO

Recomendación	GR*
Mantener concentraciones sanguíneas de fenilalanina entre 120-360 µmol/L en los pacientes de todas las edades	D NICE <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	D NICE <i>Vockley J, 2014</i>
Se recomienda tratamiento en pacientes con valores mayores a 600 µmol/l de fenilalanina	D NICE <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	D NICE <i>Cleary MA, 2015</i>
Se recomienda el monitoreo de las concentraciones de fenilalanina y tirosina para asegurar que la ingestión sea adecuada	D NICE <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	D NICE <i>Vockley J, 2014</i>
Se recomienda realizar la medición de vitamina B12 plasmática para conocer el status del paciente	D NICE <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	D NICE <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	D NICE <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	D NICE <i>Vockley J, 2014</i>
Es conveniente considerar una evaluación ósea en todos los adolescentes con fenilcetonuria	D NICE <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	D NICE <i>Singh R, 2014</i>

6. INTERVENCIÓN DIETÉTICA Y GRUPOS DE ALIMENTOS EQUIVALENTES

Recomendación	GR
Los alimentos bajos en proteína y fenilalanina se indican en el tratamiento del paciente con fenilcetonuria (Ver anexo Lista de alimentos y equivalentes para los pacientes con fenilcetonuria)	D NICE <i>Pena M, 2015</i>
Suprimir los alimentos que contienen cantidades altas de fenilalanina	D NICE <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) (algunos normales)	Variable	Variable	Variable
Deficiencia de fenilalanina hidrogenasa que requiere tratamiento					
Fenilcetonuria clásica	>1200 umol/L (>20 mg/dl)	Fenilalanina ≥ 7 mg/dL Relación fenilalanina:tir > 5	25-45 mg/kg (130-330 mg/día)	<20 mg/kg/día 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 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 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
Deficiencia de fenilalanina hidrogenasa que no requiere tratamiento					
Fenilcetonuria moderada que no requiere tratamiento	120-360 umol/L 2-6 mg/dl	Fa 151-360 umol/L 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)
Lactantes					
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
Niños y niñas					
	mg/día	g/día	g/día	Kcal/día	mL/día
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
Mujer					
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
Hombre					
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.					

CUADRO 3. SEGUIMIETO NUTRICIONAL EN PACIENTES CON FENILCETONURIA				
	(0-1 año)	(1-7 años)	(8-18 años)	Adultos
Evaluación clínica				
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				
Bioquímica (de rutina)				
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
Bioquímica (de acuerdo a necesidades)				
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
Radiológica				
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 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

Schofield con peso y estatura		
Genero	Edad (en años)	Fórmula
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	$(8.365 \times P) + (465 \times E) + 200$
Schofield con peso		
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

EJEMPLO 1. CÁLCULO PARA PACIENTE CON FENILCETONURIA ALIMENTADO CON LECHE HUMANA							
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.							
Nutrimiento	%	Kcal	g o mg o ml totales				
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 Nutrimientos 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
TOTAL		184.5 mg	1807.5 mg	16.74 g	30 g	77.85 g	641.1 kcal
Ejemplo 1.							
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	75 ml de leche materna 60 ml de alimento médico** (13 g de polvo en 60 ml de agua)						
9:00 am, 2da Toma	75 ml de leche materna 60 ml de alimento médico (13 g de polvo en 60 ml de agua)						
12:00 pm, 3ra Toma	75 ml de leche materna 60 ml de alimento médico (13 g de polvo en 60 ml de agua)						
15:00 pm, 4ta Toma	75 ml de leche materna 60 ml de alimento médico (13 g de polvo en 60 ml de agua)						
18:00 pm, 5ta Toma	75 ml de leche materna 60 ml de alimento médico (13 g de polvo en 60 ml de agua)						
21:00 pm, 6ta Toma	75 ml de leche materna 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) 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) 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) 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) 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) 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) 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.

Nutrientos 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
TOTAL		235 mg	2317 mg	26.3 g	1264 kcal

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

Nutrimiento	%	Kcal	g o mg totales
Proteína	15%	236kcal	59 g
Aminoácidos Fenilalanina Tirosina			495 mg (250 – 750 mg / día) 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

Grupo de Alimentos	Cantidad	Fenilalanina	Tirosina	Proteína	Energía
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
TOTAL		365 mg	5288mg	57.7 g	1662 kcal

**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

Hora	8:00 am	11:00 am	14:00 pm	18:00 pm	21:00 pm
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

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

CEREALES Y TUBÉRCULOS						
Alimento	Medida Casera	Peso	Fenilalanina (mg)	Tirosina (mg)	Proteína	Energía
		(g o ml)				
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
Porro 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 (mg)	Tirosina (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 (mg)	Tirosina (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

VEGETALES						
Alimento	Medida casera	Peso	Fenilalanina	Tirosina	Proteína	Energía
		(g o ml)	(mg)	(mg)		
1a Etapa			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
2a Etapa						
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
3era etapa						
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						
1a Etapa						
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
2 da y 3era etapa frutas						
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