



Revista Chilena de Nutrición

ISSN: 0716-1549

sochinut@tie.cl

Sociedad Chilena de Nutrición, Bromatología y
Toxicología
Chile

Cornejo E., Verónica; Flores E., Adriana; Raimann B., Erna; Cabello A., Juan Francisco; Valiente G.,
Alf; Colombo C., Marta

Evolución clínica de niños con niveles plasmáticos de fenilalanina entre 2.1 y 6.0 mg/dL en el período
neonatal

Revista Chilena de Nutrición, vol. 34, núm. 3, 2007, p. 0

Sociedad Chilena de Nutrición, Bromatología y Toxicología
Santiago, Chile

Disponible en: <http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=46934306>

- Cómo citar el artículo
- Número completo
- Más información del artículo
- Página de la revista en redalyc.org

redalyc.org

Sistema de Información Científica

Red de Revistas Científicas de América Latina, el Caribe, España y Portugal
Proyecto académico sin fines de lucro, desarrollado bajo la iniciativa de acceso abierto

**EVOLUCION CLINICA DE NIÑOS CON NIVELES PLASMÁTICOS DE
FENILALANINA ENTRE 2.1 Y 6.0 MG/DL, EN EL PERÍODO NEONATAL.**

**CLINICAL EVOLUTION OF CHILDREN WITH PHENYLALANINE
PLASMATIC LEVELS BETWEEN 2.1 AND 6.0 MG/DL DURING THE
NEONATAL PERIOD**

Verónica Cornejo E.¹, Adriana Flores E.¹, Erna Raimann B.¹, Juan Francisco Cabello A.^{1,2},
Alf Valiente G.¹, Marta Colombo C.²

¹.- Laboratorio de Enfermedades Metabólicas, Instituto de Nutrición y Tecnología de los Alimentos (INTA), Universidad de Chile.

².- Laboratorio de Enfermedades Metabólicas, Hospital Van Buren, Valparaíso

Dirigir la correspondencia a:

Prof.

Verónica Cornejo

INTA, Universidad de Chile

Casilla 138-11

Santiago Chile

Fono: 978 1491

Fax: 221 4030

e-mail: vcornejo@inta.cl

Resumen

Introducción: La Academia Americana de Pediatría (AAP) ha clasificado la Fenilquetonuria (PKU) e Hiperfenilalaninemia (HFA) según la tolerancia de la ingesta de fenilalanina (FA) en: PKU clásica: 20 mg FA/kg/día, PKU moderada: 21 y 25 mg FA/kg/día y PKU leve: 25 y 50 mg FA/kg/día, e HFA benigna con dieta normal, manteniendo un nivel plasmático de FA entre 20 y 10,0 mg/dl. *Objetivo:* Evaluar la evolución clínica de 67 niños con valores de FA plasmática entre 2.1 y 6.0 mg/dL en el período neonatal. *Resultados:* Del total, 29 niños tenía entre 0 y 2 años, 23 entre 2 y 4 años y 15 niños eran mayores de 4 años de edad. El estado nutricional de 45 niños era normal, 14 niños estaban con sobrepeso u obesidad, y 8 casos tenían riesgo nutricional. Se determinó que 4 niños tenían una ingesta menor de 20 mg FA/kg/día, dos niños entre 21 y 25 mg FA/kg/día, 15 casos entre los 26 a 50 mg FA/kg/día y 46 niños estaban con dieta normal. *Conclusión:* Los recién nacidos con niveles de FA entre 2.1 y 6.0 mg/dl durante el período neonatal, tienen una evolución clínica y nutricional diferente, que puede ir desde una PKU clásica a una HFA benigna, por lo cual se recomienda mantener un control frecuente de FA sanguínea y una vigilancia nutricional, con un mínimo de 2 años de seguimiento.

Palabras claves: Fenilquetonuria; hiperfenilalaninemias ; fenilalanina ; PKU

Abstract

Introduction: The American Academy of Pediatric (AAP) has classified Phenylketonuria (PKU) and Hyperphenylalaninaemias (HPhe) according to tolerance of Phe intake in:

Classic PKU: 20 mg Phe/kg/day, moderate PKU: between 21 and 25 mg Phe/kg/day and mild PKU: between 25 and 50 mg Phe/kg/day, and Benign HPhe with normal diet, maintaining blood Phe levels between 20 and 10,0 mg/dL. *Objective:* To evaluate the clinical evolution of 67 children with blood Phe values between 2,1 and 6,0 mg/dl in the neonatal period. *Results:* Of the total, 29 children aged between 0 and 2 years, 23 had 2 and 4 years and 15 children were greater of 4 years of age. The nutritional state of 45 children was normal, 14 children were overweight or obesity, and 8 had nutritional risk. One determined that 4 children had Phe intake below 20 mg/kg/day, two children between 21 and 25 mg/kg/day; 15 cases between 26 to 50 mg/kg/day and 46 children were on normal diet. *Conclusion:* Newborn with blood Phe levels between 2,1 and 6,0 mg/dl in the neonatal period, has a clinical evolution and nutritional different, that can go from the classic PKU to a benign HPhe, thus it is recommended to maintain a frequent control of plasmatic Phe levels and nutritional monitoring for a minimum of 2 years of follow up.

Key words: Phenylketonuria ; Hyperphenylalaninaemias; phenylalanine; PKU

INTRODUCCIÓN

La Fenilquetonuria (PKU) e Hiperfenilalaninemias (HFA), se producen principalmente por el déficit de la enzima hepática fenilalanina hidroxilasa (FAH), que metaboliza la fenilalanina (FA) a tirosina (TIR) (figura 1). La PKU clásica se caracteriza por presentar valores de FA en sangre sobre los 20 mg/dL, a diferencia de las HFA que no sobrepasan los 6,0 mg/dL. Todas las formas de presentación son de herencia autosómica recesiva^{1,2}.

El Programa Nacional de Búsqueda Masiva de PKU e Hipotiroidismo Congénito (HC) de Chile, considera anormal todo resultado sobre los 2,0 mg/dL de FA en sangre total. Todos los casos con niveles de FA mayor de 2,1 mg/dL, son remitidos al INTA de la Universidad de Chile para la confirmación diagnóstica. Después de 15 años de gestión, este programa ha establecido una incidencia para la PKU clásica de 1: 21 509 recién nacidos (RN) y para otras formas de presentación de 1:14 416 RN^{3,4}.

La Academia Americana de Pediatría (AAP) propuso una clasificación para las PKU e HFA, según el nivel de FA en sangre y la tolerancia a la ingesta diaria a este aminoácido, estableciéndose las siguientes formas de presentación PKU clásica, moderada, leve e Hiperfenilalaninemia benigna⁵.

El tratamiento nutricional varía desde la restricción dietaria de FA, a una dieta normal; heterogeneidad nutricional relacionada directamente a la actividad enzimática residual existente⁶⁻⁸. El objetivo de la dietoterapia es mantener el nivel de FA entre 2,0 y 10,0 mg/dL, para lograr un crecimiento y desarrollo normales, en cualquiera de las formas de presentación⁹.

De acuerdo a la incidencia observada en Chile, cada año nacen 20 niños con niveles de FA entre 2,1 y 6,0 mg/dL. El presente estudio tuvo por objetivo clasificar estas HFA, de acuerdo a la evolución clínica durante el seguimiento a largo plazo realizado en el Instituto de Nutrición y Tecnología de los Alimentos (INTA) de la Universidad de Chile.

SUJETOS Y MÉTODO

Es un estudio retrospectivo, descriptivo. Se revisaron 103 fichas de niños que tuvieron un valor de FA sobre los 2,1 mg/dL e inferior a 6,0 mg/dL (Valor normal < 2,0 mg/dL), en el período neonatal y que fueron derivados al INTA para la confirmación diagnóstica de una PKU. Todos los casos provinieron del Programa Nacional de Búsqueda Masiva de PKU e HC del Ministerio de Salud de Chile. El período del estudio comprendió desde diciembre del 1992 hasta marzo del 2004.

Del total de fichas revisadas (103), 36 fueron excluidas porque normalizaron el valor de FA en sangre (< 2,0 mg/dL), durante el primer año de vida y fueron dados de alta, quedando 67 casos en el grupo estudio.

El diagnóstico de una HFA fue confirmado por el método de cuantificación de aminoácidos en suero y/o por espectrometría de masas en tandem en sangre de papel de filtro. Se consideró HFA cuando la razón entre FA y TIR era mayor de 3 e inferior a 6 (valor normal < 3.0).

Grupo estudio: conformado por 67 niños con niveles de FA en sangre entre 2.1 y 6.0 mg/dL al diagnóstico y que continuaban en seguimiento en el INTA.

Criterios de inclusión al grupo estudio:

- Haber sido detectado a través del Programa Nacional de Búsqueda Masiva de PKU e HC, durante el período neonatal.
- Nivel de FA en sangre al diagnóstico entre 2,1 y 6,0 mg/dL, determinado por método de fluorometría.

- Haber confirmado el diagnóstico de HFA con razón entre FA/TIR sobre 3 e inferior a 6
- Estar en seguimiento en el Policlínico del INTA.
- Tener determinaciones del nivel de FA en la sangre en papel de filtro al menos una vez al mes.
- Mantener niveles de FA en sangre total sobre 2,1 mg/dL e inferiores a 6.0 mg/dL, al menos 4 veces en el año.

Variables incluidas: edad, peso, talla, valor de fenilalanina en sangre total durante el último año de seguimiento.

Se aplicó una encuesta de recordatorio de 24 horas, registrándose las variables: ingesta de fenilalanina, proteínas naturales y proteínas artificiales aportadas por la fórmula sin FA. Se realizó una encuesta nutricional en cada control de un niño con HFA o PKU, con el fin de conocer la ingesta de fenilalanina y compararlos con el valor de este aminoácido en sangre. El valor permitido en el seguimiento es de 2 a 6 mg/dL, si esta excedido o deficitario, se realizan los ajustes necesarios de ingesta de FA para lograr el balance metabólico.

En la evaluación del estado nutricional: el grupo en estudio se dividió en 2 grupos:

Menores de 6 años: en los cuales se utilizó el peso para la edad (P/E), la talla para la edad (T/E) y el peso para la talla (P/T) del National Center for Health Statistics (NCHS)¹⁰

Percentil	Clasificación IMC
< 5	Desnutrición
Entre > 5 y < 10	Riesgo nutricional
Entre 10 y < 85	Normal
Entre 85 y < 95	Sobrepeso
≥ 95	Obesidad

En los mayores de 6 años: se utilizó el Indice de Masa Corporal (IMC) del Ministerio de Salud de Chile. www.minsal.cl

Puntaje z	Clasificación según P/T
< -2	Desnutrición
Entre -1 y -2	Riesgo Nutricional
Entre -1 y +1	Normal
Entre +1 y +2	Sobrepeso
> +2	Obesidad

En el análisis estadístico: se utilizó el programa Excel 2003, calculándose el promedio, la desviación estándar (DS), porcentajes, cálculo del puntaje z para: peso/edad, talla/edad, peso/talla e IMC.

Las variables dietarias fueron procesadas en el programa computacional *amino acid analyzer (AAA)*.

Criterio para la clasificación de PKU según la tolerancia a la ingesta de FA:

- Fenilquetonuria clásica (PKU): Al diagnóstico presentan valores en sangre de FA sobre 20 mg/dL y tirosina bajo 1,0 mg/dL. Su tolerancia a la ingesta de FA es menor de 20 mg/kg/día.
- PKU moderada: Al diagnóstico presentan valores en sangre de FA entre 4,0 y 19 mg/dL y tirosina normal. Su tolerancia a la ingesta de FA está entre 21 a 25 mg/kg/día.

- *PKU leve*: Al diagnóstico presentan valores en sangre de FA entre 4,0 a 10 mg/dL con tirosina normal y su tolerancia a la ingesta de FA está entre 26 a 50 mg/kg/día.
- *Hiperfenilalaninemia benigna*: Al diagnóstico presentan valores en sangre de FA entre 2,1 a 6.0 mg/dL y tirosina normal. Esta condición no requiere tratamiento dietético, sólo control del nivel sanguíneo de FA^{1,2,5}.

RESULTADOS

Se analizaron 67 niños, que al nacer tuvieron valores de FA entre 2.1 y 6.0 mg/dl. De este total, 33 eran niños y 34 niñas. El promedio de edad de diagnóstico fue a los 19,3 ± 3,8 días de edad y el período de seguimiento en promedio fue de 3,0 años (rango 0,8 a 12 años). Del total 29 niños tenían entre 0 y 2 años; 23 entre 2 y 4 años y 15 niños eran mayores de 4 años de edad.

Se analizaron las variables antropométricas y nutricionales del total de la muestra, no existiendo diferencias por sexo (tabla1). Al analizar la dieta, especialmente ingesta de FA y/o proteínas, se encontró una amplia variabilidad entre pacientes, razón por lo cual la muestra se agrupó según ingesta de FA por kilo de peso diario.

En relación al estado nutricional, 45 niños era normal (67%), 14 casos estaban con sobrepeso o eran obesos (20.8%) y 8 casos tenían riesgo nutricional o desnutrición leve (11.9%) (gráfico 1).

Considerando que las proteínas son una variable importante en el seguimiento de niños con estas patologías, se evaluó la ingesta de proteínas totales (naturales y artificiales). Los resultados fueron comparados con las recomendaciones según edad y sexo (RDA, 1989)¹¹. Se comprobó que todos los niños cubrían los requerimientos proteicos.

Es importante mencionar que 6 casos que estaban con fórmula sin FA, toleraban de ingesta de FA inferiores a 25 mg FA/kg/día. Al analizar la cantidad de proteínas aportada por la leche especial, se observó que representaba el 60 a 65% de las proteínas totales (tabla 2).

En el gráfico 2, se presenta al grupo estudio agrupado por rango de edad y tolerancia a la ingesta de FA dietaria, observándose que después de los 2 años de edad aparece una variabilidad de ingesta dietaria de FA entre los diferentes grupos etáreos.

En este estudio, todos los niños mantuvieron el valor de FA bajo 6,0 mg/dL, durante el último año de seguimiento. El 24% bajo 2,0 mg/dL, el 66% entre 2,0 a 4,0 mg/dL y el 10% entre 4,0 a 6,0 mg/dL.

De acuerdo a la clasificación propuesta por la AAP, y después de 3 años de seguimiento en promedio, se encontró que 4 niños eran PKU clásicos, ya que toleraban menos de 20 mg de FA /kg/día, dos niños se comportaron como PKU moderada, ya que ingerían entre 21 y 25 mg FA/kg/día, 15 niños fueron clasificado como PKU leve, con ingesta de FA entre 26 y 50 mg/kg/día y 46 niños fueron clasificado como HFA benignas, dado que recibían una alimentación normal (gráfico 3).

DISCUSIÓN

El punto de corte de normalidad del valor de FA del Programa Nacional de Pesquisa Neonatal de PKU e HC es igual o menor a 2,0 mg/dL. Cualquier valor por sobre éste, es considerado anormal. El diagnóstico de PKU y/o HFA se confirma cuando la relación FA/TIR es mayor de 3¹². Sin embargo, este resultado no clasifica el tipo de PKU o HFA que el niño presenta al momento del diagnóstico.

El protocolo de seguimiento del INTA establece que todo niño con valor de FA en sangre sobre 6,0 mg/dL debe iniciar el tratamiento nutricional restringido en este aminoácido. Cuando este valor es inferior a 6,0 mg/dL, sólo se mide periódicamente la concentración plasmática.

Se encontró que 6 niños toleraban menos de 25 mg FA/kg/día, y necesitaron ser suplementados con fórmula sin FA para completar sus requerimientos de proteínas de alto valor biológico. Es importante señalar que estos niños requirieron de una restricción de FA, para poder mantener los valores sanguíneos de FA entre 20 y 6,0 mg/dL; niveles considerados óptimos durante el seguimiento y necesarios para prevenir un daño neurológico. Todos estos casos fueron seguidos y tratados como PKU clásicos o moderados.

El seguimiento considera evaluaciones antropométricas y nutricionales periódicas para proporcionar todo los nutrientes en forma adecuada y ajustarlos al valor de FA en sangre¹²⁻¹⁴. La evaluación del estado nutricional determinó que del total, 7 niños estaban en riesgo nutricional y uno era desnutrido. Debido a ello, será necesario evaluar individualmente la causa del compromiso nutricional.

Las recomendaciones de nutrientes establecidas según edad y sexo son mayores a menor edad, debido al crecimiento acelerado en esta etapa de la vida. En esta casuística se observó al igual que en el Estudio Europeo Multicéntrico¹⁵, que los niños entre los 0 y 2 años de edad, ingerían mayor cantidad de FA, debido a que consumían principalmente leche materna o fórmulas infantiles estándares, de bajo contenido en FA.

Diversos autores recomiendan iniciar la restricción de FA con niveles sobre los 6,0 mg/dL al momento de diagnóstico, ya que se ha demostrado que el nivel sobre 10 mg/dL produce daño neurológico^{15,16}. El programa de seguimiento del INTA, Universidad de Chile, inicia el tratamiento nutricional cuando el nivel de FA en la sangre es mayor de 6,0 mg/dL¹². Sin embargo, no existe un protocolo de seguimiento para los niños que presentan valores de FA entre 2,1 y 6,0 mg/dL al diagnóstico y que lo mantienen durante el seguimiento. En este estudio los niños con valores de FA entre 2,1 y 6,0 mg/dL, ingresaron al programa de seguimiento, aplicándose un control mensual del nivel de FA. Cuando el valor de FA en la sangre excedía los 6,0 mg/dL, se iniciaba el control nutricional, ya sea con restricción de proteínas animales y/o de FA dietaria.

Es de conocimiento general que los niveles bajo 10 mg/dL previenen las secuelas neurológicas, pero no existe consenso mundial sobre cual es el nivel de FA que se debe mantener durante el seguimiento. Es así como en Inglaterra se recomienda valores entre los 2,0 y 6,0 mg/dL, en Alemania entre 0,7 y 4,0 mg/dL hasta los 10 años de edad, de 0,7 a 15 mg/dL entre los 10 y 15 años y de 0,7 a 20 mg/dL después de los 15 años. En Estados Unidos entre los 2,0 y 6,0 mg/dL en niños menores de 12 años y de 2 a 10 mg/dL en niños mayores¹⁵. El protocolo de seguimiento del INTA, recomienda mantener valores en sangre de FA entre 2,0 y 6,0 mg/dL en menores de 2 años y posteriormente permite niveles entre

los 20 y 8,0 mg/dL, no superando los 10 mg/dL^{1,12,13}. En nuestro estudio, el 100% mantuvo valores de FA en la sangre bajo los 6,0 mg/dL durante el último año de seguimiento.

Al analizar la tolerancia de FA en el tiempo, se observó variabilidad clínica desde los 2 años de edad, que se podría explicar por la desaceleración del crecimiento, disminuyendo el requerimiento nutricional y/o a que después de los 2 años de edad, hay mayor disponibilidad de alimentos naturales, incluyéndose productos con mayor contenido de proteínas tales como: lácteos o leguminosas. Esta variación en la ingesta de FA, se correlaciona linealmente con la actividad residual de la enzima FAH.

De acuerdo a la clasificación establecida por el Consenso AAP¹⁵, en este estudio se observó que 4 niños se comportaron como una PKU clásica, dos casos como una forma PKU moderada, 15 niños como una PKU leve y 46 casos como HFA benigna.

Con estas evidencias, se sugiere mantener un seguimiento y control del nivel de FA en todo niño con valores de FA entre 2,1 mg/dL y 6,0 mg/dL al momento del diagnóstico y que persisten elevados después del primer año de edad, especialmente en el sexo femenino, considerando el efecto teratógeno que tiene la FA sobre el feto^{17,18}.

REFERENCIAS

1. Cornejo V, Raimann E. Errores innatos del metabolismo de los aminoácidos. En: Colombo M, Cornejo V, Raimann E. Errores innatos en el metabolismo del niño: Editorial Universitaria: 2º edición. Chile, 2003; pp. 71-138.
2. Scriver Cr, Kaufman S. Hyperphenylalaninemia: Phenylalanine hydroxylase deficiency. En: Scriver CR, Beaudet AL, Sly WS, Valle D, et.al. The metabolic and

molecular bases of inherited disease: Mc Graw Hill, 8° edición, USA, 2001; pp. 1667 – 1724.

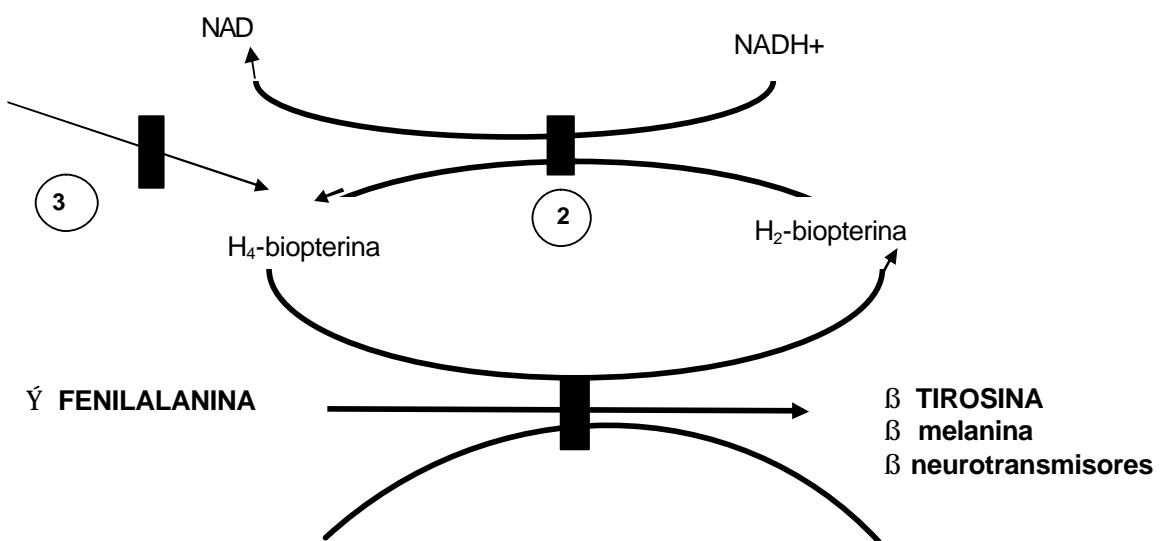
3. Cornejo V, Raimann E, Colombo M. Implementación y desarrollo de los programas de detección neonatal. En: Colombo M, Cornejo V, Raimann E. Errores innatos en el metabolismo del niño: Editorial Universitaria: 2° edición. Chile, 2003: 375 - 3.
4. Colombo M, Troncoso L, Raimann E, Perales CG, Barros T, Cornejo V. Diagnóstico de fenilquetonuria en Chile. Rev Chil Pediatr 1988; 59: 235-239.
5. National Institutes of Health Consensus Development Panel. National Institutes of Health Consensus Development Conference Statement: Phenylketonuria: Screening and Management, October 16 – 18, 2000. Pediatrics 2001; 108: 972 – 982.
6. Campistol J, Lambruschini N, Vilaseca Ma, Cambra FJ, Fusté E, Gómez L. Hiperfenilalaninemia. En: Sanjurjo P., Baldellou A.: Diagnóstico y tratamiento de las enfermedades metabólicas hereditarias. Editoria Ergon, España. 2001; pp.195 –206.
7. Cornejo V., Raimann E., Godoy X., Colombo M.: Seguimiento de pacientes con hiperfenilalaninemia diagnosticados precozmente. Rev Chil Pediatr 1995; 66: 300-303.
8. Recommendations on the dietary management of Phenylketonuria. Report of Medical Research Council Working Party on Phenylketonuria. Arch Dis Child 1993; 68: 426-427.
9. Recommendations on the dietary management of Phenylketonuria. Report of Medical Research Council Working Party on Phenylketonuria. Arch Dis Child 1993; 68: 426-427.

10. Barrera MG. Estándares antropométricos para evaluación del estado nutritivo. Nestlé. Chile. 2004.
11. National Research Council. Recommended Dietary Allowances: National Academy Press: 10th edition. Washington DC, 1989.
12. Cornejo V, y cols. Normas para el óptimo desarrollo de Programas de búsqueda masiva de Fenilketonuria, Hipotiroidismo Congénito y otros errores congénitos del metabolismo, Editorial: Ministerio de Salud, 2007.
13. Cornejo V, Manríquez V, Colombo, Mabe P, Jiménez M, De La Parra A, Valiente A, Raimann E. Phenylketonuria diagnosed during the neonatal period and breast feeding. Rev Med Chil 2003; 131: 1280-1287.
14. Van Spronsen FJ, Van Rijn M, Van Dijk T, Smit Gp, Reijngoud DJ, Berger R, Heymans HS. Plasma phenylalanine and tyrosine responses to different nutritional conditions (fasting/postprandial) in patients with phenylketonuria: effect of sample timing. Pediatrics 1993; 92: 570-573.
15. Guldberg P, Rey F, Zschocke J, Romano V, Francoise B, Michiels L, Ullrich K, Hoffmann GFf, Burgard P, Schmidt H, Meli C, Riva E, Dianzani I, Ponzone, Rey J, Gütter F. A European Multicenter Study of phenylalanine hydroxylase deficiency: Classification of 105 mutations and a general system for genotype-based prediction of metabolic phenotype. Am J Hum Genet 1998; 63: 71-79.
16. van Spronsen FJ., van Rijn M., van Dijk T., Smit GP., Reijngoud DJ., Berger R., Heymans HS.: Plasma phenylalanine and tyrosine responses to different nutritional conditions (fasting/postprandial) in patients with phenylketonuria: effect of sample timing. *Pediatrics* 1993; 92: 570-573.

17. Koch R, Hanley W, Levy H, Matalon K, Matalon R, Rouse B, Trefz F, Gütter F, Azen C, Platt L, Waisbren S, Widaman K, Ning J, Friedman Eg, De La Cruz F. The Maternal Phenylketonuria International Study: 1984 – 2002. Pediatrics 2003; 112: 1523- 1529.
18. Vázquez-López ME, Martínez-Regueira S, Pego-Reigosa R, González-Gómez FJ, Somoza-Rubio C, Morales-Redondo R. Embriopathy due to maternal phenylketonuria a cause of mental retardation. Rev Neurol 2006; 43:703-704.
19. Dianzani I, De Sanctis L, Spada M, Ponzone A. Genetic testing of hyperphenylalaninemias. Minerva Biotec 2000; 12: 71-82.

Figura 1

METABOLISMO DE LA FENILALANINA



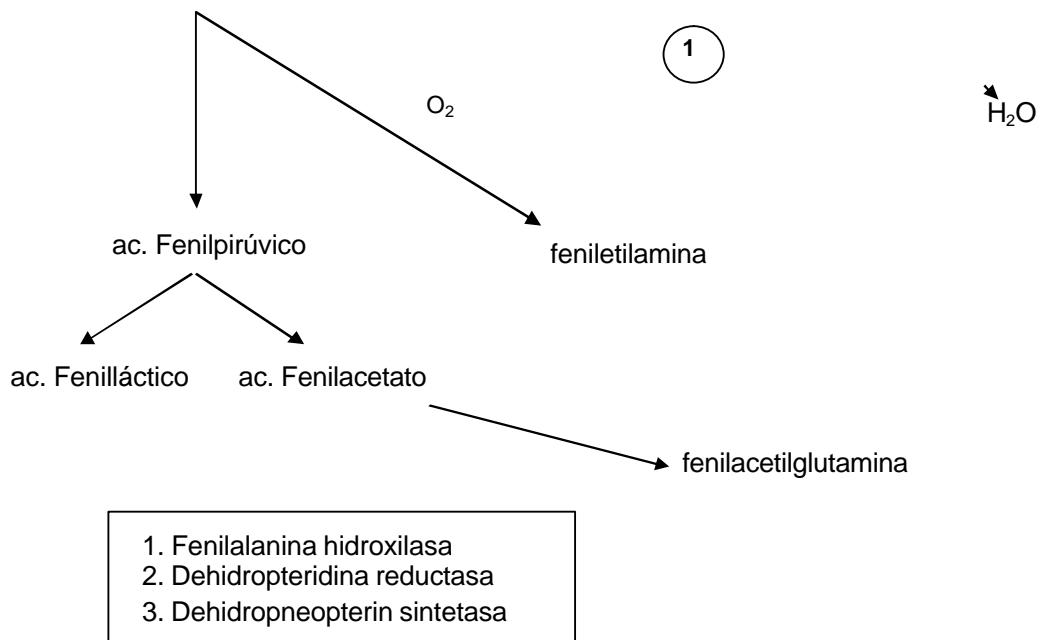


Tabla 1.- Antecedentes generales actuales de 67 niños con niveles de fenilalanina entre 2,1 y 6,0 mg/dL al diagnóstico.

FA: fenilalanina

AVB: alto valor biológico

Variable antropométrica	Total	Hombres	Mujeres
Peso nacimiento (kg)	3,5 ± 0,5	3,6 ± 0,4	3,4 ± 0,5
Talla nacimiento (cm)	50,0 ± 2,1	50,6 ± 1,8	49,4 ± 2,1
Edad actual (años)	3,0 ± 2,7	3,1 ± 2,3	2,8 ± 2,7
Nivel FA diagnóstico (mg/dl)	(2 – 4)	(2 – 4)	(2 – 4)
Nivel FA plasmáticos último año (mg/dl)	(2 – 4)	(2 – 4)	(2 – 4)
Proteína/día (g)	27,7 ± 17,8	29,0 ± 18,9	27 ± 16,6
Proteína AVB*/día (g)	15,9 ± 12,3	15,9 ± 12,5	16 ± 12,1
Proteína/kg (g)	1,8 ± 1,0	1,8 ± 0,7	1,9 ± 1,2
Proteína AVB/kg (g)	1,1 ± 0,8	1,0 ± 0,6	1,2 ± 0,8
Ingesta FA (mg/día)	1112,0 ± 853,1	1140 ± 862,6	1086 ± 843,7
FA/kg (mg)	73,7 ± 47,6	70,1 ± 32,5	75,0 ± 57,6

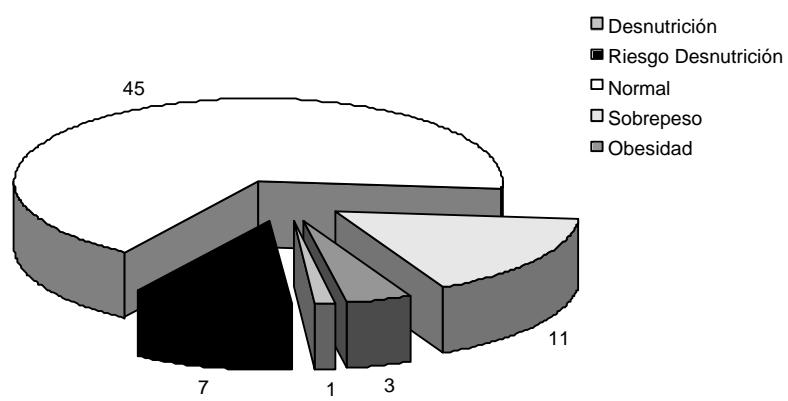


Gráfico 1. Evaluación del estado nutricional actual, en 67 niños con niveles de fenilalanina entre 2,1 y 6,0 mg/dL al diagnóstico.

Tabla 2.- Análisis de ingesta nutricional actual en 67 niños con niveles de fenilalanina entre 2,1 y 6,0 mg/dL al diagnóstico.

FA (mg/kg/día)	Ingesta de				Prot. (%)	Prot. (%)	
	Total n	n con FSFA	Proteínas totales (g/día)	Proteínas AVB (g/día)			
			FSFA	FSFA (g/día)			
< 20	4	3	20,7	14,5	13,1	63,3	90,8
21 – 25	2	2	39,8	27,6	24,0	60,3	87,1
26 – 50	15	7	18,5	8,7	5,8	31,4	67,1
> 50	46	3	29,9	18,0	1,1	3,6	6,2

FA: fenilalanina

FSFA: fórmula sin fenilalanina

AVB: alto valor biológico

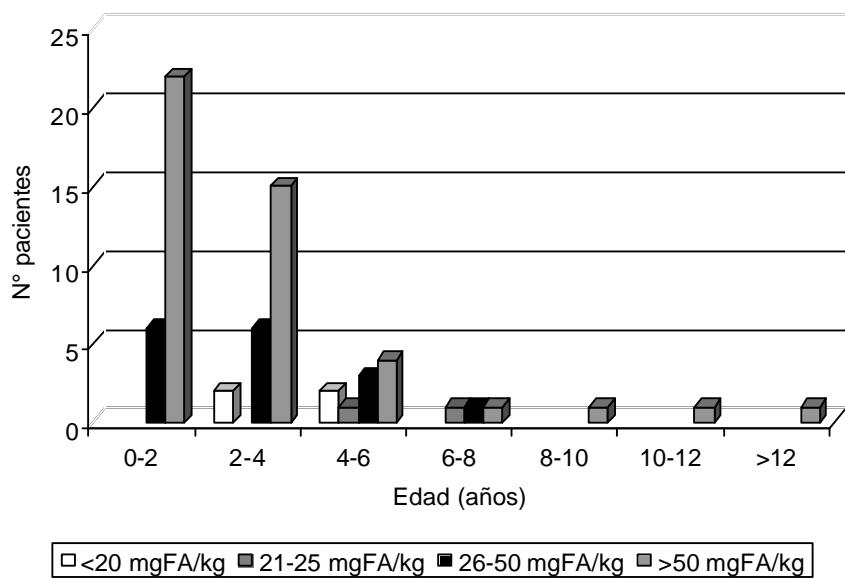


Gráfico 2: Ingesta de fenilalanina durante el seguimiento en 67 niños con niveles de fenilalanina entre 2,1 y 6,0 mg/dL en el período neonatal

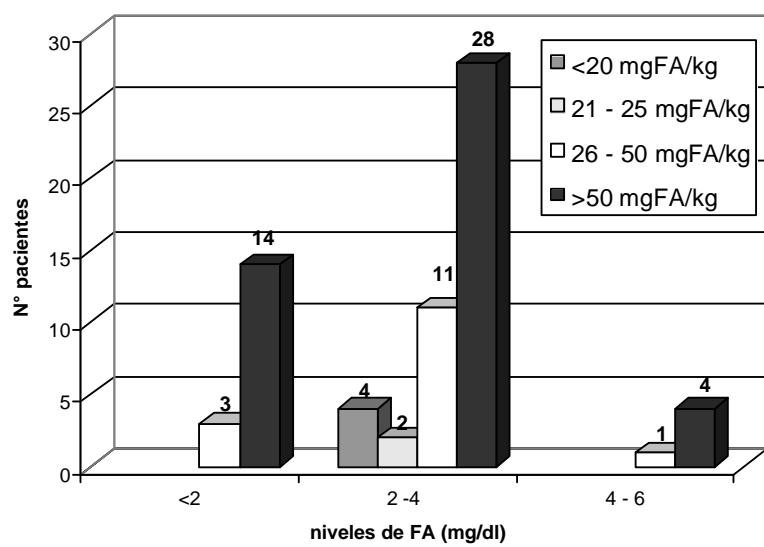


Gráfico 3. Ingesta de fenilalanina y nivel plasmático actual, en 67 niños con nivel entre 2,1 y 6,0 mg/dL en el período neonatal.