

**L**.N.C.P. Sara Guillén-López. Laboratorio de Errores Innatos del Metabolismo y Tamiz. Instituto Nacional de Pediatría. Av. Imán #1-piso 9, Col. Insurgentes-Cuicuilco, Delegación Coyoacán. C.P. 04530, México, D.F. Teléfono 56-06-32-31. Correo electrónico: [pacientesmetabolicos@yahoo.com.mx](mailto:pacientesmetabolicos@yahoo.com.mx)

Con respecto al artículo de revisión: Calzada-León R, Ruiz-Reyes ML, Altamirano-Bustamante N, Padrón-Martínez MM. Características de los edulcorantes no calóricos y su uso en niños. *Acta Pediatr Mex.* 2013;34:141-153, resulta confuso que en el Cuadro 1 con respecto a las limitaciones del aspartame se diga que “no se recomienda para Fenilcetonuria”, y en el texto se hable que “en pacientes con fenilcetonuria, niños y adultos, un consumo menor a 45 mg/k/día es bien tolerado” resulta importante que los autores aclararen si la postura actual es: sí es recomendable y bien tolerado ó no se recomienda, así como especificar en que pacientes, de que edades y en que condiciones se recomienda dar, el tipo de estudios que se analizaron y si éstos son evidencia suficiente para respaldar una afirmación de este tipo.

La fenilcetonuria es un error innato del metabolismo en donde existe una elevación anormal de fenilalanina, la cual es causada en un 98% de los casos por un defecto en la enzima fenilalanina hidroxilasa; que al estar disminuida su actividad ó ser nula, el sustrato en el que actúa esta enzima ó la fenilalanina se acumula provocando una serie de alteraciones principalmente neurológicas.<sup>1</sup>

El tratamiento en la fenilcetonuria clásica es de por vida y consiste en restringir ó limitar la cantidad del aminoácido fenilalanina, el rango que se calcula en éstas dietas varía, y puede ir desde 130 mg al día en un recién nacido a 1100 mg de fenilalanina al día en un adulto<sup>2</sup> y esta cantidad dependerá de la tolerancia de cada individuo, de la actividad enzimática residual y estado nutricional<sup>3</sup>. Suponiendo que un niño con fenilcetonuria en promedio

requiere 500 mg de fenilalanina al día, y este aporte se da a través de fruta, verdura, cereales, un consumo de una lata de 355 ml contiene 118 mg<sup>4</sup> el 23% del requerimiento de fenilalanina al día de un paciente con PKU con una sola lata de refresco. En un niño que pese 30 kg y que tome 45 mg/kg de aspartame eso equivale a 1350 mg, el 50% se metaboliza en fenilalanina serían 675 mg, lo cual excede su recomendación para la edad. Por lo que es preferible y recomendable que de esa pequeña cantidad de fenilalanina que puede comer al día el paciente, sea de alimentos que le den energía, vitaminas, minerales que de un alimento que tiene menos calorías por el aspartame con una densidad en nutrimentos baja.

Si el paciente no toma en cuenta como un aporte significativo la cantidad de fenilalanina que le aportan los productos con aspartame en su dieta, los niveles de fenilalanina en sangre pueden aumentar con la consecuente producción de metabolitos tóxicos que provocan el retraso mental a largo plazo.

Por último es importante especificar bien el nombre de las enzimas, una hidrolasa y una hidroxilasa tienen funciones diferentes, ya que el nombre correcto de la enzima a la cual los autores se quieren referir es la hidrolasa L-aspartil-L-fenilalanina y no debe confundirse con fenilalanina hidroxilasa.<sup>5</sup>

#### REFERENCIAS

1. Blau N, van Spronsen FJ, Levy HL, Phenylketonuria, *Lancet* 2010;376:1417-27.
2. Acosta P, Nutrition Management of Patients with Inherited Metabolic Disorders, Sudbury, MA: Jones and Bartlett Publishers; 2010 p. 127.
3. Guillén-López S, Vela-Amieva M. Actualidades en el tratamiento nutricional de la fenilcetonuria. *Acta Pediatr Mex* 2011; 32(2):107-114.
4. Singh R, Lesperance E, Crawford K, PKU food List, Emory University Department of Pediatrics, Division of Medical Genetics, 2d Edition, Atlanta Georgia, 2006, p.34.
5. Stegnik LD, Lindgren SD, Brummel MC, Stumbo PJ, Wolraich ML, Erythrocyte L-aspartyl-L-phenylalanine hydrolase activity and plasma phenylalanine and aspartate concentrations in children consuming diets high in aspartame *Am J Clin Nutr* 1995;62:1206-11.