



286 - ¿EXISTE RIESGO ATROGÉNICO EN EL PACIENTE ADULTO CON FENILCETONURIA?

F. Arrieta Blanco¹, S. Stanescu², B. Merino³, I. Alapont Candela⁴, N. Aguirre Moreno⁵, J. Rey García⁶, A. Álvarez O'Dogherty⁵, D. Muñoz Moreno⁷, G.L. Román Gómez⁷ y A. Belanguer Quintana⁸

¹Hospital Universitario Rey Juan Carlos, ISS-FJD, Madrid. ²Unidad de Enfermedades Metabólicas, CSUR, MetabERN, Servicio de Pediatría, Hospital Ramón y Cajal, Madrid. ³Unidad de Enfermedades Metabólicas, CSUR, MetabERN, Servicio de Medicina Interna, Hospital Ramón y Cajal, Madrid. ⁴Servicio de Endocrinología y Nutrición, Hospital Universitario Rey Juan Carlos, Móstoles. ⁵Servicio de Endocrinología y Nutrición, Hospital Universitario Rey Juan Carlos, IIS-FJD, Móstoles. ⁶Servicio de Medicina Interna, Hospital Universitario Rey Juan Carlos, IIS-FJD, Móstoles. ⁷Servicio de Endocrinología y Nutrición, Hospital Universitario Rey Juan Carlos, Móstoles. ⁸Unidad de Enfermedades Metabólicas, CSUR, MetabERN, CIBERER, Servicio de Pediatría, Hospital Ramón y Cajal, Madrid.

Resumen

Introducción: La fenilcetonuria (PKU) es una enfermedad autonómica recesiva por déficit de la fenilalanina hidroxilasa (PAH). El tratamiento habitual es una dieta pobre en fenilalanina (Phe), con limitación de la ingesta de proteínas. Estudios han sugerido que estos pacientes tienen un riesgo elevado de ateroesclerosis.

Objetivos: Valorar el riesgo cardiovascular en los pacientes adultos con PKU.

Métodos: Se incluyen 30 pacientes adultos con PKU en tratamiento dietético desde la infancia. Se trata de 21 mujeres y 9 varones entre 18 a 50 años. Se determinaron colesterol total, HDLc, LDLc y triglicéridos, se calcula el índice de Castelli I, el índice Kannel, el índice de triglicéridos y el índice aterogénico plasmático.

Resultados: En la población estudiada solo dos pacientes tenían un nivel de colesterol total ligeramente elevado (224 y 215 mg/dl) y solamente un paciente presentaba niveles de triglicéridos por encima de 150 mg/dl. Cuatro pacientes tenían niveles de LDLc por encima de 116 mg/dl y ocho presentaban niveles bajos de HDLc. El índice de Castelli estima un riesgo moderado en tres pacientes y los índices de Kannel y triglicéridos estiman un riesgo elevado en 6 de los 30 pacientes (20%), sin diferencias entre sexos y siendo la estimación de riesgo bajo en el resto. Sin embargo, al utilizar el IAP se objetiva que en el 50% de la población estudiada (70% de los varones y 40% de las mujeres) tiene un riesgo elevado, el 10% de ambos sexos un riesgo intermedio y solo en un 20% de los hombres y el 50% de las mujeres el riesgo es bajo.

Conclusiones: Se objetiva que la población PKU, sobre todo los varones, puede tener un riesgo aterogénico elevado pero que puede pasar desapercibido si solo se determinan los valores de lípidos de forma aislada. Por ello recomendamos el seguimiento periódico de estos parámetros y la utilización de índices de riesgo adecuados.