



Federación Española de Enfermedades
Metabólicas Hereditarias

GUIA DE LA FENILCETONURIA (PKU) PARA PROFESORES



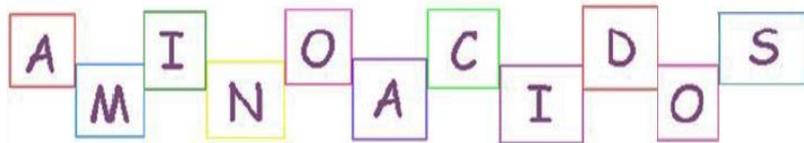
Hola mi nombre es..., tengo... años y me gustaría que aprendierais lo que es y así poderme ayudar. Este documento quiere dejar constancia de que **salvo por mi alimentación especial soy exactamente igual al resto de niños de la clase.**

LO BÁSICO DE LA PKU

Los hechos...

La Fenilcetonuria también denominada PKU es un desorden genético del metabolismo de proteínas. Los niños con PKU se caracterizan porque la enzima que se encarga de metabolizar el aminoácido llamado fenilalanina (PHE) no funciona como debería, y este aminoácido se encuentra en las proteínas de todos los alimentos. Las proteínas que están en los alimentos son muy importantes, entre otras cosas, para construir y reparar los tejidos del cuerpo.

Estas están formadas
por aminoácidos,
exactamente hay 22



aminoácidos que pueden combinarse de diferente manera para dar lugar a todas las proteínas que existen. Las enzimas son sustancias "especiales" del cuerpo realizan múltiples trabajos, y entre ellos está el de separar los aminoácidos de las proteínas de los alimentos y dar lugar a las proteínas que el cuerpo necesita.

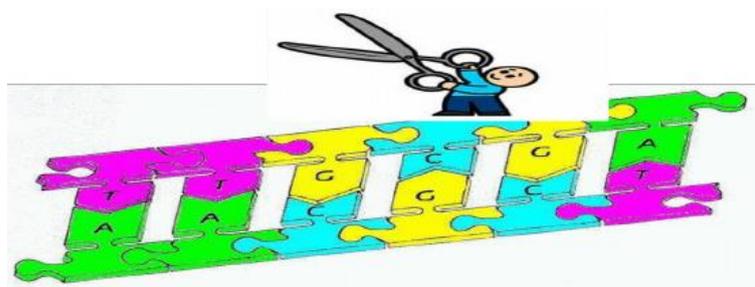
Todos los niños necesitan una cierta cantidad de PHE para tener un crecimiento normal y una reparación tisular. La PHE que no se utiliza se convierte en otro aminoácido o puede ser utilizada por el cuerpo, de manera eventual, en otras cosas. Dado que los niños con PKU tienen la enzima que realiza este proceso dañada, no pueden transformar el exceso de PHE lo cual produciría una acumulación en tejidos e incluso en torrente sanguíneo lo que impediría el desarrollo normal del cerebro y podría originar un retraso mental.

Lo bueno es ...



En España, en todos los hospitales se realiza una prueba sanguínea conocida como "prueba del talón" a los recién nacidos durante la primera semana de vida para ver si el bebé tiene PKU u otras metabolopatías. De esta manera el niño que haya sido diagnosticado de PKU se le controlará su dieta para que tenga la cantidad necesaria de PHE y evitar que esta se acumule en exceso, impidiendo así, que pueda interferir con el desarrollo normal del cerebro.

A partir del momento de diagnóstico los análisis de sangre se convierten en una prueba de rutina para estos niños, haciéndose, en un principio, una vez a la



semana y posteriormente cada 15 días y desde casa. Como ya hemos dicho, una dieta adecuada y controlada desde una edad temprana permite un desarrollo físico e intelectual normal en niños con PKU.

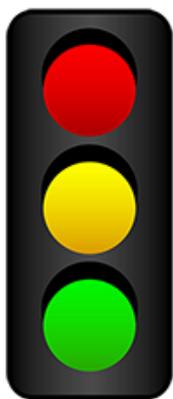
Y ahora la alimentación...

Los alimentos que contengan proteínas de alto valor biológico deben de ser eliminados total o parcialmente de la dieta de un niño con PKU debido a la gran cantidad de PHE que tienen (en general son todos aquellos alimentos de origen animal). Se reemplazarán/controlarán los **cereales** y **derivados** "normales" (pasta, pan, arroz, cereales y harinas) por otros **bajos en proteínas**, disponibles en el mercado. Se controlará o restringirá dependiendo del niño la ingesta de legumbres y frutos secos ya que contienen una elevada cantidad de proteínas. Se potenciará el consumo adecuado de frutas y verduras así, como el de las grasas.



Para el correcto crecimiento del niño es necesario cubrir las **recomendaciones nutricionales** tanto de energía como de nutrientes. Cuando se realiza una dieta restringida en proteínas, el porcentaje total de éstas disminuye hasta un aporte aproximado de **4-6%**, **procedentes de las proteínas de origen vegetal**, cuando lo recomendado en proteínas totales es del 12-15%. Para llegar a los requerimientos proteicos es necesario, en general, el uso de **fórmulas especiales**, que son bebidas que toman los niños y que incorporan la mayoría de las proteínas, vitaminas y minerales que necesitan para el correcto crecimiento con poco o nada de PHE. La cantidad de bebida y comida que consumen se calcula cuidadosamente por el pediatra y los familiares. Muchos de los alimentos deben medirse para controlar la cantidad de PHE el niño come. Las cantidades se irán ajustando según las necesidades y a medida que crecen. Los niños con PKU aprenden desde temprana edad que su dieta está restringida y a pedirles a sus papás si pueden comer algún alimento determinado.

Cuando llegan al colegio, los niños con PKU suelen conocer perfectamente los alimentos que pueden y que no pueden comer.



NO PERMITIDOS: carne, pescado, pollo, pavo, leche, queso, yogurt, huevos, guisantes, **FANTA®**, aspartamo o edulcorantes similares *

CONTROLADOS: legumbres, frutos secos, alimentos "especiales" bajos en proteínas **

ALIMENTOS LIBRES*: Frutas, verduras, grasas (todo esto de manera adecuada), miel, refrescos NO LIGHT, caramelos...

*Comidas, bebidas, chicles, caramelos que contengan ASPARTAMO deben de ser evitados por los niños con PKU porque estos edulcorantes están constituidos en más del 50 % por PHE

**Algunos fabricantes de alimentos utilizan ingredientes especiales para disminuir la concentración de proteínas (pastas y productos horneados) y estos alimentos contienen, en realidad, alta concentración de PHE.

Cómo I@s puedes ayudar...



A los niños con PKU hay que tratarlos exactamente igual que a otros niños de la clase. Recuerda! No son diferentes al resto en términos sociales, emocionales, físicos ni mucho menos en su desarrollo académico.

Es importante que se establezca una buena línea de comunicación entre los profesores y los padres a la hora de controlar su alimentación. Los papás de niños con PKU son verdaderos expertos en su alimentación, y deben ser informados de:

... si el niño ha ingerido algún tipo de alimento no permitido.

... si el niño no ha comido el menú que le tocaba (bien llevado por los papás o elaborado en el colegio).

... si hay alguna ocasión especial: cumpleaños, fiestas, excursiones para que los papás puedan llevar los alimentos que pueden comer y sentirse uno más

POR FAVOR, no deis al niño ningún tipo de alimento que no esté en la lista de alimentos permitidos, cualquier pequeña cantidad puede alterar sus niveles de PHE en sangre. Aunque los niños con PKU sientan curiosidad por determinados alimentos, ellos ya están acostumbrados a no comer las cosas que no pueden.

Preguntas y respuestas

P: ¿Con qué frecuencia aparece la PKU en la población ?

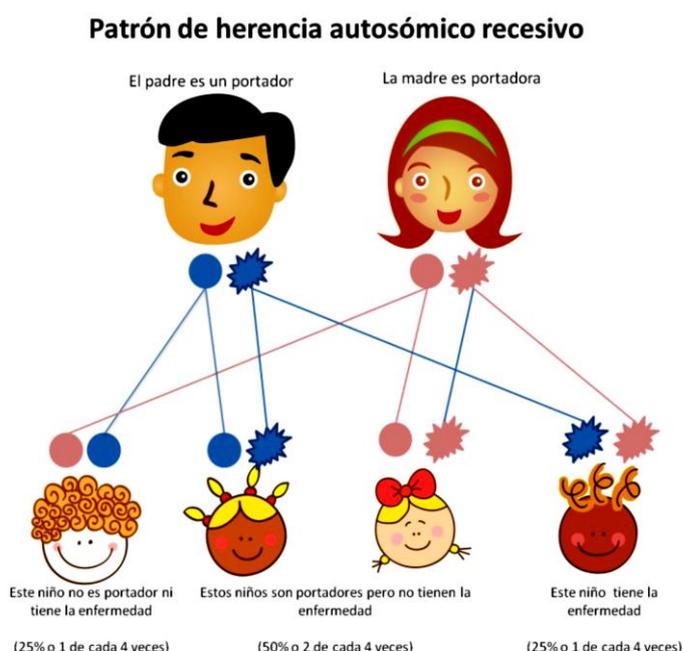
R: Aproximadamente uno de cada 15000 niños tiene PKU. Debido a los controles que se realizan nada más nacer, la mayoría de los niños con PKU empiezan a ser tratados desde el primer mes de vida, lo que les permite tener un crecimiento totalmente normal.

P: Al ser una enfermedad hereditaria, ¿ todos los niños de una misma familia tendrán PKU?

R: Para que un/a niño tenga PKU, cada uno de los padres debe ser portador del gen PKU.

Portador es aquella persona que tiene un gen normal y otro con PKU pero que puede digerir las enzimas de una forma normal. Un/a niño con PKU es aquel que recibe de cada padre el gen.

Estos padres tienen un 25% de probabilidad de tener un bebe con PKU, 50% de tener bebes portadores y un 25% de tener un bebe totalmente normal. En cada embarazo las probabilidades son exactamente las mismas. Hay familias donde solamente uno de los niños es PKU y en otras donde lo son todos.



P: ¿ Como saben los padres que es lo que tienen que dar de comer y de beber a sus hijos cada día?

R: La dieta de cada niño depende de su tolerancia lo que supone diferentes cantidades de proteína en su alimentación y de fórmula.

P: ¿ Cómo puede un niño crecer con este tipo de alimentación tan baja en proteínas?

R: La fórmula especial que toman los niños con PKU les aporta todas las proteínas, minerales y vitaminas que necesitan en su día a día. Por eso es realmente una bebida tan especial!

P: ¿Los niños con PKU tienen un aspecto diferente o actúan de forma diferente a la del resto de los niños?

R: Rotundamente NO! Los niños con PKU solo se diferencian del resto por su alimentación.

P: Como puedo explicar la dieta de los niños con PKU al resto de la clase?

R: Los niños saben que hay coches que usan gasolina o gasoil dependiendo de su motor. En este caso el cuerpo de estos niños necesita diferente alimento. También entienden el concepto de "alergia alimentaria". No hay que esconder que la alimentación de los niños con PKU es diferente, pero no hay que dar más explicaciones de las necesarias.

Si tienes dudas, puedes preguntar a los papas del niño y ver de qué manera responderlas.

P: ¿Si un niño con PKU toma altas cantidades de proteína, podría sentirse enfermo?

R: Si esto ocurre, lo normal es que no se sienta mal o diferente, ya que es la elevada concentración de PHE en sangre a lo largo del tiempo la que actúa e interfiere en el desarrollo mental. Los cambios puede que no se noten hasta que hayan transcurrido unos meses, un año o más. Es por esto, por lo que cuesta más entender el problema, ya que no es algo inmediato, sino que son cambios sutiles a lo largo del tiempo.

P: Que conexión hay entre el aspartamo y la PKU?

R: El aspartamo se usa en muchos alimentos y bebidas como sustituto del azúcar. Cuando el aspartamo se metaboliza en el cuerpo, más de la mitad es PHE. Por esto mismo es por lo que NO debe tomarse.

P: ¿Cuándo puede suspenderse la dieta?

R: Hasta hace unos años la dieta se mantenía hasta que acababa el desarrollo del niño, pero en la actualidad se recomienda que se siga de por vida, a no ser que el médico indique otra cosa.

Las mujeres con PKU que no han seguido una dieta antes y durante el embarazo pueden tener bebés con graves problemas.

Actividades....

*"Las personas al igual que las aves,
son diferentes en su vuelo,*



pero iguales en su derecho a volar"

Esta sección aporta ideas y sugerencias para desarrollar en clase. Es muy importante que recuerdes que los niños con PKU al ser diagnosticados tempranos y llevar una alimentación concreta, son **IGUALES AL RESTO DE NIÑOS DE LA CLASE**.

Asegúrate de recordar a los padres cualquier actividad relacionada con la alimentación.

Un niño con PKU tiene una alimentación especial. Esto puede servir al profe para enseñar que las personas son diferentes y que esto hace el mundo más interesante.

LA GENTE ES UNICA

Los niños pueden describirse unos a otros.

Puedes medir a los niños para que vean que hay diferencia en su altura.

LA GENTE COME COSAS DIFERENTES

Dependiendo de la comida típica de su país, de su religión, de la estación del año, de si son vegetarianos, veganos etc.

LA GENTE COME DIFERENTE SEGÚN SU SALUD

Sobrepeso, diabetes, PKU, enfermedades del corazón