

## Embarazo y Fenilcetonuria

Las gestantes con hiperfenilalaninemia precisan durante el embarazo atención terapéutica especial debido al hecho de que el transporte activo de fenilalanina desde la madre al feto a través de la placenta, aumenta los niveles fetales en 1.5 (rango 1.13-2.91) sobre los de la madre. El embrión y el feto son muy sensibles al efecto teratógeno de la fenilalanina, y existe una relación directa entre los niveles embrionarios o fetales y la aparición de microcefalia, daño neurológico y cardiopatía en el recién nacido. Para evitar la aparición de estas anomalías en la descendencia, es necesario asegurar desde unos dos meses antes del inicio de la gestación hasta el final de ésta, que la concentración de fenilalanina plasmática materna se mantenga entre 120 y 240 nmol/mL; por lo que las mujeres hiperfenilalaninémicas embarazadas, deben someterse a un control terapéutico mucho más estricto que el que habitualmente venían realizando en función de su edad.

Inicialmente se puede calcular una ingesta de 6 mg de fenilalanina diaria por Kg de peso, la cual se deberá aumentar, según tolerancia individual, en el segundo y tercer trimestre del embarazo, ya que está comprobado que existe una mayor tolerancia, debido por una parte al aumento de la síntesis proteica feto-materna y por el aumento de la capacidad para metabolizar la fenilalanina por parte del feto heterocigoto.

60.61 nmol/mL de fenilalanina = 1 mg/dl de fenilalanina
---