

Revista Cubana de Alimentación y Nutrición

Vol. 22 No. 2 Julio – Diciembre del 2012 Suplemento del Número 2 Soporte alimentario, nutrimental y metabólico de los fenilcetonúricos en Cuba

Acogida a la franquicia postal como correspondencia de segunda clase en la Administración de Correos de Ciudad de La Habana.

DIRECTOR

Disnardo Raúl Pérez González

SECRETARIOS EJECUTIVOS

Sergio Santana Porbén

Vivian Herrera Gómez

Pedro Morejón Martín

ASESORES

Alejandrina Cabrera Hernández

José Carrera Vara

Consuelo Macías Matos

Carmen Margarita Hernández Santos

Moisés Hernández Álvarez

Santa Jiménez Acosta

María Victoria Luna Martínez

CONSEJO EDITORIAL

Aldo Álvarez Rodríguez

Jesús Barreto Penié

Ibrahim Quintana Jardines

Leandro Rodríguez Vázquez

Lázaro Alfonso Novo

María Elena Díaz Sánchez

Odalys O'Farrill Arias

Armando Rodríguez Suárez

Manuel Hernández Triana

Blanca Terry Berro

Beatriz Basabé Tuero

Virginia Leyva Castillo

Olga Valdés Almarall

Gisela Pita Rodríguez

Alexander González Domínguez

COMITÉ DE REDACCIÓN

Sahilyn Tillán Gómez

Maité Más Gómez

DISEÑO GRAFICO E IMPRESIÓN

Carlos Daimel Viñal Rivero

La REVISTA CUBANA DE ALIMENTACIÓN Y NUTRICIÓN es una publicación científica periódica dirigida a los diversos profesionales y técnicos interesados en las relaciones de la alimentación y la nutrición humanas con el estado de salud de los individuos y las colectividades por igual. Revisada por árbitros independientes. Referencias bibliográficas. Sumario y Resúmenes en español e inglés. Fotos e ilustraciones. Organismos patrocinadores: Instituto de Nutrición e Higiene de los Alimentos y Sociedad Cubana de Nutrición Clínica y Metabolismo.

SECRETARÍA DE REDACCIÓN

Admitimos contribuciones de profesionales cubanos y extranjeros. Los originales deben ser remitidos según las “Instrucciones al Autor”. Los trabajos serán inéditos. Solicitamos y agradecemos el canje con publicaciones similares.

DIRIJA TODA CORRESPONDENCIA A:

Centro de Información del INHA Instituto de Nutrición e Higiene de los Alimentos.
Calzada de Infanta # 1158 e/t Llinás y Clavel.
Ciudad Habana 10300. CUBA.
Teléfonos: 53(7)785919. Fax: 53(7)738313
Correo electrónico:
rcan@infomed.sld.cu

INSTRUCCIONES AL AUTOR

PRESENTACION DE ORIGINALES

Los trabajos serán inéditos. Una vez aprobados, no podrán someterse a la consideración de otra revista, con vistas a publicación, sin la debida autorización del Comité de Redacción.

La extensión máxima será de 8 cuartillas para los trabajos originales, 12 para las revisiones, y 4 para las comunicaciones breves e informes de casos, tablas y figuras incluidas.

Los artículos se presentarán mecanografiados en papel blanco, a doble espacio, con márgenes no inferiores a 2,5 cm y 60 pulsaciones (comprendidos los espacios en blanco), con un total de 28 a 30 líneas por cuartilla, escrita por una sola cara, sin tachaduras ni arreglos manuscritos. Todas las páginas se numerarán, con arábigos y consecutivamente, a partir de la primera. La versión impresa debe acompañarse de un disquete de 3,5 pulgadas o un disco compacto que contenga el documento escrito en lenguaje Microsoft Word.

Los artículos también se puede remitir por vía electrónica a: rcan@infomed.sld.cu

Primera página. Contendrá el nombre de la institución que auspicia el trabajo; el Título, que no excederá de las 15 palabras; y los nombres y apellidos completos de todos los autores, ordenados según su participación; grado científico y categoría docente o investigativa más importante. Se designará un autor principal, quien deberá proveer, además, la dirección postal, teléfono y correo electrónico. En caso de que el número de autores sea mayor de 4 se aclarará, por escrito, el aporte de cada uno en la investigación y/o preparación del artículo.

Segunda página. Contendrá un resumen informativo de 150 palabras como máximo, con los propósitos, procedimientos

empleados, resultados más relevantes, y las conclusiones del trabajo, junto con otro aspecto novedoso que desee destacarse. El autor reflejará el contenido del documento a partir de 3 a 10 términos o frases que actuarán como palabras clave, y que se colocarán al pie del resumen, y en orden de importancia. Por su parte, el Comité Editorial insertará los descriptores correspondientes a la indización de cada trabajo según el DeCS y el MESH.

Referencias bibliográficas. Se mecanografiarán a 2 espacios, en párrafo francés y en hoja aparte. Se seguirán las recomendaciones contenidas en los *Requisitos uniformes para preparar los manuscritos que se proponen para publicación en revistas biomédicas*, confeccionados por el Comité Internacional de Editores de Revistas Médicas (CIERM). Las referencias se numerarán según el orden de mención en el texto y deberán identificarse mediante arábigos en forma exponencial. Se recomienda que los trabajos originales no sobrepasen las 20 citas; las revisiones, entre 25 y 50; y las comunicaciones breves y los informes de casos, 10. Se incluirán citas de documentos publicados relevantes y actualizados. Deberá evitarse la mención de comunicaciones personales y documentos inéditos, pero si fuera imprescindible, se mencionarán en el texto entre paréntesis (). Las referencias de los artículos aprobados para su publicación se incluirán indicando el título de la revista y la aclaración *en prensa* entre paréntesis (). Se relacionarán todos los autores del texto citado, hasta un máximo de 6. En caso de 7 o más autores, se mencionarán los 6 primeros, seguidos de "y cols.". Los títulos de las revistas se abreviarán según el *List of journals indexed in Index Medicus*. No se destacará ningún elemento con el uso de mayúsculas ni el subrayado. Se observarán el ordenamiento de los elementos bibliográficos y el uso de los signos de puntuación prescritos por el estilo Vancouver.

REVISTAS

1. You CH, Lee KY, Chey RY, Menguy R. Electrogastrographic study of patients with unexplained nausea, bloating and vomiting. *Gastroenterology* 1980;79: 311-4.
2. Goate AM, Haynes AR, Owen MJ, Farrall M, James LA, Laily B y cols. Predisposing locus for Alzheimer's disease on chromosome 21. *Lancet* 1989;1:352-5.
3. New linking salt and hypertension [Editorial]. *BMJ* 1981;282:1993-4.

LIBROS Y OTRAS MONOGRAFIAS

4. Weinstein I, Swartz MN. Pathologic properties of invading microorganism. En: Sodeman WA Jr, Sodeman WA, eds. *Pathologic physiology: mechanism of disease*. Philadelphia: WB Saunders, 1974:457-72.
5. Eisen HN. *Immunology: an introduction to molecular and celular principles of the immune response*. 5. ed. New York: Harper and Row. 1974:406.

Tablas, modelos y anexos. No se intercalarán en el artículo. Se presentarán en hojas aparte y en forma vertical numeradas consecutivamente y mencionadas en el texto. No se aceptarán en papel fotográfico. Las tablas se ajustarán al formato de la publicación. El comité Editorial se reserva el derecho de modificarlas si éstas presentan dificultades técnicas.

Figuras. Las fotografías, gráficos, dibujos, esquemas, mapas, salidas de computadora, otras representaciones gráficas y fórmulas no lineales se denominarán figuras y tendrán numeración arábiga consecutiva. Las fotografías tendrán un ancho máximo de 10 cm, y se presentarán en papel de

brillo con suficiente nitidez y contraste. Los gráficos y dibujos tendrán un ancho máximo de 15 cm, y se confeccionarán con tinta china negra sobre cuartilla blanca o papel vegetal. Cada figura portará su número correspondiente en el reverso, junto con una flecha que indique la parte superior, escritos con trazos de lápiz suave que no la dañen. Todas las figuras se mencionarán en el texto. Los pies de figura se mecanografiarán en página independiente a 2 espacios. El total de las figuras y tablas no excederá las 5 para los trabajos originales y de revisión, y 3 para las comunicaciones breves e informes de casos.

Abreviaturas y siglas. Las precederá su nombre completo la primera vez que aparezcan en el texto. No figurarán en títulos ni resúmenes. Se emplearán las siglas y abreviaturas de uso internacional.

Sistema Internacional de Unidades (SI). Todos los resultados de laboratorio clínico se informarán en unidades del SI o las permitidas por éste. Si se desea añadir las unidades tradicionales, éstas se escribirán entre paréntesis. Ejemplo: glicemia: 5,55 mmol/L (100 mg/dL).

Los trabajos que no se ajusten a estas instrucciones se devolverán a los autores. Los trabajos aceptados se procesarán según las normas establecidas por el Comité Editorial. Para facilitar la elaboración de los originales, se orienta a los autores que consulten los requisitos uniformes antes señalados.

El Comité Editorial se reserva todos los derechos sobre los trabajos originales publicados en la Revista. Para su reproducción total o parcial se deberá mencionar la revista de origen y enviar 2 ejemplares del trabajo al Director Ejecutivo.

Del registro de la RCAN Revista Cubana de Alimentación y Nutrición:

La RCAN Revista Cubana de Alimentación y Nutrición está registrada como sigue:

- Versión impresa: 1985 - 2002: RNPS: 0118. ISSN: 0864-2133.
- Versión digital: Colecciones 1995 - 2002: RNPS: 1853. ISSN: 1561-2929.
- Versión digital: 2007 - Fecha corriente: RNPS: 2221. ISSN: 1561-2929

La RCAN Revista Cubana de Alimentación y Nutrición está localizada en la siguiente dirección electrónica: <http://www.revicubalimantanut.sld.cu/PaginaPrincipal.htm>

**Revista Cubana
De Alimentación y Nutrición**

Vol. 22 No. 2 Julio – Diciembre del 2012
Suplemento del Número 2

Soporte Alimentario, Nutrimental y Metabólico de los fenilcetonúricos en Cuba

SUMARIO • CONTENTS

PERFIL BIOGRÁFICO DE LA AUTORA • BIOGRAPHICAL PROFILE OF THE AUTHOR	S1
PRÓLOGO • PREFACE	S4
RESUMEN • SUMMARY	S6
INTRODUCCIÓN • INTRODUCTION	S8
<i>Defectos enzimáticos en el metabolismo de los aminoácidos aromáticos que se pueden acompañar de hiperfenilalaninemia / Enzymatic defects in the metabolism of aromatic aminoacids that can be accompanied with hyperphenilalaninemia</i>	S9
<i>Posibles trastornos en la ruta metabólica de la Fenilalanina y sus expresiones clínicas / Possible disturbances in the Phenylalanine metabolic route and their clinical expressions</i>	S12
<i>Posibles causas del daño neurológico en la Fenilcetonuria / Possible causes for neurological damage in Phenylketonuria</i>	S15
<i>Fundamento de la dietoterapia en la Fenilcetonuria / Foundations of the dietetic treatment in Phenylketonuria</i>	S16
<i>Beneficios de la dietoterapia en la Fenilcetonuria, y algunas particularidades / Benefits of dietetic treatment in Phenylketonuria, with some peculiarities</i>	S19
<i>La Fenilcetonuria y el papel de los lípidos en el neurodesarrollo / Phenylketonuria and the role of lipids in neural development</i>	S20
<i>La Fenilcetonuria en relación con los oligoelementos / Phenylketonuria in relation with oligoelements</i>	S21
<i>La suplementación enteral especializada en el enfermo fenilcetonúrico / Specialized enteral supplementation in the phenylketonuric patient</i>	S22

ASPECTOS HISTÓRICOS DE LA FENILCETONURIA EN CUBA • HISTORICAL ASPECTS OF PHENYLKETONURIA IN CUBA	S23
<i>Estado del diagnóstico de la Fenilcetonuria en Cuba / State of diagnosis of Phenylketonuria in Cuba</i>	S24
<i>Estado de la suplementación enteral especializada del fenilcetonúrico en Cuba / State of specialized enteral supplementation of the phenylketonuric patient in Cuba</i>	S25
<i>Actualidad, pertinencia e importancia médica del presente trabajo / Currentness, relevance and medical importance of the present work</i>	S27
 OBJETIVOS DE LA PRESENTE INVESTIGACIÓN • OBJECTIVES OF THE PRESENT RESEARCH	 S29
 MÉTODOS, PACIENTES Y MATERIALES • METHODS. PATIENTS AND MATERIALS	 S32
<i>Métodos / Methods</i>	S32
<i>Pacientes / Patients</i>	S34
<i>Tareas desarrolladas / Tasks undertaken</i>	S36
<i>Aspectos bioéticos de la investigación / Bioethical aspects of the research</i>	S44
 RESULTADOS Y DISCUSIÓN • RESULTS AND DISCUSSION	 S45
<i>Estado de la atención médica de los enfermos fenilcetonúricos en Cuba / State of medical care of phenylketonuric patients in Cuba</i>	S45
<i>Redacción de las “Recomendaciones Alimentarias y Nutricionales para el Fenilcetonúrico cubano” / Drafting of the “Food and Nutrient Recommendations for the Cuban phenylketonuric patient”</i>	S48
<i>Tabla de composición aminoacídica de alimentos / Food aminoacid composition table</i>	S50
<i>FENILRAP. Creación de un software utilitario para la prescripción dietética en la Fenilcetonuria / FENILRAP. Construction of an utility software for the dietetic prescription in Phenylketonuria</i>	S50
<i>Flujograma de acciones para la atención integral de fenilcetonúricos / Fluxogram of actions for comprehensive care of phenylketonuric patients</i>	S51
<i>Redacción del Manual de Soporte Alimentario, Nutrimental y Metabólico del Fenilcetonúrico en Cuba / Drafting of the Manual for Food, Nutrient and Metabolic Intervention in the phenylketonuric patient in Cuba</i>	S51

<i>Instrumentos auxiliares en la intervención alimentaria, nutrimental y metabólica del paciente fenilcetonúrico / Auxiliary instruments for food, nutrient and metabolic intervention in the phenylketonuric patient</i>	S52
<i>Sobre el uso de una emulsión de aceite de hígado de tiburón como suplemento dietético de ácidos grasos poliinsaturados, rico en $\omega 3$, en el enfermo fenilcetonúrico / On the use of a shark liver oil emulsion as food supplement of $\omega 3$-enriched poliinsaturated fatty acids for the phenylketonuric patient</i>	S54
<i>Sobre el Plan de medidas para la atención integral del fenilcetonúrico en Cuba / On the Plan of measures for comprehensive care of the phenylketonuric patient in Cuba</i>	S56
CONCLUSIONES Y RECOMENDACIONES • CONCLUSIONS AND RECOMMENDATIONS	S66
APORTES PRINCIPALES DE LA PRESENTE INVESTIGACIÓN • MAIN CONTRIBUTIONS OF THE PRESENT RESEARCH	S68
REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS • BIBLIOGRAPHICAL REFERENCES	S70