ARCHIVOS LATINOAMERICANOS DE NUTRICION
Organo Oficial de la Sociedad Latinoamericana de Nutrición

Vol. 43 Nº 3, 1993

Listas de intercambio de alimentos para usar en la fenilcetonuria y en la enfermedad de la orina con olor a miel de arce

Zulema Jiménez Soto

Unidad de Crecimiento y Desarrollo. Instituto Costarricense de Investigación y Enseñanza en Nutrición y Salud (INCIENSA). (INCIENSA, Aptdo 4, Tres Ríos, Cartago, Costa Rica, Centroamérica)

RESUMEN. La fenilcetonuria (FC) y la enfermedad de la orina con olor a miel de arce (EOMA), son dos defectos del metabolismo de los aminoácidos cuyo tratamiento es básicamente dietético. El mal manejo o la detección tardía de estas patologías, puede provocar daños serios en el desarrollo intelectual del niño. Para poder calcular la dieta de estos pequeños, es indispensable contar con información sobre la composición de aminoácidos de los alimentos que se les van a recomendar. El cálculo y la explicación de la dieta, basándose en valores individuales de los alimentos, es muy difícil. Sin embargo, las listas de intercambio o los grupos de alimentos con que contamos son los utilizados en países desarrollados por lo que incorporan alimentos y productos comerciales que no son utilizados por nuestra población, lo cual las hace poco precisas para usar en los países latinos ya que se alteran los promedios de composición. Por ello, se desarrolló el presente proyecto que tenía el fin de elaborar listas de intercambio de alimentos para ser usadas en Latinoamérica en el cálculo de las dietas para niños con FC y EOMA. **Palabras clave:** Listas de intercambio de alimentos, fenilcetonuria (FC), y enfermedad de la orina con olor a miel de arce (EOMA).

SUMMARY. Exchange food list for phenylketonuria and maple syrup urine disease. Phenylketonuria (PKU) and maple syrup urine disease (MSUD) are disorders of the aminoacid metabolism. Treatment of PKU and MSUD, is based on the restriction of the involved aminoacids. Diet must begin very early in life in order to prevent neurological secuelae. A wrong dietary produce central nervous system damage. The first clinical manifestations are unexplained failure to thrive, vomiting, feeding difficulties, lethargy, coma, acidosis and irritability. The most severe consequence is impaired mental development. The standar exchange foods list (EFL) used in outpatient clinics, is designed for developed countries, and contains foods that are not available in our countries. Therefore, we provide in this article a EFL, based on food that are frecuently used in Central America, with data of existing food composition tables. This list is currently being used by the Costa Rica national Children's Hospital Metabolic Disease Unit. **Keywords:** Exchange food list, phenylketonuria (PKU), Maple Sirup Urine Disease (MSUD).

INTRODUCCION

La fenilcetonuria (FC) y la enfermedad de la orina con olor a miel de arce (EOMA), son alteraciones en el metabolismo de los aminoácidos, de origen genético, con un patrón de herencia autosómico recesivo (1,2).

En Costa Rica no contamos con estudios epidemiológicos que nos den idea de la incidencia de estas patologías en nuestra población; sin embargo, De Céspedes y colaboradores en 1984, reportan una incidencia de un caso de FC entre 722 niños que asistían a centros asistenciales de educación especial (en ellos, se atienden niños con algún retraso mental pero, además sordos, ciegos y otros). Concluyen además que la frecuencia de estas patologías debe ser mayor ya que, en Costa Rica, los niños con retraso mental severo no se encuentran institucionalizados (3).

Las hiperfenilalaninemias, son un grupo de desórdenes que se manifiestan con altos niveles sanguíneos del aminoácido fenilalanina. Una de estas es la fenilcetonuria, que fue descubierta por Folling en 1934, cuando encontró ácido fenilpirúvico en la orina de dos niños con retardo mental (4).

En la FC clásica, el defecto bioquímico, consiste en una deficiencia de la enzima hepática fenilalaninahidroxilasa, encargada de catabolizar la conversión de la fenilalanina en tirosina (5).

Se afecta la producción de melanina y epinefrina

(metabolitos de la tirosina), la concentración de fenilalanina en sangre alcanza valores superiores a los 20 miligramos por decilitro (mg/dl) (normal: 1.0-3.0 mg/dl) y al incrementarse la actividad de las vías metabólicas alternas, se producen cantidades anormales de ácido fenilpirúvico, fenilláctico, fenilacético y de fenilacetilglutamina, que son excretados en gran cantidad en la orina (2).

Resultado de todas estas alteraciones, los niños con FC que no son tratados tempranamente (primeras semanas de vida), sufren efectos devastadores en su sistema nervioso central, de los cuales el más grave es un retardo mental grave, donde el niño puede perder hasta 50 puntos de su coeficiente intelectual (C.I.) durante los primeros años de vida (5,6). Luego de los dos años, el daño cerebral es irreversible y se han reportado C.I. tan bajos como 20 puntos (7).

La EOMA, es un desorden metabólico en el cual se presenta una deficiencia de la descarboxilasa de los cetoácidos de cadena ramificada. Esta enzima es necesaria para la descarboxilación oxidativa de los alfa cetoácidos de cadena ramificada derivados de los aminoácidos valina, leucina e isoleucina (8).

Como consecuencia, estos aminoácidos y sus correspondientes cetoácidos, se acumulan en el plasma y se detectan en la orina. Los primeros síntomas son convulsiones, vómitos, letargo, dificultad para succionar y tragar, respiración irregular, períodos intermitentes de flacidez y rigidez, llanto frecuente y excresión urinaria de cetoácidos lo que les da el característico olor a miel de arce (2,9).

Los niños que no son tratados tempranamente, sufren retraso mental profundo, convulsiones, pérdida del reflejo de Moro y del tendón y eventualmente hasta la muerte (10).

El tratamiento para estas dos enfermedades es básicamente dietético. Debe controlarse la ingesta de los aminoácidos involucrados, para que no sobrepasen los niveles sanguíneos aceptados como normales, pero al mismo tiempo, su aporte debe ser suficiente para llenar los requerimientos nutricionales del niño, de tal forma que le permita mantener un buen estado nutricional, un adecuado crecimiento físico y un desarrollo mental normal (11,12,13).

Para determinar el nivel de energía, macronutrientes, minerales y vitaminas que debe tener la dieta de los individuos con FC y EOMA, deben utilizarse las recomendaciones dietéticas vigentes en cada país. Para establecer el nivel de los aminoácidos involucrados, que debe aportar la dieta, se deben utilizar como guía recomendaciones de países desarrollados ya que, no se han establecido para nuestras poblaciones (4,14).

Sin embargo, el requerimiento real, ya sea de fenilalanina para la PC, o de valina, leucina e isoleucina para la EOMA, que cada individuo necesita, solo puede estimarse con el análisis de los niveles de estos aminoácidos en sangre luego de 3-4 días de estar con una determinada prescripción dietética (ver metodología de atención de niños con FC y EOMA que se publica en este mismo número).

En nuestro país, según la experiencia que se ha ido acumulando durante 6 años de tratar a niños con estas patologías, se considera que una prescripción es correcta cuando la prueba de Guthrie (15), da valores de fenilalanina o leucina entre 4 y 10 mg/dl.

Todo esto, deja en claro que de nada vale tener dietas previamente calculadas ya que cada individuo tendrá un requerimiento totalmente diferente, lo que hace más largo el proceso de la consulta nutricional.

Para el cálculo de la dieta, es indispensable contar con datos sobre el contenido, en los alimentos, de los aminoácidos involucrados. En vista de que en nuestro país no se contaba con tablas de composición de aminoácidos propias, ni con listas de grupos de alimentos o de intercambio, para ser utilizadas en la consulta dietética de niños con FC o EOMA, nos aplicamos a la tarea de recopilar la información existente para elaborar listas de intercambio de alimentos, enfocadas hacia el contenido de fenilalanina, leucina, isoleucina y valina, que facilitarán el cálculo y la explicación de la dieta, para este tipo de patologías.

El objetivo de este proyecto, fue el de elaborar listas de intercambio de alimentos, para utilizar en Latinoamérica en el cálculo de la dieta de personas con FC y EOMA, que faciliten y aligeren la labor del nutricionista en la consulta dietética de estas patologías.

METODOLOGIA

Para la elaboración de las listas de intercambio para FC y EOMA, se siguieron diferentes pasos:

1. Localización de tablas de composición de alimentos que tuviesen incluidos los aminoácidos valina, leucina, isoleucina y fenilalanina (16,17,18). De estas tablas, se recopiló la información de los alimentos consumidos con más frecuencia en América latina.
2. La información que proveían la mayoría de las tablas consultadas, estaba en base al alimento en crudo, por ello, la segunda etapa consistió en pasar a cocido la composición de los alimentos que se consumen de este modo, utilizando para ello factores de conversión (19).
3. Para facilitar el cálculo de la dieta, se consideró importante que, los grupos de alimentos y los valores de energía y macronutrientes de las listas de intercambio para FC y EOMA, fueran semejantes, a los de las listas de intercambio para pacientes diabéticos (20), que son del dominio de la mayoría de las nutricionistas. Así pues, este tercer paso consistió en agrupar los alimentos por su contenido de energía, proteínas carbohidratos grasas y aminoácidos, tratando de semejar los grupos de las listas mencionadas. Sin embargo, como el fin primordial de este trabajo consistía en tener grupos de alimentos semejantes en su proporción de aminoácidos, se tuvieron que fraccionar

grupos y se variaron algunos valores y tamaños de porciones. En especial, los de aquellos alimentos que, dentro de un grupo determinado, contenían cantidades de aminoácidos muy elevadas o muy bajas.

4. Una vez recopilada y ordenada la información, se procedió a pesar todos los alimentos que podían ser reportados, dentro de las listas, con unidades caseras. Esto facilita la comprensión y puesta en práctica de la dieta, por parte de las madres o encargadas de la alimentación del niño.

RESULTADOS

Como resultado del desarrollo de todo el proceso metodológico se obtuvieron las listas de intercambio que se muestran en la Tabla 1. Se segregaron los valores de las leches y fórmulas lácteas especiales ya que deben ser manejadas individualmente. Los alimentos que componen cada grupo y los tamaños de las porciones se observan en la Tabla 2.

TABLA 1
LISTAS DE INTERCAMBIO PARA FENILCETONURIA Y ENFERMEDAD DE LA ORINA CON OLOR A MIEL DE ARCE

Valores según tamaños de porción de las listas de intercambio

Grupo	KCAL	PROT (g)	GRASA (g)	CHO (g)	FA (mg)	ISO (mg)	LEU (mg)	VAL (mg)
Cereales	80	2.0	1.0	15	90	77	160	91
Raic. y Tub.	105	1.5	0	25	75	61	106	86
Leguminosas	28	1.8	0	5	94	77	138	87
Vegetales	26	1.5	0	5	42	42	64	50
Frutas	50	0.7	0	12	20	27	19	24
Grasas Comp.	45	0	5	0	5	5	7	6
Grasa Pura	45	0	5	0	0	0	0	0
Azúcares	20	0	0	5	0	0	0	0
Carnes	65	7	4	0	300	345	536	377
Valores por 100 gramos si el producto es en polvo ó 100 cc si es líquido								
Leches								
Vaca Cruda	65	3.3	3.5	5.2	185	162	328	199
Pasteurizada	63	3.5	3.0	5.0	176	219	430	255
Evaporada	132	6.7	6.7	11.5	328	481	726	448
Polvo Integ.	485	26.1	25.5	38.6	1236	1346	2526	1640
Polvo Descr.	349	35.0	1.0	49.2	1657	1804	3387	2199
Maternizada	502	12.5	26.0	56.5	460	630	1440	710
Soya	513	13.7	28.1	51.9	740	650	1130	650
Cabra	92	3.9	6.2	5.4	142	197	353	242
Materna	70	1.0	4.4	6.9	41	48	104	54
Msud. Diet	473	8.2	20.0	63.3	550	0	0	0
Lofenalac	454	15.0	18.0	60.0	80	750	1410	1200
Phenylfree	406	20.3	6.8	66.0	0.0	1080	1700	1240

FA=fenilalanina ISO=isoleucina LEU=leucina VAL=valina

TABLA 2
GRUPOS DE ALIMENTOS DE LAS LISTAS DE INTERCAMBIO

Raíces y Tubérculos		Vegetales		Grasas Compuestas	
Camote	1/2 taza	Ayote sazón	1/2 taza	Aguacate	1 cucharada
Malanga	1/2 taza	Berenjena	1/2 taza	Margarina	1 cucharadita
Ñame	1/3 taza	Brócoli	2 cucharadas	Mantequilla	1 cucharadita
Ñampí	1/2 taza	Cebolla	1 unid.med.	Mayonesa	1 cucharadita
Papa	1/2 taza	Coliflor	2 cucharadas		
Tiquisque	1/2 taza	Chayote	1/2 ud o 1/2 tz		
Yuca	1/2 taza	Espárragos	6 1/2 unidades	**Grasas Simples**	
Frutas		Espinacas	2 rollos o 4 cdas		
Anona	1/2 unid peq	Hongos	1/2 crudos	Aceite	1 cucharadita
Banano	1/2 unid peq	Lechuga	2 tazas	Manteca	1 cdita
Carambola	1 unid grande	Pepino	1/2 unid med.		
Fresa	10 unidades	Rábano	3 unid med.		
Grapefruit	1/2 unid peq.	Remolacha	2 rodajas gdes.	**Alimentos sin aminoácidos**	
Guanábana	1/4 tz de pulpa	Repollo	1 taza crudo	**o con muy bajo contenido**	
Mandarina	1 unid grande	Sopa de hongos	3 1/2 cucharadas	**de ellos:**	
Mango	1 unid mediana	Sopa de tomate	4 1/2 cucharadas		
Manzana	1 unid pequeña	Tomate	3 rodajas gde	Aceite, achiote, agua, aguas	
Melocotón	1/2 unidad	Tomate (jugo)	3/4 de taza	aromáticas, agua dulce, ajo,	
Naranja	1 unid pequeña	Tomate (salsa)	5 cucharadas	azúcar, bebidas diluidas (de	
Papaya	1/2 taza	Vainica tierna	14 unidades	cas, de carambola, de mora, de	
Pasas	2 cucharadas	Zanahoria	1 unid mediana	limón ácido, etc.), bebidas	
Pera	1/2 unidad	Zapallo	1 unid pequeña	gaseosas, chile dulce, confites	
Piña	1/2 taza			culantro, jalea, miel de abeja	
Sandía	1/2 taza			pimienta, sirope, sal, vinagre,	
Uva	8 unidades			apio, tapa de dulce. Jugos.	
		Cereales			
Jugos		Arroz	1/4 taza		
Melocotón	3/4 taza	Arroz inflado	3/4 taza		
Naranja	1 1/4 taza	Cebada	2 cucharadas		
Piña	1 1/4 taza	Galleta soda	1 paquete (4 unid dobles)		
		Galleta dulce	4 unidades		
		Harina de maíz	3 cucharadas		
		Harina de trigo	2 1/2 cucharadas		
Leguminosas		Hojuelas de maíz	3/4 taza		
		Macarrones	1/4 taza		
Frijoles	3 cucharadas	Maíz (grano	3 cucharadas		
Lentejas	2 cucharadas	Palomitas de maíz	2 tazas		
		Pan blanco	1 bollito (26 g)		
		Pan integral	1 rebanada med.		
		Tortilla de maíz	1 1/2 unidad (15 g)		

- Los alimentos que se cocinan, se miden luego de prepararlos

En ella no se incluye el peso de las porciones en gramos pues quedaría muy cargada de datos, sin embargo a continuación se mencionan estos pesos ya que esto ayudará a reproducir porciones con medidas de otros países. Las porciones de raíces y tubérculos, frutas y vegetales son de 100 gramos con las siguientes excepciones: ñame (80 g), pasas (20 g), zapote (50 g), brócoli (30 g), coliflor (30 g) y espinaca (30 g). Las porciones de carnes y leguminosas son de 30 gramos y las de grasas puras y compuestas de 5 gramos a excepción de la mayonesa (3 g) y aguacate (15 g).

Con respecto a los cereales, los pesos de las porciones varían mucho: arroz 50 g, arroz inflado 21 g, cebada 23 g, galleta soda y dulce 20 g, harina de trigo y maíz, hojuelas de maíz y maíz en grano 22 g, macarrones 40 g, palomitas de maíz 15 g, pan blanco 26 g, pan integral 30 g y tortilla de maíz 15 g. Seguidamente se adjunta un glosario con los nombres más usados en Latinoamérica de los alimentos incluidos en las listas.

Glosario de nombres comunes de alimentos

Achiote:	Ahiote, bija, campenche, onoto, ururú.
Aguacate:	Aguacatillo, aguatón, avocado, coyo, chuete, palta, persea, yas, zas.
Agua dulce:	Agua de caña dulce, agua de panela.
Ajo:	Alho.
Anona:	Anona blanca, chirimoya, manola
Avena:	Aveia
Apio:	Esmirnio, macedonio.
Ayote:	Auyana, calabaza, castellano, chaucha, chilacayote, guicoy, moranga, pipían, zambo.
Banano:	Guineo, majoncho, mínimo, plátano, roatán.
Brocoli:	Brécol, brócolo, bróculi.
Camote:	Batata, boniato, papa dulce.
Carambola:	Jalea, mimbro redondo.
Cas:	Arrayán.
Cebolla:	Cebola, Cebolao
Confites:	Caramelos, colmenas, dulces.
Culantro:	Cilandro, cilantro, culandro.
Chayote:	Cayote, cidrayote, chata, chidrapapa, chinta, chuchuchinta, echinta, guisayote, guisquil, inchintal, lacayote, pataste, perulero, tallón.
Chile dulce:	Ají dulce, chile, pimiento, chiltepe, chiltoma, guindilla, mishquiucho, morrón, pimiento morrón, pimentón, rocoto.
Espárrago:	Acelga
Fresa:	Frutilla
Frijoles:	Alubias, caroata, frejol, judías, negrillos, porotos.
Grapefruit:	Pomelo, toronja
Guanabana:	Cayure, corcho, grabiola, guanaba, mamona.
Hongos:	Callampas, champiñones, setas.
Lechuga:	Endivia, escarola.
Maíz:	Choclo, jilote, jojoto, milho.
Malanga:	Aro aflechado, camacho, mafafa, mofafa, mangarito, ocumo, taioba.
Mandarina:	Kiniquat, kuankuat, mexirica, mineira.
Manzana:	Maca, maka, perote.
Melocotón:	Abridor, albarceque, albaricoque, cojombro, damasco, durazno, chabacanos, prisco.
Miel abeja:	Miel de palo.
Mora:	Macuy, mata gallina, zarzamora.
Ñame:	Ottoto, cará, cush, inhame, mapuey, otoe, sachapapa, yam.
Ñampi:	Arseadera, bore, pituca, pituela, quequeisque, quequeshque verde, rascadera, taro.
Papa:	Patata, potato.
Papaya:	Chigualcán, fruta bomba, lechosa.
Pasas:	Fruta de parra seca, paturro seco
Pera:	Perón.
Piña:	Ananás.
Pepino:	Cohombro, cojombro, pepinillo
Remolacha:	Batarraga, beteraba
Repollo:	Col común, repolho
Sandia:	Melón colorado, melón de agua, patilla.
Sirope:	Almibar, concentrado, jarabe
Tapa dulce:	Jugo sólido de caña, panela, piloncillo, raspadura.
Tiquisque:	Quequisque, otol.
Tomate:	Jitomate, miltomate, topetón, tomatillo, tomate jocote.
Uva:	Fruta de parra, paturra.
Vainicas:	Aguisho, chiclayo desmesino, ejote, habichuelas en vaina, judías en vaina, vainas, porotitos verdes.
Yuca:	Cassava, jícama, lutu-yuyu, mandioca.
Zapallo:	Ayote tierno, chauchitas (ver ayote).

DISCUSION

Debido a que, como se mencionó, el manejo dietético de los pacientes con EOMA y FC, es vital para prevenir cualquiera de las consecuencias de estas dos patologías. Es entonces indispensable, contar con instrumentos adecuados para el cálculo de la dieta. El único material que se tenía para este fin, eran listas de intercambio o grupos de alimentos usados para tratar a estos niños en países desarrollados (4,9,14,15,21).

Estos materiales, no se ajustan a nuestra realidad puesto que, incluyen productos que usualmente no se consumen en Latinoamérica, lo cual altera los promedios de los grupos de alimentos.

Al mismo tiempo, por tratarse de países desarrollados, cuentan con productos especiales, libres o con niveles reducidos de los aminoácidos limitantes, tales como: harina con

BIBLIOTECA
FUNDACION CAVENDES

muy poco contenido de valina, leucina e isoleucina o flan sin fenilalanina. En consecuencia, no resulta práctico, adaptar sus métodos de cálculo para usarlos en nuestros países.

El tamizaje neonatal para detectar FC y EOMA, funcionó en nuestro país de 1983 a 1985, en esa época, abarcaba solo el Hospital de Turrialba y el Hospital San Juan de Dios, como parte de un proyecto piloto para justificar el desarrollo de un programa nacional para la detección temprana de FC, EOMA e hipotiroidismo. El plan piloto logró demostrar la importancia del tamizaje neonatal con lo que, el plan nacional, empezó a funcionar a partir de 1990, debido a la complejidad de la coordinación a principios de 1992 solo se había incorporado al programa el 78% (n=87) de los Centros de Salud del Ministerio de Salud, el 58.6% (n=128) de las Clínicas y el 60% (n=15) de los Hospitales de la Caja Costarricense de Seguro Social, sin embargo se estima que para finales de este año, la cobertura será total.

Antes de esto, los niños detectados eran pocos y como la detección era tardía, casi todos presentaban, secuelas neurológicas.

El programa de tamizaje, dio como resultado un mayor número de niños detectados tempranamente, que necesitaban control alimentario más estricto, para evitar cualquier daño cerebral. Este hecho generó la necesidad de contar con tablas, folletos y papelería adecuada para el cálculo de la dieta y para la consulta dietética ya que, el material existente era poco práctico para el nutricionista y de difícil comprensión para los padres o encargados de los niños.

Fue por ello, que la elaboración del material para la consulta, el establecimiento de la metodología de atención y el desarrollo de las presentes listas de intercambio, se convirtieron en prioridad para mejorar el tratamiento y control de los niños con estas patologías.

Las listas de intercambio que resultaron del presente proyecto, son las que se han estado utilizando para el cálculo de la dieta de los niños con EOMA y FC, en la consulta de «Enfermedades metabólicas», del Hospital Nacional de Niños, desde 1989.

El material que se utiliza en la consulta para el cálculo de la dieta el sofware desarrollado con este fin y la papelería que se da al encargado de la alimentación del niño, puede ser solicitado a la autora.

Agradecimiento:

A la señorita Sonia Guzmán, diplomada en Nutrición, por su gran apoyo en el cálculo de porciones y en la elaboración de este documento. A la doctora Lila Umaña, al doctor Manuel Saborío, médicos pediatras genetistas del Hospital Nacional de Niños (HNN) y al doctor Carlos de Céspedez, Jefe del Servicio de Genética y Metabolismo del HNN por su apoyo técnico, durante toda mi labor con los niños con FC y EOMA, del HNN.

REFERENCIAS

1. Kcoh R and Wez E. Phenylketonuria. Ann Rev Nutr. 7:117-135, 1987.
2. Robinson C H, Lawler M R., Chenoweth W L and Gardwich A E. Normal and therapeutic nutrition. 17th Ed. New York: McMillan Pusblishing Co; Inc.: 588-598. 1986.
3. De Céspedez C, Santisteban I, Rojas E, Ortíz D. Detección de fenilcetonuria y otros errores congénitos del metabolismo en Centros de Educación Especial de Costa Rica. Rev Cost Cienc Med 1984; 5:17-25.
4. Zeman F J. Clinical Nutritions and dietetics. Toronto: The Collamore Press: 383-440. 1983.
5. Woo S L. Molecular basis and population genetics of phenylketonuria. Biochemistry 28:1-7. 1989.
6. Brunner R L, Jordan M K, Berry H K. Early treated phenylketonuria: neuropsychologic consequences. *J of Pedriatr.* 102:831-835. 1983.
7. Whitney E N, Cataldo C B. Understanding normal and clinical nutrition. 2 ed. Los Angeles: West Publishing Co.:283-287. 1987.
8. Indo Y, Akaboshi I, Nobukuni Y, et al. Maple Syrup Urine Disease: a possible biochemical basis for the clinical heterogeneity. Hum Gen . 80:6-10. 1988.
9. Grills N J and Bosscher M V. Manual of nutrition and diet therapy. New York: McMillan Publishing Co, Inc., 369-389. 1981.
10. Acosta P B and Elsas L J. Dietary management of inherited metabolic disease. Atlanta: ACELMU Publishers, 14. 1976.
11. American Academy of Pediatrics. Committee on Nutrition. Special diets for infants with inborn errors of amino acid metabolism. Pediatrics 57:783-792. 1976.
12. Collins J E and Leonard J V. The dietary management of inborn errors of metabolism. Hum Nutr: Appl Nutr ; 39A:255-272. 1985.
13. O'Brien D. Inborn errors of metabolism. Am J Clin Nutr; 32:482-485. 1979.
14. Acosta P B. The Ross metabolic formula system. Nutritional support protocols. Ohio: Ross Laboratories, 1989:1-8.
15. De Céspedez C, Tuna V de, Umaña L, Trejos R et al. Neonatal screening for PKU and MSUD in Costa Rica. Proc of the fourth Natl Symp on Newborn screening. L J Porter ed. Columbers, Ohio, 1985.
16. Acosta P B, Ortega T, Bell L and Marks R. A parent's guide to the child with maple syrup urine disease. Toronto: Emory University, Georgia-Hospital for sick children, Toronto, 30-59. 1980.
17. FAO. Contenido de aminoácidos en los alimentos y datos biológicos sobre las proteínas. Roma: Organización de las Naciones Unidas para la Agricultura y la Alimentación, 1970.
18. Schmidt H y Pennacchiotti I. Tabla de composición química de alimentos chilenos. Santiago de Chile: Universidad de Chile, Facultad de Ciencias Químicas y Farmacéuticas, 34-36.1985.
19. Murillo S, Ulate E. Composición de alimentos y tabla de pesos para Costa Rica: Universidad de Costa Rica, Instituto de Investigaciones en Salud (INISA) :12.1984.
20. American Diabetes Association. Exchange lists for meal planning. Virginia: American Diabetes Association and American Dietetic Association, 1986.
21. Acosta P B. The Ross metabolic formula system Nutritional support protocols. Ohio: Ross Laboratories, 49-60. 1989.

Recibido: 24-08-1992
Aceptado: 14-07-1993