

## HIPERFENILALANINEMIAS Y EMBARAZO

Hospital Clínic | Hospital Sant Joan de Déu | Universitat de Barcelona.

### 1. INTRODUCCIÓN

La hiperfenilalaninemia es un trastorno genético del metabolismo intermediario, de transmisión autosómica recesiva, que se debe a un defecto en la actividad de la enzima hepática fenilalanina hidroxilasa (PAH), que convierte la fenilalanina (Phe) en tirosina (Tyr). Se caracteriza por un aumento de la concentración plasmática de Phe por encima del intervalo de referencia (31–110  $\mu\text{mol/L}$  o 0.51–1.8 mg/dL según la edad), que no se metaboliza, y una disminución de la de Tyr.

La fenilcetonuria clásica (PKU) es la forma más grave de hiperfenilalaninemia y, aunque es el más frecuente de los errores metabólicos congénitos, es una patología poco prevalente en la población adulta.

El tratamiento de esta enfermedad es básicamente nutricional, debe iniciarse precozmente y tiene como finalidad restringir la ingesta de Phe de la dieta, aportar Tyr (que se convierte en un aminoácido esencial) y proveer la cantidad suficiente de hidratos de carbono, lípidos y proteínas para lograr un crecimiento y desarrollo normales. La fenilcetonuria no tratada provoca retraso mental grave, convulsiones, conducta autista, microcefalia, hipopigmentación y un olor corporal característico.

La inclusión de esta entidad en el screening neonatal de nuestro país es la causa de que exista actualmente un grupo de adultos con esta patología con una buena calidad de vida y en condiciones de plantearse la procreación.

La gestación es un período crítico de la enfermedad por el potencial teratógeno de las concentraciones plasmáticas elevadas de Phe, que son la causa del denominado síndrome de fenilcetonuria materna (SFM), que puede causar:

- Retraso mental: 92%
- Microcefalia: 73%
- Retraso de crecimiento intrauterino: 40%
- Malformaciones
  - Defectos cardíacos: 7,5%
  - Atresia de esófago: 0.9%
  - Dismorfias faciales\*

\* Las dismorfias faciales son similares a las que se producen en el Sd alcohólico fetal y tienden, al igual que la microcefalia y el retraso de crecimiento, a mejorar con el tiempo. Las malformaciones más frecuentes son: filtrum largo, labio superior fino, puente nasal ancho, paladar hendido, hipoplasia del maxilar, micrognatia, orejas de implantación baja, pabellones auriculares poco desarrollados y

---

PROTOCOLO: HIPERFENILALANINEMIAS Y EMBARAZO

---

orejas grandes. El peso, la talla y el perímetro craneal al nacimiento son inversamente proporcionales a las concentraciones maternas de Phe durante la gestación, aunque hay otras variables que también pueden intervenir en estos parámetros, como son el estado nutricional de la madre, la ingesta calórica y de proteínas (mejora la cardiogénesis) y la ganancia ponderal correcta durante la gestación.

Por dichas complicaciones, la gestación de una mujer con fenilcetonuria debe estar planificada para conseguir y mantener desde 3 meses antes de la concepción hasta el final del embarazo unos valores de fenilalanina en plasma lo más bajos posible.

El potencial teratógeno depende del momento de la gestación en el que se produce la exposición a la Phe. La máxima incidencia de malformaciones cardíacas ocurre entre el día 18 y 60 de gestación. La probabilidad de padecer una malformación cardíaca en una 2ª gestación, si el primer hermano la presenta, aumenta hasta un 20%. Las cardiopatías más frecuentes son los defectos septales, la persistencia del ductus arterioso, la coartación de aorta y la tetralogía de Fallot.

## 2. CLÍNICA PRECONCEPCIONAL

---

El control de los niveles de Phe materna se ha de llevar a cabo durante la gestación y al menos 3 meses antes de embarazo, ya que múltiples estudios han evidenciado que la probabilidad de padecer SFM aumenta cuanto más tardío es el control en la gestación. Cuando el control se inicia a partir de las 20 semanas de gestación no se observa ningún beneficio aparente. Por tanto, el desarrollo intelectual óptimo y el riesgo menor de malformaciones en los hijos de madres PKU o con hiperfenilalaninemia moderada se obtiene con un control preconcepcional y gestacional de la dieta. Cualquier mujer con fenilcetonuria con intención de planificar una gestación, será remitida a primera visita de clínica preconcepcional en el hospital de Día de Endocrinología, para iniciar la optimización del control metabólico unos 6-12 meses antes de la fecha prevista.

### Primera visita:

- Antecedentes patológicos de la paciente.
- Antecedentes obstétricos de la paciente: abortos, malformaciones... Si no hay citología reciente (3 revisiones anuales negativas seguidas y, posteriormente, cada 2-3 años) o bien la paciente presenta antecedentes obstétricos desfavorables, se remitirá para visita preconcepcional obstétrica.
- Exploración física completa, que incluya somatometría (peso, talla, índice de masa corporal y recomendable cintura) y toma de tensión arterial.
- Historia sobre fenilcetonuria: afectación neurológica y de desarrollo psicomotriz, grado de control metabólico previo, seguimiento de dieta sin proteínas, tolerancia a Phe de la dieta, número y frecuencia de controles de sangre en papel secante habituales.
- Recomendaciones y objetivos de control que deberán llevarse a cabo antes y durante gestación:

---

PROTOCOLO: *HIPERFENILALANINEMIAS Y EMBARAZO*

---

1. *Control metabólico de la fenilcetonuria:*

- Ajustar el tratamiento dietético, limitando los alimentos con proteínas naturales (carnes y pescados) y potenciando alimentos ricos en hidratos de carbono (cereales, verduras, frutas, zumos...). Se limitará el aporte de Phe a la cantidad mínima recomendada para el primer trimestre (200 mg/día). Supervisión por parte de una dietista (Cristina Montserrat) que planteará la alimentación a seguir durante todo el embarazo, según las recomendaciones internacionales (RDA, tabla 1).
- Administrar preparados especiales a base de aminoácidos esenciales exentos de Phe y enriquecidos en Tyr y ácidos grasos esenciales (ej: Anamix<sup>®</sup>, Easiphen<sup>®</sup>). Los requerimientos de las mujeres con hiperfenilalaninemia y embarazo son: 2-2,5g de proteínas exentas de Phe / kg peso / día. Se recomendará administrar en el mayor número de tomas posibles a lo largo del día y en todo caso, en un número mínimo de 4 veces al día.

2. *Monitorización de Phe plasmática:* se realizará mediante obtención de sangre capilar de primera hora de la mañana y posterior colocación en papel de filtro. Dispondremos en la consulta de unas tarjetas especialmente diseñadas para tal efecto, en las que constarán los datos personales de la paciente en el lado izquierdo, y un espacio con papel de filtro para colocar la gota de sangre en el lado derecho (ver figura 1 y 2). También se les proporcionará un sobre con franqueo pagado para enviarlo por correo una vez rellenado, que será analizado en el laboratorio del Instituto de Bioquímica Clínica (IBC). Las pacientes en control pregestacional deberán realizar controles semanales, pero la frecuencia puede variarse en función del cumplimiento del objetivo metabólico. Se suministrará a las pacientes tantas tarjetas como determinaciones de Phe se deseen hasta la siguiente visita. El resultado se visualizará por SAP en la historia clínica de cada paciente.

- Objetivos: conseguir valores de fenilalanina **entre 2-6 mg/dl (120-360 µmol/L)**.
- Explicar a las pacientes la necesidad de conseguir objetivos, para evitar los efectos teratogénicos en el feto.

3. *Consejo genético:*

- Informar a los padres de los posibles riesgos pese a que el control sea óptimo: **"el riesgo 0 sólo se consigue si no hay embarazo"**.
- Herencia autosómica recesiva: aunque el feto no tenga la enfermedad queda afectado por la hiperfenilalaninemia de la madre durante la gestación.
- No es necesario ni viable el estudio cromosómico del padre, ya que el número de mutaciones hasta el momento es superior a 300.
- La descendencia de un hombre con PKU no presentará SFM.

---

PROTOCOLO: *HIPERFENILALANINEMIAS Y EMBARAZO*

---

**Visitas de seguimiento:**

Se realizarán en el hospital de Día de Endocrinología (clínica preconcepcional) con la frecuencia que se considere oportuno según las características de la paciente y el control metabólico previo (cada 4-8 semanas), hasta la consecución de los objetivos para gestación.

Durante el control preconcepcional se realizará una visita cada 2 semanas con la dietista para consejo nutricional.

Se solicitará analítica general (recuento de leucocitos, fórmula, hemograma, función hepática y renal, proteinograma, aminograma, albúmina, ferritina, vit B12, ácido fólico, vit B6, calcio, fósforo, cobre, cinc, selenio) cada 4-6 meses. En caso de presentarse un déficit, se aportarán los suplementos necesarios (tabla 2).

Cuando los valores de Phe estén **entre 2-6 mg/dl (120-360 µmol/L)** como mínimo en 12 controles seguidos, se podrá retirar la anticoncepción. Si los controles no son correctos aumentar el número de controles y modificar la dieta si es preciso. Si los controles son correctos se puede limitar a 1 semanal.

En caso de no conseguir embarazo de forma espontánea pasado 1 año o antes, en mujeres de más de 35 años, se derivará a la paciente al departamento de esterilidad del Institut Clínic de Ginecologia, Obstetrícia i Neonatologia (ICGON) del HCP.

---

**3. MANEJO CLÍNICO EN LA GESTACIÓN**

---

En caso de gestación confirmada, se solicitará primera visita en el Servei de Medicina Materno-fetal del ICGON sede Maternidad, en las primeras 8-10 semanas de embarazo. El seguimiento deberá realizarse conjuntamente por obstetra y endocrinólogo, de forma mensual.

**A. Control endocrinológico:**

Se seguirán las mismas pautas alimentarias y suplementos proteicos prescritos durante el control pregestacional.

Si se ha producido el embarazo antes de que el control sea correcto y después de la 5ª semana de gestación los niveles de Phe son >600mg/dl debe ofrecerse a la madre la posibilidad de IVE. Mientras toman la decisión iniciar la dieta.

En situaciones de embarazo no planificado puede ser preciso ingreso para control de dieta y disminuir niveles de Phe.

**DIETISTA:**

(CC.EE de Endocrinología del Hospital Clínic) se realizarán cada 2 semanas, para ajuste de dieta.

**1. PHE:** Mantener las mismas concentraciones de Phe durante toda la gestación (**entre 2-6 mg/dl (120-360 µmol/L)**). Se recomendará una ingesta de Phe aproximada de 6 mg/kg/día (Tabla 3), que según la tolerancia individual se aumentará en el segundo y tercer trimestre del embarazo, dado

---

PROTOCOLO: HIPERFENILALANINEMIAS Y EMBARAZO

---

que suele haber un aumento de la tolerancia a la fenilalanina por el aumento de la actividad de la fenilalanina hidroxilasa fetal. Las necesidades de Phe durante un embarazo aumentan aproximadamente en un 15%.

2. **TIROSINA:** Iniciar la suplementación sólo si los niveles de Tyr son inferiores a 50µmol/L en más de una determinación (tabla 3). Mantener niveles de Tyr entre 50-100 µmol/L. La dosis se modificará según el aminograma.
3. **PROTEÍNAS:** Es necesario prescribir un aporte adecuado de proteínas. Si éste es deficitario se ha demostrado una disminución de peso y talla en el RN, y un aumento de los niveles de Phe en la madre (Tabla 3). Los requerimientos de proteínas son mayores si la fuente principal son exclusivamente L-aminoácidos. Es recomendable fraccionar la ingesta proteica en 3 comidas y 1 recena con el fin de mejorar la retención nitrogenada. La cena debería incluir unos 12 g de proteínas y 400 Kcal con el fin de disminuir niveles de Phe matinales.
4. **ENERGÍA:** Se ha de aportar la energía necesaria para conseguir un correcto aumento de peso. Los requerimientos energéticos pueden ser mayores de los previstos si los aportes de proteínas son sólo en forma de L-aminoácidos (Tabla 3)

**MÉDICO:**

(durante la gestación se realizarán en la Seu Casa Maternitat) una vez al mes, para monitorizar:

1. **Phe:** La monitorización de Phe en sangre total mediante papel de filtro se realizará 2 veces por semana (lunes y jueves) al confirmar gestación y se verán los resultados en consulta, mensualmente. La frecuencia de estos controles pueden variarse según la evolución de cada paciente y, en el caso de hiperfenilalaninemias benignas, ser más esporádicos. Si los niveles son:
  - correctos: realizar 1 o 2 controles a la semana.
  - indetectables: aumentar un 25% de la Phe prescrita y reevaluar en 3 días. Si siguen indetectables repetir el mismo proceso hasta lograr niveles dentro del rango terapéutico.
  - < 120 µmol/L y la ingesta parece correcta aumentar el aporte 5-10%, reevaluar en 3 días y repetir el proceso hasta lograr niveles apropiados.
  - > 360 µmol/L y la gestante no está enferma, evaluar exceso de Phe en dieta, reducir 5-10% y reevaluar en 3 días. Repetir el proceso hasta lograr niveles dentro del rango terapéutico.
  - > 360 µmol/L y la gestante está enferma (p. ej. Infecciones), disminuir aporte de Phe y aumentar aporte de fórmula hasta el control del cuadro intercurrente.
2. **Tyr:** 1 vez a la semana. Si los niveles son:
  - indetectables y ha cumplido bien la dieta, aumentar el aporte 25% de la prescripción y reevaluar en 7 días, si no han aumentado los niveles de Tyr repetir de nuevo el proceso.
  - < 50 µmol/L y ha comido bien, aumentar aporte 5-10% y reevaluar en 7 días.
  - > 100 µmol/L con aporte de Tyr, proteínas y energía correcto y ausencia de enfermedad, reducir la ingesta de Tyr 5-10% y reevaluar en 7 días.
3. **Encuesta de valoración nutricional** de los 3 días previos a la analítica.

PROTOCOLO: HIPERFENILALANINEMIAS Y EMBARAZO

4. **Peso:** Controlar la ganancia ponderal 1 vez al mes. Si el aumento de peso es menor al recomendado, incrementar el aporte de Kcal un 10% mediante suplementos energéticos y alimentos libres de Phe. Este procedimiento debe repetirse hasta que haya aumento de peso. Incrementar aportes de energía, proteínas y vitaminas según necesidades y tolerancia (Tabla 1). La madre deberá ingresar para control si presenta pobre ganancia ponderal, vómitos incoercibles o mal control de Phe.

5. **Seguimiento analítico:**

	1r Trimestre	2º Trimestre	3r Trimestre
Hemograma	+	+	+
Bioquímica básica	+	+	+
Proteinograma	+	+	+
Aminograma	+ (semana 12)	+ (semana 20)	+ (semana 32)
Vit B <sub>12</sub> /Ác.fólico	+	+	+
Selenio/Zn	+	+	+
Colesterol/Triglicéridos	+		+

**B. Control obstétrico:**

- Control obstétrico habitual.
- Estudio de anomalías congénitas, por la posibilidad que tienen las pacientes con hiperfenilalaninemia mal controlada de presentar microcefalia, cardiopatía congénita, dimorfismos faciales y retraso psicomotriz.
- Ecocardiografía fetal: Dado el incremento de malformaciones cardíacas en estas pacientes se recomienda realizar un estudio ecocardiográfico fetal:
  - A las 12-14 semanas.
  - A las 22-24 semanas.
- Neurosonografía fetal: La PKU se asocia a microcefalia y retraso cognitivo, por lo que se recomienda la realización de una **Neurosonografía** a las 32-34 semanas o en caso de hallarse un perímetro cefálico inferior a 2 desviaciones estándar, en cualquier exploración ecografía.
- Dado que las gestantes afectas de hiperfenilalaninemia no tienen un mayor riesgo de cromosomopatías, se realizarán los mismos estudios que en la población general.
- Valoración del crecimiento fetal: determinación seriada de biometrías fetales, volumen del líquido amniótico y de características placentarias, mediante ecografías mensuales a partir de las 28ª semanas, dado el riesgo de retraso en el crecimiento intrauterino.
- Valoración del bienestar fetal: se realizará control cardiotocográfico a partir de las 39 semanas o antes si control metabólico no óptimo. En caso de sospecha de CIR u otras anomalías se aplicara el control del bienestar fetal específico

---

PROTOCOLO: HIPERFENILALANINEMIAS Y EMBARAZO

---

#### 4. MANEJO CLÍNICO EN EL PARTO Y POSTPARTO INMEDIATO

---

- Control metabólico correcto y No signos de riesgo de pérdida del bienestar fetal: dejar evolucionar la gestación hasta el inicio espontáneo del parto.
- En las restantes situaciones, cuando no exista garantía de un adecuado seguimiento y control metabólico, se procurará terminar el embarazo a partir de la 37ª semana, o antes si se considerase preciso. Si fuera necesario finalizar la gestación antes de la 34ª semana, deben administrarse corticoides para acelerar la maduración pulmonar fetal.

El control obstétrico intraparto no diferirá del aplicado a la población obstétrica de riesgo (monitorización continua de la dinámica uterina y de la frecuencia cardíaca fetal, estudio del equilibrio ácido-base, ...).

#### 5. MANEJO CLÍNICO EN EL PUERPERIO Y LACTANCIA

---

- Se recomienda la lactancia materna.
- Se adaptará la dieta materna a las necesidades nutricionales de la lactancia.
- En caso de necesidad de inhibir la lactancia se utilizarán drogas dopaminérgicas.
- Los controles puerperales se llevarán a cabo de la manera habitual (visita a los 40 días postparto).
- Se solicitará visita con su médico endocrinólogo habitual con analítica a los cuatro meses posparto para control metabólico.

#### 6. MANEJO CLÍNICO EN EL RECIÉN NACIDO

---

- Exploración neonatal habitual, con especial atención a las posibles malformaciones asociadas.
- Extracción de sangre al RN para determinar Phe a las 72 horas del inicio de la alimentación. Realizar igualmente el screening del diagnóstico precoz (incluye además el estudio de otros errores congénitos del metabolismo y de la fibrosis quística) y mandarlo al Institut de Bioquímica (IBC).
- Lactancia materna no contraindicada incluso si la dieta se ha liberalizado.
- Realizar derivación de cualquier hijo de madre con PKU al Hospital Sant Joan de Déu para:
  - Realizar nueva exploración clínica y aminograma al mes de vida.
  - Valoración cardiológica antes de los 2 primeros meses de vida.

---

PROTOCOLO: *HIPERFENILALANINEMIAS Y EMBARAZO*

---

- Si presenta alteraciones morfológicas o de desarrollo, comunicación al Registro de Malformaciones Congénitas.

**Si el RN también es PKU:** seguir protocolo seguimiento pacientes PKU o HPA

**Si el RN no es PKU:**

- Seguimiento neurológico con valoración del desarrollo psicomotor y rendimiento escolar del niño cada 6 meses durante los 3 primeros años, y bianual a partir de los 3 años.
- Valoración por psicología y neuropsicología, según evolución

Si presenta retraso psicomotor derivar a CDIAP de zona para inicio de estimulación precoz.

<b>Responsables del protocolo:</b> Servei d'Endocrinologia i Nutrició Servei de Medicina Maternofetal	Vinagre I. Guirior C, Nogue L, Bellart J.
<b>Fecha del protocolo y actualizaciones:</b>	25/09/2017
<b>Última actualización:</b>	25/09/2017
<b>Próxima actualización:</b>	25/09/2021
<b>Código Hospital Clínic:</b>	MMF-85-2017
<b>Código Sant Joan de Deu:</b>	A-OBS-PC-0023-01



PROTOCOLO: HIPERFENILALANINEMIAS Y EMBARAZO

7. ANEJOS

Figura 1 y 2:

**PROGRAMA DE SEGUIMENT PKU ADULTS**

PER COMPLIMENTAR LA FITXA UTILITZEU TINTA NEGRA I LLETRES AMB MAJÚSCULES

CLÍNIC

Id. Laboratori

Cognoms: \_\_\_\_\_ NOM \_\_\_\_\_

CARRER: \_\_\_\_\_ NUM. \_\_\_\_\_ PIS \_\_\_\_\_

CODI POSTAL: \_\_\_\_\_ POBLACIÓ: \_\_\_\_\_ PROVÍNCIA: \_\_\_\_\_

EDAT: \_\_\_\_\_ PES: \_\_\_\_\_

DATA D'EXTRACCIÓ DE LA MOSTRA: \_\_\_\_\_

E-MAIL: \_\_\_\_\_

ESTAT CLÍNIC: NORMAL  MALALT

TEL. Mòbil: \_\_\_\_\_

TEL. Fix: \_\_\_\_\_

PREN ALGUNA MEDICACIÓ? SI  NO  QUINA? \_\_\_\_\_

PREN LA FÒRMULA ESPECIAL? SI  NO

HA MANTINGUT ALGUNA COSA NO RECOMENADA? SI  NO  QUINA? \_\_\_\_\_

HA AUGMENTAT LA SEVA ACTIVITAT FÍSICA? SI  NO  QUINA? \_\_\_\_\_

ALTRES COMENTARIS D'INTERÉS: \_\_\_\_\_

Nº 90000171

Id. Laboratori

**RETIREU AQUESTA PROTECCIÓ I LA DE LA CARA POSTERIOR per impregnar la mostra de sang**

REGULAR A CONSERVAR PELS PACIENTS  
 Consulteu el número de registre de mèdics de l'Institut de Diagnòstic per a la Salut Pública de Catalunya (IDISP) al tel. 93 227 54 00. Dra. M. López (ext. 7282) i Dr. J. L. Marín (ext. 7283)

**RETIREU AQUESTA PROTECCIÓ per impregnar la mostra de sang**

La punció al dit es realitza de la manera següent:

1. Rentar-se bé les mans.
2. Fregar bé el tou del dit índex o anular perquè hi hagi major reg sanguini a la zona.
3. Netejar bé aquesta zona del dit amb alcohol i deixar-ho assecat totalment.
4. Puntar en la part lateral del tou del dit amb una lanceta especial d'un sol ús, com les que usen els diabètics. Es venen en farmàcies.
5. RETIRAR els protectors de color vermell que protegeixen el paper absorbent: el de davant i el de darrere.
6. Impregnar amb sang quatre cercles del paper absorbent que va unit a la targeta de dades. La sang s'ha de veure bé a banda i banda del paper.
7. Deixar assecat la sang al paper durant 30 minuts a temperatura ambient.
8. Posar el nom del pacient a la pestanya superior del paper absorbent, encara que també s'hagi posat en la targeta.
9. Un cop la sang estigui seca introduir la targeta emplenada amb totes les dades i el paper amb la mostra de sang al sobre que les conté.
10. Tancar el sobre i enviar-ho per correu ordinari o llurar-ho directament en el Laboratori de Cribratge Neonatal.

Laboratori Cribratge Neonatal - Edifici Hèlios III, Planta baixa, C/ Meja Llaguerca, s/n - 08026 Barcelona  
 Tels.: 93 227 54 00 - Dra. M. López (ext. 7282) - Dr. J. L. Marín (ext. 7582) - Secretaria 93 227 56 72

REGULAR A CONSERVAR PELS PACIENTS  
 Consulteu el número de registre de mèdics de l'Institut de Diagnòstic per a la Salut Pública de Catalunya (IDISP) al tel. 93 227 54 00. Dra. M. López (ext. 7282) i Dr. J. L. Marín (ext. 7283)

PROGRAMA DE SEGUIMENT PKU ADULTS

Atenció: veure que la mostra estigui ben seca abans d'introduir-la en el sobre.

PROTOCOLO: HIPERFENILALANINEMIAS Y EMBARAZO

**Tabla 1: Ingesta recomendada (RDA):**

Categoría	Kcal	Prot (g)	Fe (mg)	Zn (mg)	Se (µg)	Vit C (mg)	Vit A ( µg ER)	Vit E (mg ET)	Vit K (µg)
<b>Gestación</b>	2300	75	30	15	65	70	800	10	65
<b>1er trim</b>									
<b>Gestación</b>	2500	75	30	15	65	70	800	10	65
<b>2º trim</b>									
<b>Gestación</b>	2500	75	30	15	65	70	800	10	65
<b>3er trim</b>									
<b>Lactancia</b>	2700	65	15	19	75	95	1300	12	65
<b>1er semestre</b>									
<b>Lactancia</b>	2700	65	15	16	75	90	1200	11	65
<b>2º semestre</b>									

Categoría/ años	Ca (mg)	Vit D (µg cole)	Vit B1 (mg)	VitB2 (mg)	Niacina (mg EN)	VitB6 (mg)	Folatos (µg EDF)	VitB12 (µg)
<b>Gestación</b>	1000	5	1.4	1.4	18	1.9	600	2.6
<b>Lactancia</b>	1000	5	1.5	1.6	17	2	500	2.8

PROTOCOLO: HIPERFENILALANINEMIAS Y EMBARAZO

**Tabla 2: Suplementos a administrar en caso de déficit:**

	NECESIDADES/DÍA	SUPLEMENTO	PRESENTACIÓN	DOSIS
<b>Ác. Fólico</b>	400mg	Acfol	Comp 5mg	1 comp/día
<b>VitB<sub>6</sub></b>	2mg	Conductasa	Sol 153.3mg=5ml	0.06ml/día
<b>Vit B<sub>12</sub></b>	1.5-2µg	Optovite B 12	1mg= 2ml	1 gota/día
<b>Calcio</b>	1200mg	Caosina	Sobre 2.5g	1 sobre/día
<b>Vit A</b>	800 ER	Auxina A masiva	Cápsulas 50.000UI	1 cáp/día
<b>Vit D</b>	10µg=400UI	Vitamina D3 Kern	Gotas orales 2000 UI/ml 1ml=20got; 1got=200UI	2got/24h
<b>Vit E</b>	10mg de alfa-TE	Ephynal	Amp 100mg=2ml	0.2ml/día
<b>Ác. Ascórbico</b>	70mg	Vitamina C Roche	Amp 1g=5ml	0.3ml/día
<b>Fósforo</b>	1200mg	Fosfato oral (FM)	Sobr 1g	1 sobre/día
<b>Hierro</b>	30mg	Fer-in-sol	Gotas 1got=1mg Fe <sup>++</sup>	0.6ml/12h
<b>Cinc (1)</b>	15mg	Orsadin100	Sobres : 31,6 mg	½ sobre/día
<b>Magnesio</b>	320mg	Actimag	Sol 2g=5ml	0.8ml
<b>Selenio (2)</b>	60 mcg	Fórmula magistral		1 cáp/día

(1) Receta de fórmula magistral. Debe especificarse la sal de cinc y la cantidad del metal por unidad (cápsula). Las dosis más habituales de tratamiento están entre 25 y 50 mg. Así, por ejemplo, pondremos: "Sulfato de cinc, 25 mg de Zn elemento por cápsula, para n = 100", 1 caps / día". Con esto habremos hecho la prescripción para 3 meses de tratamiento.

(2) Receta de fórmula magistral. Debe especificarse la sal de selenio y la cantidad del metal por cápsula. Las dosis más habituales de tratamiento están entre 50 y 150 mcg. Así, por ejemplo, pondremos: "Selenito sódico, 50 mcg de Se elemento por cápsula, para n = 100", 1 caps / día". Con esto habremos hecho la prescripción para 3 meses de tratamiento.

- El aporte de Fe (en forma de sulfato o gluconato ferroso) no debe exceder 3 veces lo recomendado por la RDA. Si deficiencia suplementar 3 veces recomendaciones de RDA. Administrar media hora antes de las comidas, y nunca debe coincidir con el cinc.
- El aporte de cobre no debe exceder 3 veces lo recomendado por la RDA.
- Si el aporte de vit B12 y ácido fólico es <80% de lo recomendado por la RDA, aumentar aporte con alimentos o suplementar 2 veces la recomendación.
- Vit B6 suplementar 2 veces las recomendaciones RDA.
- Aporte de vit A no ha de ser superior a 15.000 UI/día.

PROTOCOLO: HIPERFENILALANINEMIAS Y EMBARAZO

---

**Tabla 3: Aportes recomendados:**

Trimestre	Phe (mg/día)	Tyr (mg/día)	Proteínas (g/día)	Energía (Kcal/día)
1er (0-14 sem)	200-600	5.3-7.4	≥74	2200 (2000-3000)
2º (14-27 sem)	200-800	5.3-7.4	≥74	2500 (2000-3000)
3º (27-41 sem)	300-1200	5.3-7.4	≥74	2500 (2000-3000)