

EL PACTO DE LOS AMIGOS PKU



Merck Serono

MERCK

Sant Joan de Déu 
HOSPITAL MATERNOINFANTIL - UNIVERSITAT DE BARCELONA

Más información sobre la PKU:

www.guiametabolica.org

www.pku.com

www.fenilcetonuria.es

www.pkuatm.org

www.nspku.org

©Idea original y texto: Unidad de PKU y Equipo Guía Metabólica, Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona.

©Ilustraciones: Helena Marcet

Diseño y maquetación: Helena Marcet y Esther Zoroa

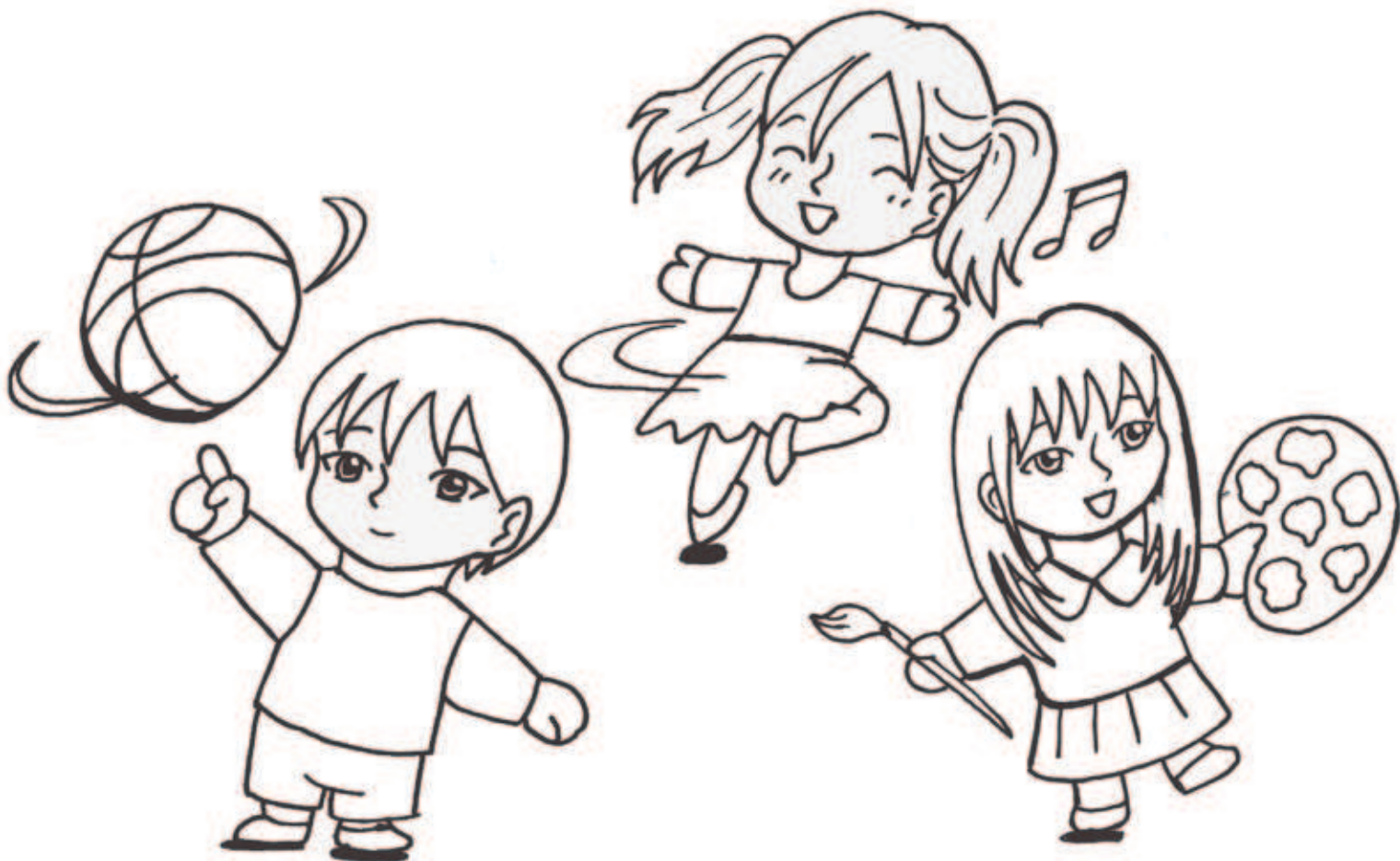
Esta publicación se presenta como un servicio de información científica a la profesión médica.

Los contenidos y opiniones elaborados por los diferentes autores son propiedad de éstos, y no son, ni representan necesariamente la opinión de Merck, S.L. Algunas de las referencias podrían citar medicamentos no comercializados así como información no acorde en su totalidad con lo contenido en la Ficha Técnica aprobada por las Autoridades Sanitarias, por lo que aconsejamos y recomendamos su consulta.

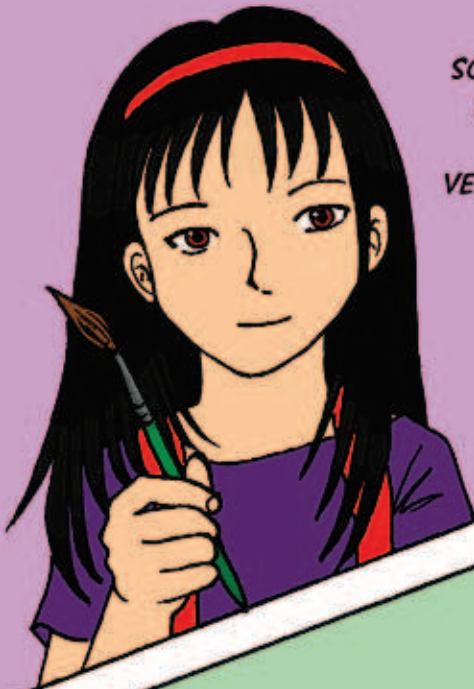
EL PACTO DE LOS AMIGOS PKU



Dedicado a: Tere, "La Cuineta", Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona.



TODOS ESTOS NIÑOS Y NIÑAS TIENEN FENILCETONURIA (PKU), UN TRASTORNO METABÓLICO, Y PARTICIPAN ACTIVAMENTE EN "LA CUINETA", DONDE APRENDEN UNOS TRUCOS FANTÁSTICOS QUE LES EXPLICA TERE, LA SÚPER-COCINERA DE LA PKU, PARA PREPARAR UNOS POSTRES ESPECIALES CON BAJO CONTENIDO EN PROTEÍNAS, DE RELAMERSE LOS DEDOS. TAMBIÉN SALEN DE EXCURSIÓN EN LAS COLONIAS Y DISFRUTAN YENDO A LA BIBLIOTECA DEL BARRIO.



SOY BERTA, 9 AÑOS, DIBUJO SIEMPRE QUE PUEDO, PUEDO PASAR LARGOS RATOS PINTANDO. ME ENCANTA HACER PLATOS CREATIVOS EN "LA CUINETA", CON FRUTAS Y VERDURAS DE DIFERENTES COLORES. SOY SÚPER-AMIGA DE JULIA Y DE MARTA.

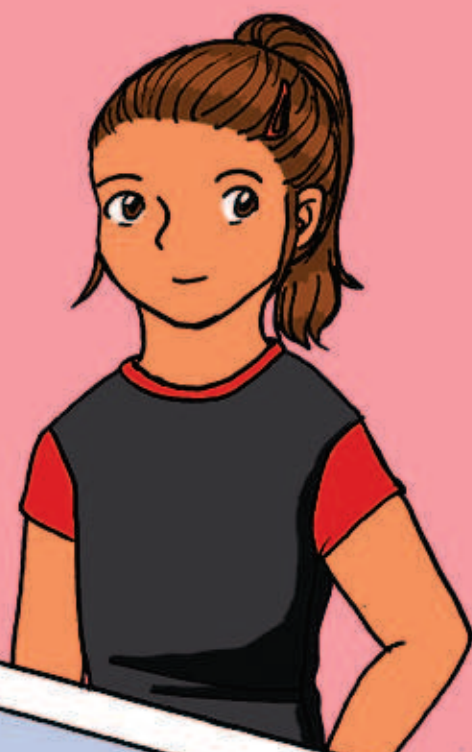


SOY GERARDO, 10 AÑOS, ME ENCANTA HACER CONSTRUCCIONES, PUENTES Y AUTOPISTAS DE PIEZAS DE COLORES, CADA VEZ MÁS COMPLICADAS Y CASI IMPOSIBLES. QUIERO SER INGENIERO CUANDO SEA MAYOR.



SOY ANDRÉS, 10 AÑOS, HERMANO DE BERTA E ÍNTIMO DE GERARD, PERO SOMOS MUY DIFERENTES. ME GUSTA EL DEPORTE Y QUIERO SER JUGADOR DE BALONCESTO. POR ESO, ME ENTRENO SIEMPRE QUE PUEDO.

SOY JULIA, 9 AÑOS, JUEGO SIEMPRE CON ANDRÉS A BALONCESTO Y A OTROS JUEGOS DE EQUIPO. ME GUSTA TAMBIÉN IR A "LA CUINETA", PARA ESTAR CON MIS AMIGOS.



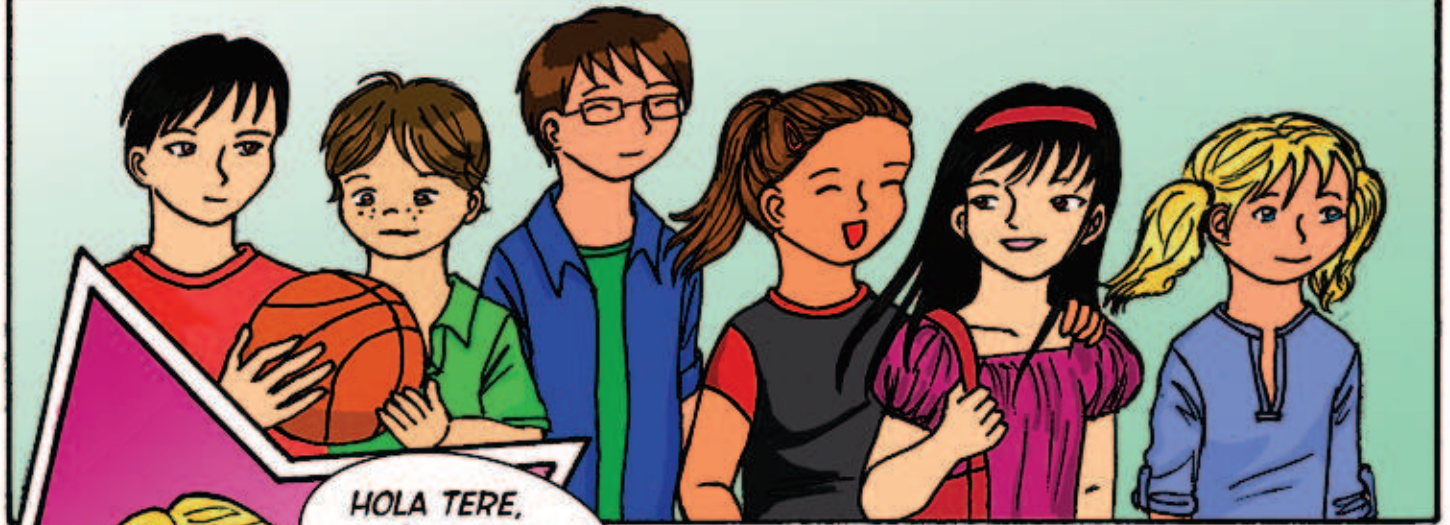
SOY MARTA, 10 AÑOS, ME GUSTA LA MÚSICA Y BAILO EN LA ESCUELA JUNTO CON UN GRUPO DE NIÑOS DE MI EDAD. EL RITMO ME HACE SENTIR MUY BIEN.



SOY ORIOL, 11 AÑOS, UN FAN DE INTERNET, ESTOY SIEMPRE QUE PUEDO PEGADO A LA PANTALLA Y ¡TENGO YA 500 AMIGOS EN FACEBOOK! SIEMPRE INFORMO AL GRUPO DE TODAS LAS NOVEDADES Y CURIOSIDADES QUE ENCUENTRO EN LA RED.



SOMOS UN GRUPO DE NIÑOS Y NIÑAS CON PKU, "LOS AMIGOS PKU". SOMOS MUY AMIGOS, COMPARTIMOS ESCUELA Y NOS REUNIMOS A MENUDO EN "LA CUINETA DE LA PKU" DEL HOSPITAL PARA APRENDER A COCINAR LA COMIDA ESPECIAL QUE REQUIERE EL TRATAMIENTO DE LA PKU.



HOLA TERE,
¿QUÉ TENEMOS
HOY?



UN POSTRE
CHULÍSIMO QUE NI OS LO
IMAGINÁIS. LLEVA FRUTAS
DEL BOSQUE Y QUESO ESPECIAL.

PRONTO NOS VAN A TENER ENVIDIA LOS
OTROS NIÑOS DE LA ESCUELA, PORQUE
LLEVAMOS UNOS POSTRES QUE ¡PARECEN DE
CERA! YO CREO QUE LO VOY A DIBUJAR



ADEMÁS DE POSTRES VAMOS A HACER UN CHORIZO PATATERO FANTÁSTICO. ASÍ PODRÉIS
RELLENAR EL BOCADILLO CON ALGO DIFERENTE Y MUY SABROSO.





A VER SI NOS DA MUCHA ENERGÍA PARA GANAR EL PARTIDO DE LIGA DE LA ESCUELA. CADA VEZ ESTÁ MÁS DIFÍCIL GANAR.



YO TAMBIÉN QUIERO JUGAR CON VOSOTROS HOY, PODEMOS HACER UN MIXTO, ¿NO?



¡MIRA QUE DICE AQUÍ EN GUÍA METABÓLICA! QUE LOS FRUTOS DEL BOSQUE LLEVAN ANTIOXIDANTES. A VER SI NOS QUEDAMOS MÁS RELUCIENTES QUE UN PLATILLO VOLANTE.

A VER, A VER...



Y EL CHORIZO PATATERO, CON ESA PINTA TAN BUENA, ¿NO LLEVA ALGUNA COSA ESPECIAL?



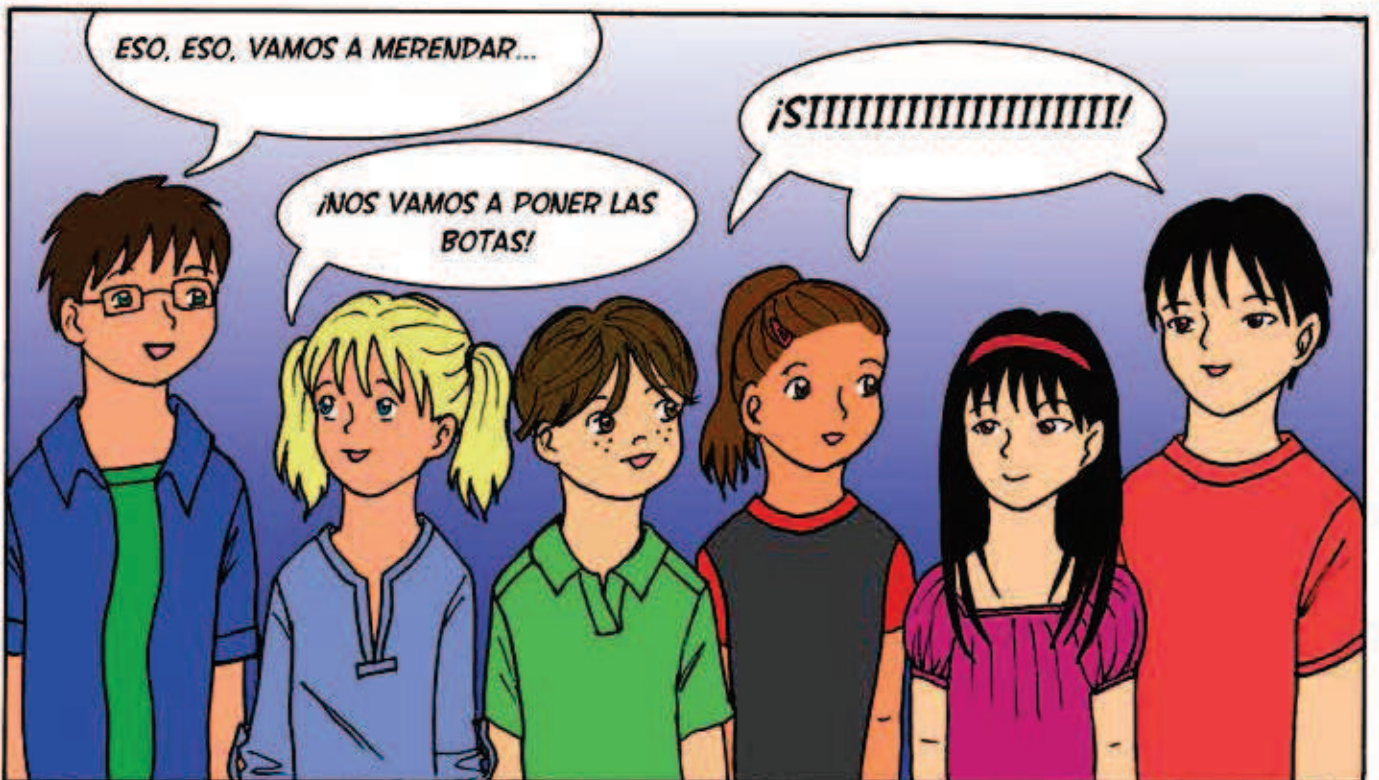
YO CREO QUE EL QUE SE COMA ESE CHORIZO TIENE SÚPER-PODERES PARA EL PARTIDO... Y ¡JULIA PODRÁ GANAR CONTRA LOS CHICOS!



TÚ, ¿DE QUÉ VAS? ¡YA PUEDO COMPETIR AHORA SIN PROBLEMAS!



AL CABO DE UN RATO...



EL VIERNES, CLUB DE LECTURA EN LA BIBLIOTECA: DOS AÑOS DE VACACIONES, DE JULES VERNE. LOS NIÑOS ESCUCHAN A LA CUENTISTA BOQUIABIERTOS.

UN GRUPO DE NIÑOS DE UN COLEGIO DE NUEVA ZELANDA PARTEN A BORDO DE UNA GOLETA EN UN VIAJE DE FIN DE CURSO. LA VÍSPERA DE LA PARTIDA, DURANTE LA NOCHE, LOS MUCHACHOS DUERMEN A BORDO, CUYA TRIPULACIÓN ESTÁ EN TIERRA.

EL BARCO, MISTERIOSAMENTE, SE DESATA DE SU AMARRA Y LA CORRIENTE SE LO LLEVA A ALTA MAR DONDE NAUFRAGA. LOS NIÑOS LLEGAN A UNA ISLA DESIERTA, DONDE CON INTELIGENCIA Y VALOR LOGRARÁN AFRONTAR SITUACIONES ADVERSAS Y DERROTAR A PELIGROSOS MALHECHORES.





VOY A INTENTAR DISEÑAR UN BARCO COMO EL DE LA NOVELA.



SERÁ TAN GENIAL QUE PODRÁ SUPERAR TODOS LOS TEMPORALES.

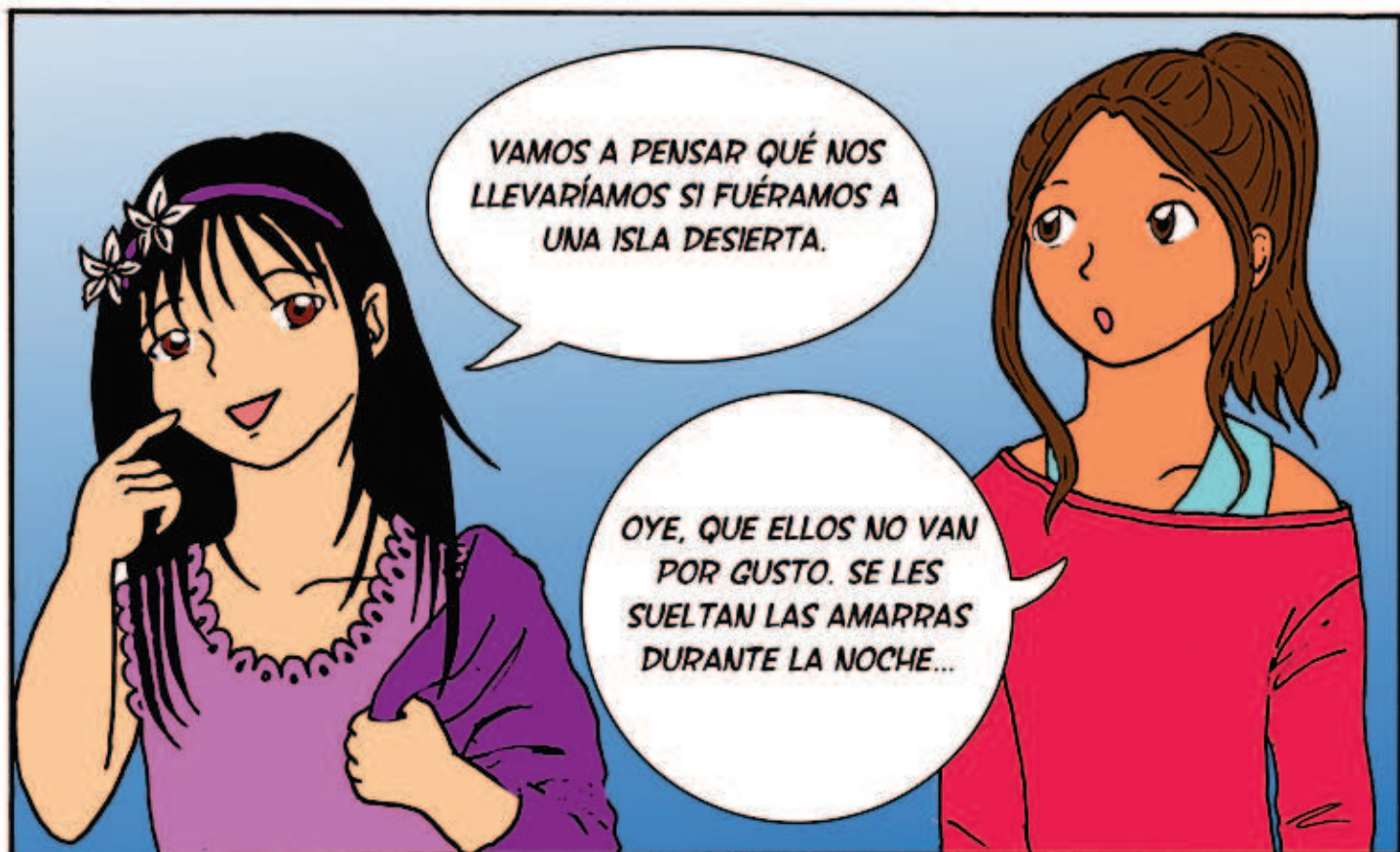


ESTO CON INTERNET YA NO NOS PASARÍA. MANDAMOS UN WHATSAPP Y NUESTROS PADRES NOS VIENEN A BUSCAR CON SU GPS.

A MÍ ME PASARÍA, PORQUE NO ME DEJAN NUNCA EL PORTÁTIL NI EL MÓVIL...

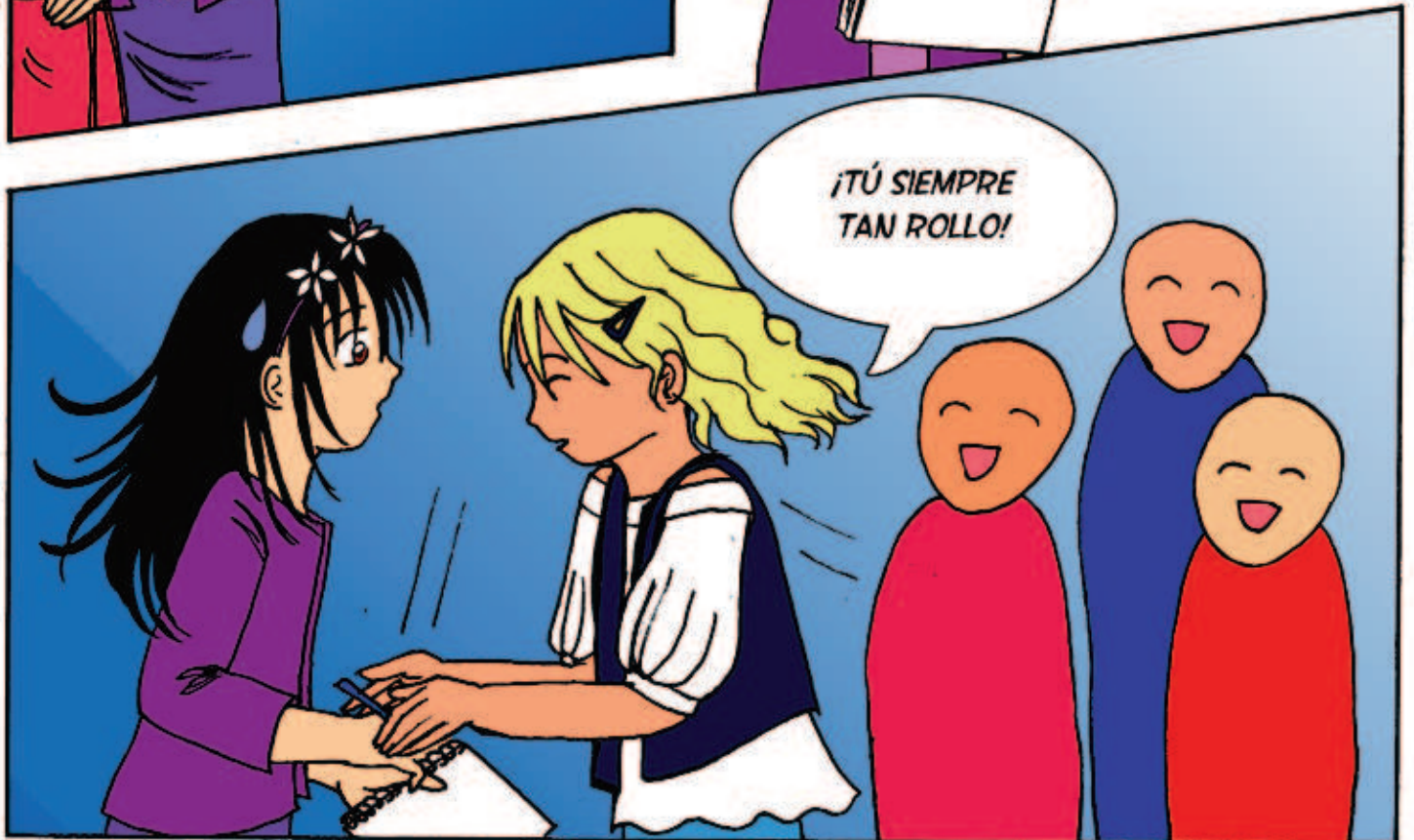


YO, CON EL DESPISTE QUE LLEVO, ME LO HABRÍA DEJADO EN CASA, FIJO...



VAMOS A PENSAR QUÉ NOS LLEVARÍAMOS SI FUÉRAMOS A UNA ISLA DESIERTA.

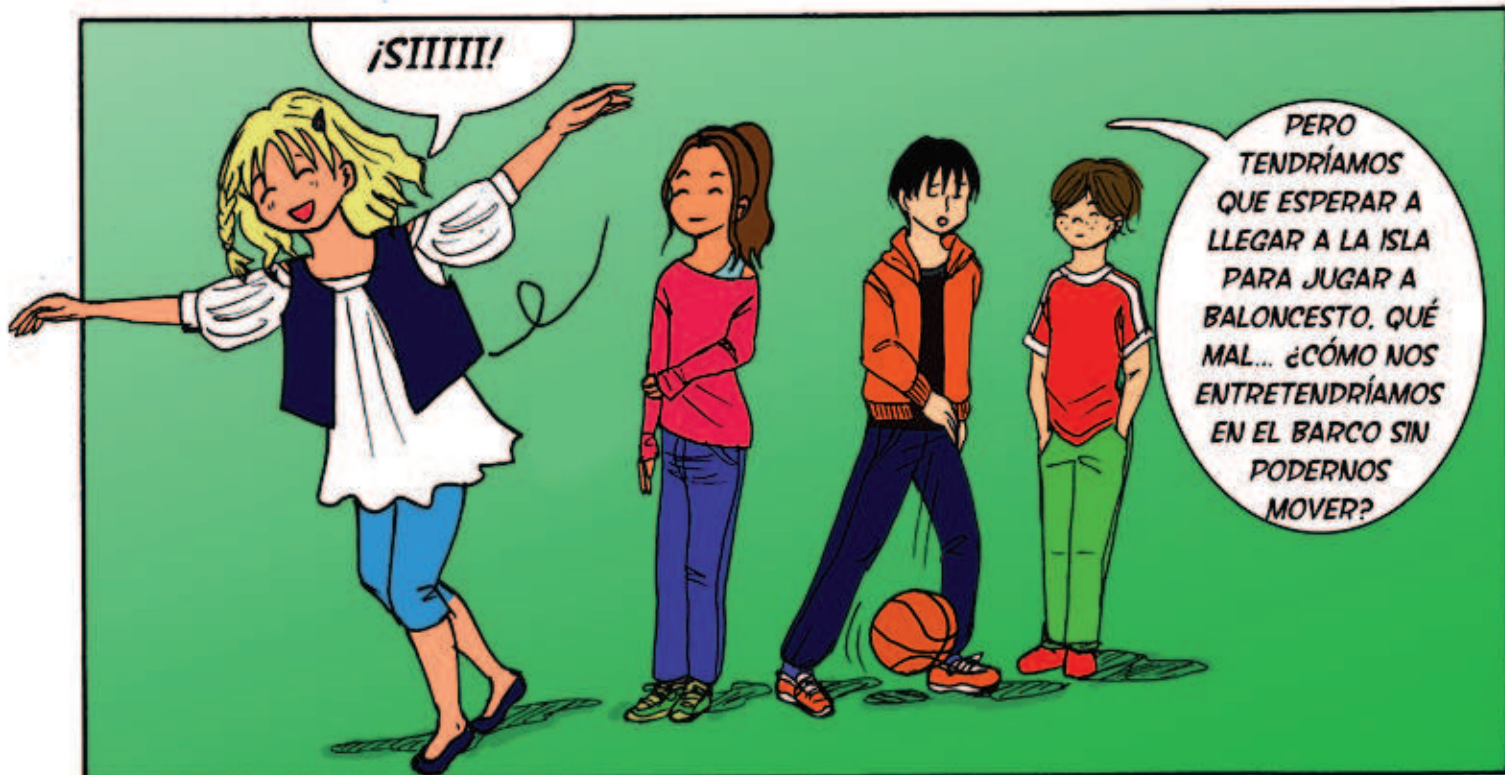
OYE, QUE ELLOS NO VAN POR GUSTO. SE LES SUELTAN LAS AMARRAS DURANTE LA NOCHE...





PUES YO, HARÉ UNA LISTA DE LAS CANCIONES QUE NOS VAMOS A LLEVAR... SI NO HAY TEMPORAL, DEBE SER DIVERTIDO OÍR MÚSICA EN CUBIERTA.

Y BAILAR, ¿NO MARTA?



¡SIIIII!

PERO TENDRÍAMOS QUE ESPERAR A LLEGAR A LA ISLA PARA JUGAR A BALONCESTO. QUÉ MAL... ¿CÓMO NOS ENTRETENDRÍAMOS EN EL BARCO SIN PODERNOS MOVER?



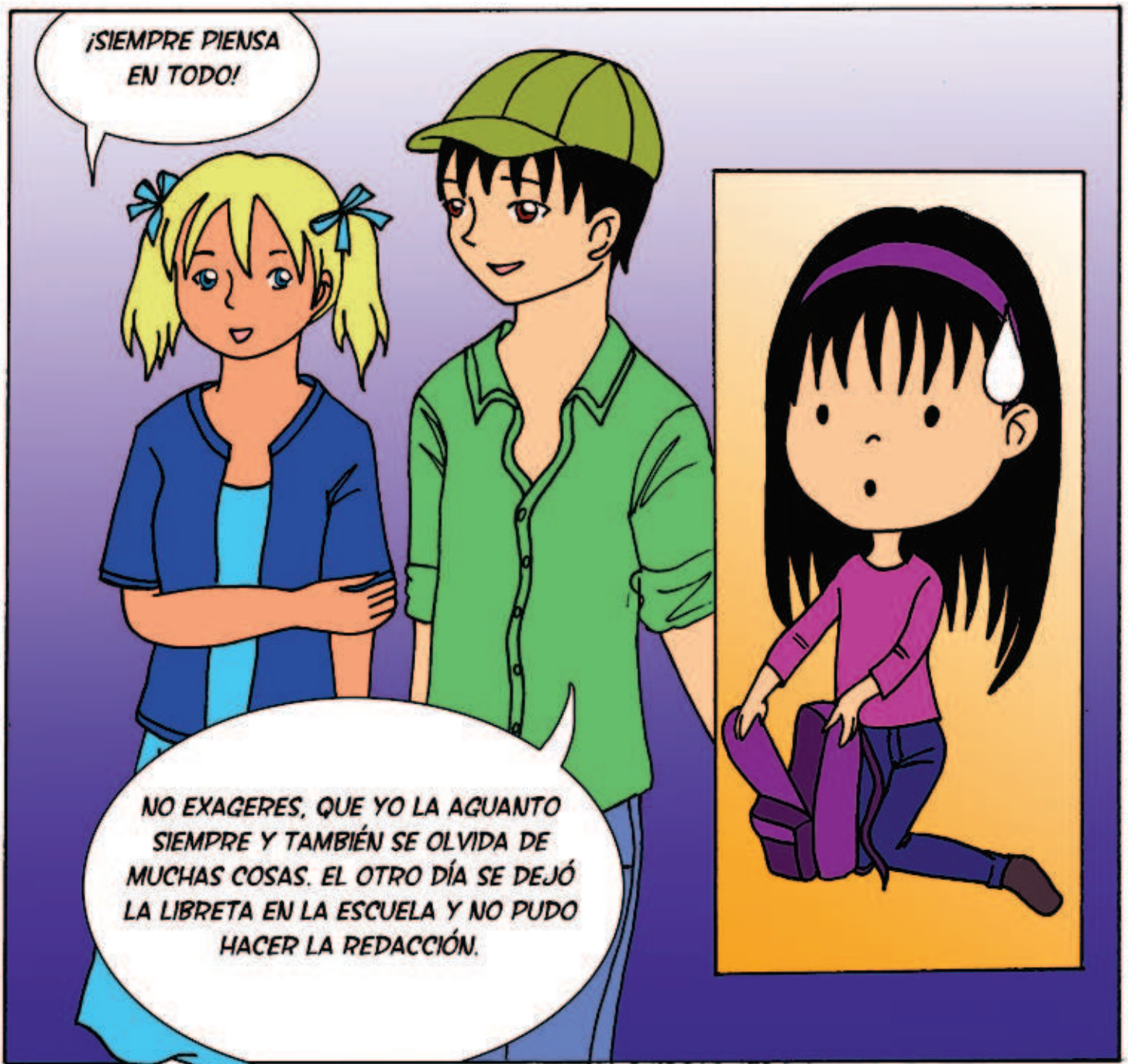
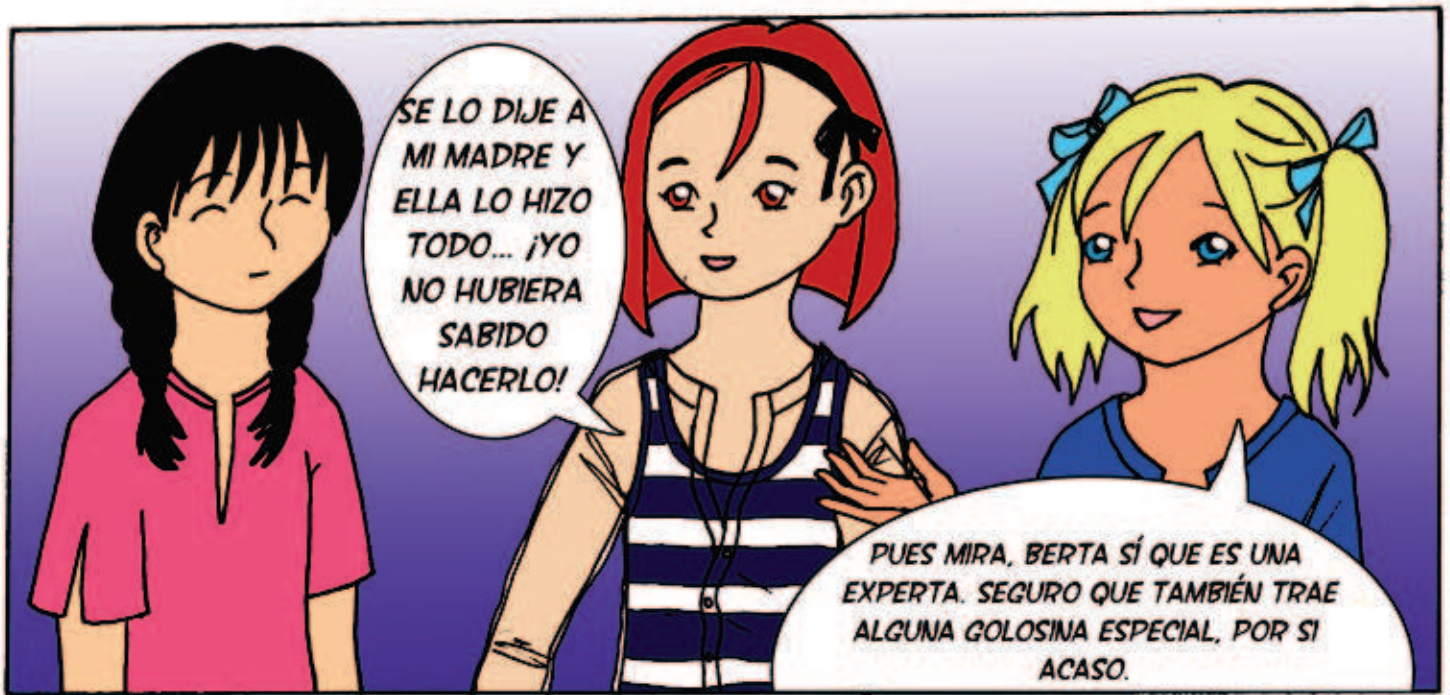
PODRÍAMOS LLEARNOS UN AJEDREZ Y UN PUZZLE GIGANTE, DE AQUELLOS QUE DURAN VARIOS DÍAS.

LO QUE NOS FALTABA, TODO EL DÍA MOVIENDO PEONES Y BUSCANDO PIEZAS...

EXCURSIÓN EN LA "GOLONDRINA" DEL PUERTO EL DOMINGO CON EL CASAL DEL BARRIO. VA TODA LA PANDILLA. CELEBRAN EL CUMPLEAÑOS DE ONA, UNA NIÑA DEL BARRIO MUY MARINERA. TRAEN MERIENDA. ONA HA PENSADO EN TODOS. SU MADRE HA CONTACTADO CON LAS DEMÁS PARA SABER LO QUE PUEDEN COMER LOS NIÑOS PKU Y TODOS TIENEN SU MERIENDA ESPECIAL.



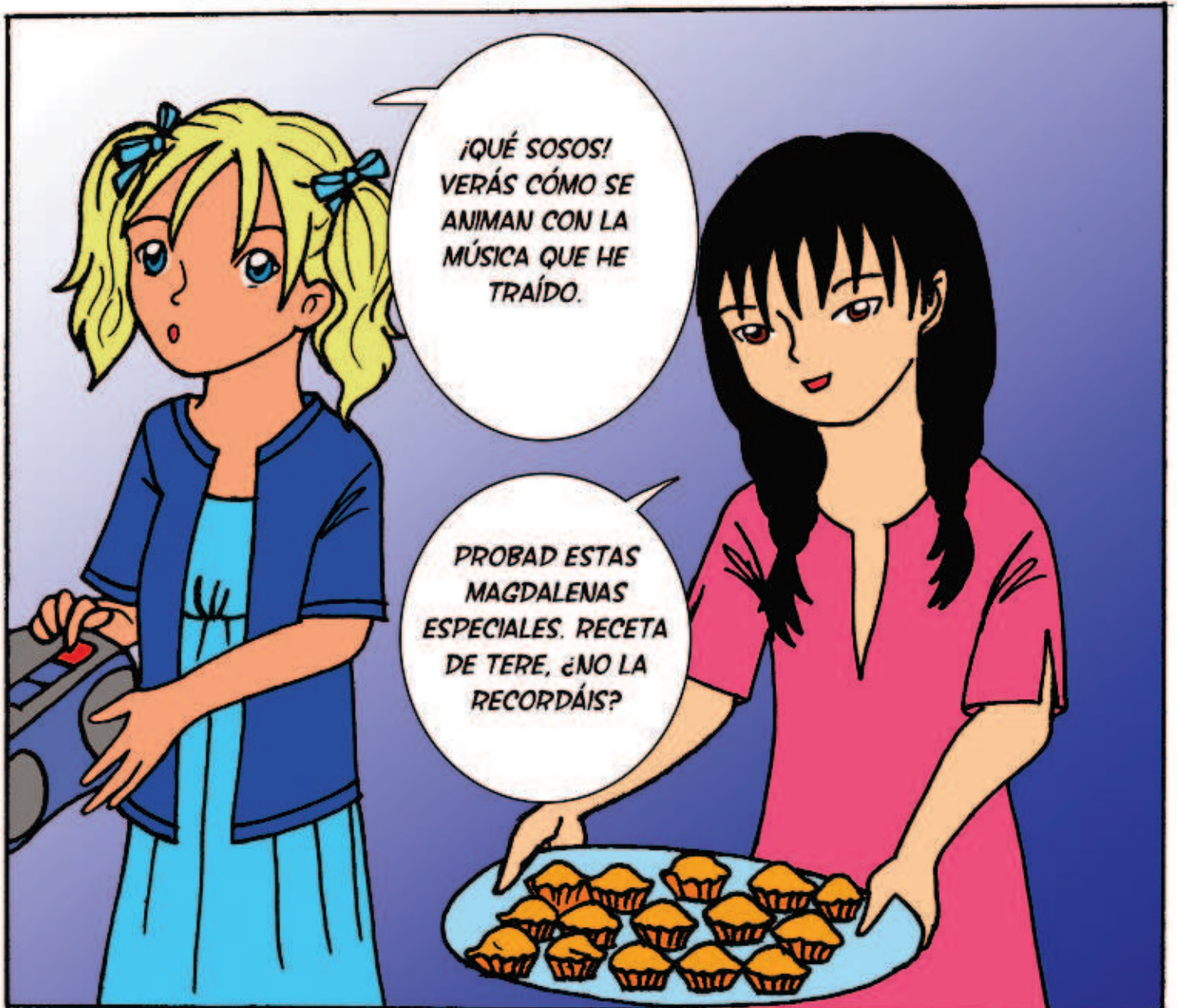
**¡QUÉ BIEN!
¡GRACIAS POR
PENSAR
ESPECIALMENTE EN
NOSOTROS!**





ANDA, NO LA
MACHAQUES,
ENVIDIOSO.
VENGA, MARTA,
UN POCO DE
MÚSICA...

¡UY!, A VER SI
NOS SACAN DE
LA
GOLONDRINA.
QUE AQUÍ HAY
MÁS GENTE Y,
QUIZÁS, NO
LES GUSTA EL
JALEO.



¡QUÉ SOSOS!
VERÁS CÓMO SE
ANIMAN CON LA
MÚSICA QUE HE
TRAÍDO.

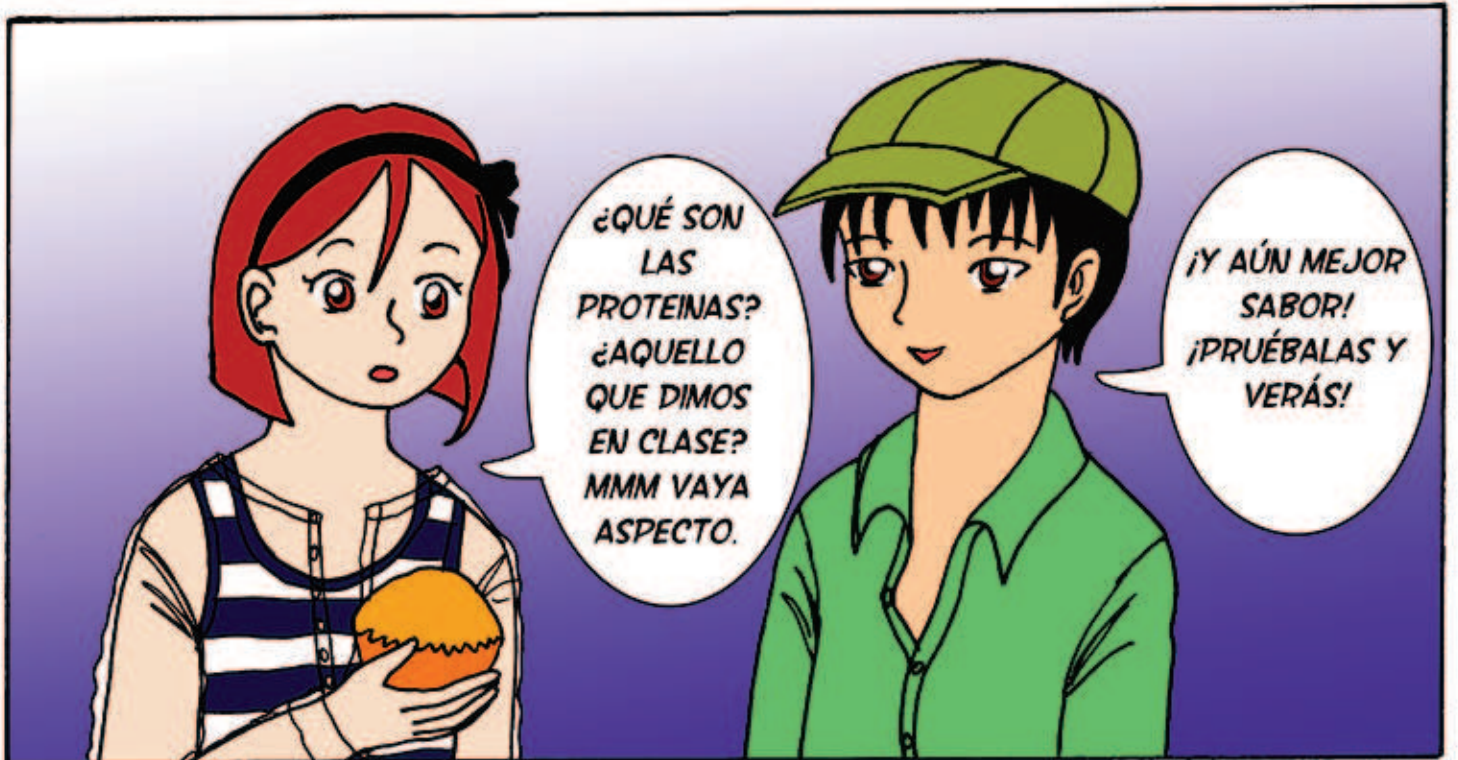
PROBAD ESTAS
MAGDALENAS
ESPECIALES. RECETA
DE TERE, ¿NO LA
RECORDÁIS?



¿POR QUÉ
DICES QUE SON
ESPECIALES?

¿ESPECIALES PORQUE
ESTÁN DELICIOSAS?
TIENEN UNA PINTA...

SON
ESPECIALES
PORQUE LAS
PODEMOS
COMER
NOSOTROS.
TIENEN MUY
POCAS
PROTEINAS...



¿QUÉ SON
LAS
PROTEINAS?
¿AQUELLO
QUE DIMOS
EN CLASE?
MMM VAYA
ASPECTO.


¡Y AÚN MEJOR
SABOR!
¡PRUÉBALAS Y
VERÁS!



ME GUSTAN MÁS QUE LAS QUE
VENDEN HECHAS EN EL SÚPER.
¿NO CHICOS?


TODOS SE LANZAN A COMER Y SE REPARTEN LA COMIDA ESPECIAL QUE TIENE TAN BUEN ASPECTO Y SABOR COMO LA NORMAL. MENUDA EXCURSIÓN, ENTRE LA MÚSICA Y LA MERIENDA SE HAN PASADO VOLANDO LAS DOS HORITAS DEL VIAJE POR MAR.

REUNION EN EL HOSPITAL: EL DOCTOR EXPLICA UNA OPCION NUEVA DE TRATAMIENTO: LA SAPROPTERINA.




VAMOS A EMPEZAR UN ESTUDIO CON UN FÁRMACO NUEVO, LA SAPROPTERINA. PARECE QUE VA MUY BIEN, PERO SÓLO PARA UN GRUPO ESPECIAL DE NIÑOS CON PKU LEVE O MODERADA.


CUANDO ACABA LA CHARLA, LOS NIÑOS COMENTAN LA NOTICIA.



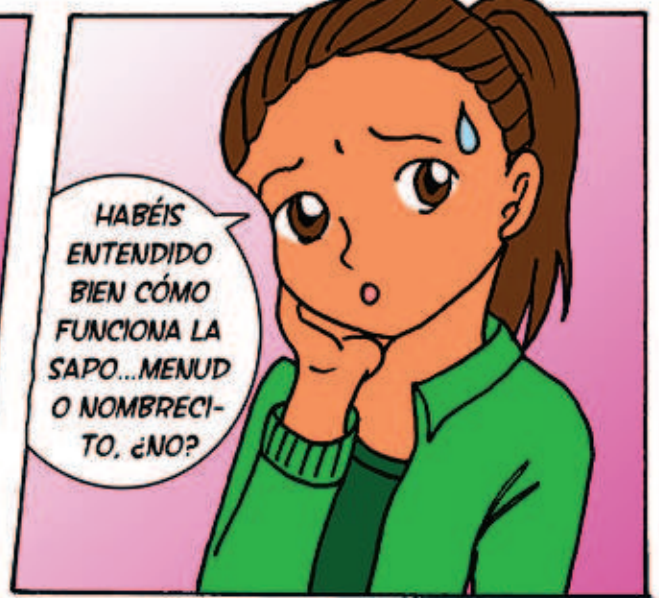
MENUDA NOTICIA, ¿NO? A VER QUIEN TENDRÁ SUERTE.



A MÍ SEGURO QUE NO, PORQUE ME DESCOMPENSO A LA PRIMERA QUE TOMO ALGO QUE NO DEBO.



EN SEGUIDA ME LLAMAN DEL HOSPITAL Y TENGO A MIS PADRES INVESTIGANDO QUÉ HE COMIDO DE MÁS...

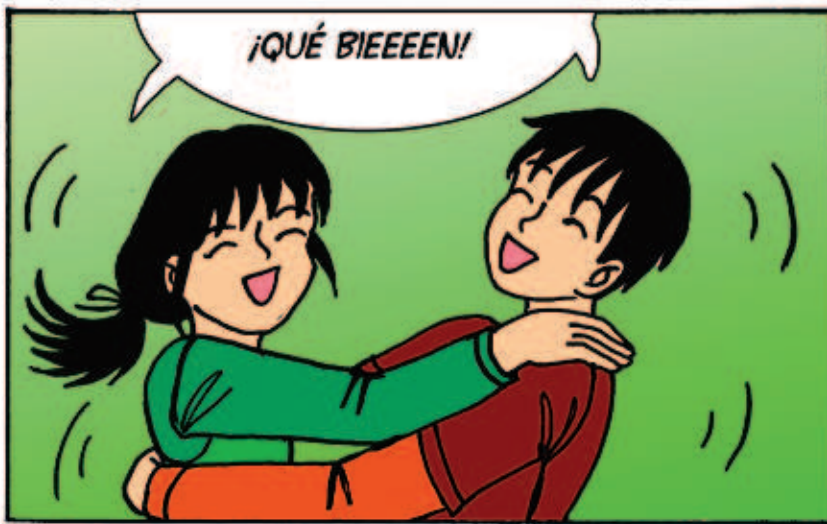


A LOS POCOS DÍAS LLAMAN A CASA DE ANDRÉS Y BERTA DESDE EL HOSPITAL PARA EMPEZAR EL TRATAMIENTO CON LA SAPROPTERINA.



POR SUERTE, LOS DOS RESPONDEN BIEN AL TRATAMIENTO Y PUEDEN NORMALIZAR LA DIETA BAJA EN PROTEINAS.





¡QUÉ BIEEEEN!



YA NO ME VERÁN MÁS CON EL GRUPO DE PKU. ¡SE ACABÓ LA DIETA!



SI, QUÉ GUSTO PODER COMER DE TODO, AUNQUE SEA UN POCO. PERO YO VOY A CONTINUAR CON TODOS LOS AMIGOS. HICIMOS UN PACTO Y SOMOS LA PANDILLA PKU. HAY QUE INVENTAR PLATOS NUEVOS PARA AYUDARLES.

PUES A MÍ NO ME VERÁN MÁS. YA NO QUIERO NI VER LAS COMIDAS ESPECIALES.

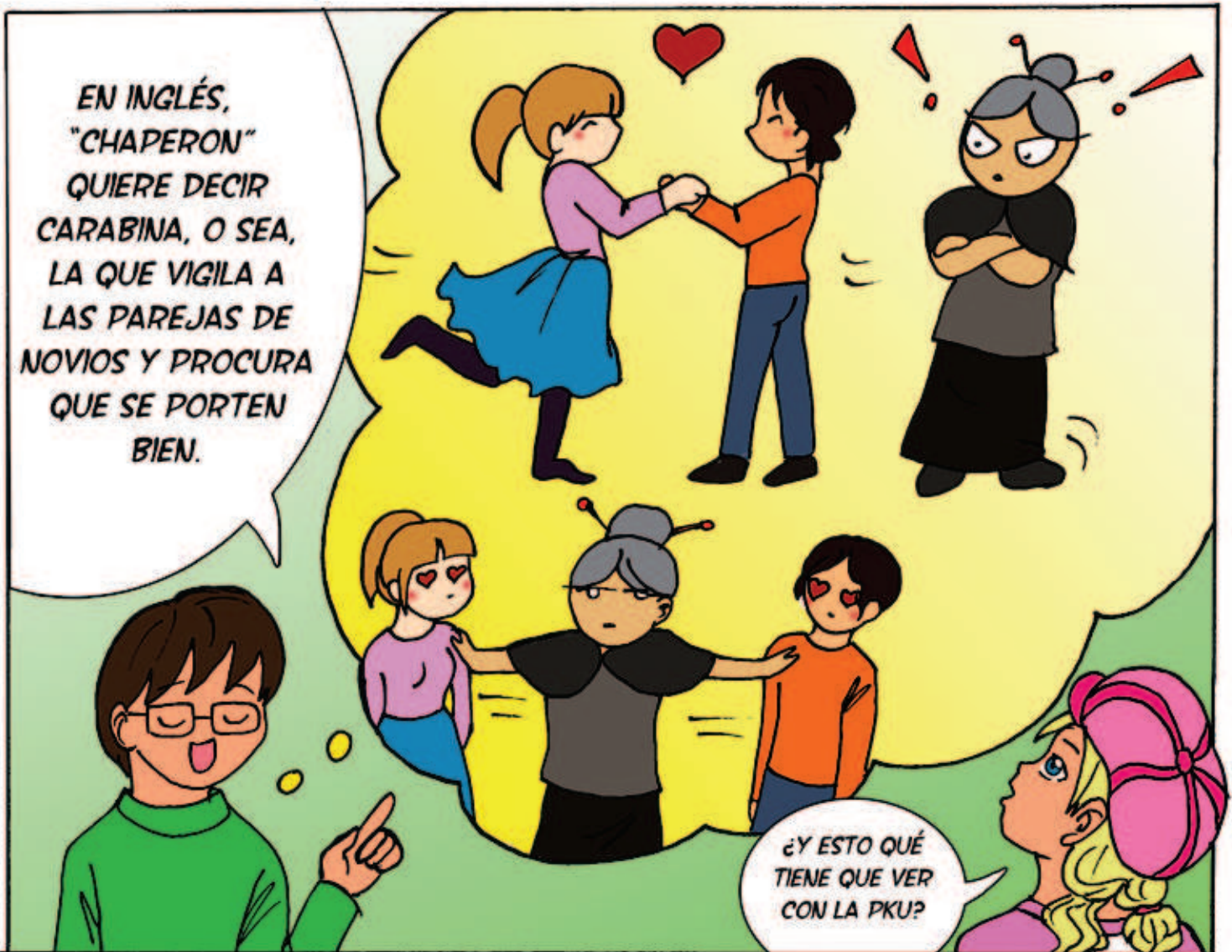
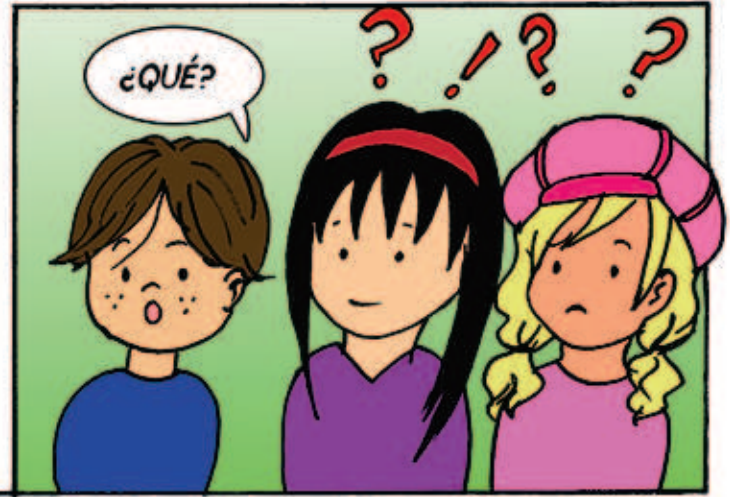


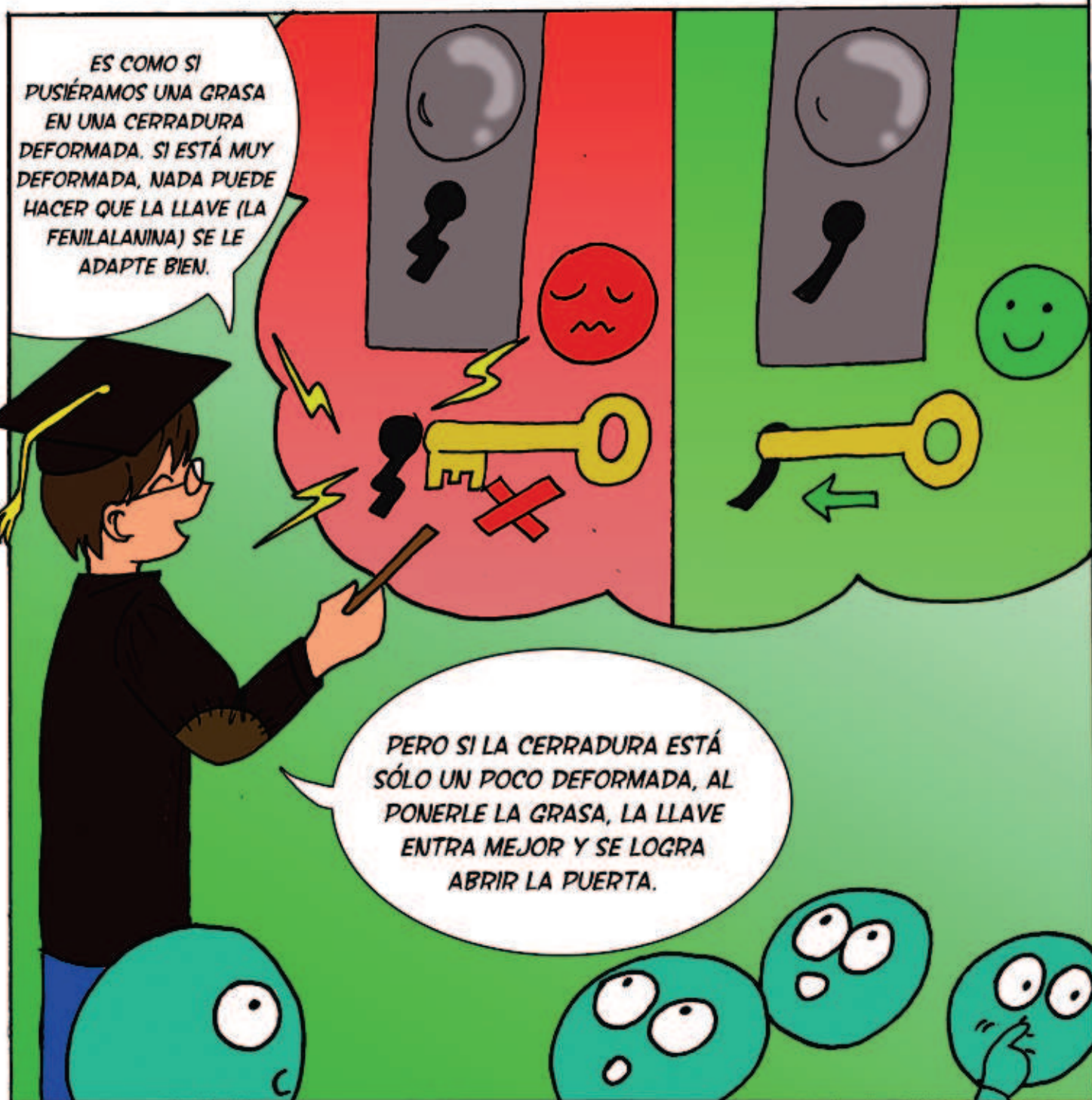
¡NO DIGAS ESTO! SI CASI NO SE DIFERENCIAN DE LAS OTRAS. ¿VAS A DEJAR A TUS AMIGOS EN LA ESTACADA?

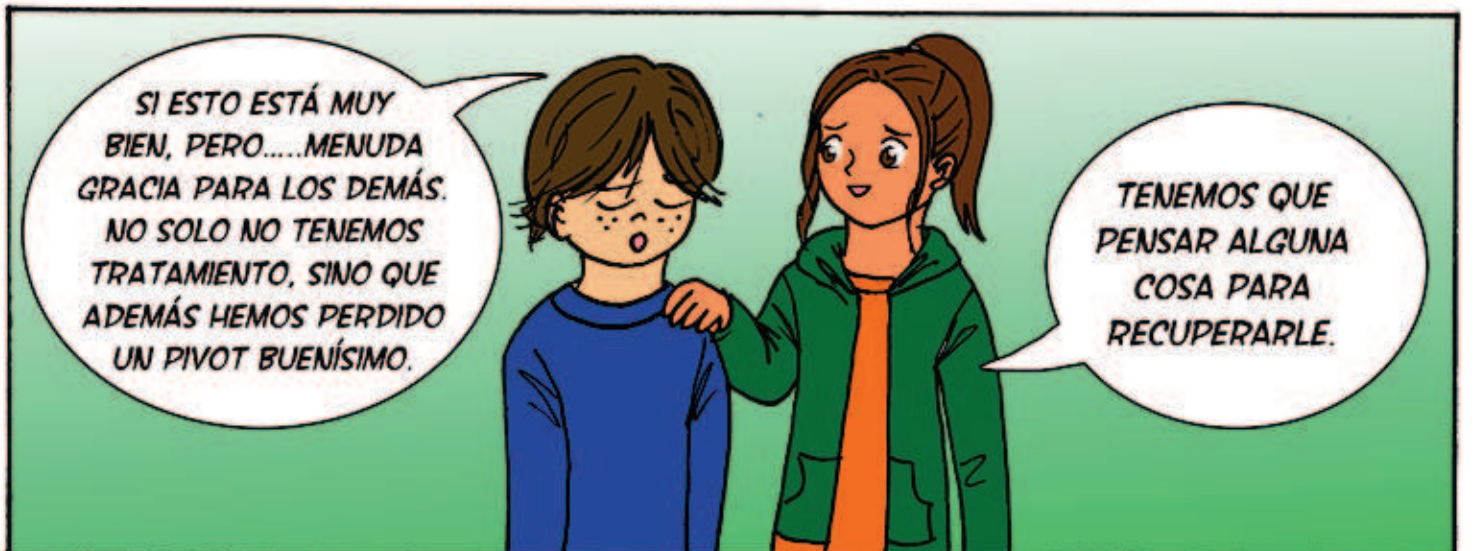
¡YA TE DIGO! ¡VERÁS LA NUEVA VIDA QUE ME ESPERA!

EN LA SIGUIENTE EXCURSIÓN:

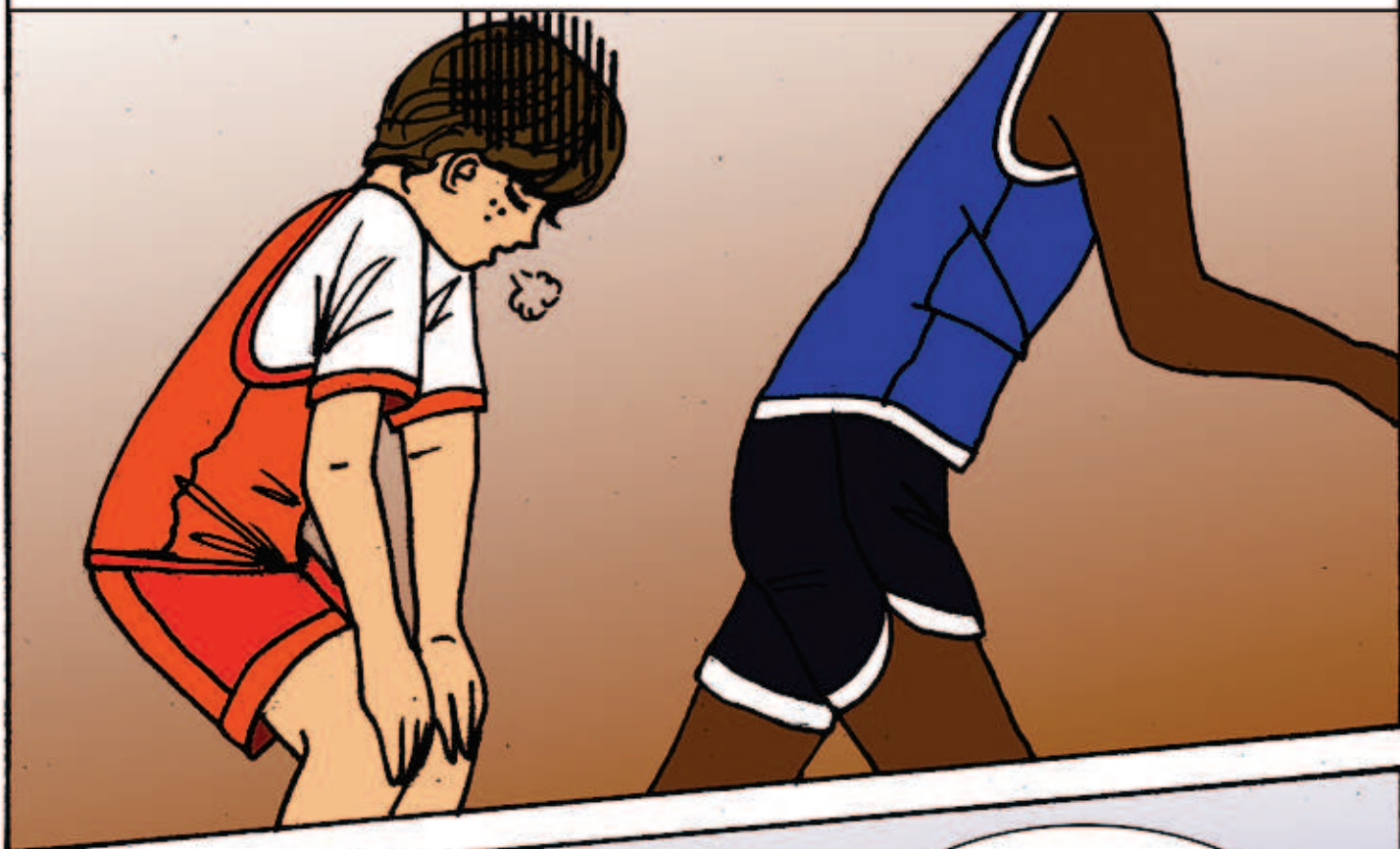






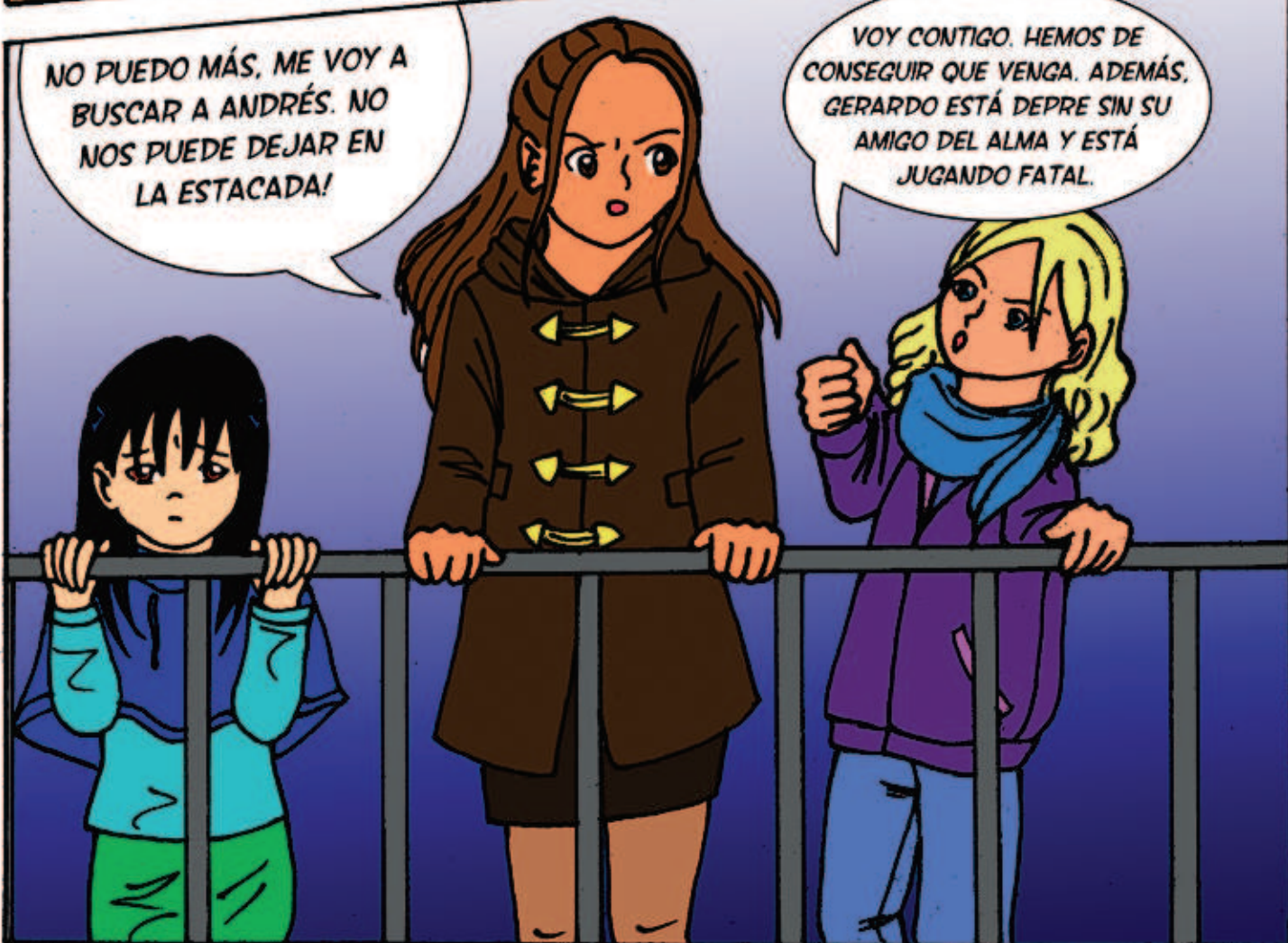


EL PARTIDO DE BALONCESTO DEL DOMINGO SIGUIENTE: VA TODA LA PANDILLA MENOS ANDRÉS, QUE SE QUEDA EN CASA. GERARDO ESTÁ DESCONSOLADO Y JUEGA PEOR QUE NUNCA:



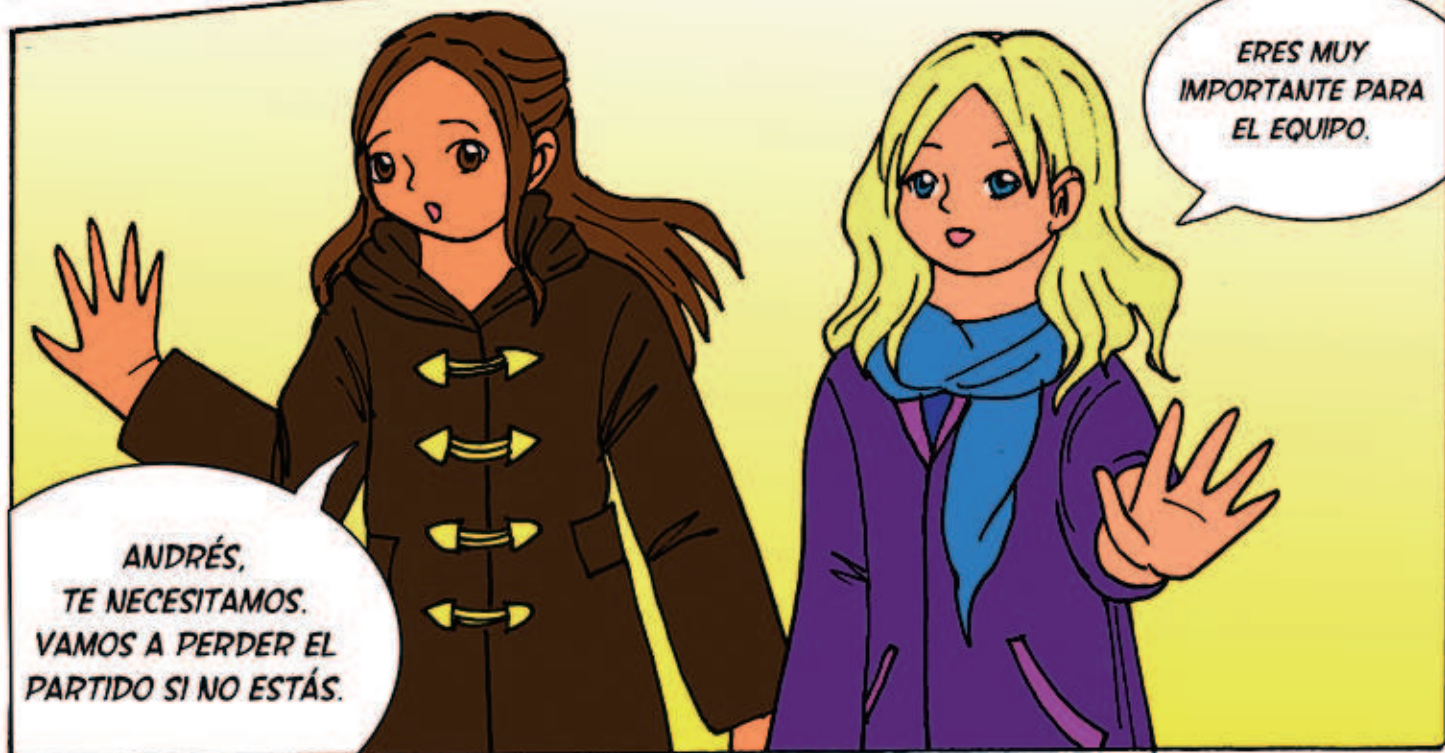
NO PUEDO MÁS, ME VOY A BUSCAR A ANDRÉS. NO NOS PUEDE DEJAR EN LA ESTACADA!

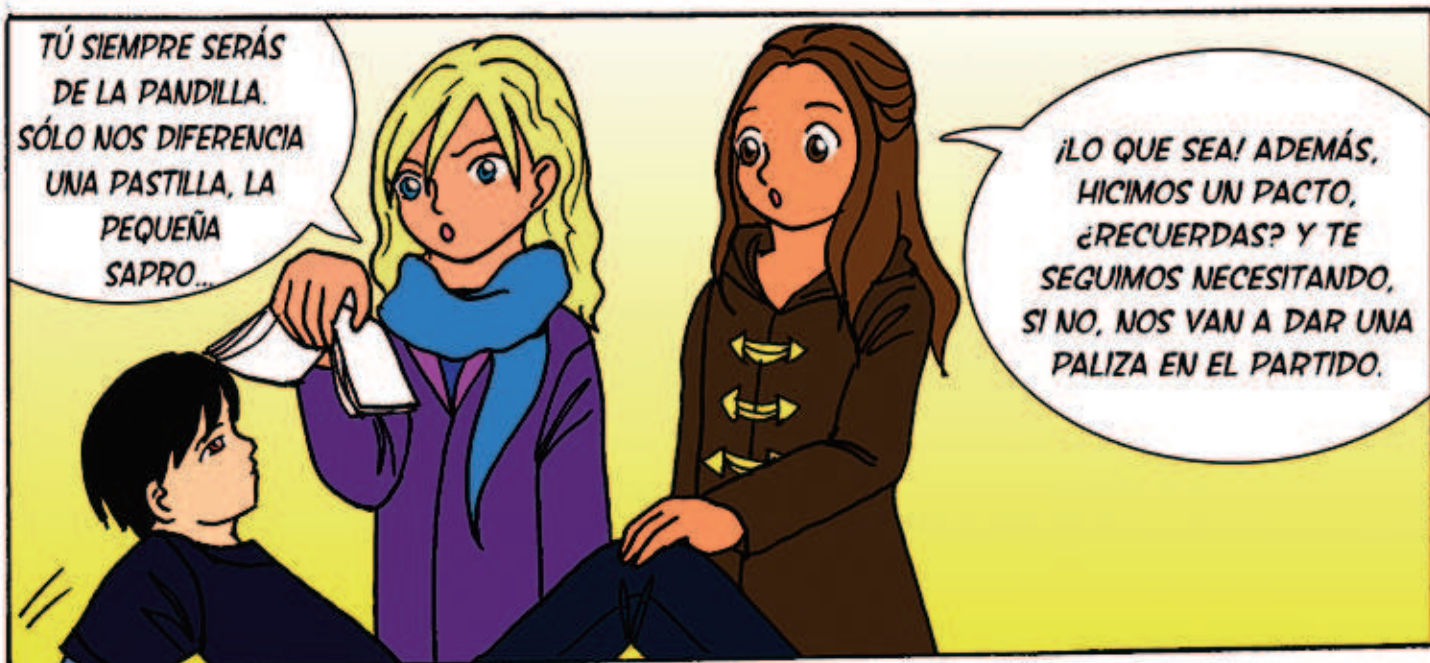
VOY CONTIGO. HEMOS DE CONSEGUIR QUE VENGA. ADEMÁS, GERARDO ESTÁ DEPRESIVO SIN SU AMIGO DEL ALMA Y ESTÁ JUGANDO FATAL.





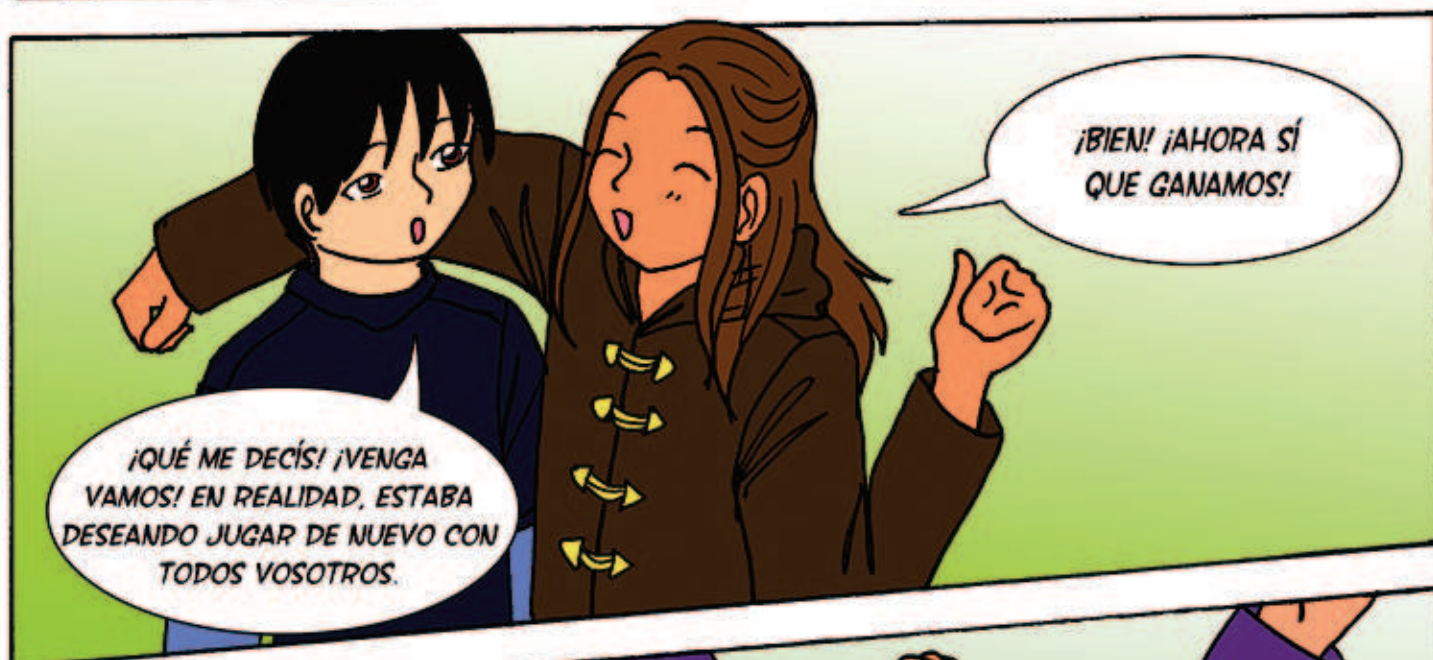
EN CASA DE ANDRÉS Y BERTA:





TÚ SIEMPRE SERÁS DE LA PANDILLA. SÓLO NOS DIFERENCIA UNA PASTILLA, LA PEQUEÑA SAPRO...

¡LO QUE SEA! ADEMÁS, HICIMOS UN PACTO, ¿RECUERDAS? Y TE SEGUIMOS NECESITANDO, SI NO, NOS VAN A DAR UNA PALIZA EN EL PARTIDO.



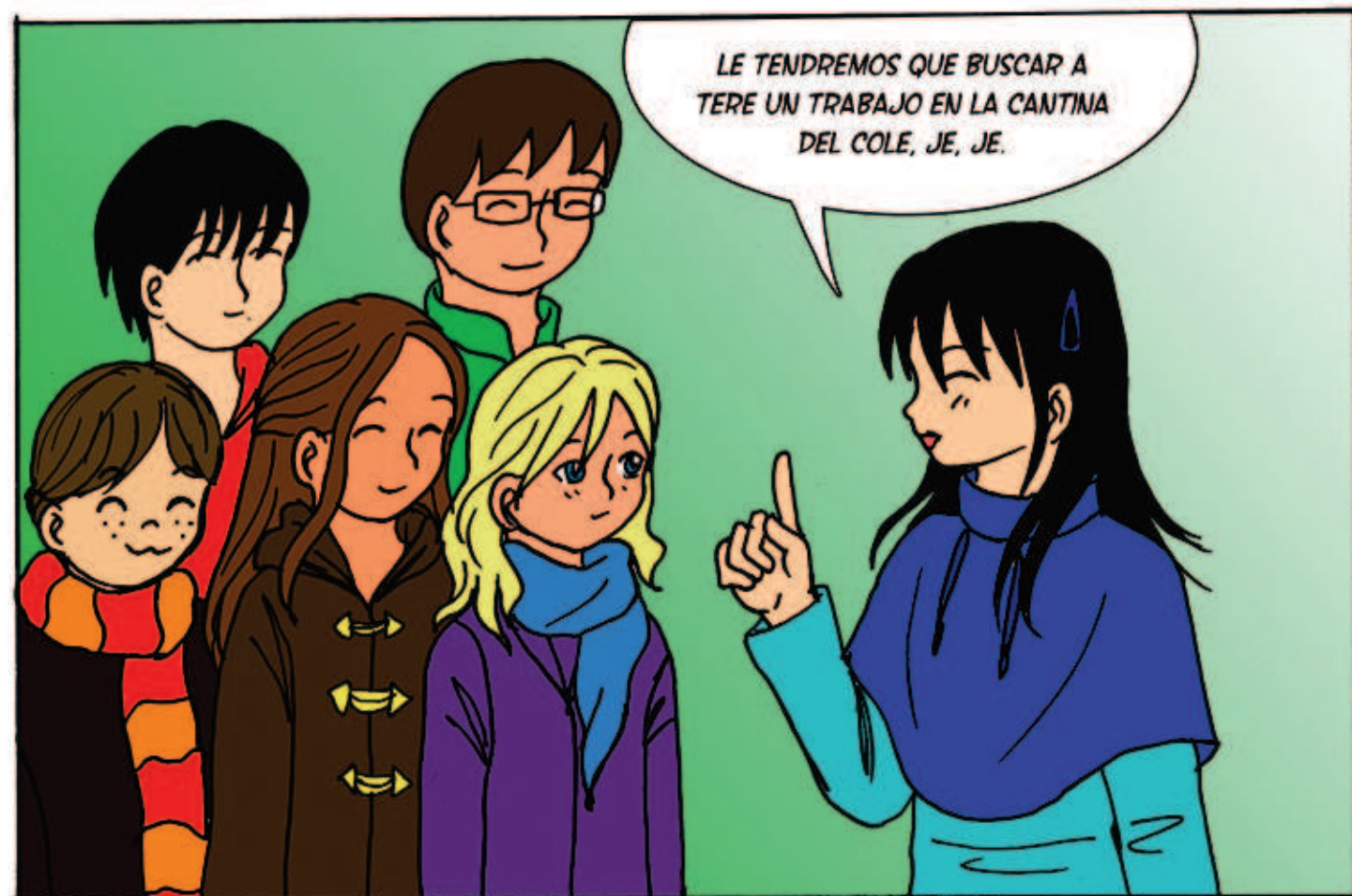
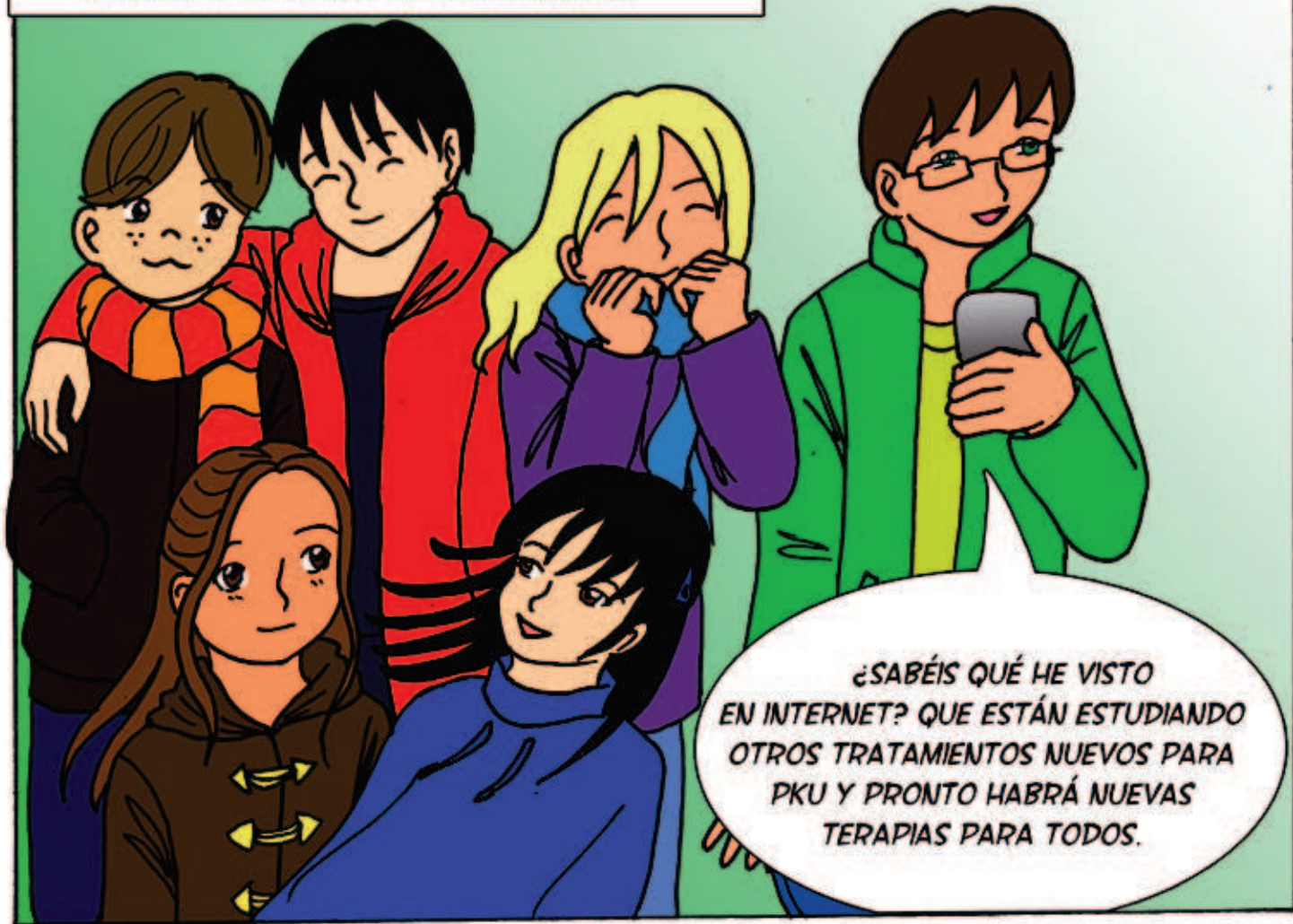
¡BIEN! ¡AHORA SÍ QUE GANAMOS!

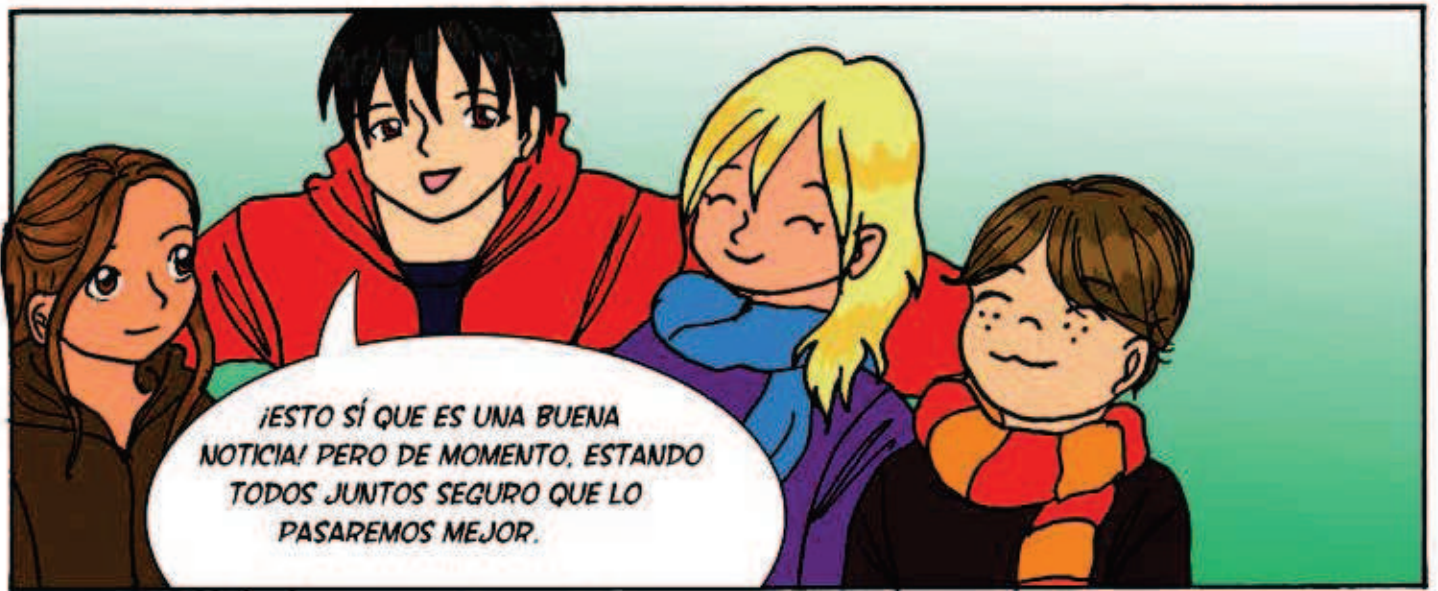
¡QUÉ ME DECÍS! ¡VENGA VAMOS! EN REALIDAD, ESTABA DESEANDO JUGAR DE NUEVO CON TODOS VOSOTROS.



¡HURRA!
¡CAMPEONES PKU!

AL ACABAR Y MIENTRAS CELEBRAN LA VICTORIA:





¡ESTO SÍ QUE ES UNA BUENA NOTICIA! PERO DE MOMENTO, ESTANDO TODOS JUNTOS SEGURO QUE LO PASAREMOS MEJOR.



¡Y QUE LO DIGAS!
¡VIVA LOS AMIGOS PKU!

FIN

La Fenilcetonuria o PKU es una enfermedad metabólica hereditaria, que afecta al metabolismo de un aminoácido, la **fenilalanina**. Éste se acumula en los tejidos y líquidos biológicos de los niñ@s que la padecen, causándoles problemas neurológicos de diferente gravedad según las mutaciones (cambios genéticos) causantes de la enfermedad, a menos que se instaure un tratamiento adecuado desde el nacimiento. Para evitar estas consecuencias adversas, se realiza un cribado metabólico para ésta y otras enfermedades similares a todos los recién nacidos, iniciándose una terapia específica inmediatamente después de la confirmación diagnóstica.

El **tratamiento** se basa en evitar que se acumule la fenilalanina, restringiéndola en la dieta. Esto se logra sustituyendo los alimentos ricos en proteínas naturales (carne, pescado, huevos, leche y derivados, etc..) por una **fórmula especial (zumo del Capitán PKU en el cuento)** que contiene todos los aminoácidos a excepción de la fenilalanina, y va suplementada en vitaminas y minerales, para evitar que los niños presenten defectos nutricionales. En la última década ha aparecido un tratamiento alternativo, la **Sapropterina® (Merck Serono)**, aplicable a las formas de PKU moderadas, que permite liberar la dieta especial, mejorando la calidad de vida de los pacientes que responden a este tratamiento.

Amigos PKU: grupo de niños con PKU, protagonistas de esta historia, que convenientemente tratados con dieta restringida en proteínas naturales, fórmula especial y/o sapropterina, llevan una vida prácticamente normal.

Dieta baja en proteínas: Dieta especial que se basa en restringir los alimentos ricos en proteínas naturales (carne, pescado, huevos, leche y derivados, legumbres, harinas, etc.).

La Cuineta, cocina dietoterápica, en la que se enseña a los niños con enfermedades metabólicas y a sus familias a elaborar las dietas especiales en las que se basa el tratamiento de algunas enfermedades metabólicas como la PKU.

Zumo del Capitán PKU: nombre que se da en el cómic a la fórmula especial que contiene todos los aminoácidos a excepción de la fenilalanina, y va suplementada en vitaminas y minerales para evitar que los niños presenten defectos nutricionales.

Queso especial: Queso especial con contenido bajo en proteínas.

Chorizo patatero: Embutido especial, con contenido bajo en proteínas, basado en patata, grasa de cerdo, condimentado con pimentón.

Antioxidante: Sustancia capaz de retrasar o impedir la oxidación de otras moléculas, frenando la formación de radicales libres, capaces de dañarlas.

Fenilalanina hidroxilasa (PAH): enzima del metabolismo de la fenilalanina que se halla deficiente en la PKU, debido a mutaciones en el gen que la codifica.

Chaperona: (del inglés: chaperon) Pequeñas proteínas o compuestos químicos que mejoran la formación de las proteínas sintetizadas a partir de un gen, ayudan a su plegamiento correcto e impiden su rápida degradación. La sapropterina tiene acción de chaperona en el tratamiento de la PKU.







ESTA HISTORIA MUESTRA EL DÍA A DÍA DE LOS AMIGOS PKU. UN GRUPO DE NIÑOS CON ESTA ENFERMEDAD METABÓLICA. GRACIAS AL TRATAMIENTO DIETÉTICO ESPECIAL QUE REALIZAN DESDE SU DIAGNÓSTICO EN EL PERÍODO NEONATAL, PUEDEN LLEVAR UNA VIDA PRÁCTICAMENTE NORMAL.

CUANDO APARECE UN NUEVO TRATAMIENTO, QUE PERMITE LIBERALIZAR O INCLUSO NORMALIZAR LA DIETA DE ALGUNOS DE ESTOS NIÑOS, SURGE UN PROBLEMA ENTRE ELLOS.



A TRAVÉS DE ESTA HISTORIA VERÁS COMO UNOS NIÑOS QUE, DEBIDO A UNA ALTERACIÓN METABÓLICA DEBEN HACER UNAS DIETAS MUY ESPECIALES, PUEDEN LLEVAR UNA VIDA NORMAL, LLENA DE AVENTURAS INTERESANTES. VERÁS CÓMO LA INVESTIGACIÓN ENCAMINADA A DESCUBRIR FÁRMACOS NUEVOS PUEDE MEJORAR SU CALIDAD DE VIDA, REPRESENTANDO UNA ESPERANZA PARA ELLOS Y SUS FAMILIAS.



Merck Serono

MERCK

Sant Joan de Déu

HOSPITAL MATERNOINFANTIL - UNIVERSITAT DE BARCELONA