

Servicio de Endocrinología y Nutrición

## **RECOMENDACIONES NUTRICIONALES PARA PACIENTES CON FENILCETONURIA**

Usted padece una enfermedad hereditaria que se conoce como fenilcetonuria. Esto significa que su organismo acumula un exceso de fenilalanina. La fenilalanina es una sustancia (aminoácido) que se encuentra en muchos alimentos, especialmente en los proteicos. Es necesaria para fabricar muchas sustancias imprescindibles para que el organismo funcione correctamente. Por lo tanto, es evidente que el cuerpo necesita esta sustancia. Sin embargo, su exceso tiene efectos negativos, sobre todo en las edades tempranas de la vida y en la mujer embarazada.

El tratamiento fundamental se basa en la dieta. La dieta de las personas con fenilcetonuria se caracteriza por una restricción de proteínas. Si el diagnóstico se realiza precozmente (en los primeros días de vida) y se sigue la dieta de forma correcta, la enfermedad no presenta manifestaciones clínicas, ni repercusiones a largo plazo. Pero si las cifras de fenilalanina se elevan puede haber problemas de atención, conducta e incluso de discapacidad intelectual. Por eso la dieta ha de mantenerse de por vida.

### Recomendaciones generales:

- La dieta es similar a una dieta vegetariana estricta. Debe acostumbrarse a mirar siempre el etiquetado de los alimentos, especialmente en lo que hace referencia al contenido proteico.
- Recibirá suplementos de aminoácidos que no contienen fenilalanina. Estos suplementos pueden contener otros nutrientes que ayuden a conseguir una dieta equilibrada. Se recomiendan repartir las comidas en cuatro tomas y que el suplemento se ingiera en todas o casi todas las tomas. NOMBRE: \_\_\_\_\_; CANTIDAD: \_\_\_\_\_ g/día
- La dieta se basa en alimentos naturales con bajo contenido proteico. Puede ser útil consumir productos dietéticos bajos en proteínas (harina, pasta, pan...) que se pueden adquirir en farmacias, tiendas de dietética o grandes superficies. Los suplementos de aminoácidos bajos en fenilalanina pueden conseguirse con receta médica visada por la Inspección médica y están financiados por el sistema nacional de salud.
- Durante las enfermedades u otros procesos como intervenciones quirúrgicas, la concentración de fenilalanina aumenta. Es preciso realizar una dieta de emergencia que consiste en restringir aún más, de forma temporal, el aporte de fenilalanina y aumentar el aporte calórico
- Debe tener en cuenta que ciertos edulcorantes (aspartato) son fuente de fenilalanina.
- Deberá realizarse controles de fenilalanina de forma periódica.

Servicio de Endocrinología y Nutrición

## **DIETA EN PACIENTES CON FENILCETONURIA (1500 Kcal)**

### **DESAYUNO**

- 1) Un vaso (200 g) de leche descremada/semidesnatada+ galletas tipo maría (30 g)
- 2) Rebanada de pan de trigo blanco (20 g) + dulce de membrillo (15g) + margarina vegetal (15 g). Una pieza de fruta (150 g).
- 3) Un yogur (125 mg) + galletas tipo maría (30 g) + una pieza de fruta (150 g)
- 4) Rebanada de pan de trigo blanco (20 g) + aceite de oliva (8g) + una pieza de fruta (150g).

### **ALMUERZO (Acompañada cada ingesta de una rebanada de pan (20g))**

1. Setas al horno (setas (125 g) + ajo (15 g) + pan rallado. Aceite de oliva (10 g). Fruta mediana (150 g)
2. Ensalada (Lechuga 100g, Tomate (80 g) + Cebolla (20 g). Pasta con tomate (Pasta de maíz (80 g) + salsa de tomate casera (40g)). Aceite de oliva (10 g). Una pieza de fruta (manzana)
3. Patatas guisadas (patata (250 g) + pimienta negra + perejil + aceite de oliva (10 g)
4. Berenjenas en salsa (Berenjenas 50 g + cebolla (15g) + Tomate natural en salsa (50 g) + leche descremada (25 g) + harina de maíz (20g)). Aceite de oliva (10 g). Fruta mediana.
5. Pisto (calabacines (300g) + cebolla (75 g) + pimiento (30 g) + tomate natural (125 g) + patata (100g) + pan rallado). Aceite de oliva (10g). Fruta mediana (150g).
6. Coliflor a la pimienta blanca (coliflor (350 g) + pimienta blanca + ajo (10g)). Aceite de oliva (10g). Una pieza mediana de fruta.
7. Calabacines con tomate (calabacín (250 g) + cebolla (50 g) + margarina vegetal (15 g) + tomate triturado casero (60 g)). Aceite de oliva (8g). Una pieza mediana de fruta (manzana)

### **MERIENDA:**

1. Yogur natural (125 g) + Pieza de fruta
2. Infusión (200 ml) + 4 galletas tipo maría o una pieza de fruta mediana
3. Batido de frutas casero (fresas (200 g) + plátano (125 g))

### **CENA (Acompañada cada ingesta de una rebanada de pan (20g))**

1. Puré de verduras (calabacín 100 g) + patata (100g) + puerro (40 g) + calabaza (70 g)). Espárragos trigueros a la plancha (espárragos (100 g). Aceite de oliva (10 g). Fruta cítrica.
2. Alcachofas rehogadas con ajo y pimentón (alcachofas (150 g) + ajo + pimentón . Patatas en salsa verde (patatas (200g) + cebolla (50g) + perejil). Aceite de oliva (10g). Una pieza de fruta mediana.
3. Espárragos rebozados (espárragos (100 g) +harina de maíz + mayonesa (20 g)). Aceite de oliva (10g). Una pieza mediana de fruta
4. Crema de puerros (puerros (200 g) + harina de maíz + nata líquida (50 g)). Aceite de oliva (10 g). Una pieza de fruta mediana
5. Ensalada variada (lechuga (100 g) + maíz dulce (70 g) + patata cocida (150 g) + remolacha (50 g) + tomate (50 g) + zanahoria (50 g)). Aceite de oliva (10 g). Una pieza de fruta mediana (manzana).
6. Acelgas rehogadas (acelgas (200 g) + patata cocida (150 g) + ajos (10g) + vinagre (10g)). Aceite de oliva (10g). Una pieza mediana de fruta.
7. Ensalada de verduras fritas (alcachofa (75 g) + berenjena (100g) + calabacín (75 g) + cebolla (75 g) + champiñón (150 g) + remolacha (50g)). Aceite de oliva (10 g). Una pieza de fruta mediana (pera)

## LISTADO DE ALIMENTOS PARA LA FENILCETONURIA

Alimentos restringidos		Alimentos libres
<p><b>Alimentos con alto contenido en fenilalanina</b> <i>Muy restringidos, el contenido en Phe es tan alto que en muchos casos su uso en la dieta es poco práctico.</i></p>	<p><b>Alimentos con contenido moderado en fenilalanina</b> <i>Restringidos, pero su contenido en Phe permite su uso en la dieta.</i></p>	<p><b>Alimentos con poca fenilalanina</b> <i>Libres</i></p>
<p><b>Carne:</b> pollo, ternera, cordero, cerdo, carnes de caza, carne de ave y productos cárnicos de cualquier tipo (salchichas, charcutería, pates...)</p> <p><b>Pescado:</b> todo tipo de pescados y mariscos.</p> <p><b>Huevos</b></p> <p><b>Quesos:</b> de todo tipo, a mayor grado de curación mayor cantidad de fenilalanina.</p> <p><b>Frutos secos:</b> cacahuetes, nueces, avellanas, pistachos, anacardos,</p> <p><b>Pan, harinas, galletas y bizcochos.</b></p> <p><b>Soja:</b> así como todos sus productos derivados.</p> <p><b>Aspartamo (E951):</b> edulcorante artificial de uso muy común en la industria alimentaria cuya fórmula es un análogo de fenilalanina.</p>	<p><b>Lácteos:</b> leche, leche condensada, nata, batidos, helados</p> <p><b>Cereales sin gluten:</b> maíz y arroz</p> <p><b>Legumbres:</b> garbanzos, lentejas, judías blancas, habas, guisantes, etc.</p>	<p><b>Frutas:</b> naranja, manzana, pera, melocotón, albaricoque, fresa, frambuesa, ciruela, kiwi, piña, cereza, melón, sandía, plátano (ya sean crudas, en lata o en almíbar)</p> <p><b>Verduras:</b> berenjena, calabacín, calabaza, acelga, puerro, cebolla, tomates, espárragos, lechuga, col, coliflor, zanahoria, pimiento, pepino, ajo, perejil, endibias, judías verdes, espinacas, brécol, etc</p> <p><b>Féculas:</b> maicena, tapioca, preparados para natillas, patata (sin piel)</p> <p><b>Grasas:</b> aceites y grasas vegetales, sebos, margarinas y mantequillas (estas últimas siempre que no contengan leche)</p> <p><b>Bebidas:</b> agua, refrescos, zumos de fruta, café. Evitar refrescos y bebidas light (por su posible contenido en aspartamo) y refrescos preparados con derivados lácteos.</p> <p><b>Varios:</b> azúcar, mermeladas, miel, siropes, melazas, sal, vinagre, especias, levadura en polvo, caramelos de azúcar, algodón de azúcar, colorantes y esencias.</p>

Servicio de Endocrinología y Nutrición

## **MEDIDAS CASERAS:**

- 1 cazo:
  - De crema/puré: 160g
  - De sopa líquida: 140g
  - De legumbres: 160g
- 1 cucharón:
  - De verduras cocinadas: 140g
  - De pasta: 120g
  - De carne o pescado guisado: 150g
- 1 taza → 250ml de Líquidos (leche, agua, ...)
- 1 vaso → 200 ml de líquido (leche, agua, ...)
- 1 cuchara sopera:
  - Aceite de oliva: 10g
  - Cereales en crudo (cereales de desayuno, arroz, quinoa, avena, ...): 30g
  - Pasta (macarrones, espirales, ...): 15g
- 1 cuchara de postre:
  - Aceite: 5g
  - Azúcar: 8g
  - Miel: 20g
  - Mermelada: 15g
  - Café soluble: 2g
  - Sal: 5g