

TEMPLE



Tools Enabling Metabolic Parents LEarning

ADAPTADO POR EL GRUPO DE DIETISTAS

BIMDG

British Inherited Metabolic Diseases Group



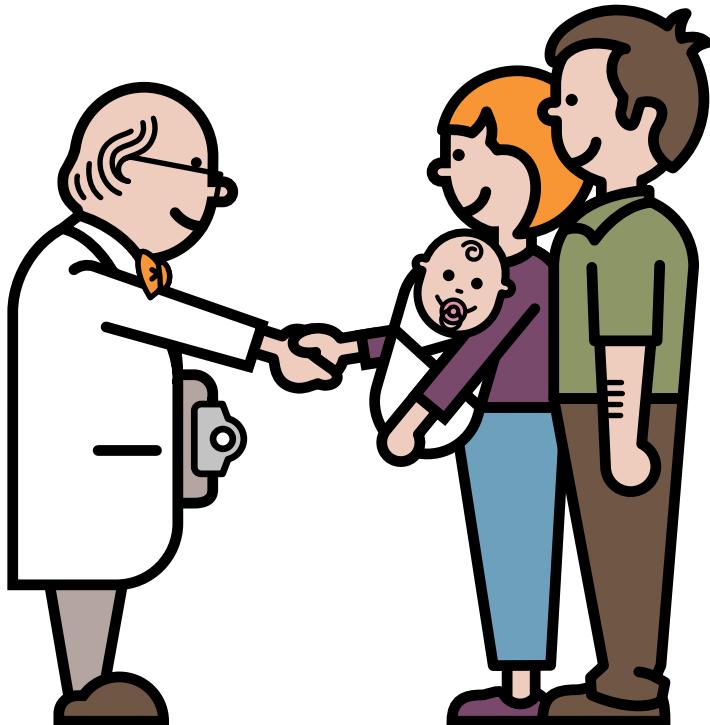
BASADO EN EL TEMPLE ORIGINAL ESCRITO
POR BURGARD Y WENDEL

En colaboración con  **NUTRICIA**
como un servicio para la medicina metabólica

PARA USO EXCLUSIVO DEL PROFESIONAL SANITARIO

PKU

Información a las familias tras el cribado neonatal positivo



ADAPTADO POR EL GRUPO DE DIETISTAS

BIMDG

British Inherited Metabolic Diseases Group



BASADO EN EL TEMPLE ORIGINAL ESCRITO
POR BURGARD Y WENDEL

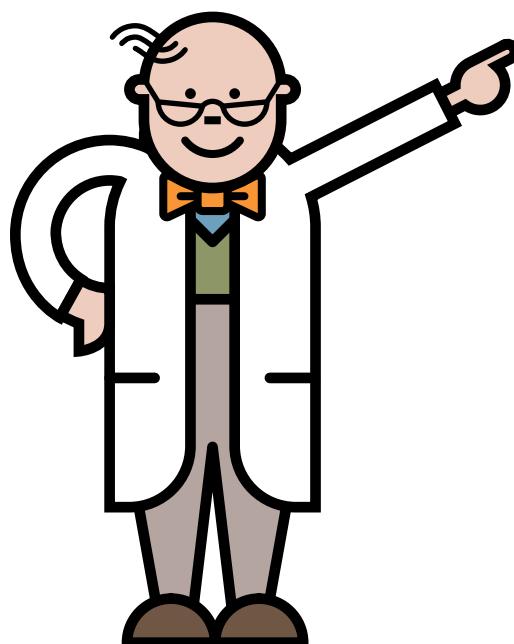
TEMPLE
Tools Enabling Metabolic Parents LEarning

En colaboración con  **NUTRICIA**
como un servicio para la medicina metabólica

¿Qué es la PKU?

PKU significa fenilcetonuria.

Es una enfermedad metabólica hereditaria.



Fenil ceton uria

PKU

¿Qué es la PKU?



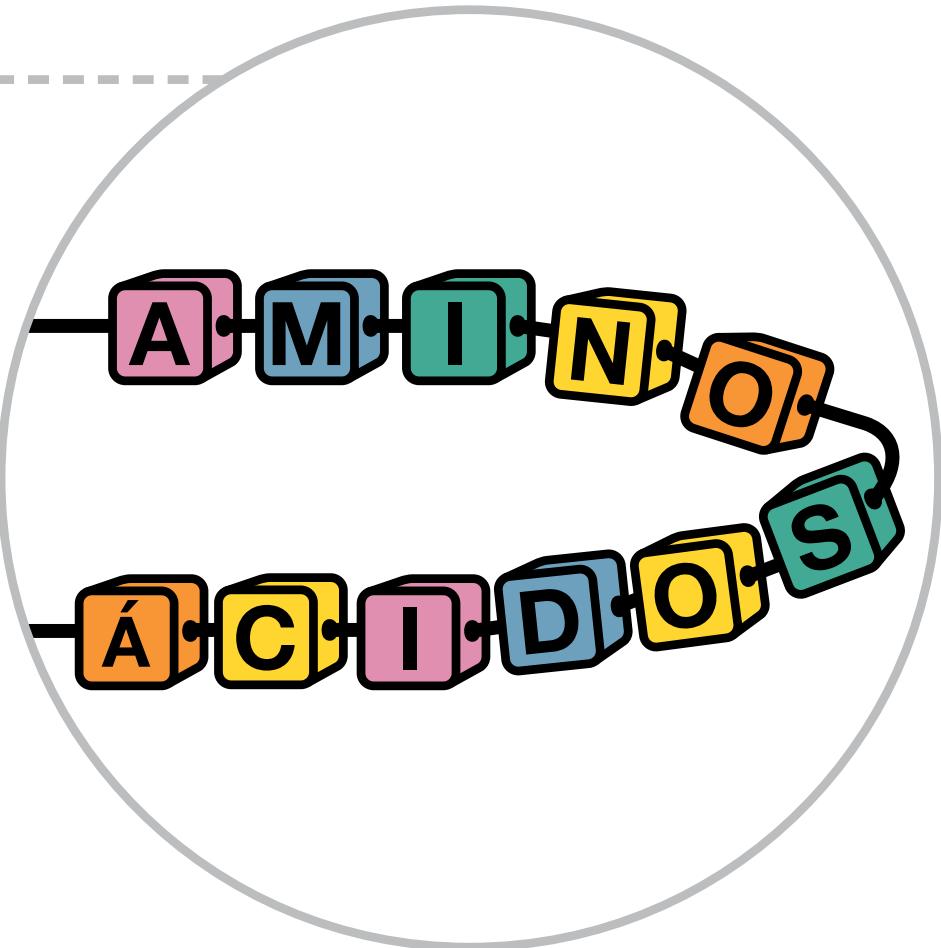
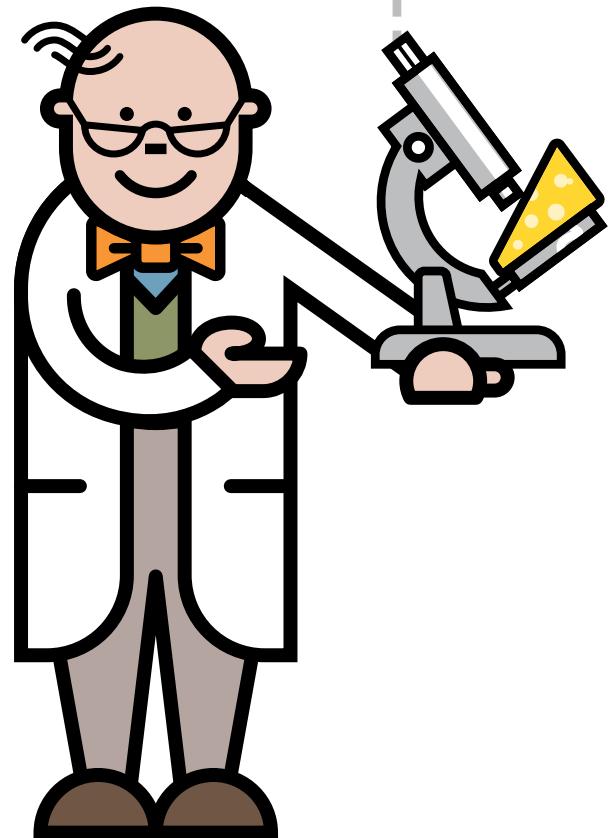
PKU y proteínas

La PKU influye en la manera que tiene su bebé de descomponer las proteínas.

Muchos alimentos contienen proteínas. El cuerpo necesita proteínas para crecer y repararse.



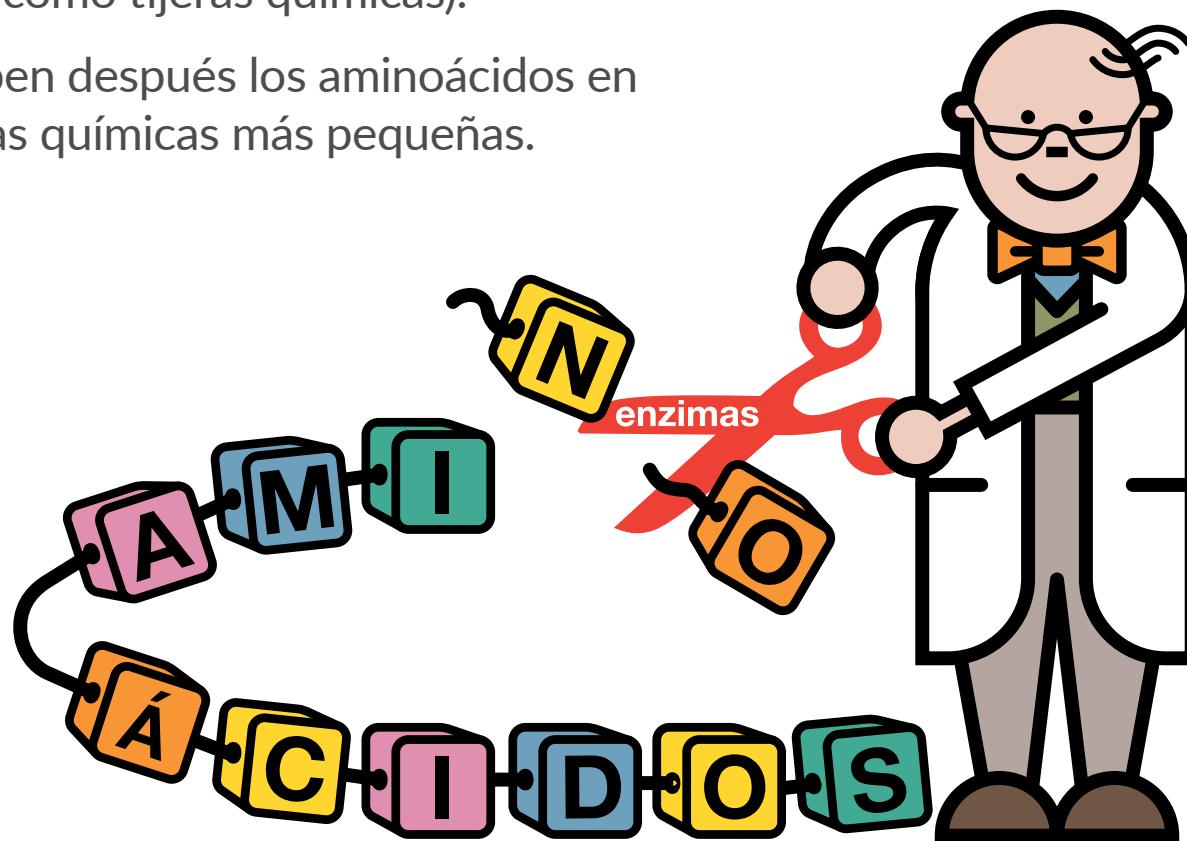
¿Qué es una proteína?



Proteínas y enzimas

Las proteínas se descomponen en aminoácidos (los ladrillos de las proteínas) por efecto de las enzimas (que son como tijeras químicas).

Las enzimas rompen después los aminoácidos en partes o sustancias químicas más pequeñas.



Metabolismo de las proteínas

El **metabolismo** son los procesos químicos que se producen en el interior de las células del cuerpo.



¿Qué sucede en la PKU?

La PKU está causada por el déficit de una enzima llamada **fenilalanina-hidroxilasa**.

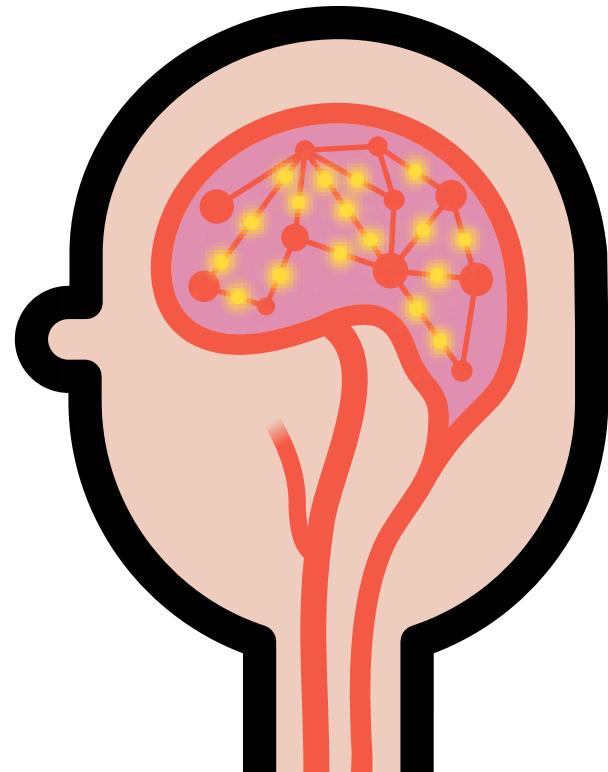
Esto hace que no se degrade el aminoácido fenilalanina, que se va acumulando en la sangre y en el cerebro. Los niveles de tirosina están bajos y en la orina se encuentran fenilcetonas.



¿Qué puede salir mal en la PKU?

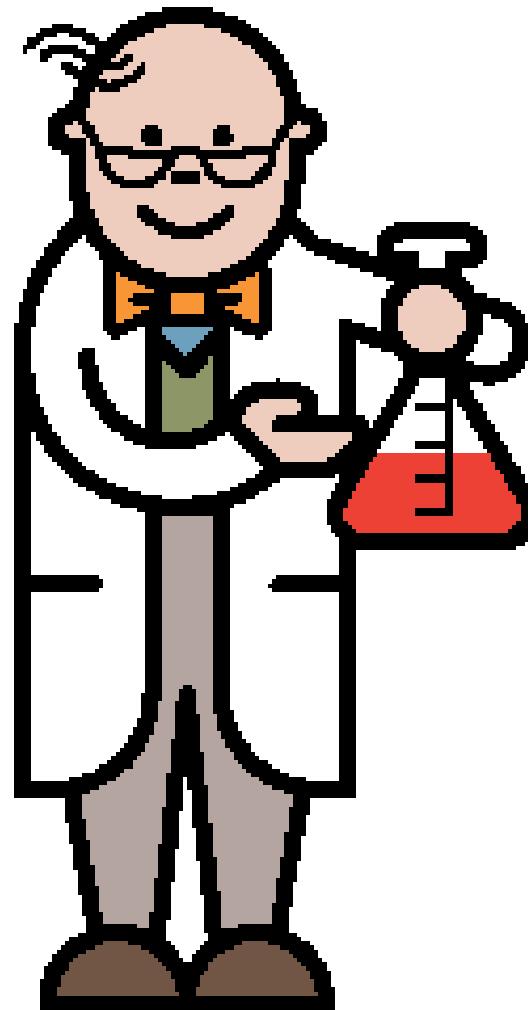
Sin tratamiento, la acumulación de fenilalanina produce con el tiempo daños cerebrales irreversibles y escaso desarrollo intelectual.

Con tratamiento la evolución es buena.



¿Qué otros síntomas hay?

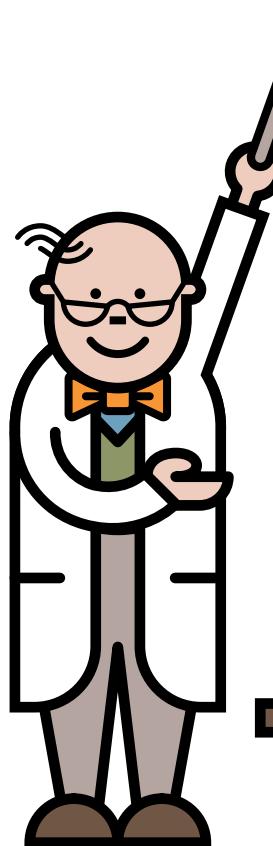
Si los niveles sanguíneos de fenilalanina se controlan mal, es probable que aparezcan problemas de aprendizaje y de comportamiento.



¿Cómo se diagnostica la PKU?



¿Cómo se controla la PKU en el día a día?



Evitación de alimentos ricos en proteínas

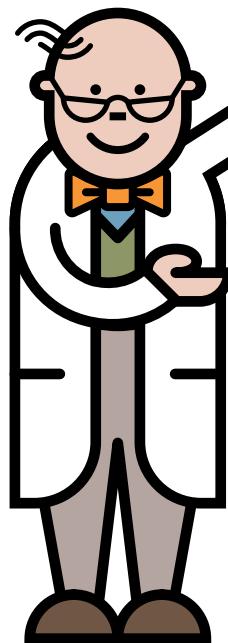
Evitación del aspartamo

Dieta pobre en fenilalanina mediante intercambios proteicos

Sustitutivo proteico sin fenilalanina y alimentos bajos en proteínas

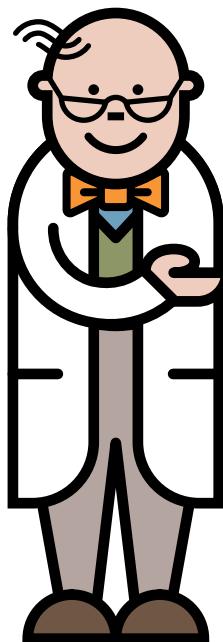
The chalkboard features several illustrations: a cluster of vegetables (cabbage, bell peppers, eggplant, tomato, beetroot) in the top right; a purple rectangular container labeled "SUSTITUTIVO PROTEICO SIN FENILALANINA" with a spoonful of its white powder next to it in the bottom right; and a small blue icon of a spoon in the middle right.

¿Cómo se controla la PKU en el día a día?



A chalkboard with a brown border. Inside, there is white text and some illustrations. The text includes: "Evitación de alimentos ricos en proteínas", "Evitación del aspartamo", "Dieta pobre en fenilalanina mediante intercambios proteicos", and "Sustitutivo proteico sin fenilalanina y alimentos bajos en proteínas". To the right of the board, there is a colorful illustration of various vegetables (cabbage, bell peppers, eggplant, tomatoes, beetroot) and a slice of bread. Below the board, there is a purple container labeled "SUSTITUTIVO PROTEICO SIN FENILALANINA" with a spoon next to it.

¿Cómo se controla la PKU en el día a día?



Evitación de alimentos ricos en proteínas



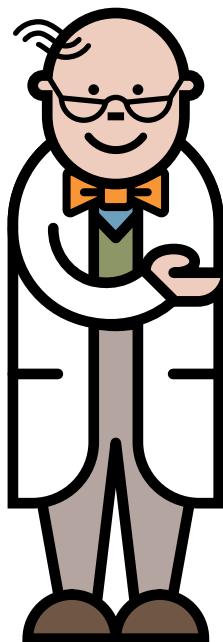
Evitación del aspartamo

Dieta pobre en fenilalanina mediante intercambios proteicos



Sustitutivo proteico sin fenilalanina y alimentos bajos en proteínas

¿Cómo se controla la PKU en el día a día?



Evitación de alimentos ricos en proteínas



Evitación del aspartamo

Dieta pobre en fenilalanina mediante intercambios proteicos



Sustitutivo proteico sin fenilalanina
y alimentos bajos en proteínas

Alimentos a evitar

Estos alimentos son ricos en proteínas y, por tanto, en fenilalanina y deben evitarse: **carne, pescado, huevos, queso, leche, pan, pasta, frutos secos, soja, Quorn y tofu.**

También debe evitarse toda comida o bebida que contenga **aspartamo**.



Intercambios de fenilalanina

La fenilalanina es esencial para el desarrollo normal y, por tanto, debe tomarse diariamente en cantidad limitada y controlada.

1 intercambio es la cantidad de alimento que aporta 50 mg de fenilalanina o 1 g de proteína.

1 intercambio = 50mg Phe = 1g proteína

Estos alimentos deben pesarse o medirse para garantizar que se administre la cantidad correcta.



80g



35g



20g



Intercambios de fenilalanina

La leche materna o las fórmulas habituales aportarán la fenilalanina que el bebé necesita durante, por lo menos, las 17 primeras semanas.

La cantidad administrada será controlada periódicamente por el especialista en dietética metabólica.



Sustitutivo proteico sin fenilalanina

El sustitutivo proteico sin fenilalanina es esencial para satisfacer los requisitos nutricionales del bebé.

Su médico le puede prescribir un sustituto proteico.



Alimentos sin fenilalanina para la PKU

Estos alimentos contienen pequeñas dosis de fenilalanina y pueden utilizarse en cantidades normales.

Entre ellos están la fruta, muchas verduras y los alimentos de prescripción bajos en proteínas como el pan y la pasta.

Aportan:

- Una fuente importante de energía
- Variedad a la dieta



Cocina baja en proteínas



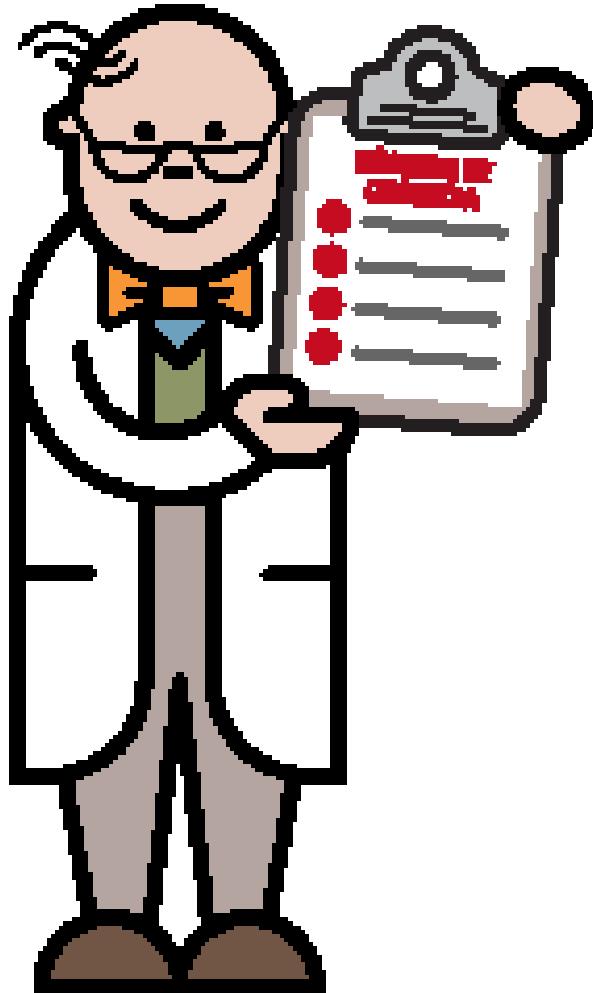
¿Cómo se vigila la PKU?

- Con muestras de sangre tomadas periódicamente por usted en casa y enviadas al laboratorio local
- La muestra se analiza para ver la cantidad de fenilalanina que contiene
- El dietista metabólico se pondrá en contacto con usted para comunicarle los resultados y si deben introducirse cambios en el tratamiento

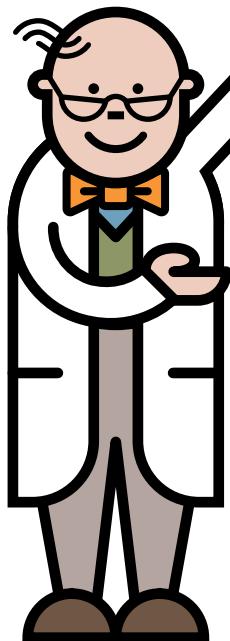


¿Cómo se controla la PKU durante las enfermedades?

- Durante las enfermedades infantiles se produce catabolismo o degradación de las proteínas, lo que lleva a aumentar los niveles sanguíneos de fenilalanina.
- Es importante continuar lo más posible con la dieta habitual.
- Los polímeros de glucosa y el sustitutivo proteico sin fenilalanina pueden ayudar a controlar los niveles sanguíneos de Phe.



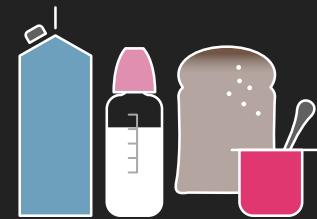
¿Cómo se controla la PKU durante las enfermedades?



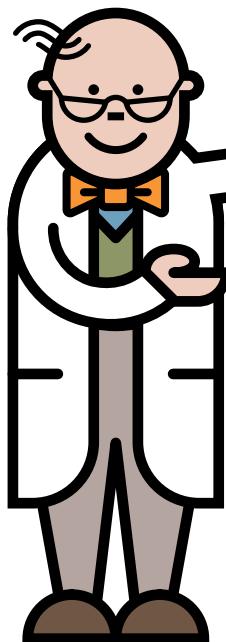
Continuar con la fenilalanina en alimentos y bebidas

En todas las enfermedades debe administrarse el sustitutivo proteico

El polímero de glucosa en polvo aporta energía durante la enfermedad



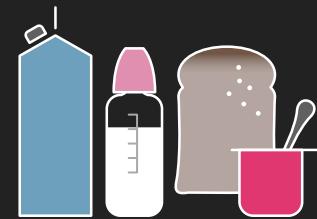
¿Cómo se controla la PKU durante las enfermedades?



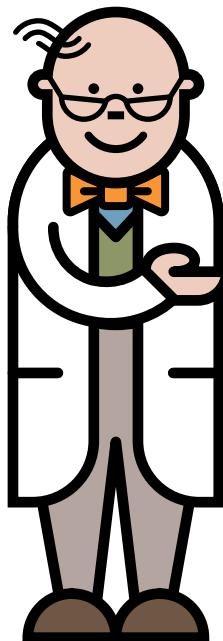
Continuar con la fenilalanina en alimentos y bebidas

En todas las enfermedades debe administrarse el sustitutivo proteico

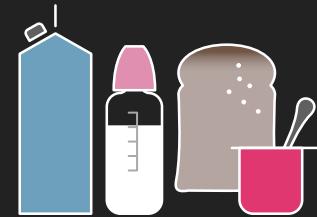
El polímero de glucosa en polvo aporta energía durante la enfermedad



¿Cómo se controla la PKU durante las enfermedades?



Continuar con la fenilalanina en alimentos y bebidas



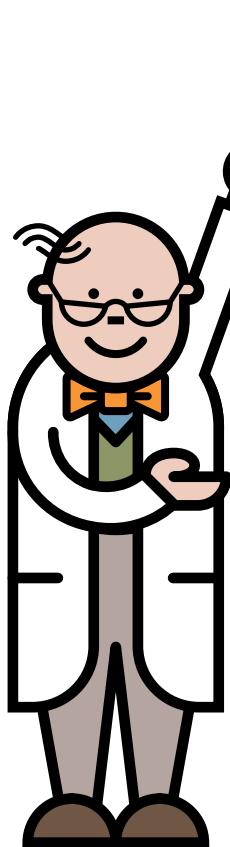
En todas las enfermedades debe administrarse el sustitutivo proteico



El polímero de glucosa en polvo aporta energía durante la enfermedad



¿Qué ocurre en la consulta de PKU?



Talla y peso

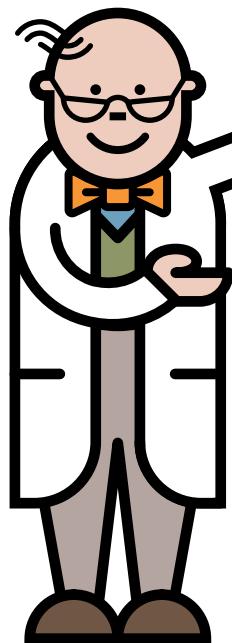
Se ajusta la dieta conforme al crecimiento y los análisis de sangre

Revisión del desarrollo

Análisis de sangre para medir los niveles de aminoácidos y nutrientes



¿Qué ocurre en la consulta de PKU?



Talla y peso

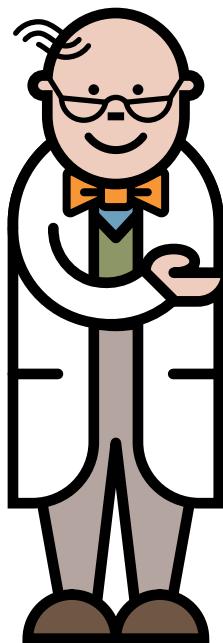
Se ajusta la dieta conforme al crecimiento y los análisis de sangre

Revisión del desarrollo

Análisis de sangre para medir los niveles de aminoácidos y nutrientes



¿Qué ocurre en la consulta de PKU?



Talla y peso

Se ajusta la dieta conforme al crecimiento y los análisis de sangre

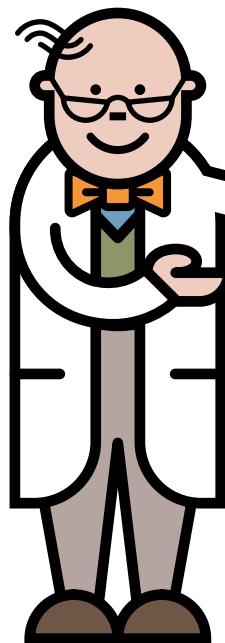


Revisión del desarrollo

Analisis de sangre para medir los niveles de aminoácidos y nutrientes



¿Qué ocurre en la consulta de PKU?



Talla y peso

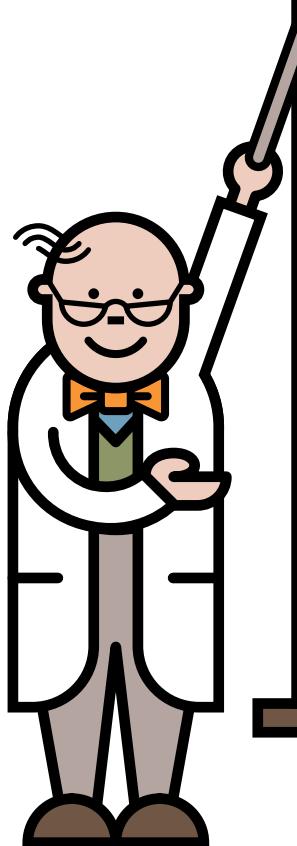
Se ajusta la dieta conforme al crecimiento y los análisis de sangre

Revisión del desarrollo

Analisis de sangre para medir los niveles de aminoácidos y nutrientes



Cromosomas, genes, mutaciones



Los seres humanos poseen cromosomas formados por ADN.

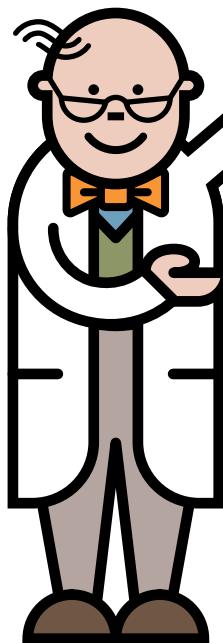
Los genes son trozos de ADN que contienen instrucciones genéticas. Cada cromosoma puede tener varios miles de genes.

La palabra mutación significa cambio o error en la instrucción genética.

Heredamos determinados cromosomas del óvulo materno y del espermatozoide paterno.

Los genes de esos cromosomas contienen las instrucciones que determinan nuestras características, que son una combinación de las que poseen los progenitores.

Cromosomas, genes, mutaciones



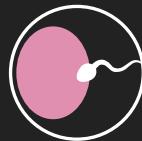
Los seres humanos poseen cromosomas formados por ADN.



Los genes son trozos de ADN que contienen instrucciones genéticas.
Cada cromosoma puede tener varios miles de genes.



La palabra mutación significa cambio o error en la instrucción genética.

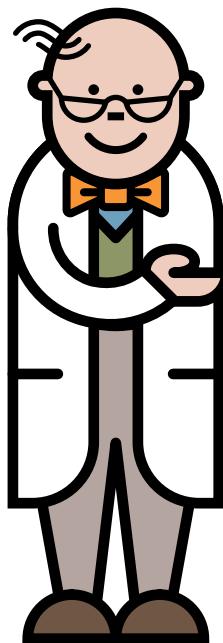


Heredamos determinados cromosomas del óvulo materno y del espermatocito paterno.



Los genes de esos cromosomas contienen las instrucciones que determinan nuestras características, que son una combinación de las que poseen los progenitores.

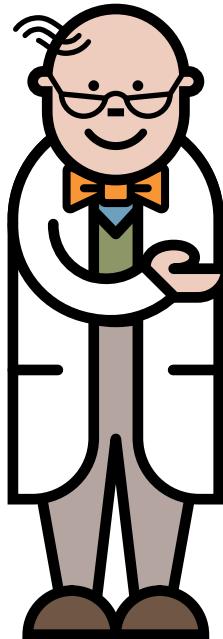
Cromosomas, genes, mutaciones



The chalkboard contains five statements, each accompanied by a small icon:

- Los seres humanos poseen cromosomas formados por ADN.
Icon: A blue DNA double helix.
- Los genes son trozos de ADN que contienen instrucciones genéticas. Cada cromosoma puede tener varios miles de genes.
Icon: Two DNA double helices, one blue and one orange.
- La palabra mutación significa cambio o error en la instrucción genética.
Icon: A DNA double helix with a red scribble over it.
- Heredamos determinados cromosomas del óvulo materno y del espermatozoide paterno.
Icon: A pink egg cell with a sperm cell approaching it.
- Los genes de esos cromosomas contienen las instrucciones que determinan nuestras características, que son una combinación de las que poseen los progenitores.
Icon: A male and female symbol containing a heart.

Cromosomas, genes, mutaciones



Los seres humanos poseen cromosomas formados por ADN.



Los genes son trozos de ADN que contienen instrucciones genéticas. Cada cromosoma puede tener varios miles de genes.



La palabra mutación significa cambio o error en la instrucción genética.

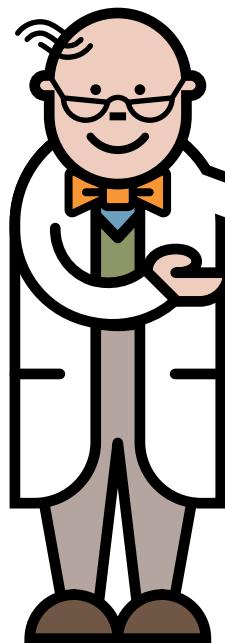


Heredamos determinados cromosomas del óvulo materno y del espermatocitoide paterno.



Los genes de esos cromosomas contienen las instrucciones que determinan nuestras características, que son una combinación de las que poseen los progenitores.

Cromosomas, genes, mutaciones



Los seres humanos poseen cromosomas formados por ADN.



Los genes son trozos de ADN que contienen instrucciones genéticas. Cada cromosoma puede tener varios miles de genes.



La palabra mutación significa cambio o error en la instrucción genética.

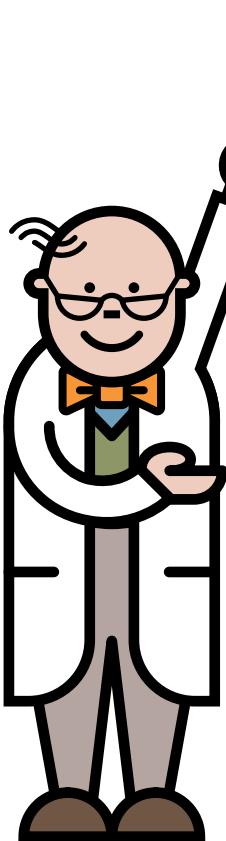


Heredamos determinados cromosomas del óvulo materno y del espermatozoide paterno.



Los genes de esos cromosomas contienen las instrucciones que determinan nuestras características, que son una combinación de las que poseen los progenitores.

Herencia



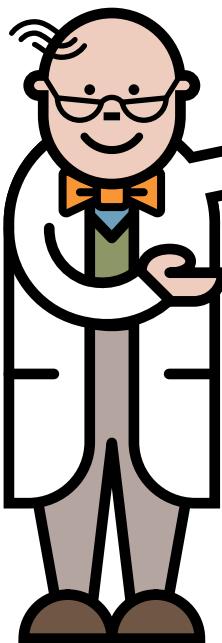
La PKU es una enfermedad hereditaria. No hay nada que hubiera podido hacerse para impedir que el niño tuviera PKU.

Todos tenemos un par de genes que fabrican la enzima fenilalanina-hidroxilasa. En los niños con PKU, ninguno de estos genes funciona correctamente. Estos niños heredan de cada progenitor un gen no funcional de la PKU.

Los padres de los niños con PKU son portadores de la enfermedad.

Los portadores no tienen PKU porque en ellos el otro gen funciona correctamente.

Herencia



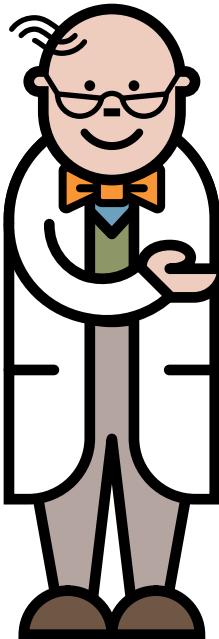
✓ La PKU es una enfermedad hereditaria. No hay nada que hubiera podido hacerse para impedir que el niño tuviera PKU.

✓ Todos tenemos un par de genes que fabrican la enzima fenilalanina-hidroxilasa. En los niños con PKU, ninguno de estos genes funciona correctamente. Estos niños heredan de cada progenitor un gen no funcional de la PKU.

Los padres de los niños con PKU son portadores de la enfermedad.

Los portadores no tienen PKU porque en ellos el otro gen funciona correctamente.

Herencia



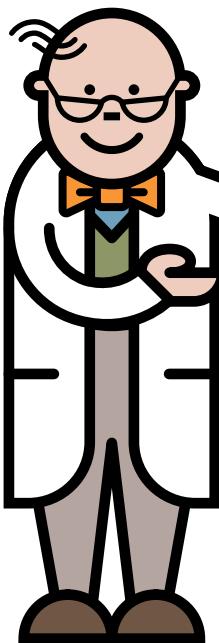
✓ La PKU es una enfermedad hereditaria. No hay nada que hubiera podido hacerse para impedir que el niño tuviera PKU.

✓ Todos tenemos un par de genes que fabrican la enzima fenilalanina-hidroxilasa. En los niños con PKU, ninguno de estos genes funciona correctamente. Estos niños heredan de cada progenitor un gen no funcional de la PKU.

✓ Los padres de los niños con PKU son portadores de la enfermedad.

✓ Los portadores no tienen PKU porque en ellos el otro gen funciona correctamente.

Herencia



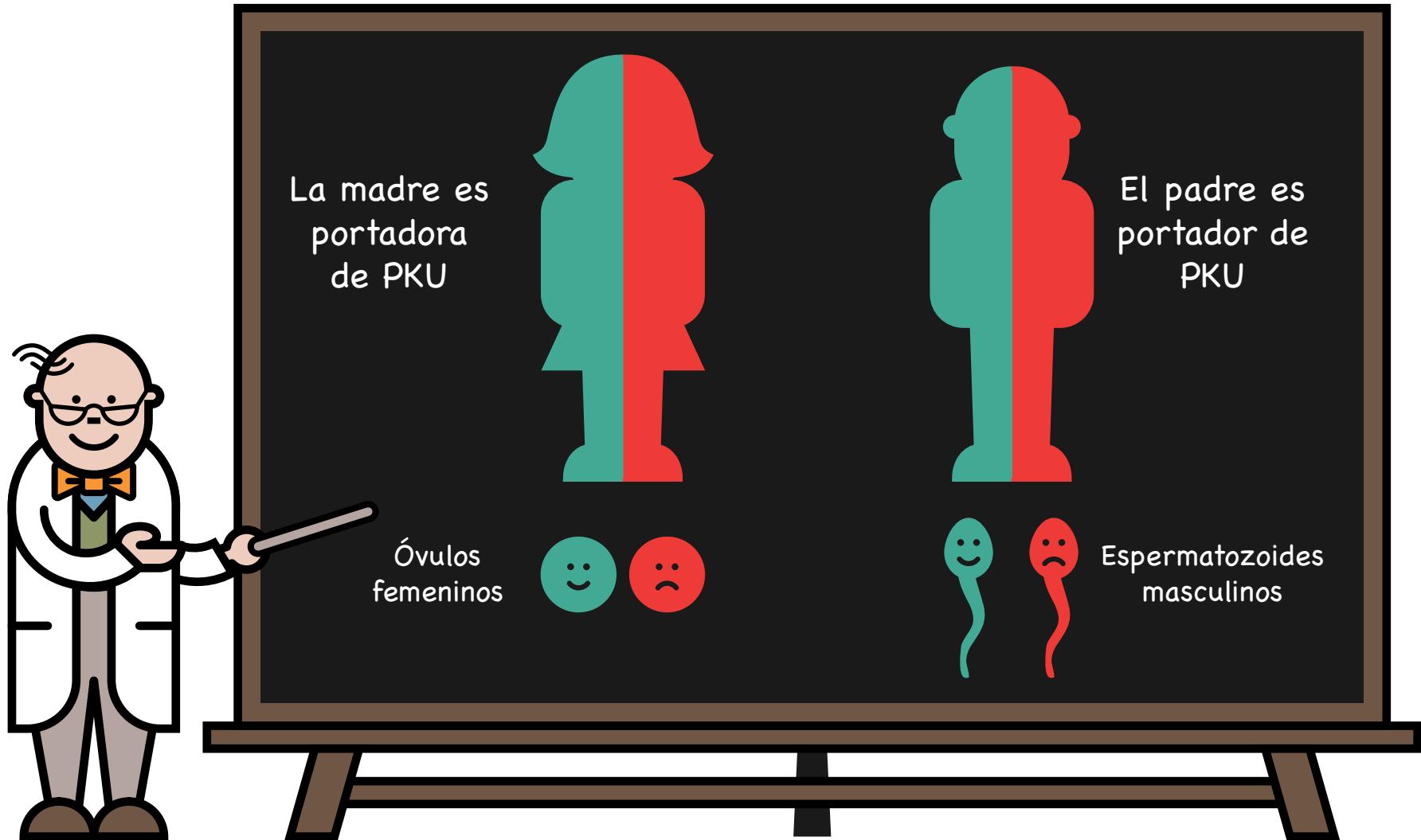
La PKU es una enfermedad hereditaria. No hay nada que hubiera podido hacerse para impedir que el niño tuviera PKU.

Todos tenemos un par de genes que fabrican la enzima fenilalanina-hidroxilasa. En los niños con PKU, ninguno de estos genes funciona correctamente. Estos niños heredan de cada progenitor un gen no funcional de la PKU.

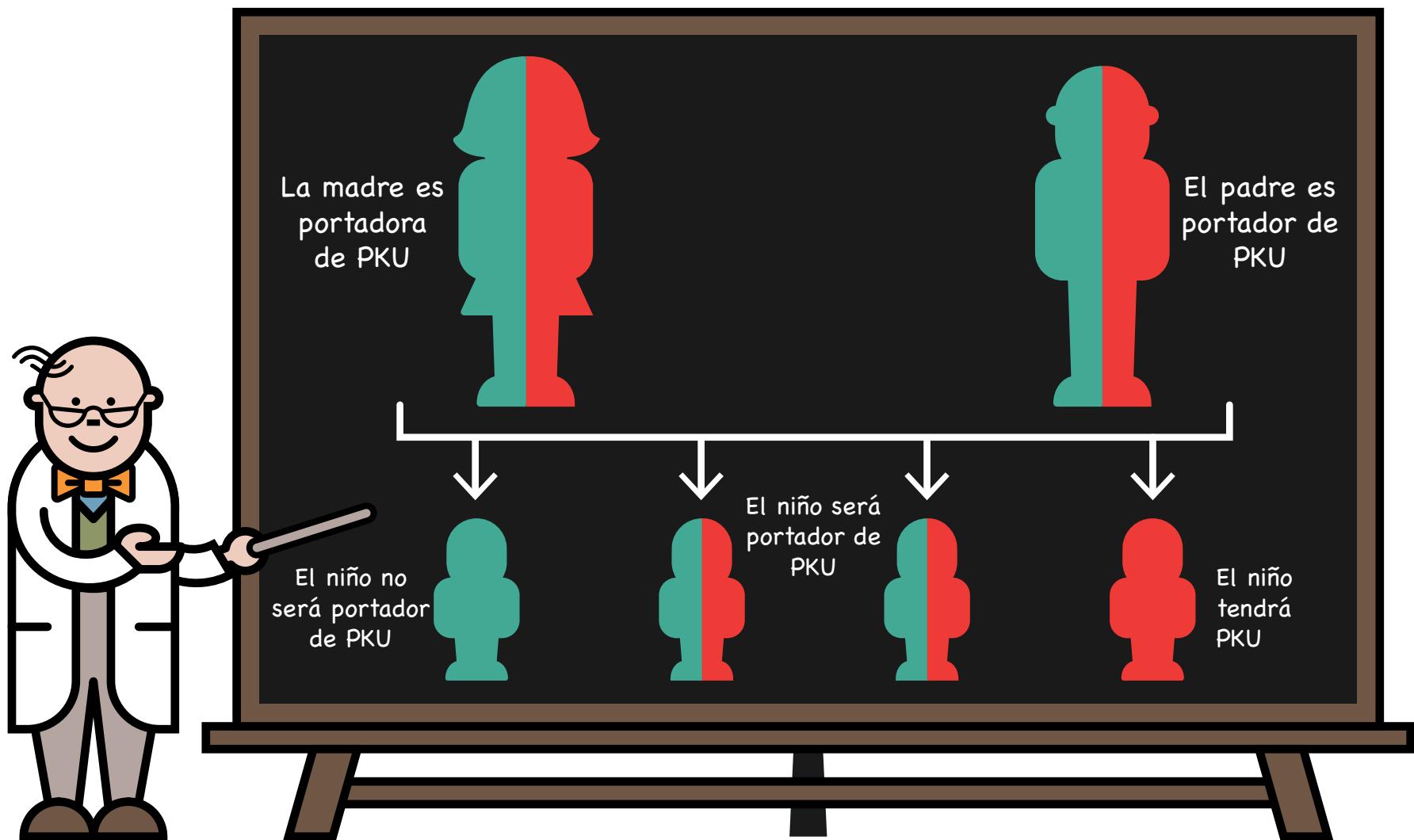
Los padres de los niños con PKU son portadores de la enfermedad.

Los portadores no tienen PKU porque en ellos el otro gen funciona correctamente.

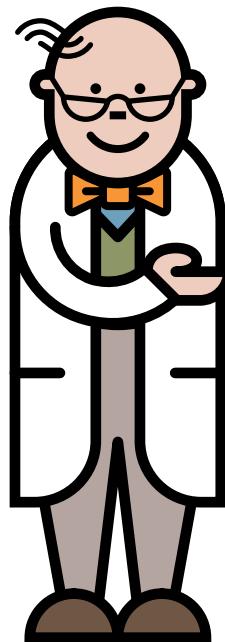
Herencia – Autosómica recesiva (portadores de PKU)



Herencia – Autosómica recesiva (portadores de PKU)



Embarazos futuros



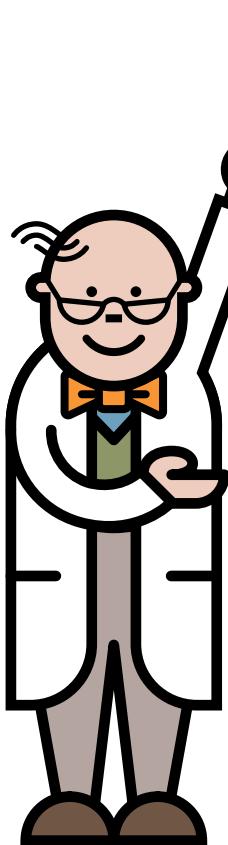
Cuando ambos progenitores son portadores, el riesgo para el bebé en cada embarazo es el siguiente:

25% de posibilidades
(1 de 4) de tener PKU

50% de posibilidades
(1 de 2) de que el niño sea portador de PKU

25% de posibilidades
(1 de 4) de que el bebé tenga dos genes funcionales y ni tenga PKU, ni sea portador de PKU

Mensajes a recordar



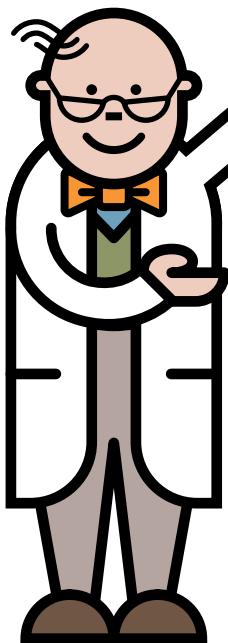
La PKU es un trastorno metabólico hereditario grave.

El daño puede prevenirse con una dieta baja en fenilalanina y un sustitutivo proteico especial.

Recuerde administrar siempre la cantidad correcta de fenilalanina (intercambios) y sustitutivo proteico que le hayan prescrito en el centro metabólico.

Las muestras de sangre periódicas son esenciales para controlar los niveles sanguíneos de fenilalanina.

Mensajes a recordar



La PKU es un trastorno metabólico hereditario grave.

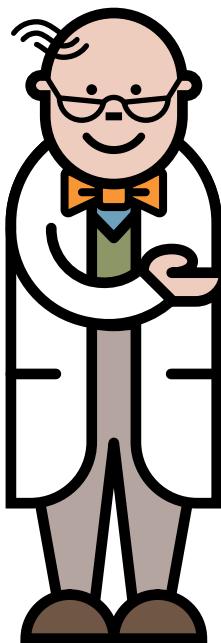


El daño puede prevenirse con una dieta baja en fenilalanina y un sustitutivo proteico especial.

Recuerde administrar siempre la cantidad correcta de fenilalanina (intercambios) y sustitutivo proteico que le hayan prescrito en el centro metabólico.

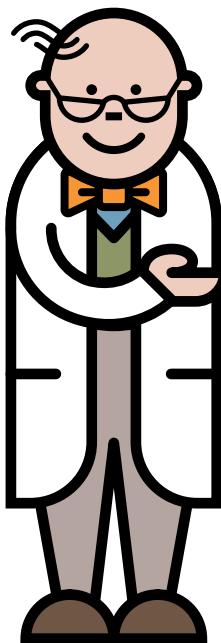
Las muestras de sangre periódicas son esenciales para controlar los niveles sanguíneos de fenilalanina.

Mensajes a recordar



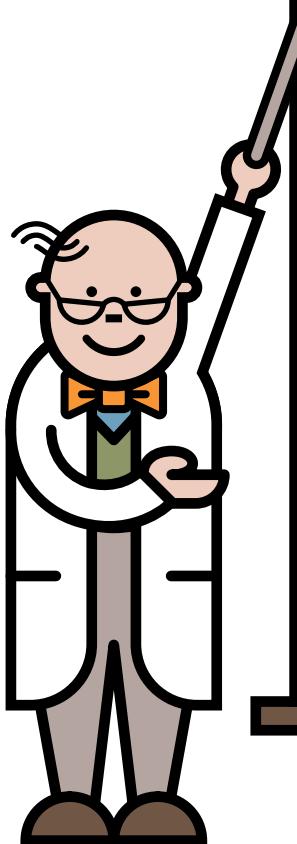
- ✓ La PKU es un trastorno metabólico hereditario grave.
- ✓ El daño puede prevenirse con una dieta baja en fenilalanina y un sustitutivo proteico especial.
- ✓ Recuerde administrar siempre la cantidad correcta de fenilalanina (intercambios) y sustitutivo proteico que le hayan prescrito en el centro metabólico.
- ✓ Las muestras de sangre periódicas son esenciales para controlar los niveles sanguíneos de fenilalanina.

Mensajes a recordar



- ✓ La PKU es un trastorno metabólico hereditario grave.
- ✓ El daño puede prevenirse con una dieta baja en fenilalanina y un sustitutivo proteico especial.
- ✓ Recuerde administrar siempre la cantidad correcta de fenilalanina (intercambios) y sustitutivo proteico que le hayan prescrito en el centro metabólico.
- ✓ Las muestras de sangre periódicas son esenciales para controlar los niveles sanguíneos de fenilalanina.

Consejos útiles



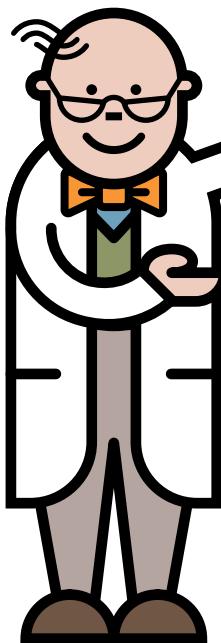
Asegúrese de tener siempre un buen suministro de los productos dietéticos especiales y el sustitutivo proteico sin fenilalanina que necesita, y de que estos estén en fecha.

Los productos dietéticos especiales y el sustitutivo proteico sin fenilalanina se los recetará el médico de cabecera y podrá adquirirlos en la farmacia (de calle o del hospital) o mediante entrega a domicilio.

Asegúrese siempre de tener materiales suficientes para los análisis de sangre y de enviar las muestras periódicamente.

Los medicamentos para controlar la fiebre deben administrarse según las recomendaciones normales; tenga siempre suministros a mano.

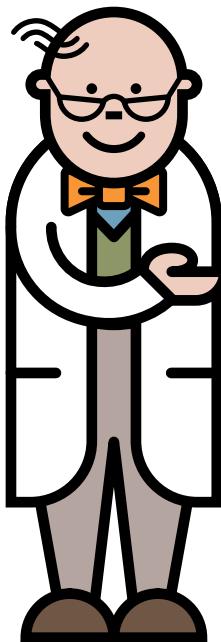
Consejos útiles



A black chalkboard with a brown frame. It contains four items, each preceded by a large green checkmark. The text is in Spanish.

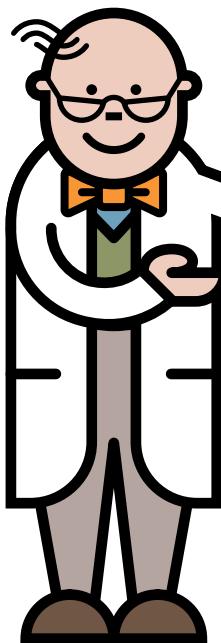
- Asegúrese de tener siempre un buen suministro de los productos dietéticos especiales y el sustitutivo proteico sin fenilalanina que necesita, y de que estos estén en fecha.
- Los productos dietéticos especiales y el sustitutivo proteico sin fenilalanina se los recetará el médico de cabecera y podrá adquirirlos en la farmacia (de calle o del hospital) o mediante entrega a domicilio.
- Asegúrese siempre de tener materiales suficientes para los análisis de sangre y de enviar las muestras periódicamente.
- Los medicamentos para controlar la fiebre deben administrarse según las recomendaciones normales; tenga siempre suministros a mano.

Consejos útiles



- ✓ Asegúrese de tener siempre un buen suministro de los productos dietéticos especiales y el sustitutivo proteico sin fenilalanina que necesita, y de que estos estén en fecha.
- ✓ Los productos dietéticos especiales y el sustitutivo proteico sin fenilalanina se los recetará el médico de cabecera y podrá adquirirlos en la farmacia (de calle o del hospital) o mediante entrega a domicilio.
- ✓ Asegúrese siempre de tener materiales suficientes para los análisis de sangre y de enviar las muestras periódicamente.
- Los medicamentos para controlar la fiebre deben administrarse según las recomendaciones normales; tenga siempre suministros a mano.

Consejos útiles



A black chalkboard with a brown wooden frame. It contains four items, each preceded by a large green checkmark. The text is in Spanish.

- Asegúrese de tener siempre un buen suministro de los productos dietéticos especiales y el sustitutivo proteico sin fenilalanina que necesita, y de que estos estén en fecha.
- Los productos dietéticos especiales y el sustitutivo proteico sin fenilalanina se los recetará el médico de cabecera y podrá adquirirlos en la farmacia (de calle o del hospital) o mediante entrega a domicilio.
- Asegúrese siempre de tener materiales suficientes para los análisis de sangre y de enviar las muestras periódicamente.
- Los medicamentos para controlar la fiebre deben administrarse según las recomendaciones normales; tenga siempre suministros a mano.

Quién es quién

- Mis dietistas
- Mis enfermeros
- Mis médicos
 - Datos de contacto, direcciones, fotos

Visite **mundometabolico.es**
y regístrese para poder acceder
a las ayudas y consejos prácticos
para personas sometidas a dietas
bajas en proteínas.

El sitio contiene también
información sobre futuros
eventos e historias personales de
otras personas sometidas a dietas
bajas en proteínas.

