

**PROTOCOLO DE MANEJO NUTRICIONAL PARA NIÑOS CON ENFERMEDAD
DE ORINA CON OLORES A JARABE DE ARCE Y FENILCETONURIA EN EL
HOSPITAL UNIVERSITARIO SAN IGNACIO**

JULIETH ANDREA MENESES LUGO

TRABAJO DE GRADO

Presentado como requisito parcial para optar al título de

NUTRICIONISTA DIETISTA

**DIRECTORA DE TRABAJO DE GRADO
DIANA MARCELA GARCIA ANGEL ND. MSC
PONTIFICIA UNIVERSIDAD JAVERIANA
FACULTAD DE CIENCIAS
CARRERA DE NUTRICIÓN Y DIETÉTICA
BOGOTÁ, D.C**

NOTA DE ADVERTENCIA

Artículo 23 de la Resolución N° 13 de Julio de 1946

“La Universidad no se hace responsable por los conceptos emitidos por sus alumnos en sus trabajos de tesis. Solo velará por que no se publique nada contrario al dogma y a la moral católica y porque las tesis no contengan ataques personales contra persona alguna, antes bien se vea en ellas el anhelo de buscar la verdad y la justicia”.

PROTOCOLO DE MANEJO NUTRICIONAL PARA NIÑOS CON ENFERMEDAD DE ORINA
CON OLOR A JARABE DE ARCE Y FENILCETONURIA EN EL HOSPITAL
UNIVERSITARIO SAN IGNACIO

JULIETH ANDREA MENESES LUGO

APROBADO

Concepción Judith Puerta. Bact.PhD

Decano

Martha Constanza Lievano. N.D., Msc

Director de Carrera

Dedicatoria

Dedico el presente trabajo a las personas que representan el motor de mi vida, gracias al esfuerzo, comprensión, dedicación, perseverancia, amor y apoyo de mis padres estoy cumpliendo con mi proyecto de poder culminar mis estudios en Nutrición y Dietética. Olga Lucy Lugo Toro y Mario Gonzalo Meneses Castro a ustedes va dedicado este trabajo, todos mis esfuerzos y metas están enfocados en ustedes, los amo demasiado.

Para Alejandra Meneses, el ángel de mi vida, gracias mi amor por hacerme una persona mejor.

Para Gerardo Pérez Linares por el apoyo, comprensión, paciencia, amor y dedicación brindados en este.

Agradecimientos

Agradezco a Diana Marcela García Ángel, Nutricionista Jefe de la Unidad de Nutrición y Dietética del Hospital Universitario San Ignacio, por creer en mí, por brindarme la oportunidad de tener esta experiencia en el campo profesional en Nutrición Clínica Pediátrica, en Soporte Nutricional Metabólico Nutricional y en la Clínica de Errores Innatos del Metabolismo, gracias por el apoyo, el respeto, por ser un ejemplo de profesional íntegra, con ética y responsabilidad por la profesión, por el conocimiento y el tiempo compartido, gracias por ayudarme a crecer como profesional.

A Geraldine Vargas Salamanca, por el acompañamiento en las consultas de la Clínica de Errores Innatos del Metabolismo y consultas de Nutrición Clínica pediátrica, por sus conocimientos compartidos.

Tablas de contenidos

| | |
|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----|
| 1. Introducción..... | 11 |
| 3. Formulación del problema y justificación:..... | 15 |
| 3.1 Formulación del problema..... | 15 |
| 3.2 Justificación..... | 15 |
| 4. Objetivos..... | 15 |
| 4.1 Objetivo general..... | 15 |
| 4.2 Objetivos específicos..... | 15 |
| 5. Materiales y métodos..... | 16 |
| 5.1 Diseño de investigación..... | 16 |
| 5.1.1 Población de estudio..... | 16 |
| 5.1.2 Variables del estudio..... | 16 |
| 5.1 Métodos..... | 17 |
| 6. Desarrollo del Protocolo de manejo nutricional en Fenilcetonuria y Enfermedad de Orina con Olor a Jarabe de Arce..... | 17 |
| 6.1 Manejo nutricional en la enfermedad Fenilcetonuria..... | 17 |
| 6.2 Manejo nutricional en la enfermedad Orina con Olor a Jarabe de Arce (MUSD)..... | 22 |
| 7. Conclusiones..... | 27 |
| 8. Recomendaciones..... | 27 |
| 9. Referencias..... | 28 |

Índice de tablas

| | |
|---------------------------------------------------------------------------------------------------------|----|
| Tabla No. 1: Requerimientos de calorías, proteínas y fenilalanina y tirosina por grupo de edad..... | 19 |
| Tabla No. 2.: Tiempo de suspensión de la fenilalanina en la dieta según su concentración en sangre..... | 20 |
| Tabla No. 3: Ingesta recomendada de fenilalanina según concentración en sangre..... | 20 |

Tabla No. 4: Recomendación por grupo de edad de ingesta de nutrientes para niños con MSUD24

Tabla No. 5: Niveles plasmáticos de valina, isoleucina y leucina en niños con enfermedad MSUD en tratamiento nutricional.....25

Tabla No. 6: Prescripción de ingesta de leucina según niveles plasmáticos del aminoácido.....25

Tabla No. 7: Requerimientos de micronutrientes según las DRIs por grupo de edad.....26

Índice de figuras

Figura No. 1: Figura No.1. Tratamiento de PKU en el momento del diagnóstico.....18

Figura No. 2: Figura No.2. Tratamiento de MSUD en el momento del diagnóstico.....23

Índice de anexos

Anexo No. 1: Aminogramas de fórmulas lácteas infantiles disponibles en Colombia.....30

Anexo No. 2: Fórmulas libres de fenilalanina disponibles en el mercado.....34

Anexo No. 3: Aporte de Fenilalanina en alimentos.....40

Anexo No. 4: Fórmulas libres de aminoácidos ramificados disponibles en el mercado.....50

Anexo No. 5 Aporte de aminoácidos ramificados en alimentos.....56

RESUMEN

Objetivo: Diseñar un protocolo de manejo nutricional para niños con diagnóstico de Fenilcetonuria y Enfermedad Orina con Olor a Jarabe de Arce para el uso de la Clínica de Errores Innatos del Metabolismo del Hospital Universitario San Ignacio.

Materiales y métodos: Se realizó una revisión de literatura científica, se revisaron protocolos de manejo nutricional para niños con Fenilcetonuria y Enfermedad de Orina con Olor a Jarabe de Arce, se incluyeron los protocolos de los siguientes países: Chile, México, España, Estados y Reino Unido, el protocolo del Reino Unido se descartó ya que el manejo nutricional en este país para Fenilcetonuria y Enfermedad de Orina con Olor a Jarabe de Arce no es aplicable en Colombia, se recolectaron los aminogramas de las fórmulas lácteas infantiles disponibles en Colombia (de los laboratorios: Abbott Nutrition, Danone Nutricia y Metabólica S.A.S), junto con las fórmulas especiales para el manejo nutricional de cada patología, por último se realizó una búsqueda de literatura internacional de la composición de aminoácidos de los alimentos, se elaboró una tabla con el aporte de aminoácidos con los alimentos encontrados, y se ajustaron a los alimentos disponibles en el mercado nacional.

Resultados: Se elaboró un protocolo para el manejo nutricional en Fenilcetonuria y Enfermedad de Orina con Olor a Jarabe de Arce en niños en el Hospital Universitario San Ignacio.

Conclusiones y recomendaciones: El protocolo es un instrumento de utilidad para el profesional en Nutrición y Dietética en el manejo nutricional en pacientes pediátricos con Fenilcetonuria y Enfermedad de Orina con olor a Jarabe de Arce. Por lo tanto es importante en la Unidad de Nutrición y Dietética del Hospital Universitario San Ignacio aplicar el presente protocolo con el fin de realizar los respectivos ajuste y así poder continuar con la elaboración de protocolos para el manejo nutricional de otros Errores Innatos del Metabolismo.

SUMMARY

Objective: To design a protocol of nutritional management for children diagnosed with Phenylketonuria and Maple Syrup Urine Disease for use of the Clinic for Inborn Errors of Metabolism, University Hospital San Ignacio.

Materials and methods: A review of scientific literature was conducted, protocols nutritional management for children were reviewed with Phenylketonuria and Maple Syrup Urine Disease, protocols the following countries are included: Chile, Mexico, Spain, the United States and United Kingdom, the United Kingdom protocol was discarded because the nutritional management in this country for phenylketonuria and Syrup Urine Disease is not applicable in Colombia, aminograms collected of infant milk formulas available in Colombia (laboratories: Abbott Nutrition, Danone Nutricia and Metabolic SAS), along with special formulas for the nutritional management of each disease, finally a search of international literature on the amino acid composition was performed food, a table was developed with input from amino acids found in food and food available were adjusted in the Colombian market.

Results: A protocol for the nutritional management in Urine Disease Phenylketonuria and Maple Syrup Urine Disease children at the University Hospital San Ignacio was developed.

Conclusions and recommendations: The protocol is a useful tool for professional in Nutrition and Dietetics in nutritional management in pediatric patients with Phenylketonuria and Maple Syrup urine Disease. Therefore it is important in Nutrition and Dietetics Unit of the University Hospital San Ignacio implements this protocol in order toper form the respective adjustment so we can continue the development of protocols for the nutritional management of other inborn errors of metabolism.

1. Introducción

Los Errores Innatos del Metabolismo (EIM) son enfermedades genéticas poco frecuentes. Las enzimopatías generalmente se heredan en forma recesiva. La Fenilcetonuria (PKU) se caracteriza por la acumulación de fenilalanina (Phe) en la sangre y los tejidos, que lleva a alteraciones en el sistema nervioso central y la Enfermedad de Orina con Olor a Jarabe de Arce se caracteriza por un acumulo de aminoácidos de cadena ramificada (BCAA) y alfacetoácidos ramificados, lo que conlleva a un marcado aumento de la concentración de leucina (LEU), isoleucina (ISO) y valina, (VAL) en todos los fluidos corporales.

La enfermedad de Orina con Olor a Jarabe de Arce (MUSD) es más frecuente en las poblaciones, donde el matrimonio consanguíneo es común como Arabia Saudita, Turquía, España y la India, la incidencia puede ser tan alta como 1 de cada 200 nacimientos. En Latinoamérica la prevalencia de fenilcetonuria para el 2012 era de 1 por 23.518 recién nacidos y en Colombia para la enfermedad de la orina con olor a Jarabe de Arce para el año 2009 fue de 1 por 185.000 recién nacidos vivos.

Un diagnóstico oportuno puede prevenir la aparición de efectos adversos como consecuencia al aumento de la concentración de fenilalanina para el caso de la PKU y los aminoácidos ramificados para el caso de MSUD, pero en Colombia debido a que estas enfermedades presentan una baja prevalencia, no se realiza un tamizaje para estas enfermedades en el neonato, dificultando al personal de salud realizar un diagnóstico a tiempo y realizar el tratamiento pertinente.

En el tratamiento de estas patologías es indispensable un manejo nutricional oportuno ya que una dieta que limite el aporte de alimentos fuentes de los aminoácidos afectados, evita la acumulación de metabolitos tóxicos, mejorando la calidad de vida del paciente a largo plazo, evitando alteraciones en el desarrollo neurológico y en el sistema nervioso central que resultan irreversibles en la mayoría de los casos.

Por ende es importante elaborar un protocolo de manejo nutricional en el Hospital Universitario San Ignacio de la EIM: PKU y MSUD.

2. Marco teórico

Los errores innatos del metabolismo (EIM), también conocidos como trastornos o enfermedades metabólicas hereditarias, se caracterizan por alteraciones bioquímicas de origen genético que modifican la estructura o función de moléculas proteicas que intervienen en el metabolismo: el defecto estructural se expresa en la actividad de enzimas u otros compuestos que intervienen en procesos de transporte, síntesis, o degradación de sustancias químicas bloqueando el flujo de metabolitos o de otros productos. A esto se agrega, en algunos casos, la activación de vías alternas que intervienen en la producción de metabolitos que ordinariamente no se encuentran en el organismo (Bravo & Castro, 2014). Las enzimopatías generalmente se heredan en forma recesiva y usualmente se necesitan niveles menores del 10 % de lo requerido metabólicamente, para que se manifiesten clínicamente (Barrera, y otros, 2004).

La edad de presentación depende de la importancia de la proteína y de la severidad del defecto. En algunos casos el defecto comienza poco después del nacimiento; en otras, la acumulación de los metabolitos tóxicos para el organismo es lo suficientemente lento para que la entidad sólo se manifieste en la edad adulta o cuando se dan condiciones medioambientales que desencadenan su aparición (Barrera, 2009).

Enfermedad de Orina con Olor a Jarabe de Arce (MSUD)

Los aminoácidos ramificados se metabolizan de forma similar en los primeros pasos. En el primer paso los aminoácidos pasan por una transaminación por medio de la aminotransferasa BCAA (también denominada cadena ramificada BCAT aminotransferasa) con un alfacetoglutarato como receptor de amino, esta transaminación es reversible, da como resultado tres alfacetoácidos para cada aminoácido ramificado (LEU: alfacetoisocaproíco, ISO: α -Ceto- β -Metilvalérico y VAL: alfacetoisovalérico) posteriormente, sufre una descarboxilación oxidativa irreversible por medio de la cadena ramificada alfacetoácido dehidrogenasa (BCKD) generando 3 derivados de CoA. (LEU: Isovaleril-CoA, ISO: alfametilbutiril y VAL: Isobutiril-CoA). El MSUD es un trastorno hereditario autosómico recesivo causado por una deficiencia en la actividad del BCKD (Frazier y otros, 2014). La deficiencia de la actividad del de BCKD, ocasiona una acumulación de BCAA y sus respectivos alfacetoácidos. La acumulación de leucina y su ácido alfacetoisocaproíco por sus siglas en inglés (AKIC) podrían conducir a encefalopatía metabólica y edema cerebral

(Strauss y Morton, 2003). También se hay aumento de la aloisoleucina, subproducto que se forma sólo por exceso de isoleucina.

Características clínicas y bioquímicas de la enfermedad

Las presentaciones clínicas dependen de la concentración de aminoácidos y sus alfacetoácidos correspondientes. El ácido alfacetoisocaproíco está relacionado con la afectación del sistema nervioso central, en el metabolismo neuronal y astrocitario. Cuando las concentraciones son muy elevadas de este alfacetoácido puede llevar a una disfunción cerebral. También es la responsable del olor característico a azúcar quemado de la enfermedad y puede ser detectado en orina y el sudor (Barrera 2014).

Los síntomas de la enfermedad solo aparecen durante la encefalopatía; usualmente a partir del cuarto día de vida, un diagnóstico oportuno evita y disminuye efectos secundarios irreversibles y la mortalidad.

El aumento de las concentraciones de los aminoácidos ramificados (BCAA) sus alfacetoácidos, o la aloisoleucina en sangre, orina y líquido cefalorraquídeo ocasionan retardo mental, físico y anorexia.

Existen cinco formas de presentación clínica:

- Clásica: inicio en etapa neonatal con letargia, intolerancia a la vía oral, cambios del tono, cetosis y acidosis. Bioquímicamente están aumentada: Asoleucina, BCAA y BCKA
- Intermedia: el inicio de síntomas se presenta a los 5 meses a 7 años de edad. fallo progresivo, retardo psicomotor. Bioquímicamente aloisoleucina elevada
- Intermitente: en lactantes y adultos. Estos pacientes pueden presentar un crecimiento normal y en fase asintomática un desarrollo psicomotor normal. BCAA están en valores normales en fase asintomática.
- Respondedor a tiamina: se presenta en lactantes. Sintomatología similar a "intermedia". Los valores de BCAA y BCKA se mantiene normales en manejo con tiamina,
- Deficiencia de subunidad E3: se presenta en el lactante menor, de 2 a 6 meses, se presenta un progresivo y rápido deterioro neurológico. Elevación de piruvato y alfacetoglutarato (Barrera 2014).

El objetivo de una intervención del manejo nutricional para los pacientes MSUD es controlar la concentración plasmática de los BCAA, especialmente de la leucina. La cantidad de BCAA

se deben proporcionar de acuerdo a las concentraciones plasmáticas de cada aminoácido (Morton et al., 2002).

Fenilcetonuria (PKU)

Causada por la actividad deficiente de la enzima fenilalanina hidroxilasa, necesaria para convertir el aminoácido esencial fenilalanina (Phe) en tirosina. Se hereda de forma autosómica recesiva. La ausencia de esta enzima causa acumulación plasmática y tisular de fenilalanina, que en altas concentraciones se transamina en ácido fenilpirúvico, que forma dos subproductos: el ácido fenilacético y el ácido feniláctico, que en altas concentraciones ejercen un efecto tóxico, provocando alteraciones en el sistema nervioso central, originando un grave trastorno del desarrollo mental dejando graves secuelas neurológicas y diferentes grados de discapacidad mental (Ziesch y otros, 2012).

Clasificación de Fenilcetonuria (PKU: según concentraciones plasmáticas de fenilalanina (Phe)

- PKU leve: las concentraciones de Phe se encuentran entre 4-10mg/dl, requieren restricción de Phe, suplemento de tirosina y fórmula nutricional especial en forma permanente. Dependiendo de su evolución, podrán llegar a incluir algunos alimentos de origen animal en su dieta.
- PKU moderada: concentraciones de Phe entre 10-16,6mg/dL (600-1.000 μ M). Requieren restricción estricta de Phe, suplemento de Tirosina y fórmula nutricional especial libre de Phe.
- PKU clásica: concentraciones de Phe >16,6mg/dL (1.000 μ M), con baja tolerancia a la Phe. Requieren restricción estricta de Phe, suplemento de Tirosina y fórmula nutricional especial (González y otros, 2013).

En el momento del diagnóstico se debe suspender el aporte exógeno de Phe, para disminuir las concentraciones plasmáticas de este aminoácido, el tiempo de restricción depende del nivel sérico en el momento del diagnóstico.

Se reintroduce la ingesta de Phe cuando la concentración sérica de este se encuentre entre los rangos de normalidad. El objetivo de restringir la Phe es para favorecer un óptimo desarrollo de la función mental, prevenir daño neurológico, mantener concentraciones plasmáticas en plasma entre los rangos de normalidad, y proveer un adecuado aporte para garantizar un crecimiento y desarrollo (Barrera y otros, 2014).

3. Formulación del problema y justificación:

3.1 Formulación del problema

Los países que actualmente cuentan con protocolo de manejo para errores innatos del metabolismo son: Reino Unido, España, Estados Unidos, Chile, México, Colombia entre otros.

En Colombia no se cuenta con la información disponible para realizar un manejo nutricional en Fenilcetonuria y Enfermedad de Orina con Olor a Jarabe de Arce, ya que en la tabla de composición de alimentos no suministra información acerca del aporte de aminoácidos de los diferentes alimentos Colombianos, y la información de los aminogramas de las fórmulas lácteas existentes en el mercado nacional no están disponibles para el personal de Nutrición y Dietética.

3.2 Justificación

Actualmente el hospital no cuenta con un protocolo institucional para manejo nutricional de EIM como Fenilcetonuria y Enfermedad de Orina con Olor a Jarabe de Arce. Por lo cual es importante diseñar un protocolo para el manejo nutricional para estas patologías en el Hospital Universitario San Ignacio (HUSI) ya que el hospital cuenta con la clínica de Errores Innatos del Metabolismo, integrado por un grupo interdisciplinario que incluye profesionales en: Nutrición y Dietética, Pediatra, Genetista Pediátrico, Neurólogo Pediatra, Bacteriólogos expertos en EIM y Psicólogo.

4. Objetivos

4.1 Objetivo general

- Diseñar un protocolo de manejo nutricional para niños con diagnóstico de Fenilcetonuria y Enfermedad Orina con Olor a Jarabe de Arce para el uso de la Clínica de Errores Innatos del Metabolismo del Hospital Universitario San Ignacio.

4.2 Objetivos específicos

- Revisar los protocolos disponibles para el manejo nutricional en Fenilcetonuria y Enfermedad con Olor a Jarabe de Arce en la edad pediátrica.

- Proponer un consenso de información para los Nutricionistas clínicos que hacen parte de la Unidad de Nutrición y Dietética del Hospital Universitario San Ignacio para la terapia nutricional de niños con Fenilcetonuria y Enfermedad Orina Con Olor a Jarabe de Arce.
- Brindar a los Nutricionistas clínicos de la Unidad Nutrición y Dietética del Hospital Universitario San Ignacio información actualizada acerca de los aminogramas de las fórmulas lácteas disponibles en el mercado Colombiano.

5. Materiales y métodos

5.1 Diseño de investigación

Se realizó una revisión y análisis de literatura científica para el desarrollo del protocolo de manejo nutricional para niños con Fenilcetonuria y Enfermedad de Orina con Olor a Jarabe de Arce en el Hospital Universitario San Ignacio

5.1.1 Población de estudio

La población fueron los protocolos de manejo nutricional en PKU y MSUD que se recolectaron por medio de la búsqueda de literatura en bases de datos, se encontraron protocolos de países como: Chile, México, España, Estados Unidos y Reino Unido, los aminogramas de las fórmulas lácteas infantiles en Colombia y los productos especiales para el manejo nutricional para PKU y MSUD disponibles en el mercado tanto nacional como internacional se recolectaron en la página web oficial de cada laboratorio, y la información del aporte de aminoácidos en los alimentos de un protocolo de manejo nutricional para EIM, Acosta Phyllis B. Yannicelli Steven. 2001. The Ross Metabolic Formula System. Nutrition Support Protocols, 4th Edition. Division of Abbott Laboratories

5.1.2 Variables del estudio

| Variables | Tipo de variable | Descripción |
|------------------------------------------------------------------------------------|------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Recomendación de ingesta diaria de calorías, proteínas y aminoácidos en PKU y MUSD | Dependiente | Se recopiló información acerca de la recomendación diaria de calorías, proteína y aminoácidos para la edad pediátrica de las dos patologías. |
| Fórmulas lácteas disponibles en el mercado nacional para la edad pediátrica | Dependiente | Se seleccionaron las fórmulas lácteas infantiles disponibles en el mercado Colombiano que describieran el aporte |

| | | de aminoácidos |
|-------------------------------------|------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| VARIABLES | Tipo de variable | Descripción |
| Fórmulas especiales para PKU y MSUD | Dependiente | Se ilustraron las fórmulas especiales disponibles en el manejo nutricional de las dos patologías, con los aportes de aminoácidos de cada una. |

5.1 Métodos

Se inició la elaboración del protocolo con una búsqueda literatura en base de datos como PubMed, EbscoHost, UpToDate entre otros, sobre protocolos enfocados en el manejo de Fenilcetonuria y Enfermedad Orina Con Olor a Jarabe de Arce, se seleccionaron los protocolos de manejo nutricional para MSUD y PKU de los siguientes países: México, Chile, España, Estados Unidos, y Reino Unido, el protocolo del Reino Unido se descartó ya que el manejo nutricional en este país para MSUD y PKU no es aplicable en Colombia. Posterior a esto, se realizó una búsqueda de información de los aminogramas de las fórmulas lácteas infantiles disponibles en Colombia y de las fórmulas especiales para el manejo nutricional de cada enfermedad, se recolectó información de aminogramas de los laboratorios Nestlé, Ordesa y Nutricia, y de las fórmulas especiales de los laboratorios Abbott Nutrition, Nutricia, Mead Johnson Nutrition y Metabólica S.A.S. Por último se realizó una búsqueda de literatura internacional de la composición de aminoácidos de los alimentos, esta información se obtuvo de Acosta Phyllis B. Yannicelli Steven. 200, y se elaboró una tabla con el aporte de aminoácidos con los alimentos encontrados y se ajustó a los alimentos disponibles en el mercado Colombiano. (Anexo No, 3 y 5).

6. Desarrollo del Protocolo de manejo nutricional en Fenilcetonuria y Enfermedad de Orina con Olor a Jarabe de Arce.

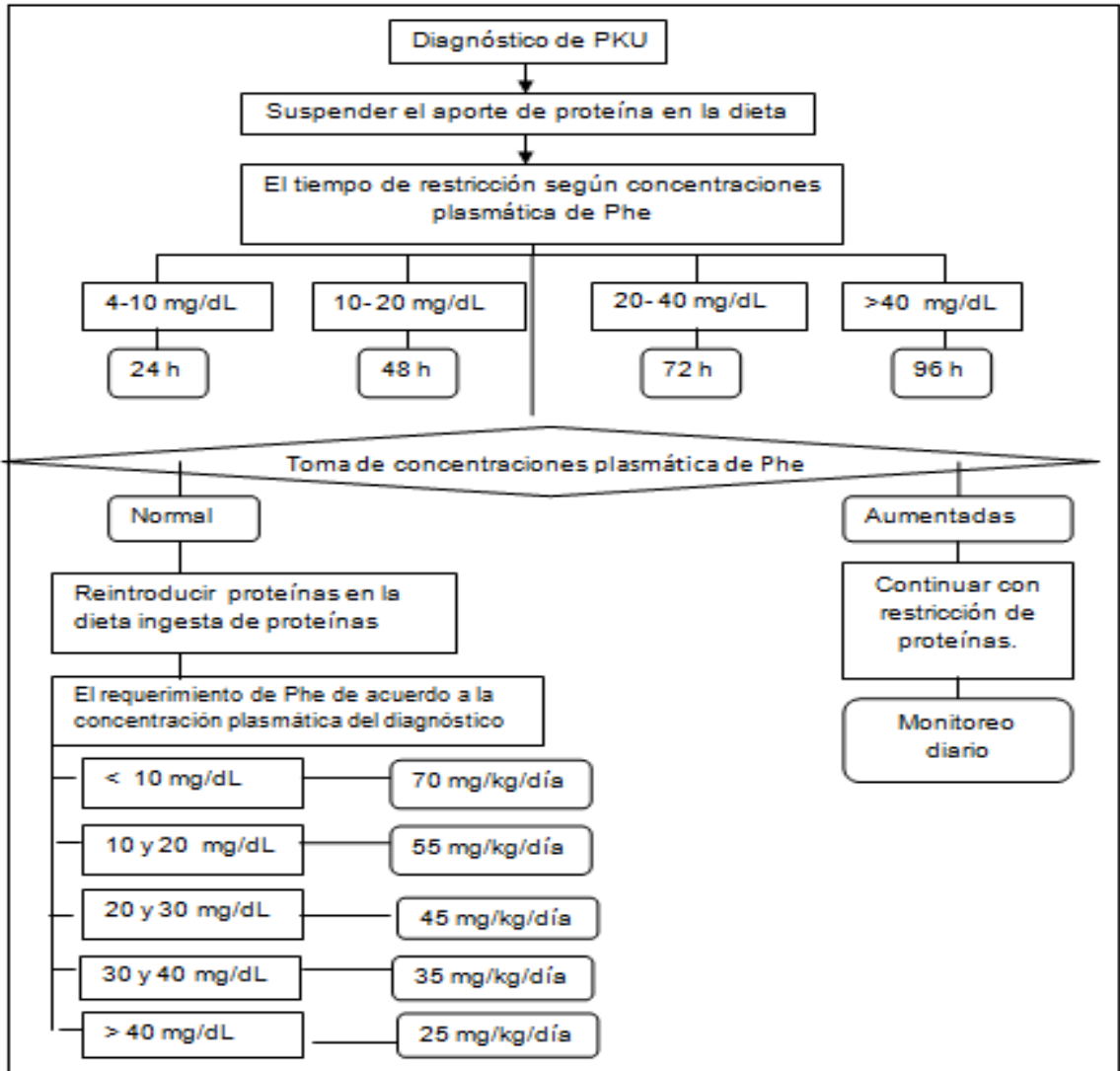
En el anexo No. 1 está contenida la información de los aminogramas de las fórmulas lácteas infantiles disponibles en el mercado Colombiano.

6.1 Manejo nutricional en la enfermedad Fenilcetonuria

Los objetivos principales en el manejo nutricional de la Fenilcetonuria son:

- Reducir y mantener las concentraciones sanguíneas de fenilalanina para evitar efectos neurológicos irreversibles.
- Garantizar un adecuado crecimiento pondoestatural.

Figura No.1. Tratamiento de PKU en el momento del diagnóstico



Fuente: elaboración propia. Información tomada de Barrera. L, Espejo. A, Espinosa. E, Echeverri. O. 2014. Errores innatos del metabolismo. Un Abordaje Integral del Diagnóstico al Tratamiento. Editorial Universidad Javeriana.

Requerimiento de calorías y proteínas

El requerimiento de proteína varía según la edad del paciente y según el grado de fenilalanina en sangre. Es importante destacar que del 100% del requerimiento proteico total de estos pacientes, el 70 a 80% debe provenir de la fórmula especial hidrolizada libre de PHE, por lo que el uso de estas fórmulas especiales es indispensable y esencial para un adecuado control, crecimiento y desarrollo. La distribución de la fórmula a lo largo del día es de suma importancia. Cuando se da en una sola toma, la excreción urinaria de nitrógeno es

mayor y se incrementan el catabolismo y la oxidación de aminoácidos, en comparación con la ingestión en tres tomas (Guillén & Vela, 2011).

La fenilalanina es un aminoácido esencial, su hidroxilación genera tirosina, que es precursora de importantes neurotransmisores como la dopamina y la norepinefrina. Una restricción total de fenilalanina puede ocasionar: falla en el crecimiento, pérdida de peso, o pobre ganancia ponderal, erupciones en la piel, aminoaciduria, disminución de proteínas séricas, anemia, cambios en el tejido óseo, desnutrición y retraso mentales (Guillén & Vela, 2011). Por lo cual no se debe realizar una restricción total del aporte de alimentos con Phe en la dieta, el requerimiento de Phe, depende de las concentraciones plasmáticas y la edad del paciente. También es importante monitorear las concentraciones de tirosina, para evitar déficit de este aminoácido.

Requerimientos de calorías, proteínas, fenilalanina y tirosina por grupo de edad (Tabla No. 1)

Tabla No. 1. Requerimientos de calorías, proteínas y Fenilalanina y Tirosina por grupo de edad

| Edad Meses | Calorías (Kcal/Kg/día) | Proteínas (g/Kg/día) | Fenilalanina (mg/Kg/día) | Tirosina (mg/Kg/día) |
|---------------|---------------------------|-------------------------|-----------------------------|-------------------------|
| 0-3 | 95-145 | 3- 3,5 | 25 a 75 | 300-350 |
| 3- 6 | 95-145 | 3-3,5 | 20- 45 | 300-350 |
| 6 – 9 | 80-135 | 2.5- 3 | 15-35 | 250-300 |
| 9- 12 | 108 | 2.5-3 | 10-35 | 250-300 |
| Años | Kcal/día | g/día | mg/día | mg/día |
| 1 a 4 | 1350 | > 30 | 200-400 | 1720-3000 |
| 7-11 | 2475 | > 40 | 220-500 | 2550-4000 |
| 11-19 | 2700 | >50-65 | 225-1100 | 3380-6500 |

Modificado de Acosta P, Michals Kirberlee. (2010) Nutrition Management of Patients with Inherited Disorders of Aromatic Amino Acid Metabolism. 1st ed. Jones and Bartlett Publisher. Sudbury, Massachusetts; p.119-174

Según la concentración de fenilalanina en sangre esta se debe suspender de la ingesta por unas horas mientras se regula su concentración en plasma, cuanto mayor sea su valor, mayor será el tiempo de restricción de fenilalanina (Tabla No.2) y menor será su requerimiento de fenilalanina en la dieta (Tabla No. 3)

Tabla No. 2. Tiempo de suspensión de la Fenilalanina en la dieta según su concentración en sangre.

| Valor de fenilalanina en sangre (mg/dl) | Tiempo de suspensión de la fenilalanina en la dieta (Horas) |
|-----------------------------------------|-------------------------------------------------------------|
| 4 - <10 | 24 |
| 10 - <20 | 48 |
| 20 - <40 | 72 |
| >0 ó = 40 | 96 |

Tomado de: Acosta Phyllis, Yannicell Steven, Sproat Kezia (1997) Nutrition Support Protocols: the Ross Metabolic Formula System. Ed. Columbus, Ohio: Ross Laboratories.

Tabla No.3. Ingesta recomendada de Fenilalanina según concentración en sangre

| Valor de fenilalanina en sangre mg/dl | Ingesta de fenilalanina mg/kg/día |
|---------------------------------------|-----------------------------------|
| <10 | 70 |
| >10<20 | 55 |
| >20<30 | 45 |
| >30<40 | 35 |
| >40 | 25 |

Tomado de: Acosta Phyllis, Yannicell Steven, Sproat Kezia (1997) Nutrition Support Protocols: the Ross Metabolic Formula System. Ed. Columbus, Ohio: Ross Laboratories.

En el primer año de vida, se debe realizar monitoreo sérico de Phe una vez por semana, de uno a 12 años, dos veces al mes, después de los 12 años 1 vez al mes (Barrera 2014).

Requerimientos de lípidos

Los pacientes con Fenilcetonuria con frecuencia presentan déficit de ácidos grasos esenciales como linoleico y linolénico, ácido araquidónico (AA), docosahexaenoico (DHA) y ácido eicosapentaenoico (EPA) y menor cantidad de fosfolípidos de membrana, y disminución en la síntesis de colesterol. Esta deficiencia se debe al bajo aporte de grasa

de origen animal ya que estos alimentos son altos en fenilalanina y por lo tanto su ingesta en la dieta es bajo y en ocasiones nulo. Por lo tanto es importante suplementar la dieta con ácidos grasos esenciales como los anteriormente mencionados para evitar alteraciones en el funcionamiento de la retina y en el desarrollo óptimo neurológico (Guillén & Vela, 2011).

Requerimientos de carbohidratos

El aporte de carbohidratos es importante, ya que al estimular la secreción de insulina, se promueve el transporte de aminoácidos a las células para la síntesis de proteínas, se recomienda un aporte del 55 a 60 % del valor calórico total.

Mariotti y cols, y Gaudichon y cols, concluyeron que los carbohidratos promueven la reducción en un 50% del máximo oxidativo de nitrógeno en la dieta durante las primeras horas postprandiales, La proteína postprandial mejora en 5% y la retención de nitrógeno en 14% cuando los carbohidratos son ingeridos con proteína, no sucede así con los lípidos (Guillén & Vela, 2011)

El requerimiento de vitaminas y minerales son los establecidos por el Recommended Dietary Reference Intakes (DRIs) (Tabla No. 7)

Se encontró que las fórmulas lácteas con mayor aporte de Phe son: Nutrilon Premature, Nutrilon Premium 2 y Nutrilon Premium 3 con niveles superiores a 100 mg de Phe en 100 ml de fórmula, y las fórmulas con menor aporte de Phe son: Nutrilon Confort, NAN 2, Nutrilon H.A, Nutrilon Pepti y Blemil plus 1 Forte, con niveles inferiores de 50 mg de Phe en 100 ml de fórmula.

Recomendaciones

- Para el niño lactante menor de 6 meses se recomienda lactancia materna combinada con fórmulas libres de fenilalanina, en el anexo No.2 está contenida la información de las fórmulas especiales libres de fenilalanina. Después de los 6 meses de edad, comenzar la alimentación complementaria con pequeñas porciones de preparaciones en puré con alimentos bajos en fenilalanina, como frutas y verduras.
- Para los niños mayores de 2 años si la concentración de Phe y Tirosina están controladas, el plan dietario se calcula con alimentos con bajo aporte de Phe como las frutas, verduras, las grasas y algunos postres y se combinan con fórmulas especiales libres de Phe para cubrir con los requerimientos nutricionales, el

profesional en Nutrición y Dietética debe seleccionar cual de fórmula especial según sus aportes nutricionales es la adecuada para cada paciente.

- Requerimiento de micronutrientes según las recomendaciones de las DRIs.

6.2 Manejo nutricional en la enfermedad Orina con Olor a Jarabe de Arce (MUSD)

Objetivos nutricionales

- Disminuir concentraciones de leucina en la fase aguda, y mantener concentraciones adecuadas de este aminoácido en fase de mantenimiento.
- Evitar catabolismo proteico.
- Evitar deficiencia de valina e isoleucina.
- Promover adecuado crecimiento y desarrollo.

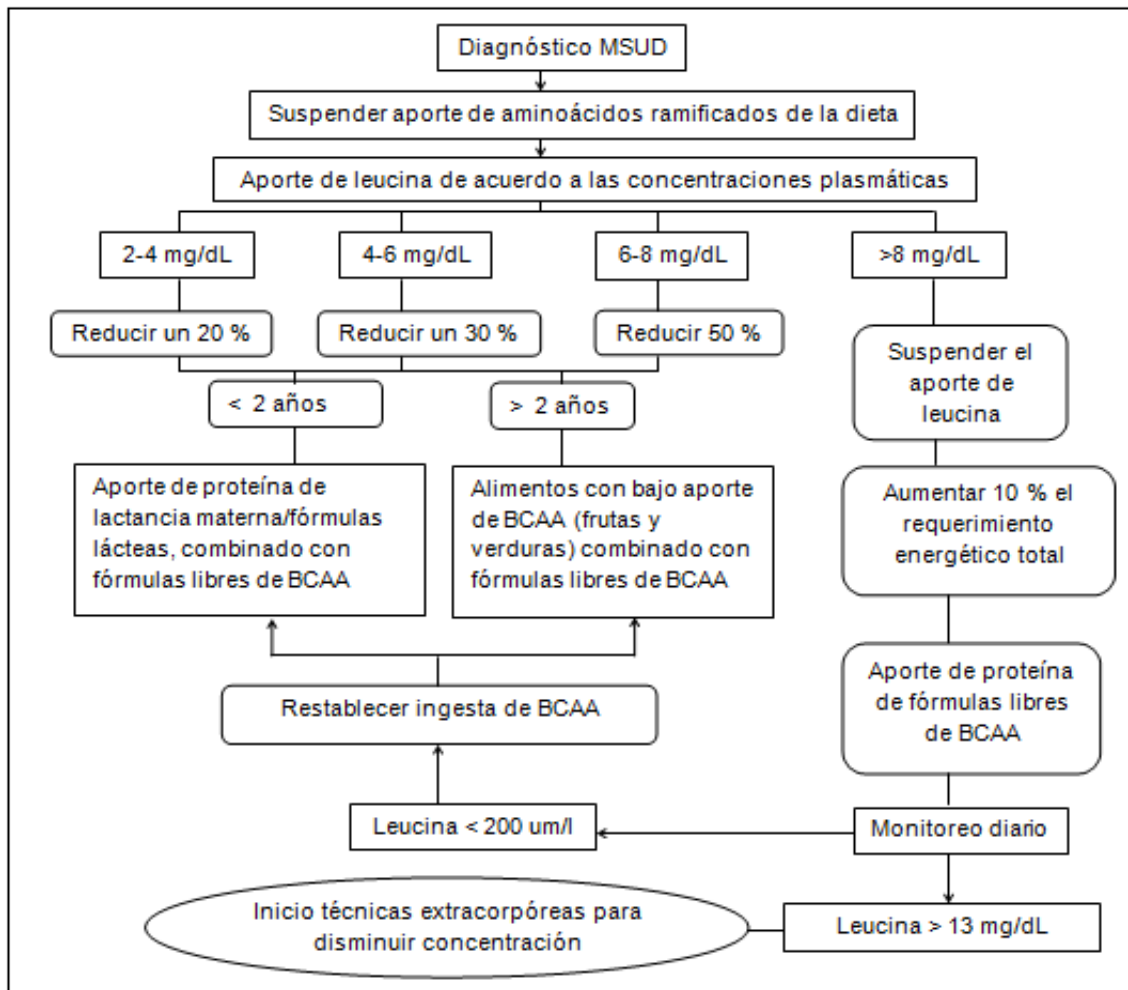
El tratamiento durante la fase aguda

El inicio de tratamiento es urgente, para evitar daño neurológico. Se deben vigilar los niveles plasmáticos de leucina ya que niveles inferiores a 50 $\mu\text{m/L}$ induce a catabolismo proteico. Durante el seguimiento los rangos de Leucina deben mantenerse entre 50 a 200 $\mu\text{m/L}$. y en rangos máximos los niveles plasmáticos de valina e isoleucina (Tabla No. 4). Se debe suspender el aporte de proteínas por 48 a 72 horas, por lo tanto se suspende la lactancia materna o el consumo de fórmulas lácteas (Cornejo y otros, 2011). Después de este tiempo se introduce de nuevo el aporte de proteínas pero este debe provenir de fórmulas especiales libres de aminoácidos ramificados (Anexo No. 4)

Fase de mantenimiento

El objetivo principal del tratamiento nutricional en esta fase es mantener las concentraciones de los aminoácidos ramificados en concentraciones normales, especialmente la leucina por ser la más neurotóxica. (Barrera 2014).

Figura No.2. Tratamiento de MSUD en el momento del diagnóstico



Fuente: elaboración propia. Información tomada de Barrera. L, Espejo. A, Espinosa. E, Echeverri. O. 2014. Errores innatos del metabolismo. Un Abordaje Integral del Diagnóstico al Tratamiento. Editorial Universidad Javeriana. Cornejo Verónica, Castro Gabriela, Fernández Eloina G. 2011. Protocolo de seguimiento para enfermedad orina Olor a Jarabe de Arce. Santiago: INTA.

Requerimientos energéticos

Se deben proporcionar el requerimiento calórico adecuado para evitar: retraso en talla y bajo peso, disminución de los niveles de transferrina plasmática y aumento del nivel plasmático de leucina como resultado del catabolismo proteico. Durante los primeros 12 meses de vida, el aporte calórico varía entre 100-120 kcal/k g/día (Tabla No. 4). Se pueden utilizar fórmula como Schofield para determinar el gasto energético basal o basarse en las recomendaciones de energía de las DRIs y ajustarlas al estado nutricional de cada paciente (Acosta & Yannicelli, 2001).

Requerimientos de proteína:

Cuando la concentración de leucina es alta, se debe suspender el aporte de proteína, una vez se ha normalizado la concentración de leucina, se introduce de nuevo el aporte de proteína, combinando la lactancia materna o las fórmulas lácteas, con fórmulas libres de aminoácidos ramificados. En niños mayores de 1 año, el 70 a 90% del total de proteína proviene solo de las fórmulas libres de aminoácidos ramificados. Los requerimientos de aminoácidos ramificados dependen de la edad del paciente (Tabla No.4)

Tabla No. 4. Recomendación por grupo de edad de ingesta de nutrientes para niños con MSUD

| Edad | Nutrientes | | | | | | |
|---------|------------|-----------------------|----------------------|-------------------------|----------------------|---------------------|-----------------------|
| | Meses | Energía Kcal/k/día | Proteína g/kg/día | Isoleucina mg/kg/día | Leucina mg/kg/día | Valina mg/kg/día | Líquidos ml/kg/día |
| 0 a < 3 | | 95-145 | 3-3,5 | 36-60 | 60-100 | 42-70 | 125-150 |
| 3 a < 6 | | 95-145 | 3-3,5 | 30-50 | 50-85 | 35-60 | 130-160 |
| 6 a < 9 | | 80-135 | 2,5-3 | 25-40 | 40-70 | 28-50 | 125-145 |
| 9 a 12 | | 80-135 | 2,5-3 | 18-33 | 30-55 | 21-38 | 120-135 |
| Años | | Kcal/día | g/día | mg/día | mg/día | mg/día | ml/día |
| 1 a <4 | | 900-1800 | >30 | 165-325 | 257-535 | 190-400 | 900-1800 |
| 4 a < 7 | | 1300-2300 | >35 | 215-420 | 360-395 | 250-490 | 1300-2300 |
| 7 < 11 | | 1650-3300 | >40 | 245-470 | 410-785 | 285-550 | 1650-3300 |

Modificado de Acosta Phyllis, Yannicell Steven. 2001. Nutrition Support Protocols: the Ross Metabolic Formula System. Columbus, Ohio. 4ta edition.

Leucina: Dependiendo de la concentración en plasma de leucina el aporte de esta en los alimentos (Tabla No. 6).

- Si valores no sobrepasan de 2 a 4 mg/dl (152 – 304 um/L) se debe reducir la ingesta de leucina en un 20%.
- Si el nivel plasmático de leucina se encuentra 8 mg/dl (608 um/L), suspender aporte de leucina, mantener ingesta de las fórmulas libres de aminoácidos ramificados. Se restablece la ingesta de leucina una vez que el nivel plasmático desciende bajo 200 um/L.
- La modificación en el plan dietario va determinado por los niveles de leucina, para poder evaluar el impacto bioquímico del cambio dietario.
- Para evitar el catabolismo, cuando se realiza restricción de leucina se debe aumentar un 10% el requerimiento calórico total.

- Al inicio de la alimentación complementaria se recomienda calcular el aporte de leucina de los alimentos y dejar un aporte de leucina por alimentos como verduras y frutas de 150 mg.
- A los 8 meses de edad se aumenta el tamaño de la porción y la cantidad de alimentos permitidos, por lo tanto se disminuye el aporte de leucina proveniente de la leche materna o de fórmulas lácteas. En promedio se indica 250 mg de leucina proveniente de alimentos al día.
- Al año de edad, el aporte de proteínas de un 70 a 90 % debe ser de las fórmulas especiales libres de aminoácidos ramificados, fraccionada en 3 tomas al día para mejorar la absorción de los aminoácidos suministrados (Cornejo y otros 2011).

Isoleucina y valina: debido a que la concentración en plasma de estos aminoácidos disminuyen durante el tratamiento de la fase aguda, se requirieren suplementos de estos aminoácidos hasta 200 mg/Kg/día (Tabla 5), con eso evitar que estos aminoácidos compitan con la leucina por el ingreso a través de la barrera (Morton y otros, 2002).

Tabla No. 5. Niveles plasmáticos de valina, isoleucina y leucina en niños con enfermedad MSUD en tratamiento nutricional.

| Aminoácido | Unidades | |
|------------|-----------|-----------|
| | um/L | mg/dl |
| Valina | 130 - 400 | 1,5 - 4,6 |
| Isoleucina | 50 - 300 | 0,6 - 2,8 |
| Leucina | 275 - 450 | 0,7 - 4 |

Tomado: Cornejo Verónica, Castro Gabriela, Fernández Eloina G. 2011. Protocolo de seguimiento para enfermedad orina Olor a Jarabe de Arce. Santiago: INTA.

Tabla No. 6. Prescripción de ingesta de leucina según niveles plasmáticos del aminoácido.

| Niveles plasmáticos de leucina | | Prescripción de ingesta de leucina |
|--------------------------------|-----------|------------------------------------|
| mg /dl | um/L | |
| >10 | > 760 | Suspender 100 % |
| 8-10 | 608 - 760 | Suspender 100 % |
| 6-8 | 456 - 608 | Disminuir 50 % de ingesta |
| 4-6 | 304 - 456 | Disminuir 30 % de ingesta |
| 2-4 | 152 - 304 | Disminuir 20 % de ingesta |
| 2 | 152 | Aumentar 30 mg |

| | | |
|----|------|----------------|
| <2 | <152 | Aumentar 50 mg |
|----|------|----------------|

Tomado: Cornejo Verónica, Castro Gabriela, Fernández Eloina G. 2011. Protocolo de seguimiento para enfermedad orina Olor a Jarabe de Arce. Santiago: INTA.

Tiamina: se debe suplementar desde el diagnóstico y en todas las formas de presentación de MSUD, se debe suplementar con dosis de 50 – 100 mg/día (Colombo y otros, 2003).

El requerimiento de vitaminas, minerales y ácidos grasos esenciales son los establecidos por el Recommended Dietary Reference Intakes (DRIs) (Tabla No.7).

Se encontró que las fórmulas lácteas con mayor aporte de leucina son: Nutrilon Premature, Nutrilon Premium 2 y Nutrilon Premium 3 con aporte superiores a 200 mg en 100 ml de fórmula, y con menor aporte son: NAN 2, NAN 3 y Nutrilon sin lactosa, con aporte menor a 135 mg por 100 ml de fórmula. Las fórmulas con mayor aporte de isoleucina son: Nutrilon Premature y Nutrilon Pepti Junior con aporte superiores a 120 mg en 100 ml de fórmula, y con menor aporte Nutrilon sin lactosa, Nutrilon AR, Nutrilon Premium 1, con un aporte menor a 80 mg en 100 ml de fórmula. Las fórmulas con mayor aporte de valina son: Nutrilon Premature, Nutrilon Premium 2 y Nutrilon Premium 3, con un aporte superior a 130 mg en 100 ml de fórmula, y con menor aporte son: Nutrilon Premium 1, Nutrilon HA, Nutrilon Confort, NAN 2 y Blemil Plus 1 Forte con un aporte menor a 85 mg en 100 ml de fórmula.

Tabla No. 7. Requerimientos de micronutrientes según las DRIs por grupo de edad.

| Edad | Hierro mg/d | Calcio mg/d | Zinc mg/d | Vitamina B12 ug/d | Ácido linoleico g/d | Ácido linolénico g/d |
|---------|----------------|----------------|--------------|----------------------|---------------------------|----------------------------|
| 0-6 m | 0,25 | 210 | 2 | 0,4 | 4,4 | 0,5 |
| 7-12 m | 11 | 210 | 3 | 0,5 | 4,6 | 0,5 |
| 1-3 a | 7 | 500 | 3 | 0,9 | 7 | 0,7 |
| 4-8 a | 10 | 800 | 5 | 1,2 | 10 | 0,9 |
| Hombres | | | | | | |
| 9-13 a | 8 | 1300 | 8 | 1,8 | 12 | 1,2 |
| 14-18 a | 11 | 1300 | 11 | 2,4 | 16 | 1,6 |
| Mujeres | | | | | | |
| 9-13 a | 8 | 1300 | 8 | 1,8 | 10 | 1 |
| 14-18 a | 15 | 1300 | 9 | 2,4 | 11 | 1,1 |

Recommended Dietary Reference Intakes (DRIs)

7. Conclusiones

Para el tratamiento de PKU y MSUD es importante el manejo nutricional, por lo tanto es indispensable que en el manejo interdisciplinario cuente con un profesional en Nutrición y Dietética.

El tratamiento nutricional para PKU y MSUD dependen del estado nutricional, edad y condición fisiológica de cada paciente, por lo cual es importante diseñar un plan nutricional individual para cada paciente.

Estos pacientes al tener un bajo o nulo aporte de alimentos de origen animal en la dieta pueden presentar deficiencia de ácidos grasos esenciales, de micronutrientes como el hierro y el calcio, por lo tanto es importante realizar un plan dietario que cubra con los requerimientos nutricionales del paciente para prevenir la aparición de deficiencias de nutrientes.

Se elaboró un protocolo para el manejo nutricional para PKU y MSUD, basado en el manejo nutricional de protocolos internacionales para cada enfermedad.

El desarrollo de este protocolo servirá como instrumento para profesional en Nutrición y Dietética en el manejo nutricional en pacientes pediátricos con PKU y MSUD.

8. Recomendaciones

Se sugiere a la Unidad de Nutrición y Dietética del Hospital Universitario San Ignacio implementar el presente protocolo con el fin de validar la información, realizar los ajustes pertinentes y poder continuar con la elaboración de protocolos para el manejo nutricional de otros Errores Innatos del Metabolismo.

Se recomienda continuar con el manejo interdisciplinario de los pacientes con EIM por parte de los profesionales de salud miembros de la Clínica de Errores Innatos del Metabolismo, con el objetivo de evitar la presentación de complicaciones y alteraciones metabólicas propias de cada patología.

Se sugiere a los laboratorios que distribuyen las fórmulas lácteas infantiles en Colombia brindar información acerca de la composición de aminoácidos de cada fórmula láctea.

9. Referencias

Barrera. L, Espejo. A, Espinosa. E, Echeverri. O. 2014. Errores innatos del metabolismo. Un Abordaje Integral del Diagnóstico al Tratamiento. Editorial Universidad Javeriana.

Chuang, D.T. and Shih, V.E.2001. Maple syrup urine disease (branched chain ketoaciduria), in Scriver, C.R., Beaudet, A.L., Sly, W.S. and Valle, D. (Eds), Childs, B., Kinzler, K.W. and Vogelstein, B. (Assoc Eds), *The Metabolic and Molecular Basis of Inherited Disease*, 8th ed., Mc Graw-Hill, New York, NY, pp. 1971-2006.

Bravo Paulina, Castro Paulina. 2014. Actualización en el Manejo Agudo de Errores Congénitos del Metabolismo. Rev. ChilPediatri. 85 (4): 421-427).

Satizábal Soto José María. 2009. Universidad del Valle. Enfermedad de la Orina con Olor a Jarabe de Arce: caracterización bioquímica y enfoque integral. X congreso Colombiano de Genética Humana.

Barrera Luis Alejandro, Cuellar Yeny Marjorie, Cabrera Mario Andrés, Garzón Katherine, Márquez William Rafael, Torres Ana Lucia, Sáenz Homero. 2004. Manual de enfermedades metabólicas. Bogotá, Colombia. Pág. 9-10

Barrera Luis Alejandro. 2009. Estudios bioquímicos de los errores innatos del metabolismo en Colombia durante dos décadas. Rev. Acad. Colomb. Cienc. 33 (128): 377-394.

Frazier, D.M., Allgeier, C. and Homer, C. 2014. Nutrition management guideline for maple syrup urine disease: an evidence- and consensus-based approach, *Molecular Genetic Metabolism*, Vol. 112 No. 3, pp. 210-217.

Strauss, K.A. and Morton, D.H. 2003. Branched-chain ketoacyl dehydrogenase deficiency: maple syrup disease, *Curriculum Treat Option Neurology*, Vol. 5 No. 4, pp. 329-341.

Strauss, K.A., Wardley, B. and Robinson, D. 2010, Classical maple syrup urine disease and maple brain development principles of management and formula design, *Molecular Genetic Metabolic*, Vol. 99 No. 4, pp. 333-345

Danglot Cecilia, Gómez Manuel, Vega Leopoldo. 2006. pautas para el diagnóstico temprano de los errores innatos del metabolismo, *Revista Mexicana de Pediatría*. Vol. 73, Núm. 3.

Macleod Erin L. Ney Denise M. 2010. Tratamiento nutricional de la fenilcetonuria.

Departamento de ciencia Nutricionales, Universidad de Winsconsin, Madison, Wisc. *AnnNestle*. España 68:69-70.

Torres Flores Jorge. 2012. Aspectos integrales de los defectos del ciclo de la urea. *Revista médica de Costa Rica y Centroamérica* LXIX (603) 379-386.

Borrajo Gustavo JC. 2012. Panorama epidemiológico de la fenilcetonuria (PKU) en Latinoamérica. *Revista pediátrica México*; 33 (6): 279-287.

Ziesch. B, Weigel. J, Thiele. A, Mütze. U, Rohde. C, Ceglarek. U, Thiery. J, Kiess. W, Beblo S. 2012. Tetrahydrobiopterin (BH4) in PKU: effect on dietary treatment, metabolic control, and quality of life. *J Inherit Metab Dis*; 35:983–992

González Yuniesky, Palomino Carolina, Pérez Elevina, Mahfoud Antonieta. 2013. Terapias nutricionales novedosas y otros enfoques utilizados en el tratamiento de pacientes. Actualización en Nutrición. Venezuela. vol 14 - N° 3.

Guillén López Sara, Vela Amieva Marcela. 2011. Actualidades en el Tratamiento Nutricional de la Fenilcetonuria. Acta Pediatría Mex. 32 (2): 107-114.

Acosta P, Michals Kirberlee. 2010. Nutrition Management of Patients with Inherited Disorders of Aromatic Amino Acid Metabolism. 1st ed. Jones and Bartlett Publisher. Sudbury, Massachusetts; p.119-174.

Acosta Phyllis, Yannicell Steven, Sproat Kezia. 1997 Nutrition Support Protocols: the Ross Metabolic Formula System. Ed. Columbus, Ohio: Ross Laboratories.

Cornejo Verónica, Castro Gabriela, Fernández Eloina G. 2011. Protocolo de seguimiento para enfermedad orina Olor a Jarabe de Arce. Santiago: INTA.


Acosta Phyllis, Yannicell Steven. 2001. Nutrition Support Protocols: the Ross Metabolic Formula System. Columbus, Ohio. 4ta edition.

Acosta. P, Yannicelli. S. 2001. Urea Cycle Disorders en Nutrition support protocols. 4ta edición. Protocol 24. 418-431.


Morton. D.H, Strauss. K.A, Robinson. D.L, Puffenberger. E.G, Kelley, R.L. 2002. Diagnosis and treatment of maple syrup urine disease: a study of 36 patients, en Pediatrics, 109(6), 999-1008.

Colombo. M, Cornejo. V, Raimann. E. 2003. Errores Innatos del Metabolismo de los Aminoácidos en Errores innatos del Metabolismo del Niño E. Editorial Universitaria, Santiago, Chile, 3: 79-103.


Anexo No.1. Aminogramas de fórmulas lácteas infantiles disponibles en Colombia

|  | Nutrilon Premature | Nutrilon Premium 1 | Nutrilon Premium 2 | Nutrilon Premium 3 | Nutrilon H.A. |
|-----------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------|-----------------------|-----------------------|-----------------------|------------------|
| Dilución estándar | 16,9 | 13,7% | 14,8 % | 14,8 % | 13,7 % |
| Nutriente | Composición nutricional en 100 ml | | | | |
| Osmolaridad mOsm/litro. | 320 | 223 | 279 | 247 | 315 |
| Energía (Kcal) | 79 | 66 | 68 | 68 | 65 |
| Hidratos de carbono (g) | 8,4 | 7,3 | 7,9 | 8 | 7,2 |
| Proteínas (g) | 2,6 | 1,3 | 2 | 2 | 1,5 |
| Grasas totales (g) | 3,9 | 3,5 | 3,1 | 3,1 | 3,4 |
| Aminoácidos | mg/100ml | | | | |
| Esenciales | | | | | |
| Fenilalanina | 116 | 59 | 100 | 100 | 55 |
| Histidina | 69 | 33 | 58 | 57 | 32 |
| Isoleucina | 130 | 77 | 114 | 113 | 82 |
| Leucina | 297 | 139 | 209 | 209 | 183 |
| Lisina | 246 | 123 | 187 | 187 | 155 |
| Metionina | 63 | 33 | 55 | 55 | 35 |
| Treonina | 132 | 78 | 105 | 10'5 | 87 |
| Triptófano | 50 | 22 | 29 | 29 | 28 |
| Valina | 147 | 85 | 134 | 133 | 76 |
| No esenciales | mg/100ml | | | | |
| Alanina | 111 | 56 | 76 | 76 | 76 |
| Arginina | 81 | 43 | 71 | 71 | 42 |
| Acido aspártico | 267 | 122 | 169 | 169 | 175 |
| Glicina | 55 | 26 | 40 | 40 | 28 |
| Acido glutámico | 537 | 284 | 458 | 456 | 282 |
| Prolina | 192 | 112 | 190 | 189 | 81 |
| Serina | 146 | 79 | 124 | 124 | 72 |
| Tirosina | 112 | 56 | 98 | 98 | 52 |
| Cistina | 53 | 18 | 40 | 20 | 44 |

Referencia: Nutrilon Portafolio de Productos. 2013. Danone baby Nutrition. Pdf


|  | Nutrilon Pepti | Nutrilon Pepti Junior | Nutrilon AR | Nutrilon Confort | Nutrilon Sin Lactosa | Nutrilon Soya |
|-----------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------|-----------------------|-------------|------------------|----------------------|---------------|
| Dilución estándar | 13.6% | 12.8% | 13.2% | 13.7% | 12.8% | 12.7% |
| Nutriente | Composición nutricional en 100 ml | | | | | |
| Osmolaridad mOsm/litro. | 250 | 190 | 204 | 234 | 150 | 144 |
| Energía (Kcal) | 66 | 66 | 65 | 65 | 66 | 66 |
| Hidratos de carbono (g) | 7,1 | 6,8 | 6,8 | 7,1 | 7,3 | 6,7 |
| Proteínas (g) | 1,6 | 1,8 | 1,6 | 1,5 | 1,3 | 1,8 |
| Grasas totales (g) | 3,5 | 3,5 | 3,5 | 3,4 | 3,5 | 3,6 |
| Aminoácidos | mg/100ml | | | | | |
| Esenciales | | | | | | |
| Fenilalanina | 55 | 64 | 76 | 50 | 71 | 94 |
| Histidina | 30 | 40 | 49 | 29 | 38 | 47 |
| Isoleucina | 111 | 127 | 71 | 85 | 67 | 88 |
| Leucina | 174 | 187 | 154 | 166 | 133 | 148 |
| Lisina | 168 | 193 | 131 | 148 | 114 | 113 |
| Metionina | 33 | 34 | 41 | 33 | 41 | 27 |
| Treonina | 120 | 133 | 73 | 111 | 61 | 68 |
| Triptófano | 27 | 31 | 23 | 26 | 21 | 31 |
| Valina | 95 | 110 | 89 | 80 | 87 | 90 |
| No esenciales | mg/100ml | | | | | |
| Alanina | 92 | 99 | 52 | 79 | 44 | 77 |
| Arginina | 43 | 51 | 57 | 39 | 50 | 137 |
| Acido aspártico | 174 | 197 | 126 | 174 | 99 | 207 |
| Glicina | 30 | 31 | 31 | 29 | 28 | 76 |
| Acido glutámico | 291 | 339 | 365 | 289 | 314 | 342 |
| Prolina | 104 | 107 | 152 | 87 | 154 | 92 |
| Serina | 76 | 86 | 94 | 83 | 84 | 94 |
| Tirosina | 54 | 48 | 81 | 55 | 75 | 68 |
| Cistina | 30 | 33 | 20 | 42 | 14 | 23 |

Referencia: Nutrilon Portafolio de Productos. 2013. Danone baby Nutrition. Pdf

|  | | NAN 2 | | NAN 3 | |
|-----------------------------------------------------------------------------------|------------------|---------------|--------------|---------------|--|
| Dilución estándar | | 13,5% | | 13,5 % | |
| Nutriente | 100 g | 100 ml | 100 g | 100 ml | |
| Energía (Kcal) | 498 | 67 | 492 | 66 | |
| Proteínas (g) | 9,9 | 1,3 | 11 | 1,5 | |
| Carbohidratos (g) | 61,7 | 8,3 | 61,8 | 8,3 | |
| Grasas (g) | 23,5 | 3,2 | 22,3 | 3 | |
| Aminoácidos | mg/100 ml | | | | |
| Esenciales | | | | | |
| Fenilalanina | 53 | | 60 | | |
| Histidina | 30 | | 34 | | |
| Isoleucina | 84 | | 95 | | |
| Leucina | 126 | | 142 | | |
| Lisina | 113 | | 127 | | |
| Metionina | 33 | | 37 | | |
| Treonina | 76 | | 86 | | |
| Triptófano | 22 | | 25 | | |
| Valina | 85 | | 96 | | |
| No esenciales | | | | | |
| Alanina | 54 | | 61 | | |
| Arginina | 39 | | 44 | | |
| Acido aspártico | 115 | | 129 | | |
| Glicina | 24 | | 27 | | |
| Ácido glutámico | 255 | | 288 | | |
| Prolina | 109 | | 122 | | |
| Serina | 80 | | 90 | | |
| Tirosina | 63 | | 71 | | |
| Cistina | 21 | | 24 | | |

Referencias: Nestlé {en línea} 2011. España. Marcas registradas por Societé Produits Nestlé, S.A. Vevey (Suiza) (fecha de consulta 02 de febrero del 2015): disponible en:

- http://www.nestlebebe.es/sites/default/files/pdf_products/NAN-2_0.pdf
- http://www.nestlebebe.es/sites/default/files/pdf_products/NAN-3_0.pdf


|  | Blemil plus 1 forte | | Blemil plus 2 forte | | Blemil plus 3 crecimiento | |
|-----------------------------------------------------------------------------------|----------------------|--------|---------------------|--------|---------------------------|--------|
| | Dilución estándar | | 14,5 % | | 14,1 % | |
| Nutriente | 100 g | 100 ml | 100 g | 100 ml | 100 g | 100 ml |
| Energía (Kcal) | 499 | 67 | 478 | 69 | 475 | 68 |
| Proteínas (g) | 10 | 1,35 | 12,5 | 1,8 | 16 | 2,3 |
| Carbohidratos (g) | 53,3 | 7,2 | 70 | 10,2 | 54 | 7,8 |
| Grasas (g) | 26 | 3,5 | 22 | 3,2 | 21 | 3 |
| Aminoácidos | g/100 g de proteínas | | | | | |
| Esenciales | | | | | | |
| Fenilalanina | 4,2 | | 4,5 | | 5 | |
| Histidina | 2,4 | | 2,4 | | 2,7 | |
| Isoleucina | 6,5 | | 6,4 | | 6,8 | |
| Leucina | 10,7 | | 11 | | 10,9 | |
| Lisina | 8,9 | | 8,9 | | 8,5 | |
| Metionina | 2,2 | | 2,4 | | 2,5 | |
| Treonina | 5,8 | | 5,6 | | 5,3 | |
| Triptófano | 2 | | 1,8 | | 1,6 | |
| Valina | 6,3 | | 6,5 | | 7,1 | |
| No esenciales | | | | | | |
| Arginina | 3,1 | | 3,4 | | 3,8 | |
| Tirosina | 4,4 | | 4,6 | | 5,3 | |
| Cistina | 2 | | 1,8 | | 1,1 | |

Referencia: Ordesa {en línea} España, Barcelona. 2015. Fecha de consulta: 03 de febrero del 2015. Disponible en:

- http://www.ordesa.es/adjuntos/4056_blemil_plus_3_analisis_medio.pdf
- http://www.ordesa.es/adjuntos/2759_analisis_medio_blemil_plus_2_forte_formula_nutriexpert.pdf
- http://www.ordesa.es/adjuntos/2756_analisis_medio_blemil_plus_1_forte_formula_nutriexpert.pdf


Anexo No.2. Fórmulas libres de Fenilalanina disponibles en el mercado

| | | |
|-----------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------|
|  | Pku anamix infant | |
| Descripción | Fórmula infantil en polvo libre de fenilalanina y rica en tirosina Contiene una mezcla de aminoácidos esenciales y no esenciales. Suplementada con ácidos grasos poliinsaturados de cadena larga (LCP) | |
| Indicaciones | Manejo nutricional de lactantes con Fenilcetonuria o Hiperfenilalaninemia Niños desde el nacimiento hasta los 12 meses de edad. | |
| Presentación | Lata de 400 g | |
| Preparación | Una cuchara medidora (5g) para cada 30 ml de agua | |
| Información nutricional | 100 g | 100 ml |
| Energía (Kcal) | 466 | 70 |
| Grasas (g) | 23 | 3,3 |
| Carbohidratos (g) | 49,8 | 7,5 |
| Proteínas (g) | 13,1 | 2 |
| Aminoácidos | 100 g | |
| L- Histidina (g) | 0,62 | |
| L-Isoleucina (g) | 0,95 | |
| L-Leucina (g) | 1,63 | |
| L-Lisina (g) | 1,11 | |
| L- Metionina (g) | 0,26 | |
| L- Fenilalanina (g) | 0 | |
| L-Prolina (g) | 1,16 | |
| L-serina (g) | 0,71 | |
| L-Treonina (g) | 0,8 | |
| L:Tritófano (g) | 0,32 | |
| L-Tirosina (g) | 1,44 | |
| L-Valina (g) | 1,04 | |


|  | | PukMed A | PukMed B fórmula | PukMed B | PukMed C fórmula | PukMed C |
|-----------------------------------------------------------------------------------|----------|------------------------|-----------------------|-----------------------|---------------------|-------------------------|
| Presentación | | Lata de 500 g. | | | | |
| Indicación | | Niños menores de 1 año | Niños de 1 - 14 años. | Niños de 1 - 14 años. | Mayores de 15 años | Para mayores de 15 años |
| Nutrientes | Unidades | 100 g | 100 g | 100 g | 100g | 100 g |
| Calorías | Kcal | 282 | 422 | 285 | 335 | 297 |
| Proteínas | g | 50,3 | 31,1 | 66,8 | 45 | 68 |
| Histidina | g | 1,4 | 1 | 1,8 | 1,37 | 1,8 |
| Isoleucina | g | 3,4 | 2 | 4,5 | 2,8 | 4,5 |
| Leucina | g | 5,7 | 3,2 | 7,6 | 4,4 | 7,6 |
| Lisina | g | 4 | 2,9 | 5,4 | 4,24 | 5,4 |
| Metionina | g | 1,4 | 0,7 | 1,8 | 0,95 | 1,8 |
| Treonina | g | 2,7 | 1,9 | 3,6 | 2,74 | 3,6 |
| Triptófano | g | 1 | 0,8 | 1,4 | 1,07 | 1,4 |
| Tirosina | g | 3,4 | 2,5 | 4,5 | 4,56 | 6 |
| Carbohidratos | g | 20,3 | 40,6 | 4,5 | 38,9 | 6,3 |
| Lípidos | g | 0 | 14 | 0 | 0 | 0 |
| Calcio | mg | 2365 | 1033 | 2219 | 901 | 1313 |
| Hierro | mg | 28 | 14 | 30 | 22,5 | 21 |
| Magnesio | mg | 301 | 151 | 325 | 224 | 509 |
| Fosforo | mg | 1272 | 610 | 1311 | 623 | 925 |
| Potasio | mg | 2697 | 628 | 1350 | 808 | 1330 |
| Sodio | mg | 956 | 278 | 598 | <1 | 642 |
| Zinc | mg | 25 | 9,3 | 20 | 11,2 | 24 |
| Vitamina A | mg | 3,8 | 622 | 1,3 | 0,9 | 1,2 |

Referencias: Metaboliza SAS {en línea} Bogotá, Colombia. Fecha de consulta 02 de febrero del 2015. Disponible en:


http://www.metabolica.co/index.php?option=com_k2&view=itemlist&layout=category&task=&id=&Itemid=111&lang=es.

| | | | |
|-----------------|------------------------------------------------------------------------------------|----------------------|-----------------------|
| Nutrientes | | Phenex 1 | Phenex 2 |
| Presentación |  | 400 g. Bebés y niños | 400 g Niños y adultos |
| Características | Libre de fenilalanina. Adicionado con L-glutamina y Taurina. | | |
| Indicación | Soporte nutricional para niños y adultos con fenilcetonuria o hiperfenilalaninemia | | |
| | Unidades | 100 g | 100 g |
| Calorías | Kcal | 467 | 386 |
| Proteínas | g | 15 | 30 |
| Nitrógeno | g | 2,4 | 4,8 |
| Histidina | g | 0,42 | 0,84 |
| Isoleucina | g | 1,08 | 2,16 |
| Leucina | g | 1,68 | 3,36 |
| Lisina | g | 1 | 2 |
| Metionina | g | 0,3 | 0,6 |
| Fenilalanina | g | Trazas | Trazas |
| Treonina | g | 0,7 | 1,4 |
| Triptófano | g | 0,17 | 0,34 |
| Tirosina | g | 1,5 | 3 |
| Carbohidratos | g | 53 | 35 |
| Lípidos | g | 21,7 | 14 |
| Ácido linoleico | mg | 3500 | 2200 |
| Calcio | mg | 575 | 880 |
| Hierro | mg | 9 | 13 |
| Magnesio | mg | 50 | 225 |
| Fosforo | mg | 400 | 760 |
| Potasio | mg | 675 | 1370 |
| Sodio | mg | 190 | 880 |
| Zinc | mg | 8 | 13 |
| Vitamina A | Er | 420 | 660 |


Guías de productos nutricionales. 2011-2012. Abbott Nutrition. Disponible en <http://mx.privademecum.com/producto.php?producto=13728>. Fecha de consulta 10 de marzo del 2015

|  | PKU ANAMIX FIRST SPOON | PKU ANAMIX JUNIOR | PKU ANAMIX JUNIOR LQ | XP MAXAMAID | PKU LOPHLEX SENSATION | PKU LOPHLEX POWDER |
|-----------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------|----------------------------------|----------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------|-------------------------------------------|
| Descripción | Polvo bajo en Phe, contiene ácidos grasos poliinsaturados de cadena larga | Polvo libre de Phe con DHA, oligoelementos y fibra. | Bebida libre de Phe, DHA,. | Polvo libre de Phe | Un sustituto proteico libre de Phe. Contiene DHA. | Un polvo libre de Phe |
| Indicaciones | Mayores de seis meses a cinco años | Niños de 1-10 años. | Niños de 1-10 años. | En niños de 1-8 años. | Niños > de 4 años, adultos embarazadas. | Niños de 8 años, adultos, embarazadas. |
| Presentación | Sobres de 12,5 g. | Sobres de 30 g | Botellas de 125 ml. | Lata de 500 g | Tarro de 109 g | Sobre de 27,8 g |
| Preparación | Diluir un sobre (12,5 g) en 10 ml de agua | Diluir un sobre (36 g) en 100 ml de agua | Agitar bien antes de su consumo. | Dilución de 1 g de polvo en 7 ml de agua o 1 g en 5 ml de agua | Listo para comer, diluirlo en agua o bebidas. | Diluir un sobre (27,8 g) en 65 ml de agua |
| Aportes | 12,5 g | 36 g | 125 ml | 100 g | 100 g | 27,8 g |
| Energía (Kcal) | 41 | 135 | 118 | 309 | 152 | 91 |
| Proteína (g) | 5 | 10 | 10 | 25 | 18,3 | 20 |
| Grasa (g) | 0,15 | 4,5 | 4,8 | 42,5 | 0,34 | 0,23 |
| Carbohidratos (g) | 4,8 | 11,5 | 8,8 | 51 | 18,5 | 2,5 |
| Calcio (mg) | 157 | 1078 | 326 | 810 | 327 | 356 |
| Hierro (mg) | 3,1 | 10,9 | 4,9 | 12 | 4,9 | 5,3 |
| Magnesio (mg) | 22 | 123 | 56,9 | 200 | 98,2 | 107 |
| Fosforo (mg) | 115 | 708 | 165 | 810 | 252 | 276 |
| Potasio (mg) | 131 | 490 | 338 | 840 | 100 | <2,8 |
| Sodio (mg) | 52 | 308 | 234 | 580 | <20 | <5,6 |
| Zinc (mg) | 2,2 | 5,3 | 3,5 | 13 | 3,6 | 3,9 |
| Vitamina A (ug) | 150 | 420 | 196 | 525 | 261 | 285 |

Referencias: Nutricia {en línea} 2012. Fecha de consulta 29 de abril del 2015. Disponible en: <http://www.nutricia.co.uk/products/category/phenylketonuria>

| | | | | | | |
|-----------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------|-------------------------------------------|-------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------|-----------------------------------------|----------------------------|
|  | PKU LOPHLEX LQ JUICY | PKU LOPHLEX POWDER OR PKU LOPHLEX ADVANCE | PKU LOPHLEX LQ | XP MAXAMUM | PK AID-4 | PHLEXY-10 CAPSULES |
| Descripción | Bebida libre de Phe | Polvo libre de Phe | Bebida libre de Phe | Polvo libre de Phe | Polvo libre de Phe | Cápsulas libre de Phe |
| Indicaciones | Niños mayores de 3, adultos, embarazadas. | Niños de 8 años, adultos, embarazadas | Niños mayores de 3 años, adultos, mujeres embarazadas | Niños mayores de 8 años, adultos, mujeres embarazadas | Niños mayores de 6 meses | Niños de 8 años y adultos. |
| Presentación | 125ml. 62.5ml | Sobre de 27,8 g | 125 ml 62,5ml | Lata de 500 g sobres de 50 g | Lata de 500g g | 20 cápsulas |
| Preparación | Servirse frío. | Diluir un sobre (27,8 g) en 65 ml de agua | Servirse mejor frío. | Dilución de 1 g de polvo 7 ml de agua o 1 g en 5 ml de agua | Dilución 1 a 20 (5 g en 100 ml de agua) | Según indicación |
| Aportes | 100 ml | 100 g | 100 ml | 100g | 100 g | 20 cápsulas |
| Energía (Kcal) | 92 | 326 | 92 | 297 | 334 | 37 |
| Proteína (g) | 16 | 72 | 16 | 39 | 79 | 8,3 |
| Grasa (g) | 0 | 0,2 | 0 | <0,5 | 0 | 0 |
| Carbohidratos (g) | 7 | 9 | 7 | 34 | 4,5 | 0 |
| Calcio (mg) | 285 | 1280 | 285 | 670 | - | - |
| Hierro (mg) | 4,2 | 19,2 | 4,2 | 23,5 | - | - |
| Magnesio (mg) | 85,6 | 384 | 85,6 | 285 | - | - |
| Fosforo mg | 221 | 992 | 221 | 670 | - | - |
| Potasio (mg) | <20 | <20 | <20 | 700 | - | - |
| Sodio (mg) | <20 | <10 | <20 | 560 | - | - |
| Zinc (mg) | 3,1 | 14,1 | 3,1 | 13,6 | - | - |
| Vitamina A (ug) | 228 | 1024 | 228 | 710 | - | - |

Referencias: nutricia {en línea} 2012. Fecha de consulta 29 de abril del 2015. Disponible en: <http://www.nutricia.co.uk/products/category/phenylketonuri>

|  | Phenyl-Free 1 | Phenyl-Free 2 | Phenyl-Free 2HP |
|-----------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------|-----------------------------|----------------------|
| Descripción | Fórmula infantil libre de fenilalanina | Polvo libre de fenilalanina | Complemento proteico |
| Indicaciones | Lactantes y niños pequeños | Niños y adultos | Niños y adultos |
| | Medida 4.5 g | Medida 14.4 g | Medida 15.1 g |
| Aportes | 100 g | 100 g | 100 g |
| Energía (Kcal) | 500 | 410 | 390 |
| Proteína (g) | 16,2 | 22 | 40 |
| Histidina (g) | 410 | 550 | 1000 |
| Isoleucina (g) | 1150 | 1560 | 2800 |
| Leucina (g) | 2100 | 2900 | 5200 |
| Lisina (g) | 1300 | 1760 | 3200 |
| Metionina (g) | 360 | 480 | 880 |
| Fenilalanina (g) | 0 | 0 | 0 |
| Treonina (g) | 750 | 1010 | 1840 |
| Triptófano(g) | 290 | 400 | 720 |
| Valina(g) | 1250 | 1690 | 3100 |
| Grasas (g) | 26 | 8,6 | 6,3 |
| Carbohidratos (g) | 51 | 60 | 44 |
| Calcio mg | 660 | 730 | 980 |
| Hierro mg | 9,6 | 12,2 | 15,7 |
| Magnesio mg | 66 | 163 | 290 |
| Fosforo mg | 440 | 730 | 980 |
| Potasio mg | 560 | 1100 | 1180 |
| Sodio mg | 240 | 610 | 410 |
| Zinc | 8,6 | 12,2 | 15,7 |
| Vitamina A UI | 1520 | 1430 | 2000 |

Referencia: Mead Johnson & Company {en línea} 2004-2015. Fecha de consulta 15 de Mayo 2015.

Disponible en <https://www.meadjohnson.com/pediatrics/us-en/productinformation/products#metabolics>

Anexo No. 3. Aporte de Fenilalanina en alimentos

| Alimentos | Cantidad | Unid. | PHE (mg) | TYR (mg) | Proteína (g) | Calorías (Kcal) |
|------------------------------------|----------|-------|----------|----------|--------------|-----------------|
| Cereales, cocidos | | | | | | |
| Avena instantánea | 20 | g | 28 | 18 | 0,5 | 12 |
| Harina de trigo | 44 | g | 34 | 20 | 0,6 | 22 |
| Sémola de maíz instantáneo | | | | | | |
| Natural | 45 | g | 33 | 28 | 0,6 | 20 |
| sabor a queso | 36 | g | 36 | 29 | 0,7 | 27 |
| Cereales, listos para comer | | | | | | |
| All Bran ® | 5 | g | 29 | 22 | 0,8 | 13 |
| Cinnamon Toast Crunch ® | 19 | g | 30 | 18 | 0,7 | 80 |
| Cocoa Krispies ® | 12 | g | 27 | 34 | 0,6 | 46 |
| Cookie Crisp ® | 10 | g | 26 | 19 | 0,5 | 39 |
| Corn Flakes ® | 7 | g | 31 | 26 | 0,6 | 29 |
| Froot Loops ® | 9 | g | 29 | 20 | 0,6 | 37 |
| Hojuelas de avena fortificada | 3 | g | 29 | 21 | 0,6 | 11 |
| Lucky Charms ® | 6 | g | 30 | 20 | 0,5 | 23 |
| Nutri-Grain ® | | | | | | |
| Cebada | 5 | g | 31 | 19 | 0,6 | 19 |
| Maíz | 8 | g | 32 | 27 | 0,6 | 30 |
| Centeno | 8 | g | 31 | 21 | 0,7 | 27 |
| Trigo | 5 | g | 25 | 15 | 0,5 | 20 |
| Special K ® | 4 | g | 31 | 34 | 0,7 | 14 |
| Trigo inflado | 4 | g | 30 | 17 | 0,6 | 14 |
| Trix ® | 9 | g | 27 | 21 | 0,5 | 35 |
| Zucaritas | 13 | g | 35 | 29 | 0,7 | 64 |
| Granos | | | | | | |
| Arroz, cocido | | | | | | |
| Blanco de grano largo | 26 | g | 36 | 23 | 0,7 | 33 |
| Blanco de grano instantánea | 31 | g | 34 | 21 | 0,6 | 30 |
| Blanco de grano mediano | 26 | g | 32 | 20 | 0,6 | 33 |
| Español | 30 | g | 26 | 21 | 0,5 | 26 |
| Frito | 23 | g | 30 | 23 | 0,7 | 30 |
| Marrón | 25 | g | 32 | 24 | 0,6 | 27 |
| Tortas | 9 | g | 34 | 45 | 0,8 | 35 |
| Maíz | | | | | | |
| Cocido | | | | | | |
| Estilo crema | 32 | g | 26 | 21 | 0,6 | 23 |
| Grano entero | 20 | g | 32 | 26 | 0,7 | 22 |

| Alimentos | Cantidad | Unid. | PHE (mg) | TYR (mg) | Proteína (g) | Calorías (Kcal) |
|---------------------------------|----------|-------|----------|----------|--------------|-----------------|
| Mazorca | 21 | g | 30 | 25 | 0,6 | 19 |
| Pasta, cocinada | | | | | | |
| Espaguetis | 19 | g | 33 | 17 | 0,6 | 21 |
| Fideos | 13 | g | 26 | 14 | 0,5 | 17 |
| Macarrones | 12 | g | 31 | 18 | 0,6 | 18 |
| Tubérculos | | | | | | |
| Batata | | | | | | |
| Al horno, con cáscara, en puré | 25 | g | 26 | 18 | 0,4 | 26 |
| Cocido, sin cáscara, en puré | 31 | g | 30 | 21 | 0,5 | 32 |
| Ñames, al horno o hervidas | 42 | g | 29 | 17 | 0,6 | 49 |
| Patatas, blanco | | | | | | |
| Al horno, sin cáscara | 30 | g | 31 | 26 | 0,7 | 33 |
| Al microondas, con cáscara | 29 | g | 27 | 23 | 0,6 | 29 |
| Cocido, con cáscara, en puré | 40 | g | 32 | 28 | 0,8 | 34 |
| Cocido, sin cáscara, en puré | 39 | g | 30 | 25 | 0,7 | 34 |
| Papas a la francesa | 20 | g | 32 | 19 | 0,7 | 64 |
| Miceláneos | | | | | | |
| Salsa de chocolate (Hershey's) | 20 | g | 25 | 18 | 0,5 | 49 |
| Torta de harina | 8 | g | 31 | 19 | 0,6 | 30 |
| Snack | | | | | | |
| Cono de helado, tipo wafer | 4 | g | 22 | 13 | 0,4 | 17 |
| Doritos | 9 | g | 28 | 17 | 0,7 | 44 |
| Galletas de dulce | | | | | | |
| Oreo ® | 11 | g | 24 | 15 | 0,5 | 53 |
| Sugar Wafer (Nabisco ®) | 17 | g | 30 | 18 | 0,7 | 80 |
| Vanilla wafer | 12 | g | 32 | 19 | 0,6 | 55 |
| Galletas de sal | | | | | | |
| Galletas de animalitos | 7 | g | 28 | 17 | 0,6 | 27 |
| Goldfish ®, original | 9 | g | 29 | 19 | 0,6 | 44 |
| Ritz ® | 10 | g | 32 | 19 | 0,7 | 50 |
| Satin | 6 | g | 27 | 16 | 0,5 | 26 |
| Soda | 7 | g | 35 | 19 | 0,7 | 30 |
| Palomitas de maíz | | | | | | |
| Caramelo | 9 | g | 28 | 23 | 0,5 | 34 |
| Mantequilla | 6 | g | 31 | 26 | 0,6 | 27 |
| Natural | 4 | g | 26 | 22 | 0,5 | 15 |
| Papas fritas de paquete | 10 | g | 29 | 24 | 0,6 | 52 |
| Alimentos | Cantidad | Unid. | PHE (mg) | TYR (mg) | Proteína (g) | Calorías (Kcal) |

| Alimentos | Cantidad | Unid. | PHE (mg) | TYR (mg) | Proteína (g) | Calorías (Kcal) |
|------------------------------------------|----------|-------|----------|----------|--------------|-----------------|
| Pastel de arroz | 9 | g | 34 | 45 | 0,8 | 35 |
| Tortillas | | | | | | |
| Chips | 8 | g | 36 | 29 | 0,7 | 27 |
| Harina | 8 | g | 33 | 19 | 0,7 | 27 |
| Maíz | 8 | g | 36 | 29 | 0,7 | 27 |
| Grasas | | | | | | |
| Aceitunas, negras o verdes | 10 | g | 4 | 4 | 0,2 | 15 |
| Aderezos para ensaladas, comercial | | | | | | |
| French | 16 | g | 4 | 4 | 0,1 | 67 |
| Italian | 15 | g | 4 | 4 | 0,1 | 69 |
| Mayonesa | 9 | g | 5 | 4 | 0,1 | 66 |
| Thousand Island | 16 | g | 6 | 6 | 0,1 | 59 |
| Crema batida | 4 | g | 6 | 6 | 0,1 | 10 |
| Mantequilla | 14 | g | 6 | 6 | 0,1 | 101 |
| Margarina | | | | | | |
| Barra | 14 | g | 6 | 6 | 0,1 | 101 |
| Líquida | 5 | g | 4 | 4 | 0,1 | 34 |
| Para untar | 14 | g | 5 | 5 | 0,1 | 102 |
| Richwhip Prebatida | 8 | g | 5 | 4 | 0,1 | 24 |
| Salsas | | | | | | |
| Champiñón en lata | 10 | g | 6 | 4 | 0,1 | 5 |
| Mezcla Champiñones, deshidratados | 1 | g | 4 | 3 | 0,1 | 3 |
| Mezcla de cebolla deshidratadas | 1 | g | 5 | 3 | 0,1 | 3 |
| FRUTAS | | | | | | |
| Aguacates, todas las variedades, en puré | 23 | g | 17 | 12 | 0,5 | 38 |
| Albaricoques | | | | | | |
| Congelado, endulzado | 60 | g | 16 | 9 | 0,4 | 60 |
| Deshidratadas, en mitades | 11 | g | 16 | 9 | 0,4 | 25 |
| Enlatado, en almíbar | 64 | g | 14 | 8 | 0,33 | 54 |
| Entero | 35 | g | 18 | 10 | 0,5 | 17 |
| Néctar, en lata | 94 | ml | 15 | 9 | 0,3 | 53 |
| Arándanos | | | | | | |
| Congelados, endulzados | 115 | g | 16 | 6 | 0,5 | 93 |
| Crudos | 72 | g | 17 | 6 | 0,5 | 41 |
| Enlatados, en almíbar espeso | 64 | g | 15 | 5 | 0,4 | 56 |
| Bananos, en rodajas | 42 | g | 16 | 10 | 0,4 | 39 |
| Cerezas | | | | | | |
| Crudas | 48 | g | 13 | 5 | 0,6 | 34 |

| Alimentos | Cantidad | Unid. | PHE (mg) | TYR (mg) | Proteína (g) | Calorías (Kcal) |
|-------------------------------------|----------|-------|----------|----------|--------------|-----------------|
| Dulces rojas, enlatadas, en almíbar | 86 | g | 15 | 10 | 0,5 | 67 |
| Roja amargo, enlatadas, en almíbar | 77 | g | 12 | 5 | 0,6 | 70 |
| Ciruelas | | | | | | |
| En trozos | 82 | g | 14 | 5 | 0,7 | 45 |
| Enlatadas/almíbar | 194 | g | 16 | 6 | 0,7 | 172 |
| Ciruelas pasas | | | | | | |
| Deshidratadas | 25 | g | 15 | 6 | 0,7 | 60 |
| Jugo | 128 | ml | 17 | 6 | 0,8 | 90 |
| Duraznos | | | | | | |
| Enlatado, en almíbar | 128 | g | 18 | 16 | 0,6 | 95 |
| En rodajas | 85 | g | 18 | 16 | 0,6 | 37 |
| Congelado, endulzado | 83 | g | 17 | 13 | 0,5 | 78 |
| Deshidratado | 13 | g | 15 | 12 | 0,5 | 31 |
| Néctar | 187 | ml | 16 | 13 | 0,5 | 100 |
| Frambuesas | | | | | | |
| Cruda | 62 | g | 16 | 19 | 0,6 | 30 |
| Enlatada, en almíbar | 64 | g | 15 | 18 | 0,5 | 58 |
| Roja, congelada, endulzada | 83 | g | 17 | 20 | 0,6 | 85 |
| Fresas, en rodajas | | | | | | |
| Congeladas, endulzadas | 85 | g | 13 | 15 | 0,5 | 82 |
| Crudas | 74 | g | 13 | 16 | 0,5 | 23 |
| Granadilla | | | | | | |
| Entera, pequeña | 18 | g | 12 | 8 | 0,4 | 73 |
| Jugo | 124 | ml | 14 | 10 | 0,5 | 63 |
| Higos | | | | | | |
| Deshidratados, crudo | 19 | g | 14 | 25 | 0,6 | 48 |
| Enlatado, en almíbar | 168 | g | 15 | 32 | 0,7 | 180 |
| Entero | 83 | g | 15 | 27 | 0,6 | 61 |
| Kiwi | 50 | g | 16 | 13 | 0,5 | 31 |
| Mandarina | | | | | | |
| Entero, mediano | 84 | g | 18 | 9 | 0,5 | 37 |
| Enlatada, en almíbar | 84 | ml | 13 | 7 | 0,4 | 51 |
| Jugo congelado, diluido | 241 | ml | 12 | 5 | 1 | 110 |
| Jugo en lata, endulzado | 249 | g | 15 | 7 | 1,2 | 125 |
| Mangos, en rodajas | 82 | g | 14 | 9 | 0,2 | 54 |
| Melón, en trozos | 53 | g | 13 | 8 | 0,5 | 18 |
| Moras | | | | | | |
| Congeladas | 50 | g | 17 | 20 | 0,6 | 32 |

| Alimentos | Cantidad | Unid. | PHE (mg) | TYR (mg) | Proteína (g) | Calorías (Kcal) |
|--------------------------------------------|----------|-------|----------|----------|--------------|-----------------|
| Crudas | 72 | g | 15 | 17 | 0,5 | 38 |
| Enlatadas, en almíbar | 25 | g | 16 | 19 | 0,6 | 39 |
| Naranjas | | | | | | |
| En trozos | 45 | g | 14 | 7 | 0,4 | 21 |
| Jugo enlatado | 249 | ml | 17 | 7 | 1,5 | 105 |
| Pulpa congelada | 187 | g | 15 | 8 | 1,3 | 84 |
| Nectarinas, en rodajas | 52 | g | 16 | 12 | 0,5 | 25 |
| Papaya, en trozos | 140 | g | 13 | 7 | 0,9 | 54 |
| Peras | | | | | | |
| Deshidratado | 35 | g | 17 | 6 | 0,7 | 92 |
| Enlatadas, en almíbar | 255 | g | 13 | 5 | 0,5 | 188 |
| En rodajas | 165 | g | 17 | 5 | 0,6 | 97 |
| Piña | | | | | | |
| Congelada, endulzada, en trozos | 122 | g | 15 | 16 | 0,5 | 104 |
| Enlatada, en almíbar, en trozos | 191 | g | 17 | 15 | 0,8 | 149 |
| En trozos | 116 | g | 14 | 14 | 0,4 | 58 |
| Jugos, enlatados, congelados, diluida | 125 | ml | 15 | 13 | 0,5 | 65 |
| Plátanos, cocidos | 51 | g | 14 | 10 | 0,4 | 60 |
| Ruibarbo, cocinado, endulzado | 120 | g | 14 | 9 | 0,5 | 139 |
| Sandía, en cubos | 120 | g | 18 | 14 | 0,7 | 38 |
| Toronja, todas las variedades | | | | | | |
| Enlatado, en almíbar | 85 | g | 15 | 8 | 0,5 | 50 |
| En trozos | 77 | g | 16 | 8 | 0,5 | 24 |
| Zumo, en lata, sin endulzar | 124 | ml | 19 | 13 | 0,6 | 48 |
| Uvas | | | | | | |
| Con cascara | 120 | g | 16 | 14 | 0,8 | 86 |
| Jugos, enlatado | 126 | ml | 15 | 4 | 0,7 | 78 |
| sin cascara | 92 | g | 12 | 10 | 0,6 | 58 |
| Thompson, sin semilla, en lata, en almíbar | 128 | g | 13 | 10 | 0,6 | 93 |
| VERDURAS | | | | | | |
| Acelga, cocinada | 14 | g | 15 | 11 | 0,2 | 3 |
| Apio, cortado en cubos | | | | | | |
| Cocido | 75 | g | 11 | 5 | 0,4 | 11 |
| Crudo | 60 | g | 11 | 5 | 0,4 | 9 |
| Arracacha, cocinadas | 58 | g | 15 | 12 | 0,6 | 48 |
| Arveja, verde, enlatados, cocidos | 10 | g | 17 | 10 | 0,5 | 7 |
| Berenjena, en cubos | | | | | | |
| Cocido | 48 | g | 17 | 11 | 0,4 | 13 |

| Alimentos | Cantidad | Unid. | PHE (mg) | TYR (mg) | Proteína (g) | Calorías (Kcal) |
|--------------------------------------------------|----------|-------|----------|----------|--------------|-----------------|
| Crudo | 31 | g | 14 | 9 | 0,3 | 8 |
| Brócoli, fresca o congelada | | | | | | |
| Cocido | 20 | g | 18 | 13 | 0,6 | 6 |
| Crudo | 16 | g | 14 | 7 | 0,3 | 3 |
| Calabaza de verano, todas las variedades | | | | | | |
| Fresco/ congelado, cocinado | 45 | g | 15 | 11 | 0,4 | 9 |
| Rebanada | 33 | g | 14 | 10 | 0,4 | 7 |
| Calabaza de invierno | | | | | | |
| Cocido, en cubos | 38 | g | 17 | 15 | 0,4 | 21 |
| Hervida, puré | 61 | g | 16 | 14 | 0,4 | 20 |
| Cebollas | | | | | | |
| Anillos, enlatados | 25 | g | 18 | 12 | 0,4 | 90 |
| Cocido | 75 | g | 15 | 15 | 0,7 | 20 |
| Cruda, picada | 50 | g | 15 | 15 | 0,6 | 15 |
| Champiñones | | | | | | |
| Cocidos o enlatados | 19 | g | 15 | 8 | 0,4 | 5 |
| Crudo, en rodajas | 18 | g | 15 | 8 | 0,4 | 5 |
| Col rizada, cocinado | | | | | | |
| Fresco | 16 | g | 16 | 11 | 0,3 | 5 |
| Congelado | 11 | g | 15 | 11 | 0,3 | 4 |
| Coles de Bruselas, frescos o congelados, cocidos | 21 | g | 16 | 12 | 0,5 | 8 |
| Coliflor | | | | | | |
| Cocido | 23 | g | 16 | 10 | 0,4 | 6 |
| Congelado/cocinado | 22 | g | 13 | 8 | 0,4 | 4 |
| Crudo | 25 | g | 18 | 11 | 0,5 | 6 |
| Colinabo, en rodajas | | | | | | |
| Cocido | 41 | g | 17 | 12 | 0,7 | 12 |
| Crudo | 35 | g | 14 | 17 | 0,6 | 10 |
| | | | | | | |
| | | | | | | |
| Endibia ,crudo, rallado | 25 | g | 13 | 10 | 0,3 | 4 |
| Espárragos | | | | | | |
| Enlatado Verde | 30 | g | 15 | 9 | 0,6 | 6 |
| Enlatado Blanco | 38 | g | 19 | 13 | 0,6 | 7 |
| Fresco o congelado, cocinado | 22 | g | 16 | 10 | 0,6 | 6 |
| Crudo | 21 | g | 16 | 10 | 0,7 | 7 |
| Espinacas | | | | | | |
| Fresco o congelado, cocida | 12 | g | 16 | 13 | 0,4 | 2 |

| Alimentos | Cantidad | Unid. | PHE (mg) | TYR (mg) | Proteína (g) | Calorías (Kcal) |
|-------------------------------------|----------|-------|----------|----------|--------------|-----------------|
| Cruda, picada | 14 | g | 18 | 15 | 0,4 | 3 |
| Frijoles verdes | | | | | | |
| Enlatado | 34 | g | 14 | 9 | 0,4 | 7 |
| Fresco, cocinado | 16 | g | 14 | 9 | 0,4 | 7 |
| Congelado, cocinado | 34 | g | 17 | 11 | 0,5 | 9 |
| Cocido | 16 | g | 14 | 6 | 0,3 | 3 |
| Crudo | 13 | g | 15 | 7 | 0,4 | 4 |
| Guatila, cocida | 40 | g | 14 | 10 | 0,2 | 10 |
| Fresco | 48 | g | 18 | 15 | 0,5 | 6 |
| Congelado | 14 | g | 14 | 11 | 0,4 | 5 |
| Lechuga | | | | | | |
| Morada, rallada | 28 | g | 14 | 8 | 0,3 | 4 |
| Romana, crudo | 20 | g | 14 | 8 | 0,3 | 4 |
| Rugula, cruda | 30 | g | 16 | 10 | 0,4 | 4 |
| Rábano rojo, pequeño | 67 | g | 15 | 9 | 0,4 | 10 |
| Okra, vainas o en rodajas, cocinado | 23 | g | 16 | 21 | 0,5 | 8 |
| Pepino, en rodajas | 104 | g | 16 | 9 | 0,6 | 14 |
| Pimentón, verde, cortado en cubitos | | | | | | |
| Cocido | 68 | g | 13 | 9 | 0,4 | 12 |
| Crudo | 50 | g | 13 | 9 | 0,4 | 13 |
| Remolachas roja en rodajas | | | | | | |
| fresca o enlatada, cocida | 50 | g | 15 | 12 | 0,5 | 15 |
| en vinagre | 50 | g | 15 | 12 | 0,5 | 15 |
| Repollo, rallado blanco | | | | | | |
| Cocido | 52 | g | 15 | 8 | 0,5 | 10 |
| Crudo | 35 | g | 14 | 7 | 0,4 | 8 |
| Repollo, rallado rojo | | | | | | |
| Cocido | 37 | g | 13 | 7 | 0,4 | 8 |
| Crudo | 35 | g | 15 | 8 | 0,5 | 10 |
| Tomate | | | | | | |
| Enlatados o frescos, cocidos | 60 | g | 17 | 12 | 0,7 | 15 |
| Entero, pequeño | 66 | g | 14 | 9 | 0,5 | 12 |
| Jugo | 92 | ml | 15 | 9 | 0,7 | 16 |
| Pasta | 16 | g | 13 | 8 | 0,6 | 14 |
| Puré | 47 | g | 16 | 10 | 0,8 | 19 |
| Salsa de tomate | 31 | g | 15 | 8 | 0,6 | 33 |
| Zanahorias | | | | | | |
| Enlatadas | 50 | g | 15 | 9 | 0,5 | 17 |


| Alimentos | Cantidad | Unid. | PHE (mg) | TYR (mg) | Proteína (g) | Calorías (Kcal) |
|------------------------------------|----------|-------|----------|----------|--------------|-----------------|
| Fresca/cocinada | 39 | g | 14 | 8 | 0,4 | 18 |
| Rebanada | 55 | g | 18 | 11 | 0,6 | 24 |
| ALIMENTOS LIBRES A | | | | | | |
| Postres | | | | | | |
| Chips de mantequilla | 5 | g | 5 | 5 | 0,1 | 15 |
| Dulces M & M ® | 2 | g | 6 | 4 | 0,2 | 8 |
| Gelatina | 22 | g | 5 | 1 | 0,3 | 16 |
| Malvavisco | 8 | g | 4 | 1 | 0,2 | 26 |
| Mermelada | 19 | g | 3 | 2 | 0,1 | 50 |
| Sorbete | | | | | | |
| Fresa | 59 | g | 7 | 8 | 0,2 | 58 |
| Melocotón | 30 | g | 4 | 4 | 0,1 | 30 |
| Piña | 59 | g | 7 | 7 | 0,2 | 58 |
| Uvas pasas cubiertas con chocolate | 2 | g | 6 | 6 | 0,2 | 12 |
| Frutas/Productos de Frutas | | | | | | |
| Barras de fruta congelada | | | | | | |
| Fresa | 74 | g | 6 | 7 | 0,2 | 60 |
| Naranja | 37 | g | 5 | 2 | 0,1 | 35 |
| Piña | 37 | g | 4 | 4 | 0,1 | 35 |
| Limonada | 125 | ml | 4 | 2 | 0,1 | 55 |
| Manzana | | | | | | |
| Completa, pequeña | 100 | g | 5 | 4 | 0,2 | 59 |
| Jugo, congelado, diluido | 120 | ml | 4 | 3 | 0,2 | 56 |
| Mantequilla | 40 | g | 4 | 3 | 0,2 | 74 |
| Mermelada | 128 | g | 6 | 4 | 0,2 | 97 |
| seco | 21 | g | 6 | 4 | 0,2 | 52 |
| secos, cocidos | 64 | g | 4 | 3 | 0,1 | 36 |
| Néctar | | | | | | |
| Papaya | 250 | ml | 5 | 3 | 0,4 | 142 |
| Melocotón | 62 | ml | 5 | 4 | 0,2 | 34 |
| Pera | 125 | ml | 4 | 1 | 0,1 | 75 |
| Paleta de fruta | 48 | g | 6 | 3 | 0,2 | 62 |
| Pastel relleno de fruta | | | | | | |
| Cereza | 47 | g | 5 | 2 | 0,2 | 49 |
| Fresa | 31 | g | 5 | 5 | 0,2 | 34 |
| Manzana | 123 | g | 4 | 3 | 0,1 | 135 |
| Melocotón | 50 | g | 5 | 4 | 0,2 | 54 |
| Salsa de arándanos, en lata | 69 | g | 5 | 1 | 0,1 | 104 |


| Alimentos | Cantidad | Unid. | PHE (mg) | TYR (mg) | Proteína (g) | Calorías (Kcal) |
|-----------------------------------|----------|-------|----------|----------|--------------|-----------------|
| Miceláneos | | | | | | |
| Chocolate | | | | | | |
| Almíbar | 6 | g | 5 | 4 | 0,1 | 14 |
| Bebidas en polvo | 3 | g | 4 | 3 | 0,1 | 11 |
| Pudín | 7 | g | 6 | 4 | 0,1 | 23 |
| Café, instantáneo, en polvo | 2 | g | 5 | 3 | 0,2 | 4 |
| Rábano picante | 2 | g | 4 | 4 | 0,1 | 2 |
| Salsa barbacoa | 16 | g | 6 | 4 | 0,3 | 12 |
| Alimentos libres B | | | | | | |
| Bebidas | | | | | | |
| Bebidas carbonatadas, sin cafeína | 113 | ml | 0 | 0 | 0 | 52 |
| Cerveza, común | 28 | ml | 2 | 4 | 0,1 | 12 |
| Gatorade | 125 | ml | 0 | 0 | 0 | 25 |
| Jugo de manzana, en lata | 124 | ml | 2 | 2 | 0,1 | 60 |
| Licor | 28 | ml | 0 | 0 | 0 | 70 |
| Limonada endulzada | 125 | ml | 0 | 0 | 0 | 51 |
| Tang® | 125 | ml | 0 | 0 | 0 | 59 |
| Té, instantáneo, en polvo | 1 | g | 1 | 1 | 0,1 | 3 |
| Vino | 28 | ml | 1 | 1 | 0,1 | 21 |
| Postres / Edulcorantes | | | | | | |
| Almíbar | | | | | | |
| Maíz | 20 | g | 0 | 0 | 0 | 58 |
| Maple | 20 | g | 0 | 0 | 0 | 50 |
| De mesa | 20 | g | 0 | 0 | 0 | 50 |
| Azúcar | | | | | | |
| Morena | 14 | g | 0 | 0 | 0 | 52 |
| Pulverizada | 8 | g | 0 | 0 | 0 | 31 |
| De mesa | 12 | g | 0 | 0 | 0 | 48 |
| Budín de limón, en lata (Hunt) | 121 | g | 0 | 0 | 0 | 151 |
| Golosinas | | | | | | |
| Caramelo duro | 10 | g | 0 | 0 | 0 | 39 |
| Habas de jalea | 28 | g | 0 | 0 | 0 | 103 |
| Maíz de caramelo | 16 | g | 0 | 0 | 0 | 58 |
| Pastillas de goma | 10 | g | 0 | 0 | 0 | 14 |
| Pirulito | 28 | g | 0 | 0 | 0 | 108 |
| Glaseado de fresa y vainilla | 16 | g | 0 | 0 | 0 | 69 |
| Melaza | 21 | g | 0 | 0 | 0 | 48 |
| Miel | 21 | g | 3 | 2 | 0,1 | 64 |

| Alimentos | Cantidad | Unid. | PHE (mg) | TYR (mg) | Proteína (g) | Calorías (Kcal) |
|-----------------------------------|----------|-------|----------|----------|--------------|-----------------|
| Frutas/Productos de Frutas | | | | | | |
| Guayaba | | | | | | |
| Cruda | 90 | g | 2 | 9 | 0,7 | 45 |
| Salsa | 119 | g | 1 | 5 | 0,4 | 43 |
| Barra de zumos de frutas | 52 | g | 2 | 1 | 0,1 | 43 |
| Helados de frutas | 1/2 cup | g | 0 | 0 | Trazas | 69 |
| Jaleas | 20 | g | 0 | 0 | 0 | 50 |
| Mantequillas de fruta | 7 | g | 1 | 1 | <0,1 | 13 |
| Mermeladas | 7 | g | 1 | 1 | <0,1 | 18 |
| Miceláneos | | | | | | |
| Aceite, vegetal | 14 | g | 0 | 0 | 0 | 120 |
| Almidón de trigo | 8 | g | 1 | 1 | Trazas | 25 |
| Maicena | 8 | g | 0 | 0 | Trazas | 29 |
| Manteca | 13 | g | 0 | 0 | 0 | 113 |
| Manteca de cerdo | 13 | g | 0 | 0 | 0 | 115 |
| Richwhip , líquido | 14 | g | 0 | 0 | 0 | 40 |
| Tapioca, seca | 10 | g | 1 | 1 | 0,1 | 36 |
| Vinagre / aderezo de aceite | 16 | g | 0 | 0 | 0 | 70 |


Tomado de: Acosta Phyllis B. Yannicelli Steven. 2001. The Ross Metabolic Formula System. Nutrition Support Protocols, 4th Edition. Division of Abbott Laboratories. Páginas: 14-27

Anexo No.4. Fórmulas libres de aminoácidos ramificados disponibles en el mercado


| | | |
|-----------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------|
|  | MSUD anamix infant | |
| Descripción | Fórmula infantil en polvo libre de valina, leucina, isoleucina y suplementada con ácidos grasos poliinsaturados de cadena larga y prebióticos. | |
| Indicaciones | Manejo nutricional de lactantes Enfermedad con Olor a Jarabe de Arce o Leucinosis. Niños desde el nacimiento hasta los 12 meses de edad. | |
| Presentación | Lata de 400 g | |
| Preparación | Una cuchara medidora (5g) para cada 30 ml de agua | |
| Información nutricional | 100 g | 100 ml |
| Energía (Kcal) | 466 | 70 |
| Grasas g | 23 | 3,5 |
| Carbohidratos g | 49,8 | 7,5 |
| Proteínas g | 13,1 | 2 |
| Aminoácidos | 100 g | |
| L- Histidina (g) | 0,8 | |
| L-Isoleucina (g) | 0 | |
| L-Leucina (g) | 0 | |
| L-Lisina (g) | 1,45 | |
| L- Metionina (g) | 0,34 | |
| L- Fenilalanina (g) | 0,94 | |
| L-Treonina (g) | 0,8 | |
| L:Tritófano (g) | 1,05 | |
| L-Tirosina (g) | 0,42 | |
| L-Valina (g) | 0 | |

| | | | | | |
|---------------|-----------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------|--------|----------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------|
| Nutrientes |  | <u>MSUDMed A</u> fórmula | | <u>MSUDMed A</u> | <u>MSUDMed B</u> |
| Presentación | | Lata de 400 g. | | Lata de 500 g | Lata de 500 g |
| Indicación | | Fórmula infantil libre de aminoácidos de cadena ramificada con LCPufas para | | Fórmula concentrada libre de aminoácidos de cadena ramificada. | Fórmula concentrada de libre de aminoácidos de cadena ramificada |
| Indicaciones | | Niños menores de un año | | Niños menores de un año | Niños mayores de un año. |
| | Unidades | 100 g | 100 ml | 100 g | 100 g |
| Calorías | Kcal | 500 | 70 | 285 | 291 |
| Proteínas | g | 11,9 | 1,7 | 49,7 | 62,1 |
| Histidina | g | 0,5 | 0,07 | 2 | 2,3 |
| Isoleucina | g | 0 | 0 | 0 | 0 |
| Leucina | g | 0 | 0 | 0 | 0 |
| Lisina | g | 2 | 0,27 | 4,9 | 6,9 |
| Metionina | g | 0,3 | 0,05 | 1,4 | 1,7 |
| Treonina | g | 0,9 | 0,13 | 3,7 | 4,6 |
| Triptófano | g | 0,3 | 0,05 | 1,4 | 1,8 |
| Tirosina | g | 0,7 | 0,10 | 3,7 | 3,7 |
| Valina | g | 0 | 0 | 0 | 0 |
| Carbohidratos | g | 51,6 | 7,2 | 21,4 | 10,7 |
| Lípidos | g | 27,4 | 3,8 | 0 | 0 |
| Calcio | mg | 496 | 69,4 | 2346 | 2063 |
| Hierro | mg | 5,8 | 0,81 | 27 | 28 |
| Magnesio | mg | 63 | 8,8 | 299 | 302 |
| Fosforo | mg | 267 | 37,4 | 1260 | 1217 |
| Potasio | mg | 510 | 71,4 | 2674 | 1255 |
| Sodio | mg | 122 | 17,1 | 946 | 556 |
| Zinc | mg | 5,3 | 0,74 | 25 | 18,6 |
| Vitamina A | mg | 0,8 | 0,11 | 3,8 | 1,2 |


Referencias: Metaboliza SAS {en línea} Bogotá, Colombia. Fecha de consulta 15 de Mayo del 2015. Disponible en: http://www.metabolica.co/index.php?option=com_k2&view=itemlist&layout=category&task=&id=&Itemid=111&lang=es

| | | | |
|-----------------|----------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------|-------------------------------|
| Nutrientes | | ketonex-1 | ketonex-2 |
| Presentación |  | Bebés y niños Lata 400-g | Niños y adultos Lata 400-g |
| Características | Libre de aminoácidos de cadena ramificada. Adicionado con L-carnitina y taurina | | |
| Indicación | Soporte nutricional para niños y adultos con cetoaciduria (orina con olor a jarabe de arce). | | |
| | Unidades | 100 g | 100 g |
| Calorías | Kcal | 480 | 410 |
| Proteínas | g | 15 | 30 |
| Nitrógeno | g | 2,4 | 4,8 |
| Histidina | g | 0,42 | 0,84 |
| Isoleucina | g | Trazas | Trazas |
| Leucina | g | Trazas | Trazas |
| Lisina | g | 1 | 2 |
| Metionina | g | 0,3 | 0,6 |
| Fenilalanina | g | 0,88 | 1,76 |
| Treonina | g | 0,7 | 1,4 |
| Triptófano | g | 0,17 | 0,34 |
| Tirosina | g | 0,89 | 1,78 |
| Valina | g | Trazas | Trazas |
| Carbohidratos | g | 53 | 35 |
| Lípidos | g | 21,7 | 14 |
| Ácido linoleico | mg | 3500 | 2200 |
| Calcio | mg | 575 | 880 |
| Hierro | mg | 9 | 13 |
| Magnesio | mg | 50 | 225 |
| Fosforo | mg | 400 | 760 |
| Potasio | mg | 675 | 1370 |
| Sodio | mg | 190 | 880 |
| Zinc | mg | 8 | 13 |
| Vitamina A | Er | 420 | 660 |


Guías de productos nutricionales. 2011-2012. Abbott Nutrition. Disponible en <http://mx.privademecum.com/producto.php?producto=13728>. Fecha de consulta 10 de marzo del 2015

|  | MSUD Anamix Infant | | MSUD Maxamaid | | MSUD Maxamum | |
|-----------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------|----------------------------------------------------------------------|-------------|----------------------------------------------------------------------|-------------|
| Descripción | Fórmula infantil en polvo, libre de valina, leucina e isoleucina, suplementada con ácidos grasos poliinsaturados de cadena larga (LCP) y prebióticos. | | Preparado nutricional en polvo libre de isoleucina, leucina y valina | | Preparado nutricional en polvo libre de isoleucina, leucina y valina | |
| Indicaciones | lactantes de 0 a 1 año | | Niños de 1 a 8 años | | Niños mayores de 8 años, adultos y embarazadas | |
| Presentación | Lata de 400g | | Lata de 500 g | | Lata de 500 g | |
| Preparación | Diluir una media (5 g) en una onza (30ml) | | Dilución 1 a 7 (100 g en 700 ml) o 1 a 5 (100g en 500 ml) | | Dilución 1 a 7 (100 g en 700 ml) o 1 a 5 (100g en 500 ml) | |
| Aportes | 100 g | 100 ml | 100 g | 100ml (15g) | 100 g | 100ml (15g) |
| Energía (Kcal) | 457 | 68,5 | 309 | 46,35 | 297 | 44,55 |
| Proteína (g) | 13,2 | 1,96 | 25 | 3,75 | 39 | 5,85 |
| Histidina (g) | 0,8 | 0,12 | 1,56 | 0,23 | 2,4 | 0,36 |
| Isoleucina (g) | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 |
| Leucina (g) | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 |
| Lisina (g) | 1,45 | 0,22 | 2,84 | 0,43 | 4,4 | 0,66 |
| Metionina (g) | 0,34 | 0,05 | 0,67 | 0,1 | 1 | 0,15 |
| Fenilalanina (g) | 0,94 | 0,14 | 1,85 | 0,28 | 2,9 | 0,44 |
| Treonina (g) | 1,05 | 0,16 | 2,06 | 0,31 | 3,2 | 0,48 |
| Triptófano(g) | 0,42 | 0,06 | 0,82 | 0,12 | 1,3 | 0,2 |
| Valina(g) | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 |
| Grasa (g) | 23 | 3,45 | 0,5 | 0,08 | 0,5 | 0,08 |
| Carbohidratos (g) | 49,5 | 7,42 | 51 | 7,65 | 34 | 5,1 |
| Calcio (mg) | 410 | 61,5 | 810 | 121,5 | 670 | 100,5 |
| Hierro (mg) | 8,1 | 1,22 | 12 | 1,8 | 23,5 | 3,52 |
| Magnesio (mg) | 58 | 8,7 | 200 | 30 | 285 | 42,75 |
| Fosforo (mg) | 300 | 45 | 810 | 121,5 | 670 | 100,5 |
| Potasio (mg) | 501 | 75,15 | 840 | 126 | 700 | 10,5 |
| Sodio (mg) | 191 | 28,65 | 580 | 87 | 560 | 84 |
| Zinc (mg) | 5,7 | 0,86 | 12 | 1,8 | 13,6 | 2,04 |
| Vitamina A (RE) | 392 | 58,8 | 525 | 78,75 | 710 | 106,5 |

Referencias: nutricia {en línea} 2012. Fecha de consulta 29 de abril del 2015. Disponible en: http://www.nutricia.co.uk/products/category/maple_syrup_urine_disease

|  | MSUD ANAMIX JUNIOR | | MSUD AID III | | MSUD Lophlex LQ | |
|-----------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------|------|-------------------------------------------|-------------|------------------------------------------------------------|--------|
| Descripción | Es una mezcla de bebida en polvo valina, leucina e isoleucina, incluye DHA | | Libre de valina, leucina e isoleucina | | Bebida libre de valina, leucina e isoleucina, contiene DHA | |
| Indicaciones | Niños de 1-10 años. | | Bebés mayores de 6 meses, niños y adultos | | Niños mayores de 3 años, adultos y mujeres embarazadas | |
| Presentación | 30 sobres de 36 g | | Lata de 500 g | | 30 x 125 ml | |
| Preparación | Diluir un sobre (36g) en 100 ml de agua | | Dilución 1 a 20 (5 g en 100 ml de agua) | | Temperatura ambiente | |
| Aportes | 100 g | 36 g | 100 g | 100ml (15g) | 100 ml | 125 ml |
| Energía (Kcal) | 375 | 135 | 326 | 16,3 | 96 | 120 |
| Proteína (g) | 28 | 10 | 77 | 3,9 | 16 | 20 |
| Histidina (g) | | | 4.84 | 0.24 | 0,8 | 1 |
| Isoleucina (g) | | | 0 | 0 | 0 | 0 |
| Leucina (g) | | | 0 | 0 | 0 | 0 |
| Lisina (g) | | | 8.83 | 0.44 | 1,42 | 1,78 |
| Metionina (g) | | | 2,07 | 0,1 | 0,34 | 0,43 |
| Fenilalanina (g) | | | 5,75 | 0,29 | 0,94 | 1,18 |
| Treonina (g) | | | 6,38 | 0,32 | 1,04 | 1,3 |
| Triptófano(g) | | | 2,53 | 0,13 | 0,42 | 0,53 |
| Valina(g) | | | 0 | 0 | 0 | 0 |
| Grasa (g) | 12,5 | 4,5 | - | - | 0,35 | 0,44 |
| Carbohidratos (g) | 32 | 11,5 | 4,5 | 0,23 | 7 | 8,8 |
| Calcio mg | 1078 | 388 | - | - | 285 | 356 |
| Hierro mg | 10,9 | 3,9 | - | - | 4,2 | 5,3 |
| Magnesio mg | 123 | 44,3 | - | - | 85,6 | 107 |
| Fosforo mg | 708 | 255 | 75 | 3,75 | 221 | 276 |
| Potasio mg | 490 | 176 | - | - | 80 | 100 |
| Sodio mg | 308 | 111 | Trazas | Trazas | <20 | <25 |
| Zinc | 5,3 | 1,9 | - | - | 3,1 | 3,9 |
| Vitamina A RE | 420 | 151 | - | - | 228 | 285 |

Referencias: nutricia {en línea} 2012. Fecha de consulta 29 de abril del 2015. Disponible en: http://www.nutricia.co.uk/products/category/maple_syrup_urine_disease

|  | BCAD 1 | BCAD 2 |
|-----------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------|
| Descripción | Fórmula infantil en polvo, fortificada con hierro, libre de aminoácidos ramificados | Fórmula en polvo, fortificada con hierro libre de aminoácidos ramificados |
| Indicaciones | Lactantes y niños pequeños | Niños y adultos. |
| | Medida de 4.5 g | Medida de 14.5 g |
| Aportes | 100 g | 100 g |
| Energía (Kcal) | 500 | 410 |
| Proteína (g) | 16,2 | 24 |
| Histidina (g) | 550 | 890 |
| Isoleucina (g) | 0 | 0 |
| Leucina (g) | 0 | 0 |
| Lisina (g) | 1770 | 2900 |
| Metionina (g) | 470 | 770 |
| Fenilalanina (g) | 920 | 1490 |
| Treonina (g) | 769 | 1220 |
| Triptófano(g) | 410 | 650 |
| Valina(g) | 0 | 0 |
| Grasas (g) | 26 | 8,5 |
| Carbohidratos (g) | 51 | 57 |
| Calcio mg | 660 | 730 |
| Hierro mg | 9,6 | 12,2 |
| Magnesio mg | 66 | 163 |
| Fosforo mg | 440 | 730 |
| Potasio mg | 600 | 1220 |
| Sodio mg | 240 | 610 |
| Zinc | 8,6 | 12,2 |
| Vitamina A UI | 1520 | 1730 |

Referencia: Mead Johnson & Company {en línea} 2004-2015. Fecha de consulta 15 de Mayo 2015.

Disponible en <https://www.meadjohnson.com/pediatrics/us-en/productinformation/products#metabolics>

Anexo No.5. Aporte de aminoácidos ramificados en alimentos

| Alimentos | Peso | Unid | ILE (mg) | LEU (mg) | VAL (mg) | Proteína (g) | Calorías (Kcal) |
|------------------------------------|------|------|----------|----------|----------|--------------|-----------------|
| Cereales, cocinado | | | | | | | |
| Avena instantánea | 15 | g | 17 | 29 | 22 | 0,4 | 9 |
| Harina de trigo | 29 | g | 18 | 32 | 20 | 0,4 | 14 |
| Sémola de maíz instantánea | 15 | g | 8 | 32 | 11 | 0,2 | 9 |
| Cereales, listos para comer | | | | | | | |
| Arroz inflado | 7 | g | 23 | 37 | 29 | 0,5 | 28 |
| Choco Krispies | 8 | g | 22 | 35 | 27 | 0,4 | 31 |
| Cinnamon Toast Crunch ® | 17 | g | 18 | 36 | 21 | 0,6 | 70 |
| Cookie Crisp ® | 7 | g | 14 | 35 | 18 | 0,4 | 28 |
| Lucky Charms | 5 | g | 21 | 35 | 27 | 0,5 | 19 |
| Nutri-Grain | | | | | | | |
| Maíz | 3 | g | 8 | 36 | 11 | 0,2 | 10 |
| Centeno | 6 | g | 22 | 34 | 27 | 0,5 | 21 |
| Trigo | 5 | g | 20 | 35 | 23 | 0,5 | 20 |
| Special K | 2 | g | 20 | 32 | 23 | 0,4 | 8 |
| Trigo Inflado | 3 | g | 19 | 32 | 21 | 0,5 | 11 |
| Trix ® | 4 | g | 10 | 33 | 13 | 0,2 | 17 |
| Granos | | | | | | | |
| Arroz, preparado | | | | | | | |
| Blanco grano largo | 16 | g | 18 | 36 | 26 | 0,4 | 21 |
| Blanco grano mediano | 18 | g | 19 | 35 | 26 | 0,4 | 23 |
| Frito | 14 | g | 17 | 29 | 22 | 0,4 | 18 |
| Marrón | 18 | g | 18 | 35 | 26 | 0,5 | 22 |
| Maíz cocido | | | | | | | |
| Estilo crema | 16 | g | 11 | 30 | 16 | 0,3 | 11 |
| Grano entero | 10 | g | 14 | 37 | 20 | 0,3 | 11 |
| Pasta, cocinada | | | | | | | |
| Espagueti | 9 | g | 16 | 31 | 18 | 0,5 | 14 |
| Fideos | 13 | g | 27 | 36 | 32 | 0,5 | 17 |
| Macarrones | 10 | g | 18 | 35 | 20 | 0,5 | 15 |
| Tallarines | 10 | g | 18 | 35 | 20 | 0,6 | 22 |
| Tubérculos | | | | | | | |
| Batata | | | | | | | |
| Al horno, con cascara, puré | 25 | g | 25 | 37 | 33 | 0,5 | 30 |
| Azucarado o en almíbar | 49 | g | 22 | 32 | 28 | 0,4 | 67 |
| Papa blanca | | | | | | | |

| Alimentos | Peso | Unid | ILE (mg) | LEU (mg) | VAL (mg) | Proteína (g) | Calorías (Kcal) |
|------------------------------------|-------------|-------------|-----------------|-----------------|-----------------|---------------------|------------------------|
| Al horno o hervido con cascara | 29 | g | 22 | 33 | 31 | 0,5 | 25 |
| Papas a la francesa | 15 | g | 26 | 37 | 31 | 0,6 | 47 |
| Ñame, al horno o hervidas, en puré | 34 | g | 17 | 32 | 20 | 0,5 | 39 |
| Snack | | | | | | | |
| Arrowroot | 5 | g | 16 | 35 | 224 | 0,4 | 21 |
| Cono de helado, tipo wafer | 4 | g | 15 | 30 | 18 | 0,4 | 17 |
| Doritos | 4 | g | 8 | 31 | 12 | 0,3 | 18 |
| Galletas de dulce | | | | | | | |
| Oreo ® | 11 | g | 17 | 31 | 21 | 0,5 | 53 |
| Sugar Wafer | 14 | g | 18 | 34 | 20 | 0,6 | 67 |
| Wafer de vainilla | 8 | g | 15 | 30 | 17 | 0,4 | 37 |
| Galletas de sal | | | | | | | |
| Galletas de animalitos | 7 | g | 20 | 38 | 23 | 0,6 | 27 |
| Goldfish | 7 | g | 18 | 34 | 20 | 0,5 | 35 |
| Ritz | 15 | g | 29 | 17 | 0,5 | 33 | |
| Saltin | 6 | g | 19 | 37 | 22 | 0,6 | 26 |
| Palomitas de maíz | | | | | | | |
| Con mantequilla | 2 | g | 9 | 34 | 13 | 0,3 | 10 |
| Con caramelo | 4 | g | 9 | 34 | 12 | 0,2 | 14 |
| Naturtal | 2 | g | 9 | 36 | 12 | 0,2 | 7 |
| Papas fritas de paquete | 8 | g | 21 | 31 | 29 | 0,5 | 42 |
| Pasteles de arroz | 5 | g | 21 | 33 | 26 | 0,4 | 17 |
| Grasas | | | | | | | |
| Aceitunas | | | | | | | |
| Negras | 15 | g | 6 | 10 | 7 | 0,2 | 28 |
| Verdes | 10 | g | 4 | 8 | 6 | 0,2 | 12 |
| Aderezos para ensaladas, comercial | | | | | | | |
| French | 18 | g | 6 | 9 | 7 | 0,1 | 78 |
| Italian | 15 | g | 6 | 9 | 6 | 0,1 | 69 |
| Mayonesa | 9 | g | 6 | 9 | 7 | 0,1 | 66 |
| Thousand Island | 13 | g | 7 | 10 | 7 | 0,1 | 49 |
| Mantequilla | | | | | | | |
| Barra | 15 | g | 9 | 12 | 9 | 0,1 | 108 |
| Batida | 11 | g | 6 | 9 | 6 | 0,1 | 79 |
| Margarina | | | | | | | |
| En Barra | 14 | g | 6 | 12 | 9 | 0,1 | 101 |
| Para untar | 14 | g | 6 | 9 | 6 | 0,1 | 101 |
| Salsa | | | | | | | |

| Alimentos | Peso | Unid | ILE (mg) | LEU (mg) | VAL (mg) | Proteína (g) | Calorías (Kcal) |
|------------------------------------------|-------------|-------------|-----------------|-----------------|-----------------|---------------------|------------------------|
| Champiñones en lata | 11 | g | 5 | 10 | 6 | 0,1 | 6 |
| Mezcla de cebolla, seca | 1 | g | 5 | 9 | 5 | 0,1 | 5 |
| Mezcla Champiñones, seco | 1 | g | 5 | 9 | 6 | 0,1 | 4 |
| Richwhip Prebatida | 10 | g | 6 | 10 | 6 | 0,1 | 30 |
| FRUTAS | | | | | | | |
| Aguacates, todas las variedades, en puré | 19 | g | 13 | 23 | 18 | 0,4 | 31 |
| Albaricoques | | | | | | | |
| Congelado, endulzado | 60 | g | 12 | 24 | 15 | 0,4 | 60 |
| Deshidratados, crudo | 10 | g | 12 | 22 | 14 | 0,4 | 25 |
| Deshidratados, Cocido, endulzado | 31 | g | 12 | 23 | 14 | 0,4 | 38 |
| En lata, en almíbar espeso | 86 | g | 14 | 27 | 16 | 0,5 | 71 |
| Entero | 35 | g | 14 | 27 | 17 | 0,5 | 17 |
| Néctar, en lata | 126 | ml | 14 | 26 | 16 | 0,5 | 72 |
| Arándanos | | | | | | | |
| Congelado, endulzado | 115 | g | 14 | 26 | 20 | 0,4 | 94 |
| Crudo | 72 | g | 15 | 29 | 20 | 0,5 | 41 |
| En lata, en almíbar espeso | 64 | g | 13 | 25 | 17 | 0,4 | 66 |
| Bananos | 38 | g | 13 | 27 | 18 | 0,4 | 35 |
| Cerezas | | | | | | | |
| Crudo | 72 | g | 17 | 24 | 22 | 0,9 | 52 |
| Rojo amargo, enlatada, en almíbar | 117 | g | 16 | 23 | 21 | 0,9 | 106 |
| Dulce enlatada, en almíbar | 97 | g | 17 | 26 | 22 | 0,6 | 80 |
| Ciruelas | | | | | | | |
| Enlatados, en almíbar | 258 | g | 18 | 26 | 23 | 0,9 | 230 |
| En rodajas | 124 | g | 20 | 25 | 23 | 1 | 68 |
| Ciruelas pasas | | | | | | | |
| Cocidas, sin azúcar | 71 | g | 16 | 23 | 20 | 0,8 | 76 |
| Deshidratadas | 34 | g | 17 | 24 | 22 | 0,9 | 80 |
| Jugo, en lata o en botella | 160 | ml | 18 | 26 | 23 | 0,9 | 115 |
| Duraznos | | | | | | | |
| Enlatados/ almíbar en rodajas | 85 | g | 11 | 22 | 21 | 0,4 | 63 |
| En rodajas | 57 | g | 11 | 23 | 22 | 0,4 | 24 |
| Congelado, endulzado | 62 | g | 11 | 22 | 21 | 0,4 | 59 |
| Deshidratado | 13 | g | 14 | 26 | 26 | 0,5 | 31 |
| Néctar, en lata | 187 | ml | 15 | 29 | 27 | 0,5 | 100 |
| Frambuesas | | | | | | | |
| Cruda | 62 | g | 16 | 25 | 21 | 0,6 | 85 |
| Enlatadas, en almíbar | 64 | g | 15 | 24 | 20 | 0,5 | 58 |

| Alimentos | Peso | Unid | ILE (mg) | LEU (mg) | VAL (mg) | Proteína (g) | Calorías (Kcal) |
|------------------------------------|------|------|----------|----------|----------|--------------|-----------------|
| Rojo, congelado, endulzado | 83 | g | 17 | 26 | 22 | 0,6 | 85 |
| Fresas, en rodajas | | | | | | | |
| congelado, endulzado | 85 | ml | 10 | 23 | 13 | 0,4 | 82 |
| crudo | 75 | ml | 11 | 23 | 13 | 0,5 | 22 |
| Guayaba, común y fresa | | | | | | | |
| Cortado en cubitos | 41 | g | 12 | 23 | 12 | 0,3 | 21 |
| Salsa | 119 | g | 15 | 25 | 13 | 0,4 | 44 |
| Higos | | | | | | | |
| Enlatado, en almíbar | 130 | ml | 16 | 22 | 18 | 0,5 | 114 |
| Entero | 75 | g | 18 | 26 | 21 | 0,6 | 56 |
| Deshidratados, cocida | 49 | g | 19 | 27 | 24 | 0,6 | 52 |
| Deshidratados, cruda | 19 | g | 17 | 25 | 22 | 0,6 | 48 |
| kiwi | 38 | g | 11 | 22 | 21 | 0,4 | 23 |
| Mandarina | | | | | | | |
| Enlatado, en almíbar | 252 | g | 30 | 28 | 48 | 1,1 | 153 |
| Entera | 168 | g | 28 | 26 | 46 | 1,1 | 74 |
| Jugo enlatado, endulzado | 249 | ml | 121 | 25 | 20 | 1,2 | 125 |
| Jugo natural | 247 | ml | 12 | 25 | 20 | 1,2 | 106 |
| Mangos, cortado en cubos | 82 | g | 15 | 26 | 22 | 0,4 | 54 |
| Manzana | | | | | | | |
| Deshidratada cruda | 43 | g | 16 | 25 | 19 | 0,4 | 104 |
| Deshidratada, endulzada, cocida | 210 | g | 16 | 26 | 19 | 0,4 | 174 |
| Entero | 230 | g | 18 | 28 | 21 | 0,4 | 136 |
| En lata, endulzado, en rodajas | 204 | g | 14 | 22 | 16 | 0,4 | 136 |
| salsa, enlatado, endulzado | 255 | g | 18 | 28 | 20 | 0,5 | 194 |
| Melón, en cubos | 53 | g | 14 | 21 | 18 | 0,5 | 19 |
| Moras | | | | | | | |
| En lata, en almíbar espeso | 31 | g | 10 | 21 | 12 | 0,4 | 30 |
| Crudo | 72 | g | 12 | 26 | 15 | 0,5 | 37 |
| Naranja, todas las variedades | | | | | | | |
| En trozos | 90 | g | 23 | 22 | 36 | 0,9 | 42 |
| Jugo congelado, diluido | 187 | ml | 13 | 24 | 20 | 1,3 | 84 |
| Jugo enlatado | 249 | g | 15 | 27 | 22 | 1,5 | 104 |
| Jugo de naranja y toronja, en lata | 187 | ml | 30 | 28 | 49 | 1,1 | 96 |
| Nectarinas, en rodajas | 69 | g | 19 | 29 | 25 | 0,6 | 34 |
| Níspero | 100 | g | 15 | 26 | 21 | 0,4 | 47 |
| Papaya, cortado en cubitos | 140 | g | 14 | 22 | 11 | 0,9 | 54 |
| Peras | | | | | | | |

| Alimentos | Peso | Unid | ILE (mg) | LEU (mg) | VAL (mg) | Proteína (g) | Calorías (Kcal) |
|-----------------------------------------------------------|-------------|-------------|-----------------|-----------------|-----------------|---------------------|------------------------|
| Enlatado, en almíbar | 225 | g | 15 | 26 | 18 | 0,5 | 188 |
| En rodajas | 165 | g | 33 | 23 | 23 | 0,6 | 97 |
| Piña | | | | | | | |
| Conserva, almíbar | 196 | g | 17 | 26 | 22 | 0,7 | 98 |
| Congelado, endulzado | 122 | g | 16 | 25 | 20 | 0,5 | 104 |
| Cortado en cubos | 155 | g | 20 | 29 | 25 | 0,6 | 77 |
| Jugo Congelado, diluido | 156 | ml | 20 | 29 | 25 | 0,6 | 80 |
| Jugo enlatado | 188 | ml | 20 | 26 | 25 | 0,6 | 104 |
| Plátanos cocidos, en rodajas | 77 | g | 17 | 27 | 22 | 0,6 | 90 |
| Ruibarbo, cocinado, endulzado | 120 | g | 14 | 21 | 18 | 0,5 | 139 |
| Sandía, en trozos | 160 | g | 30 | 29 | 26 | 1 | 50 |
| Toronja, todas las variedades | | | | | | | |
| Enlatado, en almíbar | 125 | g | 23 | 21 | 37 | 0,9 | 46 |
| Zumo, en lata, sin endulzar | 185 | ml | 26 | 23 | 41 | 1 | 46 |
| En trozos | 115 | g | 19 | 26 | 31 | 0,7 | 37 |
| Uvas | | | | | | | |
| Con cáscara | 160 | g | 8 | 22 | 29 | 1,1 | 114 |
| Jugos, enlatados | 210 | ml | 15 | 25 | 21 | 1,2 | 129 |
| sin cáscara | 184 | g | 10 | 24 | 32 | 1,2 | 484 |
| Zapote, despulpado | 100 | g | 15 | 24 | 16 | 0,4 | 83 |
| VERDURAS | | | | | | | |
| Acelga, cocinada | | | | | | | |
| Cocido | 22 | g | 34 | 30 | 25 | 0,4 | 4 |
| Crudo | 25 | g | 26 | 32 | 23 | 0,6 | 6 |
| Apio, cortado en cubitos | | | | | | | |
| Cocido | 112 | g | 18 | 27 | 23 | 0,6 | 17 |
| Crudo | 90 | g | 18 | 28 | 23 | 0,6 | 14 |
| Arracacha, cocinada, picada | 59 | g | 32 | 28 | 25 | 0,8 | 47 |
| Arveja, verde, enlatada o congelada, cocida | 10 | g | 19 | 32 | 23 | 0,5 | 8 |
| Berenjena, cocida, en cubos | 54 | g | 19 | 28 | 23 | 0,4 | 15 |
| Brócoli | | | | | | | |
| Fresco o congelado, cocinado | 20 | g | 22 | 27 | 27 | 0,6 | 6 |
| Crudo, cortado en cubitos | 22 | g | 24 | 29 | 28 | 0,6 | 6 |
| Calabaza, común, cocida | 61 | g | 21 | 31 | 23 | 0,7 | 21 |
| Calabaza Invierno, todas las variedades Al horno, en puré | 54 | g | 19 | 27 | 21 | 0,5 | 21 |
| Calabaza verano, todas las variedades, en rodajas | | | | | | | |
| Congelado, cocinado | 50 | g | 22 | 32 | 26 | 0,7 | 10 |

| Alimentos | Peso | Unid | ILE (mg) | LEU (mg) | VAL (mg) | Proteína (g) | Calorías (Kcal) |
|--------------------------------------------|------|------|----------|----------|----------|--------------|-----------------|
| Crudo | 43 | g | 18 | 30 | 23 | 0,5 | 9 |
| Fresco, cocinado | 56 | g | 19 | 30 | 23 | 0,5 | 11 |
| Cebollas, madura | | | | | | | |
| Cocida, cortada en cubitos | 105 | g | 34 | 34 | 22 | 0,9 | 29 |
| Anillos | 10 | g | 21 | 35 | 22 | 0,5 | 41 |
| Champiñones | | | | | | | |
| Cocidos | 20 | g | 17 | 27 | 20 | 0,4 | 5 |
| Crudo, en rodajas | 23 | g | 19 | 30 | 23 | 0,5 | 6 |
| Col, cocidos, picados | 24 | g | 28 | 32 | 25 | 0,5 | 8 |
| Coles de Bruselas | | | | | | | |
| Congelados, cocidos | 22 | g | 30 | 31 | 31 | 0,6 | 8 |
| Entero | 19 | g | 25 | 29 | 29 | 0,6 | 8 |
| Fresco, cocidos | 21 | g | 21 | 24 | 25 | 0,5 | 8 |
| Coliflor | | | | | | | |
| Cortado en cubitos | 25 | g | 19 | 29 | 25 | 0,5 | 6 |
| Fresco o congelado, cocinado | 26 | g | 19 | 30 | 25 | 0,5 | 6 |
| Endibia, rallado | 28 | g | 20 | 28 | 18 | 0,4 | 5 |
| Espárrago verde, crudo, enlatados, cocido. | 33 | g | 18 | 32 | 26 | 0,7 | 9 |
| Espinacas, picada | | | | | | | |
| Congelado, cocinado | 12 | g | 18 | 29 | 21 | 0,4 | 8 |
| Crudo | 14 | g | 20 | 31 | 22 | 0,4 | 3 |
| Enlatados | 13 | g | 19 | 29 | 21 | 0,4 | 3 |
| Fresco, cocinado | 11 | g | 17 | 26 | 19 | 0,3 | 3 |
| Germen de Soja | | | | | | | |
| Cocido | 14 | g | 27 | 32 | 27 | 0,7 | 5 |
| Crudo | 12 | g | 27 | 32 | 27 | 0,7 | 6 |
| Guatila | | | | | | | |
| cocido | 53 | g | 18 | 31 | 25 | 0,3 | 13 |
| crudo | 33 | g | 16 | 28 | 23 | 0,3 | 8 |
| Lechuga, rallada | | | | | | | |
| Hoja | 37 | g | 31 | 29 | 26 | 0,5 | 7 |
| Romana | 28 | g | 29 | 28 | 24 | 0,5 | 4 |
| Rugula | 42 | g | 33 | 31 | 28 | 0,5 | 5 |
| Okra, cocinado, en rodajas | 30 | g | 21 | 29 | 26 | 0,6 | 10 |
| Pepino en rodajas | 130 | g | 22 | 30 | 22 | 0,7 | 17 |
| Pimentón, verde, cortado en cubitos | | | | | | | |
| Cocido | 85 | g | 17 | 28 | 22 | 0,5 | 15 |
| Crudo | 66 | g | 18 | 29 | 24 | 0,6 | 17 |

| Alimentos | Peso | Unid | ILE (mg) | LEU (mg) | VAL (mg) | Proteína (g) | Calorías (Kcal) |
|-------------------------------------|-------------|-------------|-----------------|-----------------|-----------------|---------------------|------------------------|
| Repollo Blanco rallado cocido | 61 | g | 29 | 30 | 25 | 0,6 | 13 |
| Repollo Blanco rallado crudo | 52 | g | 31 | 33 | 27 | 0,8 | 12 |
| Repollo Rojo, rallado | 39 | g | 28 | 28 | 23 | 0,5 | 11 |
| Tomate | | | | | | | |
| Cocido | 75 | g | 20 | 31 | 22 | 0,8 | 19 |
| Crudo, cortado en cubitos | 90 | g | 19 | 30 | 21 | 0,8 | 17 |
| Enlatados | 84 | g | 19 | 29 | 20 | 0,8 | 22 |
| Jugo | 137 | ml | 21 | 29 | 21 | 1 | 23 |
| Pasta | 29 | g | 21 | 30 | 22 | 1,1 | 24 |
| Puré | 62 | g | 20 | 29 | 21 | 1 | 26 |
| Salsa de tomate | 39 | g | 23 | 31 | 23 | 0,8 | 41 |
| Zanahorias | | | | | | | |
| Fresca o congelada, cocinada | 68 | g | 29 | 31 | 31 | 0,7 | 31 |
| Rallada | 73 | g | 30 | 31 | 32 | 0,7 | 31 |
| Postres | | | | | | | |
| Barras de fruta congelada | | | | | | | |
| Naranja | 56 | g | 6 | 5 | 9 | 0,2 | 53 |
| Piña | 24 | g | 3 | 5 | 4 | 0,1 | 23 |
| Gelatina preparada | 15 | g | 2 | 5 | 4 | 0,2 | 10 |
| Paleta de fruta | 61 | g | 6 | 6 | 10 | 0,2 | 78 |
| Malvavisco | 8 | g | 2 | 5 | 4 | 0,2 | 26 |
| Mantequilla de manzana | 20 | g | 3 | 5 | 4 | 0,1 | 37 |
| Mermelada | 39 | g | 5 | 5 | 8 | 0,2 | 100 |
| Sorbete | | | | | | | |
| Fresa | 25 | g | 2 | 5 | 3 | 0,1 | 24 |
| Melocotón | 17 | g | 2 | 5 | 5 | 0,1 | 17 |
| Piña | 26 | g | 3 | 5 | 4 | 0,1 | 25 |
| Uva pasas cubiertas de chocolate | 1 | g | 3 | 6 | 4 | 0,1 | 6 |
| Frutas/Productos de Frutas | | | | | | | |
| Jugo de manzana, congelado, diluido | 171 | ml | 3 | 5 | 3 | 0,1 | 80 |
| Mermeladas | 20 | g | 3 | 6 | 3 | 0,1 | 54 |
| Néctar | | | | | | | |
| Papaya | 126 | ml | 3 | 5 | 4 | 0,2 | 71 |
| Pera | 78 | ml | 2 | 5 | 3 | 0,1 | 47 |
| Pasteles rellenos de fruta | | | | | | | |
| Manzana | 81 | g | 3 | 5 | 4 | 0,1 | 89 |
| Cereza | 81 | g | 3 | 4 | 4 | 0,2 | 33 |
| Melocotón | 29 | g | 29 | 3 | 5 | 0,1 | 31 |

| Alimentos | Peso | Unid | ILE (mg) | LEU (mg) | VAL (mg) | Proteína (g) | Calorías (Kcal) |
|------------------------------------------|------|------|----------|----------|----------|--------------|-----------------|
| Fresa | 18 | g | 2 | 5 | 3 | 0,1 | 20 |
| Salsa de arándanos, enlatado | 253 | ml | 3 | 5 | 3 | 0,1 | 144 |
| Almíbar de chocolate | 6 | g | 4 | 6 | 6 | 0,1 | 14 |
| Bebida de chocolate en polvo | 3 | g | 3 | 5 | 3 | 0,1 | 11 |
| Miel | 42 | g | 4 | 5 | 4 | 0,1 | 128 |
| Pepinos, en rodajas | 26 | g | 5 | 6 | 5 | 0,1 | 4 |
| Pimientos, jalapeños, en lata, picados | 8 | g | 2 | 4 | 3 | 0,1 | 2 |
| Puerros, picados | 6 | g | 4 | 6 | 4 | 0,1 | 4 |
| Rábanos, en rodajas | 14 | g | 4 | 5 | 5 | 0,1 | 3 |
| Alimentos libres B | | | | | | | |
| Bebidas | | | | | | | |
| Bebida de fresa en polvo | 8 | g | 0 | 0 | 0 | 0 | 33 |
| Las bebidas carbonatadas, sin cafeína | 113 | ml | 0 | 0 | 0 | 0 | 52 |
| Limonada Azucarada | 125 | ml | 0 | 0 | 0 | 0 | 59 |
| Tang® | 125 | ml | 0 | 0 | 0 | 0 | 59 |
| Té, instantáneo, en polvo | 1 | g | 0 | 0 | 0 | 0 | 3 |
| Postres, Edulcorantes | | | | | | | |
| Almíbar | | | | | | | |
| De mesa | 20 | g | 0 | 0 | 0 | 0 | 50 |
| Maíz | 20 | g | 0 | 0 | 0 | 0 | 58 |
| Maple | 20 | g | 0 | 0 | 0 | 0 | 50 |
| Azúcar | | | | | | | |
| De mesa | 12 | g | 0 | 0 | 0 | 0 | 48 |
| Morena | 14 | g | 0 | 0 | 0 | 0 | 52 |
| Pulverizada | 8 | g | 0 | 0 | 0 | 0 | 31 |
| Glaseado de fresa y vainilla | 16 | g | 0 | 0 | 0 | 0 | 69 |
| Golosinas | | | | | | | |
| Caramelo duro | 15 | g | 0 | 0 | 0 | 0 | 58 |
| Habas de jalea | 14 | g | 0 | 0 | 0 | 0 | 51 |
| Gomitas | 16 | g | 0 | 1 | 1 | 0 | 56 |
| Maíz de caramelo | 16 | g | 0 | 1 | 1 | 0 | 58 |
| Pirulito | 28 | g | 0 | 0 | 0 | 0 | 108 |
| Jaleas | 20 | g | 0 | 0 | 0 | 0 | 54 |
| Melaza | 21 | g | 0 | 0 | 0 | 0 | 48 |
| Miceláneos | | | | | | | |
| Aderezo para ensaladas, aceite / vinagre | 16 | g | 0 | 0 | 0 | 0 | 70 |

Tomado de: Acosta Phyllis B. Yannicelli Steven. 2001. The Ross Metabolic Formula System. Nutrition Support Protocols, 4th Edition. Division of Abbott Laboratories. Páginas: 89-100

