



**Biblioteca
Cochrane**

Base de Datos **Cochrane** de Revisiones Sistemáticas

Sustitutos proteicos para niños y adultos con fenilcetonuria (Revisión)

Rutherford P, Poustie VJ

Rutherford P, Poustie VJ.
Protein substitute for children and adults with phenylketonuria
(Sustitutos proteicos para niños y adultos con fenilcetonuria).
Cochrane Database of Systematic Reviews 2005, Issue 4. Art. No.: CD004731.
DOI: [10.1002/14651858.CD004731.pub2](https://doi.org/10.1002/14651858.CD004731.pub2).

www.cochranelibrary.com/es

[Revisión de intervención]

Sustitutos proteicos para niños y adultos con fenilcetonuria

Patricia Rutherford¹, Vanessa J Poustie²¹Vitaflo International Ltd, Liverpool, UK. ²Institute of Child Health, University of Liverpool, Royal Liverpool Children's Hospital NHS Trust, Liverpool, UK**Dirección de contacto:** Patricia Rutherford, Vitaflo International Ltd, 11-16 Century Building, Brunswick Business Park, Liverpool, Merseyside, L3 4BL, UK. TriciaRutherford@Vitaflo.co.uk.**Grupo Editorial:** Grupo Cochrane de Fibrosis Quística y Enfermedades Genéticas.**Estado y fecha de publicación:** Sin cambios, publicada en el número 3, 2008.**Referencia:** Rutherford P, Poustie VJ. Protein substitute for children and adults with phenylketonuria (Sustitutos proteicos para niños y adultos con fenilcetonuria). *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2005, Issue 4. Art. No.: CD004731. DOI: [10.1002/14651858.CD004731.pub2](https://doi.org/10.1002/14651858.CD004731.pub2).

Copyright © 2008 The Cochrane Collaboration. Publicada por John Wiley & Sons, Ltd.

RESUMEN

Antecedentes

La fenilcetonuria es una enfermedad hereditaria caracterizada por ausencia o deficiencia de la enzima fenilalanina hidroxilasa. El objetivo del tratamiento es reducir las concentraciones de fenilalanina en sangre para prevenir el retraso del desarrollo. El tratamiento actual está basado en una dieta baja en fenilalanina en combinación con un sustituto proteico (combinaciones de aminoácidos libres de o bajos en fenilalanina). La orientación con respecto a la dosificación y distribución de este sustituto proteico, durante un período de 24 horas, es incierta y hay variación en la recomendación entre los centros de tratamiento.

Objetivos

Evaluar, en niños y adultos con fenilcetonuria que reciben una dieta baja en fenilalanina, los beneficios y los efectos adversos del sustituto proteico, su dosificación y distribución de la dosis.

Métodos de búsqueda

Se realizaron búsquedas en el Registro Especializado de Ensayos Controlados del Grupo Cochrane de Fibrosis Quística y Trastornos Genéticos (Cochrane Cystic Fibrosis and Genetic Disorders Group) que comprende referencias identificadas mediante búsquedas exhaustivas en bases de datos electrónicas y mediante búsquedas manuales en libros de resúmenes de actas de congresos y revistas relevantes. También se estableció contacto con los fabricantes de los sustitutos proteicos sin fenilalanina y bajos en fenilalanina para obtener datos de los ensayos controlados aleatorios publicados y no publicados.

Fecha de la búsqueda más reciente en el registro de ensayos del grupo: Agosto 2005.

Criterios de selección

Todos los ensayos controlados aleatorios o cuasialeatorios que comparaban: cualquier dosis del sustituto proteico con ningún sustituto proteico; una dosificación alternativa; o la misma dosis, pero administrada en dosis pequeñas frecuentes a lo largo del día en comparación con la misma dosis diaria total administrada en bolos más grandes con menor frecuencia.

Obtención y análisis de los datos

Ambos autores extrajeron los datos de forma independiente y evaluaron la calidad de los ensayos.

Resultados principales

Las búsquedas identificaron 20 ensayos, de los cuales uno, que incluía un total de 28 participantes era elegible para la inclusión en la revisión. Este último era un ensayo de dos fases, donde sólo la fase uno era un ensayo controlado aleatorio. Debido a que los datos de

ambas fases se combinaron en el análisis presentado en el documento publicado, no se puede actualmente incluir datos del ensayo controlado aleatorio en el análisis de esta revisión.

Conclusiones de los autores

No pudo establecerse una conclusión acerca del uso a corto o a largo plazo del sustituto proteico en la fenilcetonuria debido a la ausencia de datos adecuados del ensayo. Se necesita un ensayo controlado aleatorio para investigar el uso del sustituto proteico en la fenilcetonuria. Hasta que se disponga de pruebas adicionales, la práctica actual en el uso del sustituto proteico debe continuar en observación y monitorización cuidadosas.

RESUMEN EN TÉRMINOS SENCILLOS

Ninguna prueba para guiar la dosificación del sustituto proteico para las personas con fenilcetonuria

Las personas con fenilcetonuria, que siguen una dieta baja en fenilalanina, están obligadas a tomar un sustituto proteico para asegurar un consumo de proteína adecuado y satisfacer el requerimiento diario. Esta revisión no encontró pruebas para la dosificación o la distribución de la dosificación del sustituto proteico. Se necesita investigación adicional.