



EJERCICIO FÍSICO Y NUTRICIÓN EN FENILCETONURIA

Condición física, prescripción de ejercicio físico
y pautas nutricionales

José A. Casajús • Germán Vicente-Rodríguez
Domingo González-Lamuño • Carmen Melina Morencos Pinedo

Con el aval de



EJERCICIO FÍSICO Y NUTRICIÓN EN FENILCETONURIA

Condición física, prescripción de ejercicio físico
y pautas nutricionales

Cualquier forma de reproducción, distribución, comunicación pública o transformación de esta obra solo puede ser realizada con la autorización de sus titulares, salvo excepción prevista por la ley. Dirijase a CEDRO (Centro Español de Derechos Reprográficos, www.cedro.org) si necesita fotocopiar o escanear algún fragmento de esta obra.

© 2024 ERGON®
C/ Arboleda, 1. 28221 Majadahonda (Madrid)
www.ergon.es

ISBN: 978-84-19955-48-7



Autores

José A. Casajús

- Facultad de Medicina. Universidad de Zaragoza. España.
- EXER-GENUD (Growth, Exercise, NUtrition and Development) research group. Universidad de Zaragoza. Zaragoza.
- Instituto Agroalimentario de Aragón -IA2- (CITA-Universidad de Zaragoza).
- Centro de Investigación Biomédica en Red de Fisiopatología de la Obesidad y Nutrición (CIBERObn).
- Red Española de Investigación en Ejercicio Físico y Salud (EXERNET).
- Presidente de Exercise is Medicine_Spain.

Germán Vicente-Rodríguez

- Facultad de Ciencias de la Salud y del Deporte. Universidad de Zaragoza. España.
- EXER-GENUD (Growth, Exercise, NUtrition and Development) research group. Universidad de Zaragoza. Zaragoza.
- Instituto Agroalimentario de Aragón -IA2- (CITA-Universidad de Zaragoza).
- Centro de Investigación Biomédica en Red de Fisiopatología de la Obesidad y Nutrición (CIBERObn).
- Presidente de la Red Española de Investigación en Ejercicio Físico y Salud (EXERNET).

Domingo González-Lamuño

- Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. España.
- Universidad de Cantabria.
- Instituto de Investigación de Valdecilla (IDIVAL). Santander.
- Asociación Española para el Estudio de los Errores Congénitos del Metabolismo (AECOM).

Carmen Melina Morencos Pinedo

- Global Medical Affairs – Metabolics. Danone Place Amsterdam. Amsterdam, Países Bajos.

▶▶▶▶ Colaboradora

Cristina Montserrat Carbonell

- Nutricionista en Errores Innatos del Metabolismo de adultos. Hospital Clínic de Barcelona.



Índice

Introducción	1
Fenilcetonuria (PKU): Características generales de la enfermedad	3
Dieta y actividad física en PKU	5
Ingesta y sustitutos proteicos.....	5
Requerimientos energéticos.....	7
Nutrientes e hidratación en el paciente con PKU físicamente activo.....	9
1. Hidratos de carbono	9
2. Proteína/Equivalente proteico	11
3. Grasas	13
4. Vitaminas y minerales	13
5. Hidratación	13
Suplementación deportiva adicional	14
1. Aminoácidos de cadena ramificada (BCAAs).....	15
2. Creatina.....	15
3. Cafeína	16
Consumo de alcohol, PKU y deporte.....	16
Dieta para una persona con PKU en un programa de ejercicio físico.....	17
1. Número y frecuencia de las comidas.....	17
2. Comida previa al entrenamiento.....	17
3. Durante el entrenamiento	18
4. Comida post-entrenamiento	18
5. Consejos útiles.....	19

Características de la prescripción de ejercicio físico en PKU	21
Actividad física en PKU	21
Valoración de la condición física	25
1. Valoración cardiorrespiratoria: test del banco de Astrand	25
2. Fuerza isométrica extremidades superiores: dinamometría manual (<i>handgrip</i>)	28
3. Potencia extremidades inferiores	30
Cuestiones generales a tener en cuenta en la prescripción de ejercicio físico	33
Planificación específica de entrenamiento para niños, adolescentes y adultos PKU	37
Mensajes clave	59
Herramientas digitales/páginas web de interés	61
Glosario	63
Abreviaturas	69
Bibliografía	71



▶▶▶▶ Introducción

Realizar **actividad física** en las acciones de la vida diaria es una de las herramientas más importantes para mantener un adecuado estado de salud tanto en la población general como en personas con fenilcetonuria (PKU). Uno de los múltiples beneficios de la actividad física y del **ejercicio físico** planificado en las personas con PKU, como en el resto de la población, es la prevención del sobrepeso y de la obesidad. Al igual que en la población general, la prevalencia de sobrepeso y obesidad en personas con PKU es elevada, aunque muy variable. La obesidad está presente en un 4,5% a un 72% de las personas con PKU, según las diferentes poblaciones⁽¹⁾, y algunos estudios han observado una mayor prevalencia de obesidad en aquellas mujeres con PKU con mal control de fenilalanina (Phe) en sangre^(1,2).

Por estos motivos debería recomendarse que las personas con PKU sean físicamente activas⁽³⁾ y, dada su especial situación, probablemente afectando a su **condición física** y funcional, el ejercicio físico no solo no está contraindicado en personas con PKU, sino que una adecuada prescripción podría favorecer la mejora de su situación funcional y su salud. De hecho, no existe ninguna condición formal que impida realizar cualquier tipo de actividad física a personas con PKU, incluso participar en deportes de competición.

Por otro lado, es frecuente que los niveles de Phe en sangre en personas con PKU estén fuera de los rangos óptimos, particularmente en adolescentes y adultos, lo que indica un cumplimiento inadecuado de las recomendaciones dietéticas para el control de la PKU. Este aspecto es de especial relevancia en la incorporación de programas de ejercicio, que además necesitarán de un control dietético acorde a las demandas energéticas y de biodisponibilidad de sustratos específico al tipo e intensidad del ejercicio. La medida de la adherencia al tratamiento nutricional de las personas con PKU ha recibido pocos estudios rigurosos, y habitualmente se estima a partir de los resultados de las medidas de la concentración de Phe en sangre. Sin embargo, no existe un acuerdo universal sobre el número de mediciones de concentraciones de Phe que deben estar dentro

del rango objetivo, o sobre la frecuencia o el momento de dichas mediciones. Aunque a la hora de mejorar la adherencia al tratamiento dietético-nutricional de estos pacientes, ninguna estrategia se ha reconocido como universalmente efectiva, proponemos un enfoque individualizado basado en la prescripción de ejercicio físico asociado a la suplementación dietética.



▶▶▶▶ Fenilcetonuria (PKU): Características generales de la enfermedad

La PKU es un trastorno hereditario poco frecuente que provoca que el aminoácido denominado Phe se acumule en el organismo. La PKU se produce como consecuencia de cambios patogénicos en las dos copias (alelos) del gen de la fenilalanina hidroxilasa (*PAH*, por sus siglas en inglés). Este gen codifica la enzima necesaria para descomponer la Phe en otro aminoácido (tirosina).

En ausencia de la enzima que descompone la Phe, se puede desarrollar una peligrosa acumulación cuando una persona con PKU ingiere alimentos ricos en proteínas. Esto puede provocar, con el tiempo, graves problemas de salud.

La forma más grave del trastorno se llama **PKU clásica**, en el que falta la enzima que se necesita para descomponer la Phe, o bien hay una reducción de la actividad de la misma. Como consecuencia, los niveles elevados de Phe pueden generar un daño cerebral grave. En formas leves o moderadas, la enzima todavía tiene cierto grado de función, por lo que los niveles de Phe no son tan elevados, lo que se traduce en un menor riesgo de tener daño cerebral significativo.

Independientemente de la forma, la mayoría de los bebés, niños y adultos que tienen este trastorno requieren una dieta especial para la PKU, con el fin de prevenir la discapacidad intelectual y otras complicaciones. Durante toda su vida, las personas con PKU (bebés, niños y adultos) deben seguir una dieta limitada en Phe, la cual se encuentra principalmente en alimentos con proteínas, y tomar sustitutos proteicos exentos en este aminoácido y enriquecidos en tirosina.

Algunos medicamentos pueden permitir que algunas personas con PKU lleven una alimentación con una cantidad mayor de Phe. Las agencias de medicamentos europeas (EMA) y de los Estados Unidos (FDA) aprobaron el medicamento dihidrocloruro

de sapropterina para el tratamiento de PKU en personas con formas respondedoras a este co-factor similar a BH4. En 2018, la FDA aprobó el primer sustituto enzimático, pegvaliasa (Palynziq), para reducir los niveles de Phe en adultos con PKU que tienen niveles de Phe incontrolados de más de 600 $\mu\text{mol/L}$. En el momento actual, en España este tratamiento no está financiado.

En el mundo occidental, este trastorno metabólico se detecta poco después del nacimiento mediante la prueba del talón. Si bien no existe una cura para la PKU, reconocerla y comenzar de inmediato un tratamiento puede ayudar a prevenir limitaciones en las áreas del pensamiento, la comprensión y la comunicación (discapacidad intelectual) y problemas de salud más graves.

Los recién nacidos que tienen PKU al principio no presentan ningún síntoma, sin embargo, sin tratamiento, los bebés suelen manifestar signos de PKU en pocos meses.

Los signos y síntomas de la PKU que no se trata pueden ser leves o graves, e incluyen los siguientes:

- Olor similar al de la humedad en el aliento, la piel o la orina, provocado por exceso de Phe en el organismo.
- Problemas neurológicos que pueden incluir convulsiones.
- Erupciones cutáneas, como eczema.
- Piel, cabello y ojos más claros que los de los miembros de la familia, porque la Phe no puede transformarse en melanina (pigmento responsable del color de la piel y del cabello).
- Tamaño del cabeza inusualmente pequeño (microcefalia).
- Hiperactividad.
- Discapacidad intelectual.
- Retraso en el desarrollo.
- Problemas de comportamiento, emocionales y sociales.
- Trastornos de salud mental.



▶▶▶▶ Dieta y actividad física en PKU

INGESTA Y SUSTITUTOS PROTEICOS

No hay cura para la PKU, pero el tratamiento adecuado puede prevenir la discapacidad intelectual y muchos de los problemas de salud asociados a este trastorno. Las personas con PKU deben recibir tratamiento y seguimiento en un centro especializado en trastornos metabólicos hereditarios.

El tratamiento para la PKU requiere de una dieta de por vida muy limitada en proteínas y la toma de sustitutos proteicos especiales que aseguren un aporte suficiente de proteína esencial (sin Phe). La provisión de una dosis adecuada de sustituto proteico, generalmente a base de sustitutos de aminoácidos exentos de Phe, es esencial para promover el crecimiento normal, prevenir la deficiencia de proteínas, proporcionar una fuente de tirosina y ayudar a optimizar el control de la Phe en sangre. Además de los sustitutos de aminoácidos, recientemente se han incorporado otro tipo de sustitutos proteicos en forma de glicomacropéptidos de caseína (CGMP), proteínas con bajo contenido de Phe. Es un subproducto del suero de queso y, aunque teóricamente está exenta de Phe, debido al proceso de extracción, persiste una mínima cantidad de Phe residual en el producto fabricado. A pesar de esta cantidad mínima de Phe, los sustitutos proteicos a base de CGMP han demostrado ser seguros y eficaces en el tratamiento de la PKU y pueden ser útiles en aquellos individuos con mala adherencia a los sustitutos proteicos de aminoácidos^(4,5). Los sustitutos proteicos se comercializan en forma de polvo, cápsulas, tabletas, barras y líquidos, y contienen hidratos de carbono, grasas, vitaminas, micronutrientes y minerales añadidos.

Así, un recién nacido que es diagnosticado con PKU debe recibir una fórmula infantil especializada. La fórmula puede mezclarse con una pequeña cantidad de leche materna o con una fórmula infantil para asegurarse de que el niño reciba suficiente Phe para el desarrollo normal pero no como para causar daño. En niños mayores y adultos,

es recomendable administrar el sustituto proteico en pequeñas dosis frecuentes, 3-4 veces uniformemente a lo largo del día, en lugar de una o dos veces al día. El sustituto proteico para PKU debe consumirse todos los días a lo largo de la vida de una persona con PKU. Debe tomarse junto con proteína natural y una fuente de hidratos de carbono. Además de los sustitutos proteicos, los profesionales de la salud pueden recomendar otros complementos nutricionales como puede ser el aceite de pescado para ayudar con la coordinación motora fina y otros aspectos del desarrollo.

La cantidad de Phe tolerada dependerá de cada persona con PKU y puede variar con el tiempo. En general, se recomienda consumir la cantidad de Phe necesaria para el crecimiento, desarrollo y grado de actividad, con lo que requiere una dieta individualizada. Se necesitan análisis de sangre frecuentes y visitas médicas para ayudar a determinar cómo está funcionando la dieta. Los niveles de Phe se determinan a intervalos regulares, frecuentes en los bebés y más distanciados en niños mayores y adultos. Idealmente se recomienda mantener los niveles de Phe en el rango de 120-360 $\mu\text{mol/L}$, que son los que establecen las Guías Europeas⁽⁶⁾, en los niños pequeños y embarazadas, y en rangos controlados, aunque más elevados en jóvenes y adultos. Aunque se pueda relajar un poco la dieta a medida que el niño crece, los estudios muestran que el nivel elevado de Phe en la sangre puede tener efectos perjudiciales en personas adultas con PKU, y que algunos adultos con PKU no tratada que tienen deterioro cognitivo pueden mostrar mejoría en el comportamiento y las manifestaciones físicas cuando se las trata con una dieta restringida en Phe.

El aumento de la actividad física se asocia a un aumento de los requerimientos energéticos y nutricionales en la población general, incluyendo aquellas personas con PKU. La prescripción nutricional de las personas con PKU ha de adaptarse a estas demandas energéticas aumentadas, de manera que no interfiera con el control de Phe en sangre.

Diferentes estudios muestran que el ejercicio físico agudo no tiene un impacto negativo en la concentración de Phe en sangre, lo cual sostiene el hecho de que las personas con PKU pueden participar en actividad física sin pérdida de control metabólico^(7,8). Sin embargo, el ejercicio físico impacta de forma significativa en el metabolismo proteico, por lo que garantizar una adecuada ingesta de aminoácidos esenciales es fundamental para asegurar la síntesis de proteínas y la reparación muscular⁽⁹⁾. La concentración de aminoácidos ramificados (BCAAs) en plasma puede ayudar a identificar si se producen estados catabólicos tanto en la población general como en pacientes con PKU, cuando aumentan su actividad deportiva. Asimismo, los cambios en los niveles en Phe pueden ser útiles a la hora de investigar el impacto crónico del ejercicio físico en personas con PKU y sus efectos sobre el metabolismo de Phe⁽¹⁰⁾.

Teniendo en cuenta de que el tratamiento de los pacientes con PKU se basa en recomendaciones dietéticas y nutricionales, los aspectos más importantes en la alimentación en personas con PKU que realizan ejercicio físico con regularidad, y especialmente en relación con el programa específico de ejercicio propuesto más adelante en este capítulo son:

- I. El aumento de necesidades energéticas – asegurar una ingesta de hidratos de carbono suficiente para cubrir los requerimientos energéticos.
- II. La planificación de la toma de dosis de sustituto proteico para PKU (tras haber sido consensuado con su médico y nutricionista-dietista) inmediatamente después de realizar el entrenamiento en la fase de recuperación; de especial importancia en las sesiones de **entrenamiento de fuerza**.
- III. Un estado de hidratación adecuado.
- IV. Cualquier ajuste dietético de la persona con PKU de cara a optimizar la fisiología y el rendimiento del ejercicio debe consensuarse con su médico y nutricionista-dietista.

El objetivo de este capítulo es describir las recomendaciones generales de la población con PKU físicamente activa y relacionado con el programa de entrenamiento propuesto acorde al nivel de condición física previamente evaluado.

Las personas con PKU deben evitar diferentes alimentos ricos en proteínas, incluidos lácteos, huevos, frutos secos, soja, legumbres, carnes y pescado. También deben evitar el edulcorante aspartamo que se encuentra en algunos alimentos, bebidas y medicamentos, ya que libera Phe cuando se digiere.

A menudo, las personas con PKU también tienen que limitar la ingesta de alimentos con menos proteínas que, aunque en menor cantidad que los mencionados previamente, siguen teniendo proteínas, como los cereales y ciertas frutas y verduras. Sin embargo, una dieta apta para PKU puede incluir alimentos bajos en proteínas como ciertos tipos de pasta, cereales y sustituto del huevo, y otros productos especiales. Estos productos pueden consumirse sin restricciones siempre y cuando todos los ingredientes que los componen sean libres de Phe (por ejemplo, que estén compuestos por almidones y aceites). En el caso de que lleven ingredientes que contengan proteínas y con más de 25 mg de Phe por cada 100 g, este contenido en Phe debe calcularse en la dieta.

Para las personas con PKU clásica, es probable que el sustituto proteico suministre al menos el 75% del requerimiento diario de nitrógeno. En aquellos pacientes con PKU que realicen entrenamientos físicos intensos, la cantidad de sustituto proteico a consumir puede ser mayor debido a un aumento de requerimientos proteicos.

REQUERIMIENTOS ENERGÉTICOS

El cuerpo necesita un suministro constante de energía para la marcha, la recuperación muscular y funcionamiento del cerebro. Un aporte de energía adecuado permite planificar y realizar un ejercicio físico intenso y retrasa la sensación de fatiga. A su vez, la energía también es necesaria para mantener una temperatura corporal adecuada.

La medida de energía suministrada es la kilocaloría (kcal) y su fuente principal son los macronutrientes, es decir los hidratos de carbono, las grasas y las proteínas. Un gramo de hidratos de carbono o de proteína aporta 4 kcal y 1 g de grasa aporta 9 kcal.

Los requerimientos de energía son diferentes para cada persona, dependen de diversos factores como son la edad, género, peso, masa muscular, cantidad y tipo de actividad física que realiza a lo largo del día, etc. Adecuar la ingesta nutricional a las necesidades individuales, (especialmente en el caso de los deportistas jóvenes) protege frente al impacto negativo que tendría sobre la salud una ingesta insuficiente (tales como fatiga, alteraciones de crecimiento o inadecuado desarrollo puberal). Durante el ejercicio, los hidratos de carbono son la principal fuente de energía y por este motivo es importante el consumo de alimentos ricos en hidratos de carbono alrededor de las sesiones de ejercicio físico, antes para tener la energía necesaria, durante, si la duración del esfuerzo lo requiere (generalmente más de 1 hora de intensidad alta) y después para asegurar la recuperación al esfuerzo y adaptaciones metabólicas y musculares adecuadas. Por otro lado, de cara a una adecuada regeneración muscular de los tejidos dañados durante el ejercicio físico, especialmente en el caso del entrenamiento de fuerza, el consumo de proteína es fundamental. En personas con PKU, con el fin de mantener unas concentraciones seguras de Phe en sangre es importante garantizar una ingesta adecuada de proteína, tanto a través del sustituto proteico bajo en Phe como de los alimentos. Hablaremos más en detalle de los macronutrientes en el siguiente apartado.

La **tasa metabólica basal (TMB)** es la cantidad de calorías que el cuerpo necesita para cumplir con las funciones vitales básicas, como la respiración, el movimiento de los ojos y el movimiento intestinal, suponiendo que no haya actividad física adicional. Existen diversas maneras para medir el gasto energético, como son el método del agua doblemente marcada y la calorimetría indirecta de uso habitual en investigación. En la práctica cotidiana se utilizan fórmulas de estimación de la TMB como la de Harris-Benedict⁽¹⁾:

- Hombres:

$$\text{TMB} = 66 + (13,8 \times \text{peso en kilos}) + (5 \times \text{altura en cm}) - (6,8 \times \text{edad en años})$$
- Mujeres:

$$\text{TMB} = 655 + (9,5 \times \text{peso en kilos}) + (1,9 \times \text{altura en cm}) - (4,7 \times \text{edad en años})$$

Para calcular el **gasto energético total (GET)** del individuo, la TMB ha de multiplicarse por el coeficiente de actividad física del individuo, tal y como se recoge en la [tabla 1](#).

Según la definición de la Organización Mundial de la Salud, la **actividad física moderada** es aquella que requiere un esfuerzo medio y acelera notablemente el ritmo cardíaco, como caminar enérgicamente, bailar lentamente, pasar la aspiradora... La **actividad física intensa** requiere mucho esfuerzo, lo que provoca una aceleración significativa de la respiración y del ritmo cardíaco, como por ejemplo saltar a la comba, jugar al fútbol, correr de manera veloz...

TABLA 1. Nivel de actividad física (*Physical Activity Level, PAL*) en función de la duración semanal total^(12,13)

Tasa de actividad física (PAL)	Tiempo activo por semana	Ejemplo
1,2	Sin actividad física	Enfermo acostado en cama
1,24	Actividad moderada, hasta 140 minutos. Intensa, hasta 100 minutos	Oficinista, actividad relacionada únicamente con labores domésticas
1,5	Actividad moderada, hasta 280 minutos. Intensa, hasta 200 minutos	Un oficinista que entrena intensamente 2-3 veces por semana durante al menos una hora
1,75	Actividad moderada, hasta 420 minutos. Intensa, hasta 300 minutos	Un oficinista que entrena intensamente 3-4 veces por semana durante al menos una hora
2,0	Actividad moderada, hasta 560 minutos. Intensa, hasta 400 minutos	Un atleta profesional que entrena al menos 6 horas a la semana o una persona que trabaja duro físicamente.

Ejemplo: un hombre de 22 años, peso corporal 71 kg, altura 184 cm, estudiante, entrena en el gimnasio tres veces por semana durante 1,5-2 horas (ejercicios de CrossFit y cardio).

Hombres: $TMB = 66 + (13,8 \times 71 \text{ kg}) + (5 \times 184 \text{ cm}) - (6,8 \times 22 \text{ años}) = 1.816,2 \text{ kcal}$
 $GEE = 1.816,2 \times 1,5 = 2,724$

El requerimiento total de energía por día sería de aproximadamente 2.725 kcal.

NUTRIENTES E HIDRATACIÓN EN EL PACIENTE CON PKU FÍSICAMENTE ACTIVO

1. Hidratos de carbono

Los hidratos de carbono son la fuente de energía más importante para los músculos. Se almacenan en forma de glucógeno en el hígado y en los músculos. Durante el ejercicio, a través de la **glucogenólisis** el glucógeno muscular y el glucógeno hepático se descomponen liberando moléculas de glucosa, que son el “combustible” para que los músculos funcionen.

Cuando se realiza un entrenamiento intenso durante un tiempo superior a 60-90 minutos, en especial ejercicios de resistencia cardiorrespiratoria, las reservas de glucógeno muscular se reducen de manera significativa, pudiendo llegar a utilizarse las proteínas musculares para cubrir los requerimientos energéticos, que en personas con PKU podría

eleva los niveles de Phe en sangre. Por lo tanto, es imprescindible un suministro adecuado de hidratos de carbono a través de los alimentos en el paciente con PKU que realiza actividad física de manera regular, e intensa, además de aumentar el rendimiento, evita el catabolismo proteico muscular y mantiene las concentraciones de Phe en rango.

Mientras que antiguamente se recomendaba que el 60-70% de la energía total de la dieta proviniese de los hidratos de carbono⁽¹⁴⁾ actualmente las guías del COI (Comité Olímpico Internacional), ACSM (Colegio Estadounidense de Medicina Deportiva), ADA (Asociación Dietética Estadounidense) y DC (Dietistas de Canadá) recomiendan calcular las necesidades de hidratos de carbono a partir del peso corporal y del volumen de entrenamiento, ya que la capacidad de almacenamiento de glucógeno guarda proporción con la masa muscular y el peso corporal; es decir, en condiciones normales, a mayor peso corporal mayor masa muscular y mayor capacidad de almacenamiento de glucógeno. Cuanto mayor sea el volumen de entrenamiento, más hidratos de carbono se necesitarán para alimentar los músculos. En la **tabla 2** resumimos los requerimientos de hidratos de carbono.

TABLA 2. Requerimientos de hidratos de carbono según el volumen de entrenamiento realizado

Nivel de actividad	Ingesta recomendada de hidratos de carbono
Entrenamiento muy ligero (baja intensidad o actividad basada en la técnica)	3-5 g diarios/kg peso corporal
Entrenamiento de intensidad moderada (aproximadamente 1 h diaria)	5-7 g diarios/kg peso corporal
Entrenamiento de intensidad moderada-alta (1-3 h diarias)	6-10 g diarios/kg peso corporal
Entrenamiento de intensidad muy alta (> 4 h diarias)	8-12 g diarios/kg peso corporal

Los alimentos ricos en hidratos de carbono deben consumirse tanto antes del ejercicio como después del mismo. En el caso de que este dure más de 1 hora, deberá de consumirse durante el ejercicio y preferiblemente en forma de bebidas. La dieta de los pacientes con PKU suele ser rica en hidratos de carbono, por lo que rara vez se observan problemas para satisfacer la demanda de este macronutriente. Las fuentes de hidratos de carbono en dietas bajas en Phe son aquellos alimentos especiales bajos en proteínas (pan, pasta, sucedáneos del arroz, productos de harina, cereales para el desayuno, dulces) además de las frutas, verduras y jugos elaborados con ellos, bebidas azucaradas, y los endulzantes como el azúcar y la miel. Pero conviene tener en cuenta que algunos sustitutos proteicos especiales para PKU proporcionan cantidades significativas de azúcares simples. Se recomienda siempre revisar primero la composición.

2. Proteína/Equivalente proteico

Las proteínas forman parte de la estructura básica de los tejidos, además de desempeñar funciones metabólicas y reguladoras. Las directrices europeas sobre PKU recomiendan que la ingesta total de proteínas sea un 40% superior a los aportes recomendados para la población general por la FAO/OMS/UNU⁽⁶⁾. Este aporte representa tanto la ingesta de proteínas naturales como el equivalente de proteínas de **sustitutos proteicos** y compensaría la absorción ineficaz de proteína natural/intacta (principalmente de origen vegetal), la mala utilización de L-aminoácidos y en ocasiones, un consumo de energía subóptimo. Los preparados nutricionales líquidos exentos de Phe pertenecen a la categoría de alimentos para usos médicos especiales y deben utilizarse bajo la supervisión médica. Dependiendo de la forma de la enfermedad, la preparación proporciona el 52-80% del requerimiento diario de proteínas, siendo el resto proporcionado a través de los alimentos de la dieta, en base a la tolerancia individual a la Phe. El sustituto proteico ha de consumirse de manera regular, distribuido a lo largo del día, idealmente en un mínimo de 3-5 raciones.

El ejercicio físico tiene un impacto significativo en el uso de proteínas por parte del cuerpo. Al aumentar el nivel de actividad física, especialmente si se incorpora entrenamiento de fuerza, es necesario ajustar la cantidad y el momento de tomar el sustituto proteico para compensar esa mayor degradación muscular que tiene lugar durante y después del ejercicio intenso, así como para construir nuevas células musculares. Debido a la falta de recomendaciones oficiales de requerimientos proteicos para personas con PKU físicamente activas, este se determina en base a las recomendaciones para la población general, pero teniendo en cuenta las directrices europeas mencionadas previamente por van Wegberg⁽⁶⁾, habría que valorar la necesidad de aumentarlo. A continuación, hablamos de las recomendaciones en cuanto a la ingesta de proteínas en la población deportista en general y mencionamos aspectos esenciales a tener en cuenta en individuos con PKU.

Según las recomendaciones de la ACSM la demanda de proteínas oscila entre 1,2-2 g/kg peso corporal/día, dependiendo del tipo e intensidad de entrenamiento realizado.

2.1. Entrenamiento de resistencia aeróbica

Las personas que realizan entrenamientos de resistencia aeróbica de manera intensa y prolongada tienen unos requerimientos proteicos aumentados comparado con la población no activa. Cuando el entrenamiento de resistencia es superior a 60-90 minutos y se realiza de manera intensa, las reservas de glucógeno muscular se reducen de manera significativa, haciendo que el organismo utilice ciertos aminoácidos como fuente de energía. Por lo tanto, en personas con PKU, además de asegurar una ingesta adecuada de hidratos de carbono para mantener los depósitos de glucógeno muscular, el consumo de proteínas ha de ser suficiente para evitar el catabolismo muscular y la elevación de Phe en sangre. La ACSM establece unas recomendaciones de consumo de 1,2-1,4 g/kg de proteína por día para este tipo de ejercicio.

2.2. Entrenamiento de fuerza

El entrenamiento de fuerza estimula la síntesis muscular y las recomendaciones de requerimientos de proteína oscilan entre 1,2-1,7 g/kg de peso corporal/día⁽¹⁵⁾, pudiendo llegar a 2 g/kg/día o más en ciertos casos de alto volumen de entrenamiento o en periodos de pérdida de peso, de cara a conservar la masa muscular^(16,17). Las últimas recomendaciones del ACSM, además de darle importancia a la cantidad y a la calidad de la ingesta proteica, enfatizan en el momento el que se ha de producir la ingesta. Se recomienda que el consumo de proteína se divida en 3-4 tomas al día y que una de ellas sea inmediatamente después del ejercicio físico. Esto se debe a que la síntesis muscular proteica tras el ejercicio físico de fuerza se optimiza con el consumo de proteínas de alto valor biológico que aporten alrededor de 10 g de aminoácidos esenciales en las 0-2 horas posteriores al ejercicio físico^(18,19). Esto se traduce en 15-25 g de proteína neta (0,25-0,3 g/kg) en la mayoría de la población activa. En personas con PKU estos 15-25 g de proteína tendrá que ser a través del sustituto proteico de aminoácidos o de glicomacropéptido.

TABLA 3. Requerimientos de proteínas en la población deportista⁽²⁰⁾

Requerimiento proteico diario	Tipo de actividad	Ejemplo
1,2-1,4 g/kg	Resistencia cardiorrespiratoria	Correr, andar en bicicleta, nadar
1,2-1,7 g/kg	Fuerza y fuerza resistencia	Levantamiento con pesas, deportes de combate
1,6-2,2 g/kg	Entrenamiento enfocado en la construcción de masa muscular	Entrenamiento de culturismo

La determinación de los requerimientos proteicos en deportistas debe ser individualizada y se ha de tener en cuenta la frecuencia, intensidad y tipo de actividad física realizada. Un consumo excesivo de proteína respecto al consumo calórico, puede resultar inadecuado ya que esta no podrá ser utilizada por el cuerpo para regeneración muscular. Además, consumir demasiada proteína puede comprometer el consumo de hidratos de carbono y por lo tanto afectar al rendimiento físico.

La ingesta de proteínas junto con hidratos de carbono favorece el anabolismo muscular ya que la insulina además de estimular la absorción de glucosa en el musculo, inhibe el catabolismo proteico y por lo tanto favorece al equilibrio metabólico. Por esta razón, tras un entrenamiento, se recomienda ingerir el sustituto proteico junto con un alimento rico en hidratos de carbono como la fruta, almidones de patata o de maíz o de arroz. También puede consumirse la pasta, el maíz o el arroz de bajo contenido en proteínas. Alternativamente, se podría ingerir un sustituto proteico a base de aminoácidos o de

glicomacropéptidos que contenga hidratos de carbono. El resto de los sustitutos proteicos deben tomarse con otras comidas durante el día.

3. Grasas

Las grasas son otra fuente importante de energía durante el ejercicio. Mientras que los hidratos de carbono son la principal fuente de energía para los músculos y se utilizan como “combustible” de manera prioritaria, el proceso de oxidación de grasas también juega un papel importante en el aporte de energía durante el ejercicio físico. En general, las grasas proporcionan aproximadamente el 20-35% de la energía total de una dieta. De cara a una mejor salud cardiovascular, la mayor parte de la grasa de la dieta debería venir de fuentes vegetales como, por ejemplo, el aceite de oliva, aceite de frutos secos y el aguacate, entre otros, y a su vez, es recomendable minimizar el consumo de aceites hidrogenados y trans. Desgraciadamente, muchos alimentos ultraprocesados y algunos alimentos bajos en proteínas los contienen, por lo que es conveniente revisar su etiquetado nutricional y elegir aquellos que los contienen en la menor cantidad posible.

Puesto que la digestión y absorción de las grasas es más lenta que la de los hidratos de carbono y la de las proteínas, se deben evitar los alimentos muy ricos en grasas inmediatamente antes del ejercicio, durante e inmediatamente después. Algunas fuentes de grasas saludables para la población general, como las nueces, no son una opción adecuada en personas con PKU, por lo que tendremos que mantener precaución con los alimentos elegidos. En los ejemplos prácticos veremos qué fuentes de grasas son más recomendables y cuándo y cómo tomarlas alrededor de las sesiones de entrenamiento físico.

4. Vitaminas y minerales

Además de hidratos de carbono y grasas, la mayoría de los sustitutos proteicos aptos para PKU también contienen vitaminas y minerales lo cual minimiza el riesgo de deficiencias. Sin embargo, no todos los sustitutos proteicos contienen todas las vitaminas o minerales y la selección de la preparación adecuada para la PKU debe consultarse con el médico y profesionales sanitarios especialista en nutrición para errores congénitos del metabolismo.

5. Hidratación

La pérdida de más del 2% de del peso corporal durante el ejercicio indica deshidratación y puede ser la principal causa de fatiga y de menor rendimiento físico, mental y cognitivo. En personas con PKU es importante tener en cuenta el grado de hidratación, especialmente si la actividad física se acompaña de un aumento en la ingesta de sustitutos proteicos. Los síntomas de deshidratación incluyen, entre otros: irritabilidad, mareos, dolores de cabeza y calambres musculares.

No es recomendable esperar a tener sed como indicación de reposición de líquidos, ya que esta aparece una vez la pérdida de líquidos en el organismo es demasiado grande. El color de la orina también puede indicar el grado de hidratación; un color más oscuro indica deshidratación, mientras que el color amarillo pálido indica un suministro adecuado de líquidos en el cuerpo. En promedio, un adulto debe beber de 2 a 2,5 litros de líquidos al día, la mayoría de los cuales debe ser agua. Un aumento de la actividad física aumenta los requerimientos hídricos entre 0,4 y 0,8 litros por cada hora de ejercicio. Además, una vez terminado el ejercicio físico, durante las siguientes horas se deben beber 1,25-1,5 litros de líquidos por cada kilogramo de peso corporal perdido.

Las bebidas isotónicas son adecuadas para la reposición de líquidos cuando se realiza ejercicio físico prolongado, pero aportan una cantidad importante de calorías que deben ser consideradas como parte de los aportes calóricos de la dieta. Es de vital importancia destacar que algunos productos disponibles en el mercado contienen aspartamo y los pacientes con PKU deben evitar. La [tabla 4](#) muestra algunas de las bebidas disponibles en el mercado que no llevan aspartamo a fecha de revisión 19 de febrero 2024. También puede prepararse una bebida isotónica de la siguiente manera:

- 1 litro de agua.
- 1 cucharada de postre de bicarbonato sódico.
- 1 cucharada de postre de sal marina yodada.
- 2 cucharadas soperas de miel o azúcar.
- El zumo de 2 limones.

TABLA 4. Algunas de las bebidas isotónicas disponibles sin aspartamo a fecha del 19/2/2024

Ya que la composición de los productos puede cambiar, siempre hemos de revisar en el listado de ingredientes que sean sin aspartamo

Maurten Drink Mix 320	https://maurten.es/productos/22-drink-mix-320.html
Victory Endurance	https://victoryendurance.com/producto/bebida-isotonica/
Isodrink Orange	https://dextro-energy.com/products/iso-drink-orange?_pos=1&_sid=78973d3c3&_ss=r
Isotonic +	https://keepgoing.es/hidratacion/698-11456-isotonic-plus.html

SUPLEMENTACIÓN DEPORTIVA ADICIONAL

Los suplementos proteicos disponibles para la población deportista en general **suelen contener una gran cantidad de Phe y pueden ser una fuente de aspartamo por lo que su uso está prohibido por parte de personas con PKU.** Además, algunas barritas y

geles prioritariamente orientados al aporte de hidratos de carbono también incluyen aspartamo y Phe por lo que es fundamental revisar el etiquetado de cualquier producto antes de su consumición, y ante la duda, consultar con el profesional médico. El tema de la suplementación deportiva en las personas con PKU que son físicamente activos despierta constantemente un gran interés y es objeto de numerosas discusiones, por lo que a continuación presentamos información importante sobre la composición de suplementos seleccionados: BCAAS, creatina y cafeína.

La suplementación deportiva debe consultarse siempre con el médico y/o nutricionista-dietista.

1. Aminoácidos de cadena ramificada (BCAAs)

Las personas que entrenan intensamente (especialmente entrenamiento de resistencia aeróbica) a menudo buscan suplementos que contienen aminoácidos de cadena ramificada (leucina, isoleucina, valina) conocidos como los BCAAs. Sin embargo, se cuestiona la conveniencia de usar suplementos de exclusivamente BCAAs para la construcción de músculo. Este proceso es más efectivo cuando, además de leucina, isoleucina y valina, el cuerpo recibe una cantidad mayor de otros aminoácidos que no puede producir por sí mismo^(21,22). Por lo tanto, en la población general que realiza actividad física de manera intensa y con frecuencia, se recomienda un consumo de proteína aumentado, bien en forma de proteína natural en los alimentos o bien en forma de suplementos alimenticios y proteicos⁽²³⁾.

Para personas con PKU que son físicamente activas, es posible aumentar la ingesta de la mayoría de los aminoácidos esenciales, ajustando adecuadamente la dosis de los sustitutos proteicos para PKU, ya que estos los contienen en su composición. A su vez, la fenilalanina, que también es un aminoácido esencial, debe consumirse en una cantidad específica y limitada, para mantener sus concentraciones en sangre dentro de los límites considerados seguros. El objetivo nutricional principal en las personas con PKU físicamente activas es alcanzar requerimientos proteicos y solo bajo ciertas circunstancias el uso de BCAAs estaría justificado, siempre y cuando se pautara por un profesional de la salud, especialista en enfermedades congénitas del metabolismo (ECM).

2. Creatina

Los datos disponibles muestran que la creatina es una de las pocas sustancias que aumentan los efectos ergogénicos, es decir, la capacidad de ejercicio del cuerpo. La creatina es un compuesto orgánico que no contiene Phe, y se utiliza especialmente en deportes de potencia y fuerza para mejorar la fuerza y la masa muscular. A su vez, permite aumentar la carga durante el ejercicio y aumentar el número de repeticiones. Además, gracias a la mejora de la hidratación muscular, la creatina ayuda a moldear la figura. A día de hoy, la evidencia del uso de creatina en el individuo con PKU es limi-

tada⁽³⁾. En el contexto de una población general que practica deportes, se sabe que la suplementación con creatina en forma de monohidrato de creatina, en la cantidad de 3-5 g/día, se considera segura, incluso si se consume a largo plazo. Al igual que con la suplementación de BCAAs, si está considerando la suplementación con creatina, hable con su médico y nutricionista especializado en ECM, ya que el objetivo nutricional principal en las personas con PKU físicamente activas es alcanzar requerimientos proteicos y la suplementación extra solo estaría justificado bajo ciertas circunstancias.

3. Cafeína

La cafeína es otra sustancia con un reconocido efecto ergogénico, comúnmente utilizada en muchos ámbitos de la vida, no solo en el deporte. Muchas bebidas energéticas contienen cafeína. Aquí hemos de enfatizar que consumir las que contienen aspartamo, está totalmente prohibido para las personas con PKU.

La forma más común de consumir cafeína es tomando café. Las personas a las que les gusta el café y lo consumen en cantidades moderadas, como café expreso o americano, pueden lograr beneficios para la salud debido a la presencia de muchas sustancias bioactivas en dichas bebidas. La dosis de cafeína utilizada comúnmente como segura para la salud es de hasta 400 mg/día. En cantidades superiores a 1.200 mg/día el consumo de cafeína es tóxico. Una taza de café 240 ml contiene en promedio 80-100 mg de cafeína. Es importante destacar que el ejercicio físico tiene un efecto sobre el aumento de la presión arterial, por lo que el uso de cafeína puede potenciar innecesariamente este efecto.

CONSUMO DE ALCOHOL, PKU Y DEPORTE

Beber alcohol es perjudicial para la salud. En las personas que practican deportes profesionales, especialmente para lograr mejor forma y mejores resultados en las competiciones, se debe limitar al mínimo o eliminar por completo el consumo de alcohol.

Además de tener un efecto negativo en la concentración, el alcohol, interfiere con los cambios metabólicos, la termorregulación y la recuperación del organismo. Un gramo de alcohol puro aporta 7 kcal, y además el alcohol promueve el consumo descontrolado de alimentos, por lo que su consumo frecuente puede aumentar significativamente la cantidad de energía consumida y afectar negativamente a la composición corporal. Un vaso de cerveza (aprox. 250 ml), un vaso pequeño de vino (100 ml) o medio vaso (aprox. 30 ml) de vodka aportan 10 g de alcohol puro.

Es importante tener en cuenta que algunas bebidas alcohólicas no están exentas de Phe. Los pacientes con PKU no deben consumir aquellas bebidas alcohólicas que contengan leche, nata o huevos (crema de orujo, ponche de huevo). En el caso de la cerveza, también es importante tener en cuenta que en 100 ml de cerveza encontramos 15 mg de Phe

(teniendo en cuenta que el tamaño de una cerveza normal suele ser de 200 hasta 500 ml, aportando Phe a la dieta, si se consumiese) mientras que el vino y vodka sería 0 mg.

DIETA PARA UNA PERSONA CON PKU EN UN PROGRAMA DE EJERCICIO FÍSICO

1. Número y frecuencia de las comidas

Los horarios de las comidas pueden variar de un día para otro dependiendo, entre otras cosas, de si se adaptan a la actividad física y a las sesiones de entrenamiento. Durante el día, es recomendable planificar 3 comidas principales y 1-2 comidas complementarias, para que el sustituto proteico se consuma en 3 raciones como mínimo y para que las pausas entre comidas no superen las 3-4 horas. El número de comidas en los días en los que se realice entrenamiento no tiene por qué diferir de aquellos en los que esta no se realice, pero se debe ajustar la cantidad, composición y el momento de consumo, en base a la intensidad y duración del entrenamiento, en especial en los casos de atletas de alto rendimiento.

2. Comida previa al entrenamiento

La comida principal, junto con el sustituto proteico para la PKU, debe consumirse unas 3-4 horas antes del entrenamiento. Se recomienda evitar comidas copiosas justo antes del ejercicio, pero si, consumir un pequeño tentempié con contenido en hidratos de carbono, aproximadamente una hora antes del ejercicio para asegurar el “combustible” necesario durante la práctica de este. De esta manera se minimiza tanto el riesgo de sentir hambre, como la sensación de pesadez por comer en exceso y se garantiza la no degradación proteica como fuente de energía. El mejor tentempié para personas físicamente activas con estómago “sensible” serán los alimentos líquidos y semilíquidos (cócteles, gelatinas, púdines).

Un ejemplo de un refrigerio previo al entrenamiento (aproximadamente 1 hora antes del comienzo):

- Batido de frutas o macedonia de frutas.
- Sándwich de pan aporteico de mermelada con sustituto de leche (bebida vegetal).
- Pan bajo en proteínas con zumo de frutas.

Es importante beber 1-2 vasos de agua antes de entrenar. A su vez, es importante mencionar que las comidas muy ricas en fibra (una gran porción de frutas o verduras) y en grasas, si son consumidas poco antes de la actividad física, pueden provocar molestias y afectar negativamente la calidad del ejercicio o la participación en competiciones, y por lo tanto deberían evitarse.

3. Durante el entrenamiento

En caso de actividad física de más de una hora de duración, se aconseja, por un lado añadir una ración de 30-60 g de hidratos de carbono⁽¹⁵⁾. Se recomienda beber cada 15-20 min una bebida isotónica que contenga entre un 6-9% de diferentes tipos de azúcares y por supuesto sin aspartamo.

4. Comida post-entrenamiento

Después del ejercicio, el cuerpo necesita reponer líquidos, reponer las reservas de glucógeno muscular y proporcionar una dosis de proteína para la síntesis muscular proteica. Se recomienda el consumo de 15-25 g de proteína en formato de sustituto proteico específico para PKU junto con un alimento rico en hidratos de carbono o bien un sustituto proteico que a su vez sea rico en hidratos de carbono. Esta cantidad puede ser superior (hasta 40 g de equivalente proteico), en caso de realizar entrenamientos de fuerza de alta intensidad, especialmente en aquellos enfocados en la construcción de masa muscular.

En la práctica, esto se traduciría en la toma de un pequeño refrigerio inmediatamente después del ejercicio, seguido de una comida completa, saludable, incluyendo una porción de sustituto proteico para PKU, dentro de la hora posterior a su finalización. Aportar una comida adecuada después del ejercicio repone la pérdida de hidratos de carbono y permite una recuperación más rápida para la preparación de actividades posteriores.

Un ejemplo de un refrigerio inmediatamente después del entrenamiento:

1) Post-entrenamiento aeróbico:

- Fruta fresca.
- Zumo de fruta natural.
- Bebida isotónica sin aspartamo.

2) Post entrenamiento de fuerza (hasta 1 hora después de terminar):

- Batido con fruta fresca o con zumo de fruta natural + sustituto proteico de 20 g EP o de 10 g EP.
- Sustituto proteico de 20 g EP o 10 g EP que contenga hidratos de carbono.
- Bebida isotónica sin aspartamo + sustituto proteico de 20 g EP o de 10 g EP.

A continuación en la [tabla 5](#) se muestra un ejemplo de comida post-entrenamiento (hasta una hora después de terminar el entrenamiento) tanto aeróbico como de fuerza.

TABLA 5. Ejemplo de comida post-entrenamiento

Idea de plato	Completado con sustituto proteico específico para PKU	
	Post-entrenamiento aeróbico	Post-entrenamiento de fuerza
Ensalada con patata al horno y brocheta de verduras	Sustituto proteico específico para PKU de 20 g EP	a) Un sustituto proteico específico para PKU de 20 g EP + uno de 10 g EP (30 g EP) b) Dos sustitutos proteicos específicos para PKU de 20 g EP (40 g EP)
Salteado de verduras con arroz	Sustituto proteico específico para PKU de 20 g EP	a) Un sustituto proteico específico para PKU de 20 g EP + uno de 10 g EP (30 g EP) b) Dos sustitutos proteicos específicos para PKU de 20 g EP (40 g EP)
Ensalada de pasta baja en proteínas con verduras y aderezo de hierbas	Sustituto proteico específico para PKU de 20 g EP	a) Un sustituto proteico específico para PKU de 20 g EP + uno de 10 g EP (30 g EP) b) Dos sustitutos proteicos específicos para PKU de 20 g EP (40 g EP)
Crema de verduras con picatostes, arroz, pasta y patata a cuantificar según tolerancia de Phe o usando productos bajos en proteínas	Sustituto proteico específico para PKU de 20 g EP	a) Un sustituto proteico específico para PKU de 20 g EP + uno de 10 g EP (30 g EP) b) Dos sustitutos proteicos específicos para PKU de 20 g EP (40 g EP)

5. Consejos útiles

- Planificar y preparar las comidas con anticipación, por ejemplo, el día anterior. De esta forma, se ahorrará tiempo, se asegura cubrir las necesidades nutricionales tanto antes, como durante y después del entrenamiento, y se evitan carencias de macro y de micronutrientes.
- Un cuerpo bien nutrido e hidratado tiene un mejor rendimiento físico. Para ello, es bueno anotar un horario diario, teniendo en cuenta el tiempo de entrenamiento, la distribución de las comidas individuales y las porciones de sustituto proteico.
- Las comidas frescas se pueden almacenar en el refrigerador durante dos o tres días. También hay ciertas comidas que pueden congelarse, como el pan bajo en

proteínas, o incluso algunas que pueden comprarse ya congeladas, como las verduras.

- Se pueden preparar comidas completas con alimentos frescos y guardarlas en la nevera durante dos o tres días, o congelarlas. Un truco es pegar etiquetas que describan el contenido de cada recipiente al congelar las comidas. Es recomendable incluir en el etiquetado la cantidad estimada de proteínas o contenido de Phe.
- Se pueden cocinar ciertos alimentos, como la pasta baja en proteínas, el sustituto del arroz bajo en proteínas o verduras, al horno o hervidas para ir utilizándolos a lo largo de la semana.



▶▶▶▶ Características de la prescripción de ejercicio físico en PKU

ACTIVIDAD FÍSICA EN PKU

La actividad física y el ejercicio físico se han convertido, en la sociedad del siglo XXI, en una herramienta de salud imprescindible para cualquier tipo de población. El sedentarismo y la inactividad física se encuentran en la base de las patologías más prevalentes en las sociedades desarrolladas.

La actividad física (AF) se define como cualquier movimiento corporal producido por los músculos esqueléticos que requiera un consumo de energía⁽²⁴⁾. El consumo de energía asociado a cada AF dependerá principalmente del tipo de actividad, de su duración, y de su intensidad. Habitualmente distinguimos cuatro dominios: laboral, doméstico, transporte y recreativos.

La Organización Mundial de la Salud⁽²⁵⁾ establece de forma periódica una serie de recomendaciones de actividad física y lucha contra el sedentarismo. Las recomendaciones actuales de la OMS de diciembre de 2020 se pueden observar en la **figura 1**. La población con PKU debería, como mínimo, alcanzar estos objetivos. Para la población adulta con una actividad física moderada-vigorosa de 150 min/semana se obtiene una importante disminución del riesgo de padecer enfermedades como diabetes, cáncer, demencia, patología cardiovascular u osteoporosis.

En base al cumplimiento o no de las recomendaciones de AF de la OMS, podemos diferenciar a personas que son activas de las que son inactivas. Cualquier nivel de AF es beneficioso para la salud y los sujetos más activos obtendrán mayores beneficios que los que no alcancen el nivel de AF recomendado.

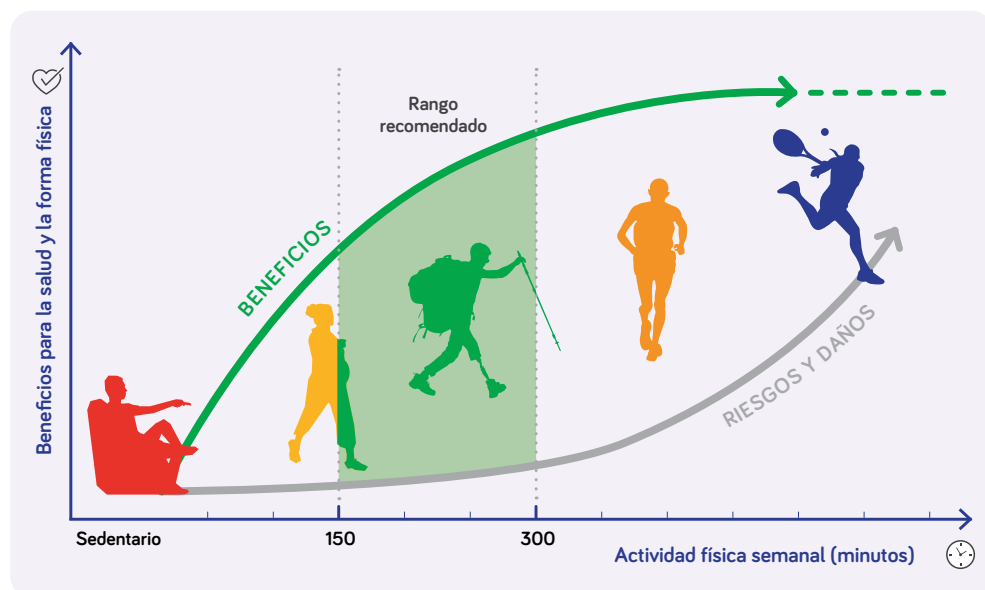


FIGURA 1. Recomendaciones de la OMS de actividad física y lucha contra el sedentarismo (2020)⁽²⁵⁾.

Además, existe evidencia científica de que la práctica regular de ejercicio físico (EF), definido como la AF planificada, estructurada, y repetitiva que tiene un objetivo concreto⁽²⁴⁾, es eficaz en la prevención y el tratamiento de hasta 26 enfermedades no transmisibles, entre las que se encuentran la depresión, la ansiedad, la demencia, la obesidad, la diabetes, el síndrome metabólico, la hipertensión, la osteoartritis, la osteoporosis y el cáncer⁽²⁶⁾.

La condición física se consideró, hasta finales del siglo XX, como un marcador de rendimiento físico circunscrito al campo del deporte y alto rendimiento deportivo. La condición física, definida como “la capacidad de los sujetos para afrontar con éxito las tareas diarias con vigor y diligencia, sin excesiva fatiga y con suficiente energía para disfrutar del tiempo libre u ocio y para afrontar emergencias inesperadas”⁽²⁴⁾ es uno de los marcadores más importantes de salud en las poblaciones de los países desarrollados. Tanto el nivel de condición cardiorrespiratoria como el de fuerza y potencia muscular, han mostrado ser unos marcadores determinantes en la salud presente y futura de cualquier tipo de población^(27,28) (figura 2).

La actividad física y las intervenciones con **programas de entrenamiento** con ejercicio físico y nutrición han demostrado una gran eficacia para retrasar las pérdidas funcionales provocadas por el sedentarismo y el envejecimiento⁽²⁹⁾.

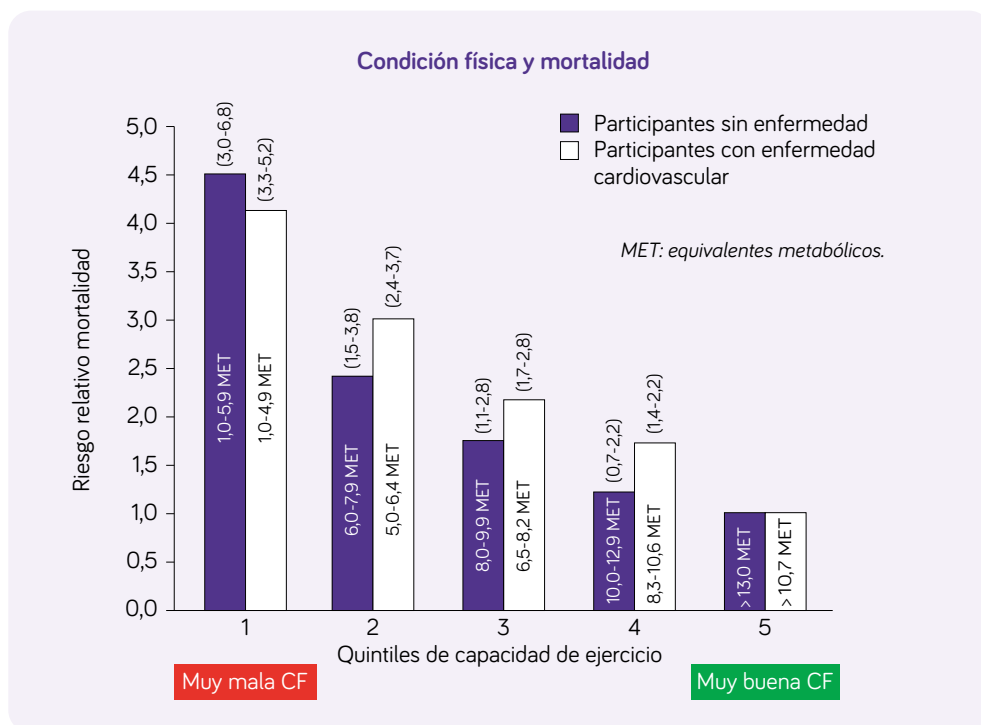


FIGURA 2. Condición física (CF) y mortalidad. Adaptada de Myers et al. 2002⁽²⁸⁾.

En la **propuesta de ejercicio físico en personas con PKU** se debe resaltar que:

- La PKU no supone ninguna limitación para el entrenamiento físico o la práctica deportiva.
- Cuanto antes se inicie el programa de ejercicio físico, mayores serán las probabilidades de éxito.
- El programa de ejercicio físico es seguro, incluso para aquellos que no tengan experiencia en estos programas y tengan una capacidad funcional muy baja.
- Hay que trabajar con su entorno para que hagan ejercicio. Hay que despejar sus dudas y ganar su confianza. La falta de adherencia al programa es un riesgo que debemos atajar.
- Cada sujeto debe empezar desde su estado inicial y progresar poco a poco. ¡Comienza despacio, ya habrá tiempo de mejorar!
- El programa de ejercicio se implementará en aquellos sujetos que han sido valorados y evaluados por los especialistas y nutricionistas.

- Tener en cuenta la interacción entre el tratamiento farmacológico, que pudieran tener, y el ejercicio físico.
- Valorar la situación global de los sujetos y no solo su diagnóstico de PKU.
- Abordar la intervención con un enfoque multidisciplinar durante todo el proceso de acondicionamiento funcional.

Precauciones y limitaciones:

- Buena coordinación interdisciplinar (sobre todo con nutricionistas) y con el entorno en el manejo de los sujetos con PKU.
- Si se presentan algunos de estos síntomas durante la realización del programa de ejercicio físico, se debe parar inmediatamente y consultar con el médico especialista:
 - Aumenta la dificultad para respirar.
 - Aparece o se incrementa el dolor en el pecho.
 - Aparecen palpitaciones o alteraciones bruscas del ritmo cardíaco.
 - Mareos.
 - Reducción de la capacidad para hacer ejercicios.
 - Cambios bruscos en la visión.
- Siempre en caso de dudas, parar y consultar.

Durante el programa de ejercicio físico es frecuente que aparezcan algunos de estos síntomas:

- Dolor musculoesquelético (DOMS). Es normal que al principio puedan aparecer pequeñas molestias sobre todo a nivel muscular. Desaparecerán cuando el sujeto se adapte al ejercicio.
- Dificultad para respirar. Es la respuesta normal cuando se inicia un ejercicio de moderada intensidad. Empezar a una intensidad baja y esta dificultad será menor.
- Fatiga. Se encontrará un poco cansado después de hacer las sesiones. Es lo normal. Conforme se adapte la sensación de fatiga desaparecerá, dormirá mejor y se sentirá mejor.

Hay que individualizar la capacidad funcional del paciente, su capacidad de comprensión, evolución de enfermedades concomitantes, habilidades de comunicación, ambientes confortables y otras consideraciones médicas.

El **objetivo es alcanzar la mayor funcionalidad** posible⁽²⁵⁾:

- Evitar que los sujetos con PKU deriven o empeoren su sarcopenia.
- Conseguir un buen equilibrio funcional.
- Mejorar **fuerza y potencia** muscular sobre todo en extremidades inferiores.

- Aumentar la autoconfianza para las actividades de la vida diaria, que redundará en un incremento de la actividad física.
- Conseguir la mayor adherencia posible al programa ejercicio físico.
- Implementar un programa de ejercicio físico en sus tareas de la vida diaria.
- Conseguir mejorar todos los componentes de la condición física relacionados con la salud.
- Conseguir que los pacientes realicen las actividades de la vida diaria sin miedo y sin fatiga indebida, manteniendo y mejorando su capacidad funcional e independencia.

VALORACIÓN DE LA CONDICIÓN FÍSICA

En la medida de lo posible, el programa de ejercicio se adaptará a las características, necesidades y objetivos de cada persona. Es importante intentar hacer una valoración inicial de su estado funcional inicial con sencillas pruebas que se pueden hacer en la consulta, o en el lugar donde se vaya a hacer la intervención.

- Valorar el peso y la **composición corporal**. La **bioimpedancia eléctrica** puede ser un método adecuado para valorar la evolución.
- Valoración **capacidad cardiorrespiratoria**: test del banco de Astrand.
- **Fuerza isométrica** extremidades superiores: dinamometría manual (*handgrip*).
- **Potencia** extremidades inferiores:
 - Menores de 18 años: salto de longitud con pies juntos
 - Adultos: test levantarse de la silla: 5 repeticiones.

Se harán controles de forma periódica (3 meses, 6 meses o al año) valorando la respuesta al programa y reprogramando las cargas de trabajo.

1. Valoración cardiorrespiratoria: test del banco de Astrand

La prueba o test de Astrand⁽³⁰⁾ determina, de forma indirecta, el **consumo máximo de oxígeno** (potencia aeróbica máxima o $VO_2\text{max}$).

- **Material necesario**:
 - Banco o *step* de 33 cm para mujeres y 40 cm para hombres.
 - Metrónomo.
 - Banda y reloj para medir la frecuencia cardíaca.
 - Cronómetro

- **Procedimiento:**

- El sujeto debe situarse delante del escalón en posición de bipedestación.
- El participante debe subir y bajar en cuatro tiempos un escalón de 33 cm para mujeres y de 40 cm para hombres; lo que consiste en subir un pie/subir el otro pie/bajar un pie y bajar el otro pie.
- El ritmo se fija en durante 5 minutos en 22,5 ciclos completos/min; medido mediante un metrónomo a 90 pulsos/min, y cada señal del metrónomo corresponde a un movimiento.
- Nada más terminar el test se mide la frecuencia cardíaca, con la banda colocada en el pecho del sujeto o midiendo la FC en el pulso radial, para calcular el VO_2 máx a través del Nomograma de Astrand (**figura 3**).
- Se realiza un único intento.
- Se deben controlar parámetros ambientales como la temperatura ya que pueden influir en los resultados. Se realizará el test en un ambiente confortable y tranquilo, con una temperatura entre 18-23 °C.

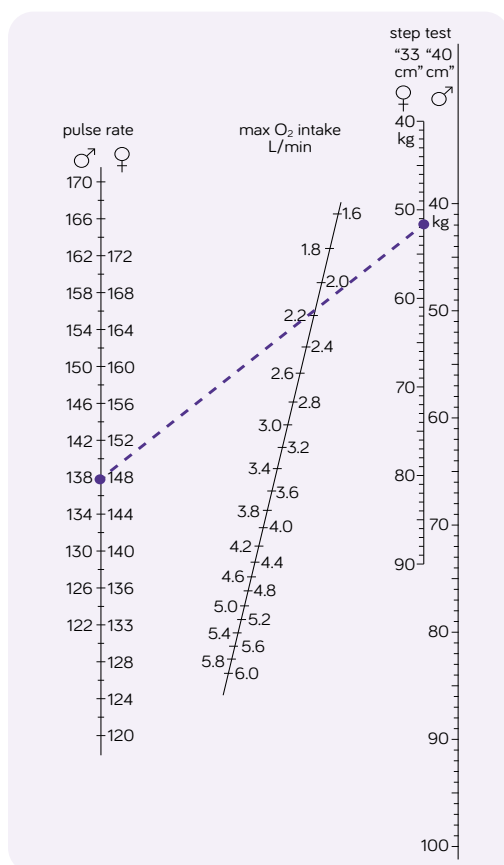


FIGURA 3. Nomograma de Astrand.

El valor leído sobre la línea oblicua del Nomograma representa el valor absoluto del consumo máximo de oxígeno que tiene el sujeto para un esfuerzo máximo. Para obtener el valor relativo del $\text{VO}_2\text{máx}$ (L/min), se divide la cifra absoluta del VO_2 , con el peso del sujeto. Hay que tener en cuenta la edad del participante para hacer las correcciones indicadas en la [tabla 6](#).

Edad	Factor
15	1,10
25	1,00
35	0,87
40	0,83
45	0,78
50	0,75
55	0,71
60	0,68
65	0,65

Ejemplo. Una chica de 15 años, un peso de 52 kg y una FC de 148 ppm en el minuto 5^º de realización del test, ¿qué consumo de $\text{VO}_2\text{máx}$ tiene?

- En el corte con la línea oblicua es de 2,2 L/min. Si la edad es de 15, se ha de multiplicar por 1,10 (que se corresponde al factor de corrección por edad, [tabla 6](#)), por lo que la estimación de $\text{VO}_2\text{máx}$ corregida por edad sería:

$$2,2 \text{ L/min} \times 1,10 = 2,42 \text{ L/min}$$

- El valor que sale en el Nomograma de Astrand ([figura 3](#)) está en L/min, y como se puede ver en la tabla de valores de referencia las unidades en las que viene expresada es en mL/kg/min, por lo que deberíamos pasar de L/min a mL/min y en función del peso quedaría:

$$(2,41 \text{ L/min} \times 1.000 \text{ ml})/52 \text{ kg} = 46,5 \text{ mL/kg/min}$$

Existen fórmulas en la literatura que nos permiten calcular el $\text{VO}_2\text{máx}$ con los resultados del test de Astrand. Song et al.⁽³¹⁾ proponen las siguientes:

- Hombres: $\text{VO}_2\text{máx}$ (L/min): $3,744 \times [(PC + 5)/(FC - 62)]$
- Mujeres: $\text{VO}_2\text{máx}$ (L/min): $3,750 \times [(PC - 3)/(FC - 65)]$

En el caso del ejemplo anterior:

$$\text{VO}_2\text{máx (L/min)}: 3,750 \times [(52 - 3)/(148 - 65)] = 2,21$$

A este resultado habría que aplicar el factor de corrección de la edad. Como se puede observar, los resultados son similares (2,2 vs 2,21 L/min).

Los resultados obtenidos se contrastan con los valores de referencia ([tabla 7](#)). En este caso el sujeto evaluado tendría una condición cardiorrespiratoria muy buena.

TABLA 7. Valores de referencia. Clasificación del VO₂máx por grupos de edad y sexo

Edad (años)	Hombres VO ₂ máx (mL/kg/min)					Mujeres VO ₂ máx (mL/kg/min)				
	Bajo	Algo bajo	Medio	Bueno	Muy bueno	Bajo	Algo bajo	Medio	Bueno	Muy bueno
< 20	< 39	40-43	44-46	47-49	> 50	< 34	35-37	38-40	41-44	> 44
20-29	< 37	38-41	42-44	45-48	> 49	< 31	32-34	35-37	38-41	> 42
30-39	< 35	36-39	40-42	43-47	> 48	< 29	30-32	33-35	36-39	> 40
40-49	< 33	34-37	38-40	41-44	> 45	< 27	28-30	31-32	33-36	> 37
50-59	< 30	31-34	35-37	38-41	> 42	< 24	25-27	28-29	30-32	> 33
> 60	< 26	27-30	31-34	35-38	> 39	< 23	24-25	26-27	28-31	> 32

2. Fuerza isométrica extremidades superiores: dinamometría manual (*handgrip*)

La dinamometría manual es un método para valorar la fuerza isométrica de prensión manual. Es un método comúnmente usado en la clínica diaria ya que existen valores de referencia validados y estandarizados para todas las poblaciones ([tabla 8](#)) y es muy fácil de realizar y en poco tiempo.

- **Material:** dinamómetro ([figura 4](#)).
- **Procedimiento:**
 - Colocarse en bipedestación con el brazo que sostiene el dinamómetro extendido.
 - El brazo se mantiene ligeramente separado del cuerpo y la pantalla del aparato mirando al examinador.
 - La empuñadura del aparato se ajustará a la mano del sujeto, de forma que la segunda falange del dedo corazón quede aproximadamente en ángulo recto.
 - El evaluador realiza una demostración previa.
 - Antes de efectuar el test, se dejará tiempo de prueba para que el participante se familiarice con el dinamómetro.

- No se permiten movimientos favorecedores del esfuerzo (como dar una sacudida con el brazo o con el cuerpo).
- El sujeto hará presión firme y progresiva, para acabar apretando la empuñadura del dinamómetro con todas sus fuerzas durante 3-5 s.
- Se efectuarán tres intentos con cada mano de forma alternativa dejando un minuto de descanso entre tomas de la misma mano.

TABLA 8. Valores de referencia de dinamometría manual (derecha + izquierda)

Rangos de edad (años)	15-19		20-29		30-39	
Sexo	H	M	H	M	H	M
Buena	103-112	64-70	113-123	65-70	113-122	66-72
Media	95-102	59-63	106-112	61-64	105-112	61-65
Por debajo de la media	84-94	54-58	97-105	55-60	97-104	56-60
Muy baja	≤ 83	≤ 53	≤ 96	≤ 54	≤ 96	≤ 55
Rangos de edad (años)	40-49		50-59		60-69	
Sexo	H	M	H	M	H	M
Buena	110-118	65-72	102-109	59-64	98-101	54-59
Media	102-109	59-64	96-101	55-58	86-92	51-53
Por debajo de la media	94-101	55-58	87-95	51-54	79-85	48-50
Muy baja	≤ 93	≤ 54	≤ 86	≤ 50	≤ 78	≤ 47

*Valores que utiliza la Sociedad Canadiense de Fisiología del Ejercicio y el Colegio Americano de Medicina del Deporte. Suma de valores derecha + izquierda. H: hombre; M: mujer.

**FIGURA 4.** Dinamometría.

3. Potencia extremidades inferiores

Para menores de 18 años: salto de longitud pies juntos, y para adultos: test levantarse de la silla, 5 repeticiones.

3.1. Salto de longitud pies juntos. Menores de 18 años (figura 5)

- **Material:**

- Línea en el suelo.
- Cinta métrica.

- **Procedimiento:**

- Posición inicial: el ejecutante ha de situarse derecho con los pies ligeramente separados y la punta de los pies detrás de la línea de salida.
- Desarrollo: ha de tomar impulso para saltar, flexionando las piernas y empujando con los brazos desde detrás hacia adelante. Se salta haciendo una rápida extensión de las piernas y estirando los brazos hacia adelante.
- Finalización: en el momento de la caída, el ejecutante ha de mantener los pies en el mismo sitio donde ha tomado contacto con el suelo sin perder el equilibrio.

Valoración de la prueba: se registrará la distancia en centímetros. Hay que anotar el mejor de los 2 resultados.

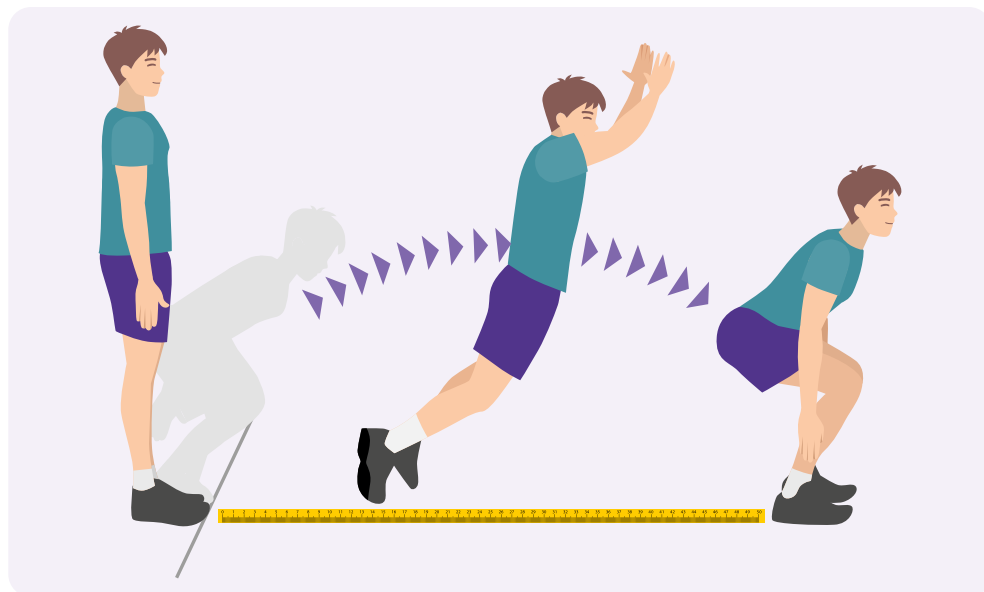


FIGURA 5. Salto de longitud pies juntos.

TABLA 9. Valores de referencia para salto de longitud (cm)

Chicas	P10	P20	P30	P40	P50	P60	P70	P80	P90	P100
13 a	116,0	125,2	132,0	137,7	143,2	143,2	148,6	154,4	161,3	170,9
14 a	117,5	127,1	134,2	140,3	146,1	146,1	152,0	158,3	165,8	176,4
15 a	122,1	131,7	138,8	144,9	150,8	150,8	156,8	163,3	171,1	182,1
16 a	124,9	134,0	140,8	146,7	152,3	152,3	158,0	164,3	171,7	182,3
17-18,5 a	121,8	130,5	136,9	142,5	147,8	147,8	153,2	159,0	166,0	175,8
Chicos	P10	P20	P30	P40	P50	P60	P70	P80	P90	P100
13 a	134,3	146,6	155,2	162,4	168,9	168,9	175,3	182,1	189,8	200,3
14 a	146,3	159,3	168,3	175,8	182,6	182,6	189,2	196,2	204,2	215,0
15 a	158,3	171,6	180,7	188,2	195,0	195,0	201,7	208,6	216,5	227,2
16 a	168,0	180,7	189,4	196,5	202,9	202,9	209,2	215,6	223,0	232,9
17-18,5 a	171,2	182,9	190,9	197,5	203,4	203,4	209,1	215,0	221,8	230,8

a: años.

Interpretación: valores < 40 percentil se consideran bajos, 40-60 medios y > 60 altos.

Modificado de: Ortega et al. (2005)⁽³²⁾.

3.2. Test levantarse de la silla: 5 repeticiones. Mayores de 18 años (figura 6)

- **Material:**

- Silla de altura conocida (normalmente 40-50 cm).
- Cronómetro.
- Existe una aplicación APP (Powerfrail) para Android/iOS que hace los cálculos automáticamente filmando el test con la cámara del smartphone o introduciendo los datos manualmente.

- **Procedimiento:**

1. El sujeto está sentado con los brazos cruzados sobre el pecho (así deben estar durante la duración del test).
2. Realizar 5 repeticiones (levantarse y sentarse de la silla) tan rápido como pueda, pero asegurando que estira por completo las rodillas cuando se pone de pie y que al menos toca la silla con los glúteos cuando se sienta.
3. Apuntar en tiempo empleado en décimas de segundo. Si se filma con la cámara grabar desde la seña "listos/ya" hasta completar las 5 repeticiones.
4. Animar verbalmente durante la ejecución del test.
5. Se aconseja hacer dos repeticiones y quedarse con el mejor resultado.

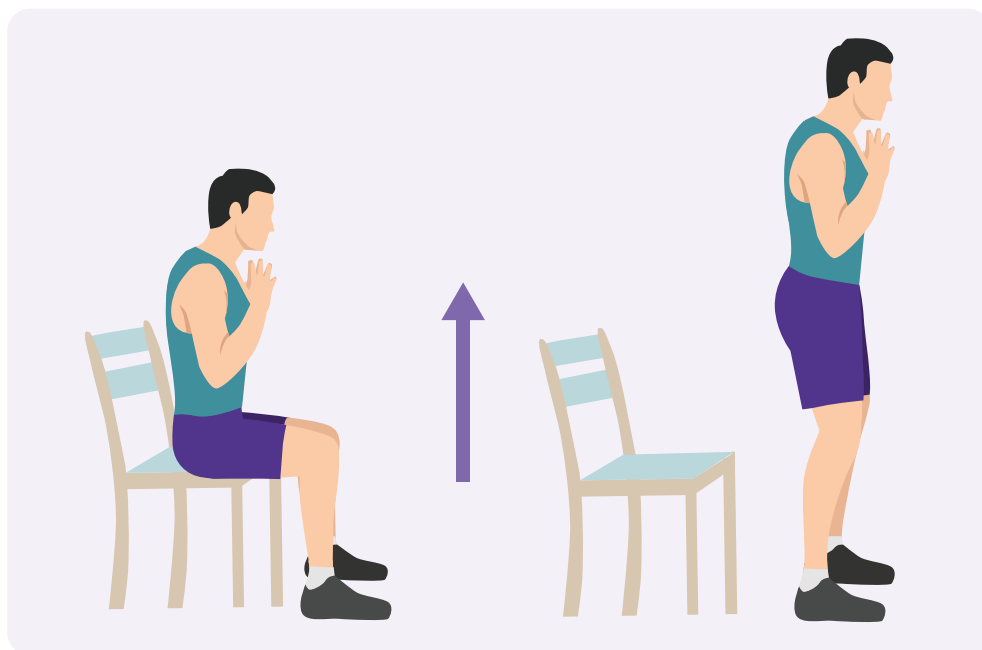


FIGURA 6. Test de levantarse de la silla 5 veces.

TABLA 10. Valores de referencia de 5 repeticiones (s). Altura de la silla 48 cm

	20-39 años		40-59 años		> 60 años	
	Hombre	Mujer	Hombre	Mujer	Hombre	Mujer
Buena	< 4,44	< 4,44	< 5,98	< 5,98	< 8,23	< 9,00
Media	4,45-5,98	4,45-5,60	5,98-7,52	5,98-7,03	8,23-10,46	9,00-10,98
Baja	5,99-8,7	5,61-9,30	7,53-9,06	7,04-9,31	10,47-11,85	10,99-13,36
Muy baja	> 8,8	> 9,31	> 9,07	> 9,31	> 11,85	> 13,36

Modificado de: Klukowska AM et al.⁽³³⁾.

Una vez valoradas las pruebas, los sujetos se pueden clasificar en:

- Baja capacidad funcional o con limitaciones importantes.
- Media capacidad funcional o con limitaciones leves.
- Alta capacidad funcional sin limitaciones.

CUESTIONES GENERALES A TENER EN CUENTA EN LA PRESCRIPCIÓN DE EJERCICIO FÍSICO

Los programas de entrenamiento físico que se realizan fuera de casa requieren instalaciones, material específico y trasladarse dos o tres días a la semana a la instalación. Si las circunstancias son favorables, se puede optar por este modelo, pero en otros casos, supone dificultades para conseguir una buena adherencia al programa de ejercicio físico. Por lo tanto, se propone un programa de ejercicio físico domiciliario dirigido en función de las pruebas de condición física realizadas. Si los sujetos tienen la opción de una instalación deportiva pueden realizar un programa mixto (en casa y en la instalación).

Un programa de ejercicio físico con entrenamiento de fuerza y potencia, condición cardiorespiratoria, **ejercicio neuromotor (equilibrio, coordinación, postura y propiocepción)** y **flexibilidad**, sería muy apropiado adaptándose a la edad y características de cada sujeto.

Todos los componentes del entrenamiento (fuerza, potencia...) irán incrementando su volumen e intensidad en función de las respuestas y adaptaciones individuales. Se incidirá preferentemente en el trabajo en extremidades inferiores. Se trabaja en todo el rango de movimiento sin que haya dolor.

- **Frecuencia:**
 - Fuerza y potencia muscular: 3 sesiones a la semana en días alternos.
 - Neuromotor y flexibilidad: de 2 a 4 días.
 - Cardiorrespiratorio (C-R): implementar en todas las sesiones 10-20 min. Intentar aumentar las acciones de la vida diaria y si es posible utilizar bicicleta estática, pedales o similar.
- **Tipo:** ejercicio multicomponente y cardiorrespiratorio.
- **Intensidad:** ligera, moderada, intensa en función de los resultados de su capacidad funcional (baja, media, alta). Como norma general se comenzará con intensidades ligeras adaptadas a la condición del paciente.
- **Fuerza:** comenzar con cargas que el sujeto pueda realizar 20 repeticiones correctamente y sin interrupciones percibiendo que realiza un esfuerzo al terminar. Se puede utilizar la **Percepción de Esfuerzo Subjetivo (PES)** o escala de Borg 1-10 (2-3 ligero-fácil, 4-5 moderado-algo duro, 6-7 intenso-duro) (ver **tabla 15**). Incrementar progresivamente las cargas.
- **Neuromotor:** incrementar poco a poco la dificultad con bases inestables, propiocepción, tareas duales, etc.
- **Cardiorrespiratorio (aeróbico):** comenzar al 35-40% de la frecuencia cardíaca de reserva (3-4 en la **escala de Borg**, 3 METs), incrementar hasta el 60-70% de la frecuencia cardíaca de reserva (6-7 en la escala de Borg, 5-6 METs). Incluir trabajo de coordinación y movilidad. Considerar también **entrenamiento interválico**.

- **Duración:** las sesiones de ejercicio físico tendrán una duración entre 20 y 60 minutos. Los pacientes más complicados o con mayor déficit funcional comenzaran con 10-15 min y poco a poco se irá incrementando la duración de las sesiones.
- **Volumen:**
 - **Fuerza:** 1-3 series de 10-15 repeticiones. Todos los grupos musculares, pero especialmente extremidades inferiores.
 - **Cardiorrespiratorio (aeróbico):** 10-30 min por sesión. Comenzar con 5-10 min con su ritmo de marcha normal, descansar 30-60 segundos y caminar otros 5-10 minutos más. Incrementar poco a poco el tiempo de marcha. El objetivo sería alcanzar 3 sesiones de 30 min de intensidad modera-intensa y/o superar los 150 minutos a la semana.
 - **Neuromotor y flexibilidad:** 1-2 series de 4-10 ejercicios diferentes con incremento progresivo de la dificultad.
- **Supervisión:** en los controles establecidos en las visitas médicas y/o nutricionista.

TABLA 11. Prescripción general de ejercicio físico

	Cardiorrespiratorio	Fuerza	Neuromotor	Flexibilidad
Frecuencia	3-5 días/semana	2-3 días/semana	2-3 días/semana	2-3 días/semana
Intensidad	<ul style="list-style-type: none"> - Ligero: FCR: 35-40%; PES 3-4. METs: 3 - Moderada: FCR: 50%; PES: 5-6. METs: 4-5 - Intenso: FCR 60%; PES 7. METs: 6-7 	Comenzar por debajo del 30% de 1RM, y progresar lentamente. PES 2-3	No está establecido	Movimientos a lo largo de todo el rango articular
Tiempo	20-30 min/sesión 150 min/semana si moderada o 75 min/semana si intensa	Al menos una serie de 10-15 repeticiones	20-30 min	10-30 s de estiramiento estático de los principales grupos musculares
Tipo	Actividades prolongadas y rítmicas (caminar, bicicleta estática, pedales...)	Pesos libres o ejercicios funcionales	Actividades de equilibrio, coordinación, postura, agilidad y propiocepción	Estiramientos de todos los grupos musculares, según limitaciones individuales

FCR: frecuencia cardíaca de reserva; 1RM: 1 repetición máxima; PES: percepción de esfuerzo subjetivo o Escala de Borg (1-10).

I. Cardiorrespiratorio (CR). Ligero-moderado-vigoroso

Se pueden utilizar como referencia las siguientes orientaciones:

Porcentaje de la frecuencia cardíaca de reserva (Karvonen).

- FC entreno ligero (40%) = $[(FC \text{ máx Teórica} - FC \text{ en reposo}) \times 0,4] + FC \text{ en reposo}$.
Para una persona de 30 años y FCR 60 ppm:
 $[(220-30) - 60] \times 0,4 + 60 = 112 \text{ ppm}$; Borg-PES: 3-4; 3 METs
- FC entreno moderado (50%) = $[(FC \text{ máx Teórica} - FC \text{ en reposo}) \times 0,5] + FC \text{ en reposo}$.
Para una persona de 30 años y FCR 60 ppm:
 $[(220-30) - 60] \times 0,5 + 60 = 125 \text{ ppm}$; Borg-PES: 6-7; 4-5 METs
- FC entreno vigoroso (60%) = $[(FC \text{ máx Teórica} - FC \text{ en reposo}) \times 0,6] + FC \text{ en reposo}$.
Para una persona de 30 años y FCR 60 ppm:
 $[(220-30) - 60] \times 0,6 + 60 = 138 \text{ ppm}$; Borg-PES 8; 6-7 METs

Recordamos que hay otros métodos para obtener la FC máx Teórica, como la fórmula de Tanaka $[208 - (0,7 \times \text{edad})]$.

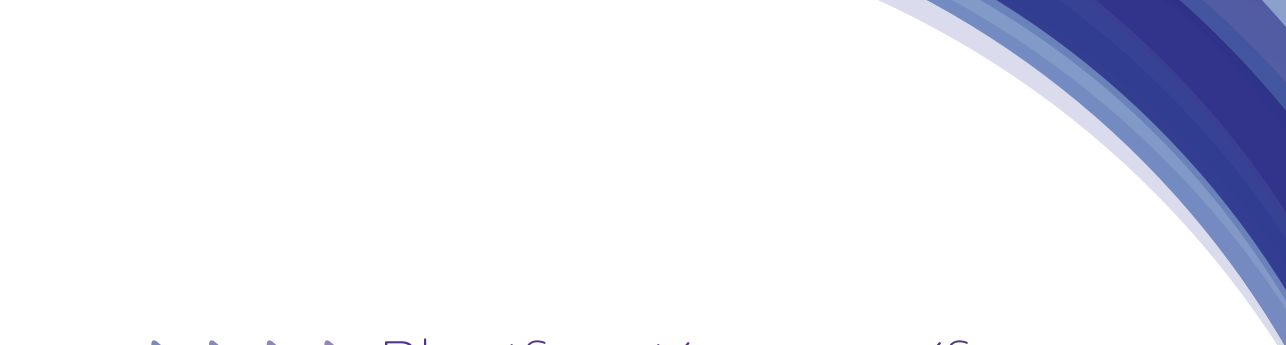
Ejemplo para un niño de 14 años con una FC reposo de 55 ppm, que ha de entrenar al 60% FCres = $[(208 - (0,7 \times 14)) - 55] \times 0,6 + 55$; que serían 141 ppm.

II. Entrenamiento de fuerza

El método de elección habitual para trabajos con sobrecarga, sería programar las intensidades como porcentaje de 1RM (ligero 30% 1RM; moderado 40% 1RM; vigoroso 50% 1RM).

Cuando no sea posible o indicado el cálculo de 1RM, puede ser útil utilizar el número de repeticiones, así se puede verificar la carga con la que pueda hacer 30 repeticiones. Con esta carga se harían las sesiones de intensidad ligera. La carga con la que puedan realizar 20 repeticiones sería la apropiada para intensidades moderada y vigorosa. Actualmente, otra forma de indicar la intensidad del esfuerzo algo más precisa se realiza en relación a las repeticiones que nos quedan en reserva (RIR), que tiene que ver con la capacidad que nos queda hasta que no podemos hacer más repeticiones. Por tanto, esto nos permite un alto grado de individualización en cualquier etapa. Finalmente, probablemente la forma más sencilla, pero por el contrario la menos precisa, es el uso de la escala de esfuerzo subjetivo, Borg-PES (1-10) mediante escalas gráficas (Omni-Scale).

Para facilitar la prescripción, en el siguiente capítulo se detalla una planificación en función de sexo, edad y nivel de condición física.



►►►► Planificación específica de entrenamiento para niños, adolescentes y adultos PKU

Se plantea un programa específico de entrenamiento para niños, adolescentes y adultos bajo la premisa de que son personas con niveles bajos de actividad física y condición física, y que no están involucrados en práctica deportiva habitual.

La recomendación principal, especialmente durante la niñez y adolescencia, sería que pudiera incorporarse alguna modalidad deportiva, incluso compaginar varias (deportes de equipo o individuales), en cuyo caso, probablemente si la práctica fuera de 3-4 días a la semana, muchos de los requerimientos de ejercicio que buscamos con este programa se estarían alcanzando.

Con esta planificación tratamos de proponer un programa genérico como guía de progresión, en el que algunos parámetros nos permiten un cierto rango de individualización, pero siempre se pueden conseguir resultados más específicos atendiendo a una programación individualizada para cada paciente por parte de un profesional.

El entrenamiento se enfoca en la resistencia cardiovascular y la fuerza, los parámetros más complejos de trabajar y que en la actualidad muestran mayor relación con la salud.

En caso de que los niveles máximos de carga de entrenamiento propuestos en este programa resultaran en una percepción de esfuerzo baja, deberían adoptarse otros tipos y niveles de entrenamiento, y de nuevo la dirección personalizada por parte de profesionales garantiza la adaptación adecuada del entrenamiento.


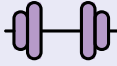
PRESCRIPCIÓN ESPECÍFICA POR PARTE DEL PROFESIONAL SANITARIO

En función del nivel de condición física cardiorrespiratoria y de fuerza muscular, se establecen 3 niveles acorde a la valoración obtenida durante la evaluación. Recordar que los percentiles propuestos son los habituales manejados en salud, basados en los valores de referencia para adolescentes⁽³⁰⁾ o adultos⁽³²⁾ (ver [tablas 7 y 9](#)):

- Bajo (percentil ≤ 40)
- Medio (percentil $40 \leq 60$)
- Alto (percentil > 60)

El nivel de cada persona marca la pauta de prescripción, que se resume en la [tabla 12](#). Aquí observamos cómo para cada nivel de condición física cardiorrespiratoria o de fuerza se establece un nivel de partida para el paciente, conforme a cada nivel se establecen opciones de progresión (A, B o C) en función de lo cerca o lejos que esté de ese percentil 40. Si por ejemplo el nivel estimado con las pruebas realizadas es bajo, es decir que está por debajo del percentil 40, pero es muy sedentario y está muy alejado, se empezará en el nivel bajo y progresión A; cuando la persona presente una percepción de esfuerzo para ese nivel entre 1 y 4, puede progresar al nivel bajo-B, y así progresivamente. Cuando llegue a una percepción de esfuerzo subjetiva de entre 1 y 4 en el nivel bajo-C, o habiendo repetido las pruebas de evaluación esté por encima del percentil 40, evolucionará al nivel medio y así sucesivamente.

TABLA 12. Algoritmo de prescripción de entrenamiento cardiorespiratorio y de fuerza

Componente de condición física	Nivel	Progresión	Criterio de progresión
Cardiorespiratorio 	Bajo (Percentil ≤ 40)	A	PES 1-2 😊
		B	PES < 2 😊
		C	PES < 2 😊 o superar percentil 40
	Medio (Percentil $40 \leq 60$)	A	PES < 4 😊
		B	PES < 4 😊 o superar percentil 60
	Alto (Percentil > 60)	A	PES < 6 😊
B		PES < 6 😊 o superar percentil 85	
Fuerza 	Bajo (Percentil ≤ 40)	A	PES < 2 😊
		B	PES < 4 😊
		C	PES < 8 😊 o superar percentil 40
	Medio (Percentil $40 \leq 60$)	A	PES < 2 😊
		B	PES < 4 😊
		C	PES < 8 😊 o superar percentil 60
	Alto (Percentil > 60)	A	PES < 2 😊
		B	PES < 4 😊
		C	PES < 8 😊 o superar percentil 85

Nivel de condición física cardiorespiratoria o de fuerza (bajo, medio o alto) conforme a los percentiles establecidos (ver tablas 7 y 9); propuesta de progresión (A, B o C) dentro de cada nivel y criterio para evolucionar en la progresión o en el nivel. PES: percepción de esfuerzo subjetivo.

A continuación, se detalla la manera de organizar el entrenamiento; una pauta de ejercicio que busca resultados específicos es más compleja que un mero consejo de actividad, por esto requiere una planificación y progresión adecuada adaptada al individuo. Vamos a explicar paso a paso qué, cuántos días, cuándo y a qué intensidad tenemos que ejercitarnos en función de la edad y el sexo, y cómo progresar en nuestro entrenamiento según vamos mejorando. Para no perdernos en el proceso, y utilizar adecuadamente todos los recursos presentes en la actual guía, podemos seguir este algoritmo (figura 7).

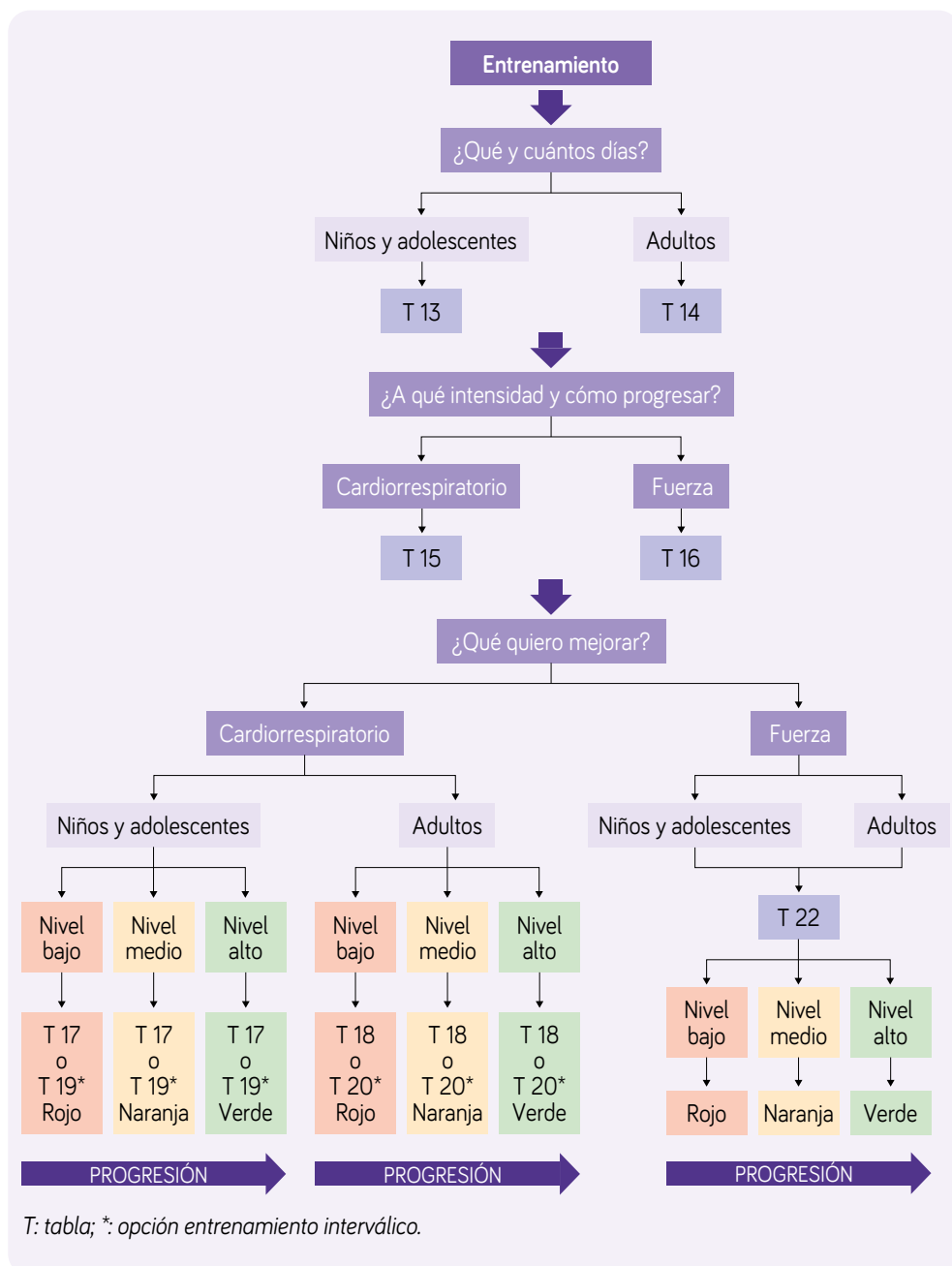


FIGURA 7. Algoritmo de uso de los recursos para organizar el entrenamiento en función de la edad, sexo y nivel de condición física.

¿QUÉ Y CUÁNTOS DÍAS ENTRENAR?

La distribución del tipo de entrenamiento a realizar y los días de la semana en que se hacen están especificados para niños y adolescentes en la [tabla 13](#), y para los adultos en la [tabla 14](#).

TABLA 13. Tabla de entrenamiento semanal en niños y adolescentes

Entrenamiento semanal niños y adolescentes					
Lunes	Martes	Miércoles	Jueves	Viernes	Sábado/Domingo
CR	CR interválico	CR	CR interválico	CR	Se recomiendan actividades de ocio que involucren la realización de actividad física. Los partidos y competiciones también suelen alojarse en estos días. Una de las sesiones de fuerza se podría trasladar al fin de semana.
F		F		F	
Otras recomendaciones diarias complementarias					
Mantener niveles bajos de tiempo sedentario					
Mantener hábitos de desplazamiento activo					
Se recomienda involucrarse en actividad deportiva					
CR: <i>cardiorrespiratorio</i> ; F: <i>fuerza</i> .					

Para el grupo de población infanto-juvenil el objetivo es ser activo de forma al menos moderada **1 h al día incluyendo al menos 3 días orientados al fortalecimiento muscular y óseo**⁽²³⁾, esto se puede conseguir de múltiples formas, aquí se plantea un entrenamiento específico durante 5 días de los cuales 3 días se deberían compaginar entrenamiento cardiorrespiratorio y de fuerza, 2 días se dedican a entrenamiento cardiorrespiratorio con una orientación interválica (por series) buscando estímulos diferentes, mayor intensidad y duración mas corta del entrenamiento, y otros dos a otras actividades físico-deportivas de ocio.

De forma similar, se organiza el entrenamiento para los adultos en la [tabla 14](#), que en su caso requiere como mínimo 2 días combinando entrenamiento cardiorrespiratorio y de fuerza, dos días más solo cardiorrespiratorio y el resto actividades de ocio que al menos sumen 30 minutos de intensidad moderada/vigorosa cada día.

TABLA 14. Tabla de entrenamiento semanal en adultos

Entrenamiento semanal adultos					
Lunes	Martes	Miércoles	Jueves	Viernes	Sábado/Domingo
CR	CR interválico		CR	CR	Se recomiendan actividades de ocio que involucren la realización de actividad física. La sesión de fuerza del jueves se podría trasladar al fin de semana.
	F		F		
Otras recomendaciones diarias complementarias					
Mantener niveles bajos de tiempo sedentario					
Mantener hábitos de desplazamiento activo					
Se recomienda involucrarse en actividad deportiva					
<i>CR: cardiorrespiratorio; F: fuerza.</i>					

¿CÓMO SE ESTABLECE EL NIVEL DE INTENSIDAD?

Todos los valores de carga/dosis de ejercicio están ajustados según los valores de referencia para adolescentes⁽³⁰⁾ o adultos⁽³²⁾.

Existen múltiples formas tanto de valorar el esfuerzo que supone una carga de entrenamiento, como de proponer la dosis (intensidad de la carga que tiene que tener un determinado esfuerzo) para el objetivo específico que se ha diseñado.

Estas formas de valoración pueden ser más o menos sencillas o sofisticadas, proporcionando así también mayor o menor precisión en la prescripción; y siendo algunas también específicas del entrenamiento cardiorrespiratorio ([tabla 15](#)) o del entrenamiento de fuerza ([tabla 16](#)). En las tablas indicadas se incluyen varias de estas maneras de identificar la intensidad que son equivalentes, para que el usuario pueda elegir entre las distintas opciones aquella que mejor se adapta a sus necesidades, conocimientos o material técnico.

No obstante, para el control por parte del paciente podríamos estimar que la percepción del esfuerzo (PES) es la más sencilla y útil, de igual forma para ambos entrenamientos (cardiorrespiratorio o fuerza). De todas formas, se exponen también otras variables específicas que pueden resultar de utilidad para los profesionales.

Intensidad y progresión en el programa de entrenamiento de resistencia cardiorrespiratoria

TABLA 15. Distintas formas equivalentes de valoración o indicación de la intensidad para el entrenamiento cardiorrespiratorio

	Intensidad	PES (1-10)	% FCmáx	% FCres	METs	Equivalencia nivel de progresión CFCR	¿Cuándo progresar?
Suave ☺	Muy ligera	1-2	< 57%	< 30%	< 3	A	2 semanas
	Ligera	3-4	57-64%	30-39%	3-4,9	A	PES 1-2
Moderado-duro ☹	Moderada	5-6	64-75%	40-59%	5-5,9	A-B	PES < 4
	Vigorosa	7-8	76-95%	60-89%	6-7	B-C	PES < 6
Muy duro ☹	Muy vigorosa	9-10	≥ 96%	≥ 90%	> 7	C	PES < 8

CFCR: condición física cardiorrespiratoria; PES: percepción de esfuerzo subjetivo; % FCmáx: porcentaje de frecuencia cardíaca máxima; % FCres: porcentaje de frecuencia cardíaca de reserva; METs: equivalente metabólico.

Ver pág. 35 para información sobre el cálculo de % FCres.

Nota: todas ellas son equivalentes y se puede elegir aquella que mejor se adapta a sus necesidades, conocimientos o material técnico.

Intensidad y progresión en el programa de entrenamiento de fuerza

La **intensidad** se basa principalmente en la percepción de esfuerzo subjetivo (PES) y en relación a las repeticiones que nos quedan en reserva (RIR) que tiene que ver con la capacidad que nos queda hasta que no podemos hacer más repeticiones. Por tanto, esto nos permite un alto grado de individualización en cualquier etapa. Aunque es habitual ver entrenamientos de fuerza en los que la intensidad se estima en relación al 1RM, no es lo apropiado en este caso porque no trabajamos con sobrecargas externas, sino con el peso corporal, en cualquier caso, el % del RM requiere la medición o el cálculo del 1RM para cada ejercicio, por lo que también dificulta su aplicación en programas no supervisados. Si al realizar el número de repeticiones determinado no se consigue llegar a la PES objetivo, entonces el paciente deberá incrementar o progresar (aumento de resistencia o número de repeticiones) hasta que consiga la PES indicada para cada nivel de fuerza y progresión. En caso necesario, especialmente en aquellas personas con un nivel de fuerza alto, se puede incorporar algún tipo de sobrecarga que aumente la resistencia, bien con prendas lastradas, elásticos, mancuernas, *kettles*, etc.), de nuevo, en estos casos, la supervisión o programación directa de un profesional proporcionará mayores garantías.

La **progresión** entre niveles de entrenamiento se da cuando la carga de la última serie resulta suave (pasando de A a B o de B a C) para nuestro nivel de fuerza evaluado. Si por el contrario el trabajo no se ha podido completar o resulta en una PES muy dura, reduciremos la intensidad (pasando de C a B o de B a A), hasta estar en el nivel de esfuerzo adecuado. Para la progresión se puede seguir la [tabla 16](#).

TABLA 16. Distintas formas equivalentes de valoración o indicación de la intensidad para el entrenamiento de fuerza e indicación para el progreso

Suave	Moderado-duro	Muy duro
☺	☹	☹
PES 1-3	PES 4-7	PES 8-10
RIR 6	RIR 4	RIR 2
Incrementar	Mantenerse	Reducir

PES: percepción de esfuerzo subjetivo; RIR: repeticiones que nos quedan en reserva.

Nota: todas ellas son equivalentes y se puede elegir aquella que mejor se adapta a sus necesidades, conocimientos.

ENTRENAMIENTO CARDIORRESPIRATORIO

Se establecen 3 niveles acorde a la valoración de la condición cardiorrespiratoria previamente evaluada.

Consideraciones para la planificación

- Ejercicio cardiorrespiratorio se realizará en función de los parámetros FITT-VP (frecuencia, intensidad, tipo de actividad y tiempo de duración del esfuerzo, volumen total de ejercicio y progresión) desgranado en las [tablas 17](#) y [18](#). Además, se proporciona el entrenamiento interválico en las [tablas 19](#) y [20](#), para para mayor variación en el entrenamiento.
- Para estimar la intensidad se utilizará la percepción del esfuerzo subjetivo (PES), el porcentaje de la frecuencia (FC) máxima o de reserva o los equivalentes metabólicos (METs) como se ha explicado anteriormente. Cuando se prescriba al paciente, la manera más sencilla quizás sea utilizar la PES o el porcentaje de FC máxima (en caso de que disponga de pulsómetro o similar).
- Se puede elegir el tipo de actividad que se va a utilizar para realizar el ejercicio, según las capacidades y la preferencia, entre un amplio abanico: andar, correr, la bicicleta convencional o estática, natación, etc. Se recomienda, especialmente durante la niñez y adolescencia, que pudiera incorporarse alguna modalidad deportiva, incluso compaginar varias (deportes de equipo o individuales).

- Si dispone de pulsómetro o reloj inteligente con lector de frecuencia cardíaca puede regular la intensidad del ejercicio con sus porcentajes de frecuencia cardíaca máxima o de reserva (ver [tabla 15](#)).
- El tipo de actividad puede variar incluso dentro de la misma semana, pero es muy importante conseguir las intensidades y tiempos marcados.
- Se puede optar por incorporar entrenamiento cardiorrespiratorio interválico ([tablas 19 y 20](#) para jóvenes o adultos, respectivamente).

TABLA 17. Entrenamiento de la condición física cardiorrespiratoria en niños y adolescentes

Nivel CFCR	Nivel de progresión	Actividad	Series	Rep	Opción a elegir	Intensidad	Duración	Recuperación
Bajo	A	Correr, bicicleta, natación, etc.	1	10		Ligera PES 3-4 40% FCres	1 min	30" activo Muy ligero entre rep
	B		1	20		Ligera PES 3-4 40% FCres	1 min	30" activo Muy ligero entre rep
	C		1	10		Moderada PES 5-6 50% FCres	2 min	30" ligero (PES 3-4) entre rep
Medio	A	Correr, bicicleta, natación, etc.	2	6		Moderada PES 5-6 50% FCres	2 min	30" ligero (PES 3-4) entre rep/ 3 min entre series
	B		2	5	Opc A	Moderada PES 5-6 50% FCres	3 min	15" ligero (PES 3-4) entre rep/ 2 min entre series
			2	5	Opc B	Vigorosa PES 7-8 60% FCres	4 min	Activo 2 min a intensidad ligera (PES 3-4)

(Continúa)

TABLA 17 (Cont.). Entrenamiento de la condición física cardiorrespiratoria en niños y adolescentes

Nivel CFCR	Nivel de progresión	Actividad	Series	Rep	Opción a elegir	Intensidad	Duración	Recuperación
Alto	A	Correr, bicicleta, natación, etc.	3	5	Opc A	Moderada PES 5-6 50% FCres	4 min	15" ligero (PES 3-4) entre rep/ Activo 2 min a intensidad ligera (PES 3-4)
			2	5	Opc B	Moderada-Vigorosa PES 6-7 60% FCres	5 min	Activo 2 min a intensidad ligera (PES 3-4)
	B		3	6	Opc A	Moderada-Vigorosa PES 5-7 50% FCres	4 min	15" ligero (PES 3-4) entre rep/ Activo 2 min a intensidad ligera (PES 3-4)
			2	6	Opc B	Vigorosa PES 7-8 70% FCres	5 min	Activo 2 min a intensidad ligera (PES 3-4)

CFCR: condición física cardiorrespiratoria; PES: percepción de esfuerzo subjetivo; % FCres: porcentaje de frecuencia cardíaca de reserva; rep: repeticiones.

TABLA 18. Entrenamiento de la condición física cardiorrespiratoria en adultos

Nivel CFCR	Progresión	Actividad	Series	Opción a elegir	Intensidad	Duración	Recuperación
Bajo	A	Caminar, bicicleta, natación, etc.	1		Ligera 3-4 PES 40% FCres	10 min	
	B		2		Ligera 3-4 PES 40% FCres	10 min	3 min
	C		2		Moderada 5-6 PES 50% FCres	10 min	3 min
Medio	A	Correr, bicicleta, natación, etc.	2		Moderada 5-6 PES 50% FCres	12 min	3 min
	B		2	Opc A	Moderada 5-6 PES 50% FCres	15 min	2 min
			2	Opc B	Moderada-Vigorosa 7-8 PES 60% FCres	12 min	Activo 2 min a intensidad ligera (PES 3-4)
Alto	A	Correr, bicicleta, natación, etc.	2	Opc A	Moderada 5-6 PES 50% FCres	20 min	Activo 2 min a intensidad ligera (PES 3-4)
			3	Opc B	Moderada-Vigorosa 7-8 PES 60% FCres	10 min	Activo 2 min a intensidad ligera (PES 3-4)
	B		2	Opc A	Moderada 5-6 PES 50% FCres	25 min	Activo 2 min a intensidad ligera (PES 3-4)
			3	Opc B	Moderada-Vigorosa 7-8 PES 70% FCres	15 min	Activo 2 min a intensidad ligera (PES 3-4)

CFCR: condición física cardiorrespiratoria; PES: percepción de esfuerzo subjetivo; % FCres: porcentaje de frecuencia cardíaca de reserva.

Opción de entrenamiento cardiorrespiratorio interválico

Se trata de un entrenamiento corto de alta intensidad, por eso la velocidad para recorrer esa distancia en ese tiempo equivale a una intensidad del 90-100% de la frecuencia cardíaca máxima calibrado conforme a los percentiles de condición cardiorrespiratoria de población española.

Este tipo de entrenamiento debería comenzar con un **calentamiento** general que incluya movilidad articular y ejercicio aeróbico ligero durante 5-10 minutos.

TABLA 19A. Entrenamiento cardiorrespiratorio interválico en niños y adolescentes

Nivel CFCR	Edad (años)	Actividad	Series	Rep	Distancia	Duración	Rec rep	Rec ser
Mujer								
Bajo	≤ 15	Carrera	4	10	50 m	20"	20"	2 min
	> 15	Carrera	4	10	55 m	20"	20"	2 min
Medio	≤ 15	Carrera	4	10	55 m	20"	20"	2 min
	> 15	Carrera	4	10	55 m	20"	20"	2 min
Alto	≤ 15	Carrera	4	10	60 m	20"	20"	2 min
	> 15	Carrera	4	10	60 m	20"	20"	2 min
Hombre								
Bajo	≤ 15	Carrera	4	10	55 m	20"	20"	2 min
	> 15	Carrera	4	10	60 m	20"	20"	2 min
Medio	≤ 15	Carrera	4	10	60 m	20"	20"	2 min
	> 15	Carrera	4	10	65 m	20"	20"	2 min
Alto	≤ 15	Carrera	4	10	65 m	20"	20"	2 min
	> 15	Carrera	4	10	70 m	20"	20"	2 min

CFCR: condición física cardiorrespiratoria; Rep: repeticiones; Rec: recuperación; ser: series.

Opción B con mayor progresión

TABLA 19B. Entrenamiento cardiorrespiratorio interválico en niños y adolescentes								
Nivel CFCR	Edad (años)	Actividad	Series	Rep	Distancia	Duración	Rec rep	Rec ser
Mujer								
Bajo	≤ 15	Carrera	4	10	40 m	15"	20"	2 min
	> 15	Carrera	4	10	40 m	15"	20"	2 min
Medio	≤ 15	Carrera	4	10	55 m	20"	20"	2 min
	> 15	Carrera	4	10	55 m	20"	20"	2 min
Alto	≤ 15	Carrera	4	10	70 m	25"	20"	2 min
	> 15	Carrera	4	10	75 m	25"	20"	2 min
Hombre								
Bajo	≤ 15	Carrera	4	10	45 m	15"	20"	2 min
	> 15	Carrera	4	10	50 m	15"	20"	2 min
Medio	≤ 15	Carrera	4	10	60 m	20"	20"	2 min
	> 15	Carrera	4	10	65 m	20"	20"	2 min
Alto	≤ 15	Carrera	4	10	80 m	25"	20"	2 min
	> 15	Carrera	4	10	85 m	25"	20"	2 min

CFCR: condición física cardiorrespiratoria; Rep: repeticiones; Rec: recuperación; ser: series.

En el caso de los adultos planteamos que este entrenamiento se haga a potencia de trabajo máximas (interválico) por dos razones fundamentales: 1) se consiguen adaptaciones cardiorrespiratorias con entrenamientos cortos y 2) nos permite optimizar el día de entrenamiento para incorporar el programa de fuerza manteniendo los efectos beneficiosos de este entrenamiento concurrente. Por eso, la velocidad para recorrer esa distancia en ese tiempo equivale a una intensidad del 90% de la potencia aeróbica máxima/frecuencia cardíaca máxima conforme a los valores de referencia de condición cardiorrespiratoria de población adulta.

Este entrenamiento podría adaptarse a bicicleta manteniendo los tiempos de trabajo y la intensidad del esfuerzo a 90% de la potencia máxima en el interválico.

Este tipo de entrenamiento debería comenzar con un calentamiento general que incluya movilidad articular y ejercicio aeróbico ligero durante 5-10 minutos. Si la carga de esfuerzo baja, es probablemente por adaptaciones al entrenamiento que redundan en mejoras cardiorrespiratorias, que una vez confirmadas nos permiten progresar hacia niveles superiores de entrenamiento.

TABLA 20. Entrenamiento cardiorrespiratorio interválico en adultos

Nivel CFCR	Edad (años)	Series	Rep	Distancia	Duración	Rec rep	Rec ser
Mujer							
Bajo	hasta 30	3	10	36 m	15"	20"	2 min
	30-40	3	10	34 m	15"	20"	2 min
	40-50	3	10	33 m	15"	20"	2 min
	50-60	3	10	28 m	15"	20"	2 min
Medio	hasta 30	4	10	54 m	20"	20"	2 min
	30-40	4	10	50 m	20"	20"	2 min
	40-50	4	10	48 m	20"	20"	2 min
	50-60	3	10	42 m	20"	20"	2 min
Alto	hasta 30	4	10	60 m	20"	20"	2 min
	30-40	4	10	57 m	20"	20"	2 min
	40-50	4	10	53 m	20"	20"	2 min
	50-60	3	10	48 m	20"	20"	2 min
Hombre							
Bajo	hasta 30	3	10	57 m	20"	20"	2 min
	30-40	3	10	56 m	20"	20"	2 min
	40-50	3	10	51 m	20"	20"	2 min
	50-60	3	10	47 m	20"	20"	2 min
Medio	hasta 30	4	10	63 m	20"	20"	2 min
	30-40	4	10	60 m	20"	20"	2 min
	40-50	4	10	57 m	20"	20"	2 min
	50-60	3	10	53 m	20"	20"	2 min
Alto	hasta 30	4	10	71 m	20"	20"	2 min
	30-40	4	10	66 m	20"	20"	2 min
	40-50	4	10	63 m	20"	20"	2 min
	50-60	3	10	59 m	20"	20"	2 min

CFCR: condición física cardiorrespiratoria; Rep: repeticiones; Rec: recuperación; ser: series.

ENTRENAMIENTO DE FUERZA

Consideraciones para la planificación

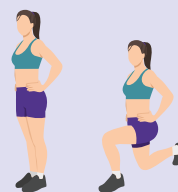
- El entrenamiento de fortalecimiento muscular-esquelético, así como el acondicionamiento muscular y mantenimiento de la masa muscular, a lo largo de la vida es fundamental; y especialmente en etapas de crecimiento y se debe calibrar en relación al tipo de actividades de carácter cardiorrespiratorio que se realicen para ser complementarias. Por ejemplo, si se incorporan actividades deportivas con características osteogénicas como fútbol, baloncesto, balonmano, voleibol, tenis, etc., al menos tres veces por semana, probablemente las necesidades de ejercicio osteogénico estén cubiertas. Sin embargo, completar estas prácticas con el entrenamiento de fuerza propuesto, puede mejorar la capacidad muscular y favorecer además la prevención de lesiones, siempre que el propio programa deportivo no lo incorpore.
- Si se realizan actividades deportivas de gran demanda muscular-esqueléticas como gimnasia deportiva, probablemente los requerimientos de fuerza y de estímulo osteogénico estén cubiertos.
- Se proponen ejercicios con el peso corporal, pero si el nivel de condición muscular lo requiere se puede incrementar la intensidad de los ejercicios con algún tipo de sobrecarga, esta circunstancia puede darse con mayor facilidad en adultos, pero si se diera el caso en etapas de crecimiento, se requerirá un estricto control de la ejecución técnica.
- En esta propuesta se incluyen ejercicios a modo de ejemplo, cualquiera de los ejercicios puede reemplazarse por otro de carácter y musculación implicada similar.
- Se estima que la ejecución del programa se realice en formato circuito en el orden de la [tabla 21](#).
- La planificación del entrenamiento de fuerza y su progresión se recoge en la [tabla 22](#), como la intensidad de la carga se ajusta de forma individual la tabla es válida para cualquier edad. Se progresa al siguiente nivel (por ejemplo de B a C) cuando la percepción de esfuerzo para las repeticiones requeridas en ese nivel (PES en B) baja a un nivel inferior (PES en A).

TABLA 21. Ejercicios de fuerza**Squats.**
Sentadillas

1. Colócate con los pies separados al ancho de los hombros y los brazos relajados a los lados.
2. Mantén una postura erguida y apretada en el abdomen.
3. Levanta los brazos rectos hacia arriba hasta colocarlos paralelos al suelo mientras flexionas ambas rodillas y cadera manteniendo la espalda erguida y tus rodillas alcanzan 90°.
4. Luego, vuelve a la posición de inicio para seguir con la siguiente repetición.

**Lunges.**

1. Colócate con los pies separados al ancho de los hombros y los brazos apoyados en jarra en la cadera.
2. Mantén una postura erguida y apretada en el abdomen.
3. Da un paso al frente con una pierna y flexiona ambas rodillas y cadera manteniendo la espalda erguida hasta que tus rodillas alcanzan 90°.
4. Luego, vuelve a la posición de inicio para seguir con la siguiente repetición alternando las piernas.

**Overhead reach.**
Alcance superior

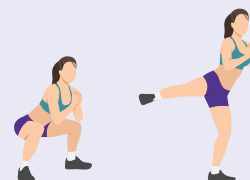
1. Colócate con los pies separados al ancho de los hombros y los brazos relajados a los lados.
2. Mantén una postura erguida y apretada en el abdomen.
3. Levanta un brazo recto hacia arriba y sobre tu cabeza, girando ligeramente el torso hacia el lado opuesto, mientras llevas hacia atrás la pierna de brazo levantado y flexionas ligeramente la pierna adelantada para comenzar el cambio de lado.
4. Luego, baja lentamente el brazo y repite el movimiento con el otro brazo, girando hacia el lado opuesto.

**Rise and plie.**
Sentadilla desde puntillas

- Este ejercicio es una evolución de la sentadilla. Realiza una sentadilla pero con las manos en la cadera y flexionando las rodillas un poco más (120°), y cuando recuperes la posición inicial, completa el movimiento poniéndote de puntillas.

**Squat and kick.**
Sentadilla y patada

- Este ejercicio es una evolución de la sentadilla.
1. Realiza una sentadilla pero con las piernas más abiertas que la anchura de los hombros y los codos flexionados para dejar las manos a la altura de la cara.
 2. Cuando recuperes la posición inicial, completa el movimiento poniendo tu peso sobre una pierna y levantando lateralmente la otra para dar una ligera patada.
 3. Repite alternativamente.



(Continúa)

TABLA 21 (Cont.). Ejercicios de fuerza

Forward calf raises.
Elevación de pantorrillas hacia delante

1. Colócate con los pies separados al ancho de los hombros y los brazos flexionados por los codos y las manos a la altura de la cara.
2. Mantén una postura erguida y apretada en el abdomen.
3. Haz una elevación de tu cuerpo extendiendo los tobillos (ponerse de puntillas).
4. Vuelve a la posición de inicio y comienza a flexionar la cadera llevando tu cuerpo hacia delante hasta quedar paralelo al suelo mientras mantienes las piernas estiradas.
5. Vuelve a la posición de inicio para seguir con la siguiente repetición.



Donkey kicks dcha.
Coces dcha.

1. Colócate en posición de perro apoyado en tus manos y rodillas en el suelo.
2. Mantén flexionada una pierna mientras la levantas hacia atrás y arriba, manteniendo apoyada en el suelo la otra rodilla.
3. Vuelve a la posición de inicio y sigue con el resto de repeticiones.



Donkey kicks izda.
Coces izda.

Igual que el anterior, pero con la otra pierna.

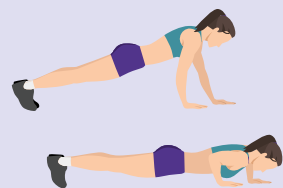
Knee push ups.
Flexiones de brazo con rodillas

1. Apoya tus manos y rodillas en el suelo manteniendo la cadera y codos extendidos.
2. Flexiona los codos hasta apoyar tu pecho en el suelo.
3. Empuja con fuerza el suelo para extender tus brazos para recuperar la posición inicial.
4. Repite el movimiento completo.



Push ups.
Flexiones de brazo

1. Apoya tus manos y pies en el suelo manteniendo las rodillas, cadera y codos extendidos.
2. Flexiona los codos hasta apoyar tu pecho en el suelo.
3. Empuja con fuerza el suelo para extender tus brazos para recuperar la posición inicial.
4. Repite el movimiento completo.



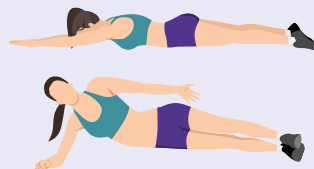
(Continúa)

TABLA 21 (Cont.). Ejercicios de fuerza

*Swing
backs.*

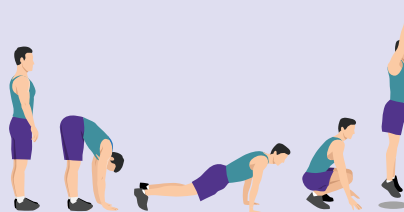
Balances
dorsales

1. Tumbate en la colchoneta con la mirada hacia abajo y los brazos extendidos adelante.
2. Alternativamente hiperextiende tu cadera llevando la espalda hacia arriba mientras giras el torso y llevas el brazo hacia atrás para tocar tu muslo con la mano.
3. Vuelve a la posición inicial para repetir alternativamente el movimiento con cada brazo.



Burpees.
Salto de
rana

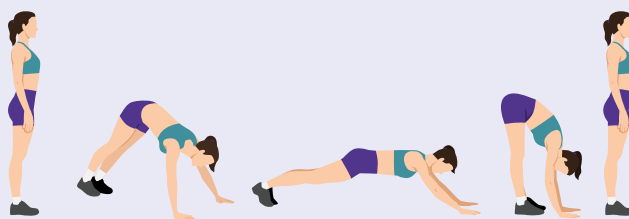
1. Colócate con los pies separados al ancho de los hombros y los brazos relajados a los lados.
2. Flexiona la cadera llevando el tronco adelante y abajo mientras extiendes los brazos para apoyarte en el suelo.
3. Sin mover las puntas de los pies, camina con las manos hasta extender por completo la cadera y mantenerte sobre las manos con los codos extendidos.
4. Haz una flexión (como el ejercicio de flexión).
5. Sin levantar las manos del suelo, lleva los pies cerca de las manos y levántate de un salto.
6. Repite la secuencia del movimiento.



*Walk
downs.*

Caminar
adelanta
con las
manos
(puente)

1. Colócate con los pies separados al ancho de los hombros y los brazos relajados a los lados.
2. Flexiona la cadera llevando el tronco adelante y abajo mientras extiendes los brazos para apoyarte en el suelo.
3. Sin mover las puntas de los pies, camina con las manos hasta extender por completo la cadera y mantenerte sobre las manos con los codos extendidos.
4. Luego, camina con las manos hacia atrás deshaciendo el movimiento hasta incorporarte y colocarte en la posición inicial y repite el movimiento.

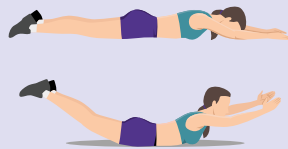


(Continúa)

TABLA 21 (Cont.). Ejercicios de fuerza

Superman

1. Tumbate en la colchoneta con la mirada hacia abajo y los brazos extendidos adelante.
2. Hiperextiende tu cadera ligeramente levantando del suelo las piernas y los brazos.
3. Vuelve a la posición inicial para repetir el movimiento.



Plancha isométrica

1. Apoya tus antebrazos y pies en la colchoneta manteniendo las rodillas, cadera y codos extendidos.
2. Aprieta tu abdomen intentando llevar tu pelvis hacia delante.
3. Mantén esta posición haciendo fuerza y tensión en el abdomen el tiempo establecido.



Boca arriba levantar piernas

1. Tumbate en la colchoneta con las piernas extendidas y los brazos al lado del cuerpo.
2. Aprieta tu abdomen intentando llevar tu pelvis hacia delante.
3. Levanta las piernas extendidas manteniéndolas ligeramente separadas del suelo y realizando movimientos de elevación repetidos, haciendo fuerza y tensión en el abdomen el número de repeticiones establecido.

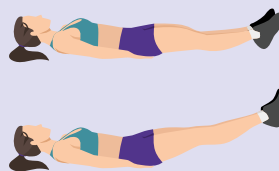


TABLA 22. Entrenamiento de fuerza a realizar en formato circuito

Ejercicio	Progresión								
	A			B			C		
	Series	6 rep	rec entre series	Series	10 rep	rec entre series	Series	14 rep	rec entre series
Nivel de fuerza BAJO									
<i>Squats.</i> Sentadillas	2	PES 1-3	30"	2	PES 4-7	30"	2	PES 8-9	30"
<i>Overhead reach.</i> Alcance superior unilateral alternativo	2	PES 1-3	30"	2	PES 4-7	30"	2	PES 8-9	30"
<i>Rise and plie.</i> Subir y bajar	-	-	-	-	-	-	-	-	-
<i>Squat and kick.</i> Sentadilla y patada	-	-	-	-	-	-	-	-	-
<i>Forward calf raises.</i> Elevación de pantorrillas hacia delante	2	PES 1-3	30"	2	PES 4-7	30"	2	PES 8-9	30"
<i>Donkey kicks dcha.</i> Coces dcha.	2	PES 1-3	30"	2	PES 4-7	30"	2	PES 8-9	30"
<i>Donkey kicks izda.</i> Coces izda.	2	PES 1-3	30"	2	PES 4-7	30"	2	PES 8-9	30"
<i>Lunges</i>									
<i>Knee push ups.</i> Flexiones de brazo con rodillas	2	PES 1-3	30"	2	PES 4-7	30"	2	PES 8-9	30"
<i>Push ups.</i> Flexiones de brazo									
<i>Burpees</i>	2	PES 1-3	30"	2	PES 4-7	30"	2	PES 8-9	30"
<i>Walk downs.</i> Caminar adelanta con las manos (puente)	2	PES 1-3	30"	2	PES 4-7	30"	2	PES 8-9	30"
<i>Swing backs.</i> Oscilaciones dorsales	-	-	-	-	-	-	-	-	-
Superman	-	-	-	-	-	-	-	-	-
Plancha	-	-	-	-	-	-	-	-	-
Boca arriba levantar piernas	-	-	-	-	-	-	-	-	-

(Continúa)

TABLA 22 (Cont.). Entrenamiento de fuerza a realizar en formato circuito

Ejercicio	Progresión								
	A			B			C		
	Series	6 rep	rec entre series	Series	10 rep	rec entre series	Series	14 rep	rec entre series
Nivel de fuerza MEDIO									
<i>Squats.</i> Sentadillas	2	PES 1-3	30"	2	PES 4-7	30"	2	PES 8-9	30"
<i>Overhead reach.</i> Alcance superior unilateral alternativo	2	PES 1-3	30"	2	PES 4-7	30"	2	PES 8-9	30"
<i>Rise and plie.</i> Subir y bajar	-	-	-	1	PES 4-7	30"	1	PES 8-9	30"
<i>Squat and kick.</i> Sentadilla y patada	-	-	-	-	-	-	-	-	-
<i>Forward calf raises.</i> Elevación de pantorrillas hacia delante	2	PES 1-3	30"	2	PES 4-7	30"	2	PES 8-9	30"
<i>Donkey kicks dcha.</i> Coces dcha.	2	PES 1-3	30"	2	PES 4-7	30"	2	PES 8-9	30"
<i>Donkey kicks izda.</i> Coces izda.	2	PES 1-3	30"	2	PES 4-7	30"	2	PES 8-9	30"
<i>Lunges</i>	2	PES 1-3	30"	2	PES 4-7	30"	2	PES 8-9	30"
<i>Knee push ups.</i> Flexiones de brazo con rodillas	2	PES 1-3	30"	2	PES 4-7	30"	2	PES 8-9	30"
<i>Push ups.</i> Flexiones de brazo	-	-	-	-	-	-	-	-	-
<i>Burpees</i>	2	PES 1-3	30"	2	PES 4-7	30"	2	PES 8-9	30"
<i>Walk downs.</i> Caminar adelante con las manos (puente)	2	PES 1-3	30"	2	PES 4-7	30"	2	PES 8-9	30"
<i>Swing backs.</i> Oscilaciones dorsales	2	PES 1-3	30"	2	PES 4-7	30"	2	PES 8-9	30"
Superman	-	-	-	-	-	-	-	-	-
Plancha	2	20"	30"	2	30"	30"	2	40"	30"
Boca arriba levantar piernas	-	-	-	-	-	-	-	-	-

(Continúa)

TABLA 22 (Cont.). Entrenamiento de fuerza a realizar en formato circuito

Ejercicio	Progresión								
	A			B			C		
	Series	6 rep	rec entre series	Series	10 rep	rec entre series	Series	14 rep	rec entre series
Nivel de fuerza ALTO									
<i>Squats.</i> Sentadillas	-	-	-	-	-	-	-	-	-
<i>Overhead reach.</i> Alcance superior unilateral alternativo	2	PES 1-3	30"	2	PES 4-7	30"	3	PES 8-9	30"
<i>Rise and plie.</i> Subir y bajar	2	PES 1-3	30"	2	PES 4-7	30"	3	PES 8-9	30"
<i>Squat and kick.</i> Sentadilla y patada	2	PES 1-3	30"	2	PES 4-7	30"			
<i>Forward calf raises.</i> Elevación de pantorrillas hacia delante	2	PES 1-3	30"	2	PES 4-7	30"	3	PES 8-9	30"
<i>Donkey kicks dcha.</i> Coces dcha.	2	PES 1-3	30"	2	PES 4-7	30"	3	PES 8-9	30"
<i>Donkey kicks izda.</i> Coces izda.	2	PES 1-3	30"	2	PES 4-7	30"	3	PES 8-9	30"
<i>Lunges</i>	2	PES 1-3	30"	2	PES 4-7	30"	3	PES 8-9	30"
<i>Knee push ups.</i> Flexiones de brazo con rodillas	1	PES 1-3	30"				1	PES 8-9	30"
<i>Push ups.</i> Flexiones de brazo	1	PES 1-3	30"	2	PES 4-7	30"	2	PES 8-9	30"
<i>Burpees</i>	2	PES 1-3	30"	2	PES 4-7	30"	3	PES 8-9	30"
<i>Walk downs.</i> Caminar adelanta con las manos (puente)	2	PES 1-3	30"	2	PES 4-7	30"	3	PES 8-9	30"
<i>Swing backs.</i> Oscilaciones dorsales	2	PES 1-3	30"	2	PES 4-7	30"	3	PES 8-9	30"
Superman	2	PES 1-3	30"	2	PES 4-7	30"	3	PES 8-9	30"
Plancha	2	20"	30"	2	30"	30"	3	20"	30"
Boca arriba levantar piernas	2	PES 1-3	30"	2	PES 4-7	30"	3	PES 8-9	30"

rep: repetición; rec: recuperación; PES: percepción de esfuerzo subjetivo.



▶▶▶▶ Mensajes clave

- La PKU es una enfermedad que no limita la práctica deportiva ni el entrenamiento físico.
- Todos los aspectos clínicos ligados a la PKU se relacionan con la situación nutricional, por lo que la valoración y el tratamiento nutricionales son fundamentales en el seguimiento de estos sujetos
- La masa muscular representa un importante marcador del estado nutricional, es una componente esencial en el mantenimiento de la salud y capacidad funcional del sujeto.
- Los programas de ejercicio físico y el incremento de la actividad física diaria son un pilar fundamental para mantener un buen estado de salud.
- La adherencia a los programas de ejercicio físico requiere una acción multidisciplinar coordinada con nutricionistas obteniendo una sinergia entre las dos actuaciones.
- Los ejercicios de fuerza y neuromotor son determinantes en el éxito de la intervención.
- La prescripción de ejercicio físico se hará de forma individualizada teniendo en cuenta la situación global de cada sujeto.



▶▶▶▶ Herramientas digitales/ páginas web de interés

- La **American College of Medical Genetics and Genomics** ha desarrollado una guía titulada Deficiencia de la Fenilalanina Hidroxilasa: Guía de Diagnóstico y Manejo. https://www.acmg.net/docs/PKU_guideline_ES.pdf
- **Red de ejercicio físico y salud. EXERNET**, investiga sobre los efectos de la prescripción de ejercicio físico en grupos específico de población. Agrupa a los grupos españoles de investigación más relevantes en el campo del ejercicio físico y la salud. <https://redexernet.com/>
- **Exercise is Medicine**. Es una iniciativa del colegio americano de Medicina del Deporte (ACSM) que pretende implementar en las consultas médica la valoración de la actividad física y la prescripción de ejercicio físico. <https://www.exerciseismedicine.org/about-eim/>
- **Vivifrail**. Guía práctica para la prescripción de un programa de entrenamiento físico multicomponente para la prevención de la fragilidad y caídas en mayores de 70 años. <https://vivifrail.com/>



Glosario

1RM: una repetición máxima es la mayor cantidad de peso que se puede levantar una sola vez, por un grupo muscular concreto y técnica determinada durante un ejercicio de fuerza.

Acelerómetros: Pequeños dispositivos que actúan como sensores de movimiento, generalmente adheridos a la cintura o muñeca de la persona, que permiten la recogida de datos para la medición de la actividad física.

Actividad física: Todo movimiento corporal producido por los músculos esqueléticos y que ocasionan un gasto de energía superior al estado de reposo.

Actividad física ligera: Actividad de intensidad entre 1,6 y 3 METs. En inglés se suele denominar LPA (*Light Physical Activity*).

Actividad física moderada: Actividad de intensidad entre 3,1 y 6 METs. En inglés se suele denominar MPA (*Moderate Physical Activity*).

Actividad física vigorosa: Actividad de intensidad superior a 6 METs. En inglés se suele denominar VPA (*Vigorous Physical Activity*).

Actividad sedentaria: Actividad de intensidad inferior a 1,5 METs.

Actividades cardiorrespiratorias: Denominadas asimismo actividades cardiovasculares, cardiopulmonares o aeróbicas. Se trata de actividades prolongadas que demandan grandes grupos musculares con aumento de la frecuencia cardíaca y el ritmo respiratorio con el fin de suministrar oxígeno a los músculos que están trabajando.

Adaptación: Capacidad que tiene el organismo de asimilar e integrar los diferentes estímulos de entrenamiento (respuesta corporal al ejercicio).

Agilidad: Facilidad para ejecutar algo de forma rápida, física o mentalmente.

Calentamiento: Conjunto de ejercicios que implica todos los músculos y articulaciones ordenados de un modo gradual con la finalidad de preparar al organismo para un mejor rendimiento físico y para evitar algún tipo de lesión.

Calisténicos: Ejercicios realizados sin material, utilizando el propio peso corporal como resistencia, y diseñados para la mejora de la fuerza muscular y/o flexibilidad.

Capacidad funcional: El conjunto de habilidades físicas, mentales y sociales que permiten al sujeto la realización de las actividades que exige su medio y/o entorno.

Carga externa: Indicador de la cuantificación del entrenamiento por parámetros de tipo físico que puede aumentar o disminuir mediante la modificación de los componentes del entrenamiento (volumen, intensidad, frecuencia, etc.).

Carga interna: Es el efecto que tiene la carga externa sobre el organismo del sujeto, provocando ciertas reacciones fisiológicas asociadas al estímulo de entrenamiento (frecuencia cardíaca, lactato, etc.).

Composición corporal: Estudio de los diferentes componentes que forman el cuerpo humano y sus proporciones. También se entiende como una parte de la condición física relacionado con mantener porcentajes saludables de masa grasa, masa muscular y masa ósea.

Condición física: Es la capacidad de llevar a término las actividades de la vida diaria con vigor y diligencia, sin cansancio indebido y con energía suficiente para disfrutar de las actividades del tiempo libre y para afrontar las emergencias imprevistas que se presenten.

Consumo máximo de oxígeno: Es la cantidad máxima de oxígeno (O_2) que el organismo puede absorber, transportar y consumir por unidad de tiempo determinado, es decir, el máximo volumen de oxígeno en la sangre que nuestro organismo puede transportar y metabolizar. También se denomina *potencia aeróbica* o VO_2 máx.

Deporte: Actividad física, ejercida como juego o competición, cuya práctica supone entrenamiento y sujeción a normas.

Dinapenia: Pérdida de la capacidad de generar fuerza en las personas de edad avanzada, ya sea por motivos morfológicos (sarcopenia) o neuronales y que afectará al rendimiento funcional de las actividades cotidianas.

DOMS: Dolor muscular de inicio retardado (del inglés *Delayed Onset Muscle Soreness*); lo que comúnmente se conocen como agujetas.

Ejercicio físico: Es la actividad física planificada, estructurada, repetitiva e intencionada con el objetivo de mejorar o mantener uno o más de los componentes de la condición física.

Elasticidad: Es la capacidad de un cuerpo de presentar deformaciones, cuando se lo somete a fuerzas exteriores, que pueden ocasionar que dichas deformaciones sean irreversibles, o bien, adoptar su forma de origen, natural, cuando dichas fuerzas exteriores cesan su acción o potencia.

Entrenamiento interválico: Varias series intermitentes de ejercicios aeróbicos de intensidad variable separados por periodos de reposo o descanso.

Equilibrio: Capacidad de mantener o recuperar la posición del cuerpo durante la ejecución de posiciones estáticas o en movimiento.

Flexibilidad: Posibilidad de mover una articulación en todo su rango de movimiento.

Fragilidad: Deterioro progresivo relacionado con la edad de los sistemas fisiológicos que provoca una disminución de las reservas de capacidad intrínseca, lo que confiere extrema vulnerabilidad a factores de estrés y aumenta el riesgo de una serie de resultados sanitarios adversos.

Frecuencia: La cantidad de veces que alguien participa en actividades físicas (a menudo expresada como número de veces a la semana).

Fuerza: Es la habilidad de los músculos para ejercer una presión contra una resistencia. En el sistema internacional se mide en Newtons (N).

Gasto energético total (GET): cantidad de energía que el cuerpo gasta por día. Incluye tanto la energía necesaria para mantener funciones vitales, como respirar o mantener los latidos cardíacos, como la energía gastada en actividades diarias como trabajar o hacer ejercicio.

Glucogenólisis: Proceso bioquímico mediante el cual el glucógeno, la forma de almacenamiento de carbohidratos en nuestro cuerpo, se descompone en un azúcar simple, como la glucosa. Este proceso ocurre cuando nuestro organismo necesita glucosa para obtener energía de manera inmediata. Sin embargo, se detiene cuando hay un exceso de glucosa en el torrente sanguíneo

Hipertrofia muscular: Aumento del tamaño del músculo.

Impedancia: Medida de la oposición total a la corriente eléctrica que fluye a través del cuerpo. La bioimpedancia (BIA), se utiliza para valorar la composición corporal.

Inactivo: Sujeto que no cumple con las recomendaciones de actividad física para su grupo de edad y sexo.

Índice cintura-cadera: Circunferencia de la cintura dividida por la circunferencia de la cadera; se usa para medir la obesidad en la parte superior del cuerpo.

Intensidad: Nivel de esfuerzo de la actividad física. Descrita a menudo como leve, moderada o vigorosa. Asimismo, se puede expresar en forma de ritmo cardíaco, de valoración del esfuerzo percibido o de nivel MET (Equivalente Metabólico), entre otros métodos. Ver [tablas 15](#) y [16](#) de equivalencias de intensidad con diferentes métodos.

Macro ciclo: Fase del programa de entrenamiento que agrupa varios mesociclos.

Mesociclo: Fase del programa de entrenamiento que agrupa varios microciclos.

MET: El término MET son las siglas de equivalente metabólico (en inglés, *Metabolic Equivalent Task*). 1 MET es la tasa de consumo de energía en estado de reposo. Por convención, se considera que el consumo de oxígeno es de 3,5 mililitros por kilogramo de peso corporal por minuto (o 1 kcal/kg/hora). Las actividades físicas suelen clasificarse en términos de su intensidad utilizando el MET como referencia.

Microciclo: Fase de un programa de entrenamiento que en general dura entre 1 y 4 semanas.

Percepción de esfuerzo subjetivo (PES) o Escala de Borg: Escala numérica que cuantifica el esfuerzo percibido. Incluye descriptores verbales escritos que van desde 0 (“ningún esfuerzo”) hasta 10 (“esfuerzo máximo”). Permite medir de forma válida la intensidad del ejercicio. Existen las representaciones gráficas como las Omni-Scale.

Periodización: Forma avanzada de entrenamiento con modificaciones sistemáticas del volumen, intensidad y frecuencia de los ejercicios para alcanzar un objetivo concreto.

Pliometría: Tipo de entrenamiento que se lleva a cabo con el objetivo de lograr que un deportista pueda concretar movimientos que resulten más veloces y con mayor potencia.

Podómetros: Dispositivos de pequeño tamaño que miden los pasos dados al caminar.

Potencia: Es la cantidad de trabajo efectuado en una unidad de tiempo determinada, medida en Vatios (W).

Prescripción médica: Nota escrita por un médico en la que se indica el medicamento que se debe proporcionar a un paciente, así como las normas para su correcta administración.

Principio de alternancia: Cuando planificamos un entrenamiento, debemos alternar diferentes tipos de estímulos enfocados a trabajar las diferentes capacidades físicas, respetando así los periodos de recuperación para lograr una adaptación más elevada.

Principio de continuidad: Se debe entrenar con un nivel de frecuencia adecuado. Este permitirá aprovechar las adaptaciones del entrenamiento obtenidas mediante la supercompensación.

Principio de especificidad de la adaptación: El desequilibrio o alteración de la homeostasis causada por un determinado estímulo de entrenamiento, es específico al sistema morfológico y funcional al que va orientado el estímulo de entrenamiento, y, por tanto, la adaptación y la mejora de la prestación es específica a estos sistemas.

Principio de individualidad: Un mismo estímulo de entrenamiento producirá diferentes niveles de adaptación en función de diferentes características del sujeto. Este concepto está relacionado con el de reserva de adaptación entre otros.

Principio FITT: Frecuencia, Intensidad, Tiempo y Tipo de actividad física, componentes que son modificados con el fin de variar la dosis (o carga) de ejercicio físico.

Principio del mínimo estímulo: En sujetos con una reserva actual de adaptación baja, la aplicación de un estímulo de entrenamiento caracterizado por bajo volumen e intensidad permite inducir una respuesta de adaptación óptima, mientras que, en sujetos con una reserva actual de adaptación próxima a su reserva total, se requiere de un estímulo de entrenamiento más exigente. Este principio también se conoce como principio de progresión o de aumento progresivo de la carga.

Principio de reversibilidad: Consiste en la pérdida de las adaptaciones obtenidas mediante el entrenamiento. Está relacionado con el principio de la continuidad.

Principio de sobrecarga: Conocido como la Ley de Schultz-Arnold, establece un umbral para el estímulo de entrenamiento. Un estímulo de entrenamiento de magnitud inferior al umbral no induce la suficiente ruptura de la homeostasis necesaria para provocar una respuesta de adaptación.

Programa de entrenamiento: Pautas de ejercicio físico indicadas por un profesional competente, así como las normas para su correcta realización. También se denomina prescripción de ejercicio físico.

Progresión: Es la forma en la que se incrementa la sobrecarga para promover una mejora continua de la condición física. Debe ser un incremento gradual de la frecuencia, de la intensidad o del tiempo, o de una combinación de los tres componentes.

Prueba de la capacidad para hablar: Una sencilla prueba de verificación de la intensidad del ejercicio que califica la facilidad con la que la persona puede hablar mientras realiza el mismo. En inglés se denomina *Talk Test*.

Reserva de ritmo cardíaco: La diferencia entre el ritmo cardíaco en estado de reposo y el ritmo cardíaco máximo. Se utiliza en el método Karvonen para calcular los intervalos ideales de ritmo cardíaco para la actividad física. Es sinónimo de reserva de frecuencia cardíaca.

Resistencia cardiorrespiratoria: Eficacia del sistema cardio-respiratorio para tomar oxígeno, transportarlo y obtener energía. Capacidad para realizar un ejercicio dinámico que involucre grandes grupos musculares, de intensidad moderada o alta durante periodos prolongados de tiempo.

Resistencia muscular: Capacidad para mantener durante un tiempo prolongado una determinada acción muscular.

Ritmo cardíaco: El número de latidos por minuto (lpm) o pulsaciones por minuto (ppm) del corazón. Es sinónimo de frecuencia cardíaca.

Ritmo cardíaco máximo: El número máximo de latidos por minuto del corazón de una persona. Este valor generalmente disminuye a medida que envejece la persona. Puede evaluarse directamente por medio de una prueba de ejercicio progresivo hasta alcanzar el esfuerzo máximo, o indirectamente mediante el uso de las ecuaciones. Es sinónimo de frecuencia cardíaca máxima.

Salud: Capacidad del individuo de resolver con éxito los desafíos que presenta el día a día.

Sarcopenia: trastorno del músculo esquelético generalizado y progresivo que se asocia con una mayor probabilidad de resultados adversos que incluyen caídas, fracturas, discapacidad física y mortalidad.

Sedentario: Sujeto que pasa mucho tiempo realizando actividades en posición de sedestación (estar sentado, recostado...) independientemente de su nivel de actividad física.

Serie: Número de veces que se realiza una cantidad específica de repeticiones de un ejercicio determinado.

Sobrecarga: La carga o la cantidad de resistencia de un ejercicio, que implica una mayor tensión o carga sobre el cuerpo que aquella a la que este está acostumbrado, con el fin de mejorar la condición física.

Supercompensación: Estimulación de los procesos anabólicos producida como mecanismo de alarma con objeto de proteger la estructura de un agotamiento excesivo de su capacidad en el caso de que se vuelva a presentar el estímulo que provocó el proceso catabólico.

Sustitutos proteicos: fuente de proteína exenta o muy baja en fenilalanina, que reemplaza la proteína natural eliminada de la dieta.

Tasa metabólica basal (TMB): cálculo utilizado para estimar la cantidad de energía que el cuerpo gasta para mantener funciones vitales como los latidos del corazón, la respiración y el funcionamiento cerebral, sin tener en cuenta la energía gastada en otras actividades a lo largo del día.

Trabajo: Es la fuerza que se aplica sobre un cuerpo para producir un desplazamiento, medido en Julios (J).

Umbral anaeróbico: Parámetro fisiológico que indica el cambio en el predominio del metabolismo principal que proporciona energía para llevar a cabo una acción a una intensidad determinada. Este parámetro puede ser hallado mediante diferentes métodos.



▶▶▶▶ Abreviaturas

- ACSM: Colegio Estadounidense de Medicina Deportiva
- ADA: Asociación Dietética Estadounidense
- AF: actividad física
- BCAAs: aminoácidos de cadena ramificada
- CF: condición física
- CFCR: condición física cardiorrespiratoria
- CGMP: glicomacropéptido de caseína
- COI: Comité Olímpico Internacional
- CR: cardiorrespiratorio
- DC: Dietistas de Canadá
- DOMS: dolor musculoesquelético
- ECM: enfermedades congénitas del metabolismo
- EMA: Agencia Europea del Medicamento
- F: fuerza
- FAO: Organización de las Naciones Unidas para la Alimentación y la Agricultura
- FC: frecuencia cardíaca
- FCR: frecuencia cardíaca de reserva

- FCres: frecuencia cardíaca de reserva
- FDA: Agencia Americana de Alimentos y Medicamentos
- GET: gasto energético total
- MET: equivalente metabólico
- OMS: Organización Mundial de la Salud
- PAH: fenilalanina hidroxilasa
- PES: percepción de esfuerzo subjetiva
- Phe: fenilalanina
- PKU: fenilcetonuria
- REC: recuperación
- REP: repeticiones
- RIR: repeticiones en reserva
- RM: repetición máxima
- SER: series
- TMB: tasa metabólica basal
- UNU: Universidad de las Naciones Unidas
- VO_2 max: consumo máximo de oxígeno



▶▶▶▶ Bibliografía

1. Tankeu AT, Pavlidou DC, Superti-Furga A, Gariani K, Tran C. Overweight and obesity in adult patients with phenylketonuria: a systematic review. *Orphanet J Rare Dis.* 2023; 18(1): 37. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/36814307/>
2. Rocha JC, MacDonald A, Trefz F. Is overweight an issue in phenylketonuria? *Mol Genet Metab.* 2013; 110 Suppl: S18-24. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24055312/>
3. Rocha JC, Van Dam E, Ahring K, Almeida MF, Bélanger-Quintana A, Dokoupil K, et al. A series of three case reports in patients with phenylketonuria performing regular exercise: first steps in dietary adjustment. *J Pediatr Endocrinol Metab.* 2019; 32(6): 635-41. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31112507/>
4. Ney DM, Gleason ST, van Calcar SC, MacLeod EL, Nelson KL, Etzel MR, et al. Nutritional management of PKU with glycomacropeptide from cheese whey. *J Inherit Met Dis.* 2009; 32(1): 32-9. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/18956251/>
5. van Calcar SC, MacLeod EL, Gleason ST, Etzel MR, Clayton MK, Wolff JA, et al. Improved nutritional management of phenylketonuria by using a diet containing glycomacropeptide compared with amino acids. *Am J Clin Nutr.* 2009; 89(4): 1068-77.
6. Van Wegberg AMJ, MacDonald A, Ahring K, Bélanger-Quintana A, Blau N, Bosch AM, et al. The complete European guidelines on phenylketonuria: diagnosis and treatment. *Orphanet J Rare Dis.* 2017; 12(1): 162. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29025426/>
7. Grünert SC, Brichta CM, Krebs A, Clement HW, Rauh R, Fleischhaker C, et al. Diurnal variation of phenylalanine and tyrosine concentrations in adult patients with phenylketonuria: subcutaneous microdialysis is no adequate tool for the determination of amino acid concentrations. *Nutr J.* 2013; 12(1): 60. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23672685/>

8. Mazzola PN, Teixeira BC, Schirmbeck GH, Reischak-Oliveira A, Derks TGJ, Van Spronsen FJ, et al. Acute exercise in treated phenylketonuria patients: Physical activity and biochemical response. *Mol Genet Metab Rep.* 2015; 5: 55-9. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28649544/>
9. Jäger R, Kerksick CM, Campbell BI, Cribb PJ, Wells SD, Skwiat TM, et al. International Society of Sports Nutrition Position Stand: protein and exercise. *J Int Soc Sports Nutr.* 2017; 14(1): 20. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28642676/>
10. Illsinger S, Lücke T, Meyer U, Vaske B, Das AM. Branched chain amino acids as a parameter for catabolism in treated phenylketonuria. *Amino Acids.* 2005; 28(1): 45-50. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/15611845/>
11. Harris JA, Benedict FG. A biometric study of basal metabolism in man. Publication no. 279. Washington: Carnegie Institute of Washington; 1991. Disponible en: <https://ia802609.us.archive.org/14/items/biometricstudyof00harruoft/biometricstudyof00harruoft.pdf>
12. Chrobot A, Chyz K, Zakościelny K. PKU i sport [Internet]. [cited 2024 Mar 18]. Disponible en: https://www.google.com/url?sa=t&source=web&rct=j&opi=89978449&url=https://akademianutricia.pl/pobierz-material/pku-i-sport-poradnik&ved=2ahUKEwiF7b-gtNW-FAxWtT6QEHRj2CqMQFnoECBUQAQ&usg=AOvVaw2_gPPk6qmyE4928GF48Opn
13. FAO. Human energy requirements [Internet]. [cited 2024 Mar 15]. Disponible en: <https://www.fao.org/3/y5686e/y5686e07.htm>
14. Devlin JT, Williams C. Food, nutrition and sport performance: a final consensus statement. *J Sports Sci.* 2001; (9 special issue): 1-152.
15. Thomas DT, Erdman KA, Burke LM. Position of the Academy of Nutrition and Dietetics, Dietitians of Canada, and the American College of Sports Medicine: Nutrition and Athletic Performance. *J Acad Nutr Diet.* 2016; 116(3): 501-28. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26920240/>
16. Phillips SM, van Loon LJC. Dietary protein for athletes: From requirements to optimum adaptation. *J Sports Sci.* 2011; 29 Suppl 1: S29-38. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22150425/>
17. Mettler S, Mitchell N, Tipton KD. Increased protein intake reduces lean body mass loss during weight loss in athletes. *Med Sci Sports Exerc.* 2010; 42(2): 326-37. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19927027/>
18. Phillips SM. Dietary protein requirements and adaptive advantages in athletes. *Br J Nutr.* 2012; 108 Suppl 2: S158-67. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23107527/>

19. Beelen M, Burke LM, Gibala MJ, Van Loon LJC. Nutritional strategies to promote postexercise recovery. *Int J Sport Nutr Exerc Metab.* 2010; 20(6): 515-32. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21116024/>
20. ACSM Information On... Protein Intake for Optimal Muscle Maintenance. A Complete Physical Activity Program [Internet] 2015 [cited 2024 Mar 15]; Disponible en: <https://www.acsm.org/docs/default-source/files-for-resource-library/protein-intake-for-optimal-muscle-maintenance.pdf>
21. Witard OC, Jackman SR, Breen L, Smith K, Selby A, Tipton KD. Myofibrillar muscle protein synthesis rates subsequent to a meal in response to increasing doses of whey protein at rest and after resistance exercise. *Am J Clin Nutr.* 2014; 99(1): 86-95. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24257722/>
22. Fuchs CJ, Hermans WJH, Holwerda AM, Smeets JSJ, Senden JM, Van Kranenburg J, et al. Branched-chain amino acid and branched-chain ketoacid ingestion increases muscle protein synthesis rates in vivo in older adults: a double-blind, randomized trial. *Am J Clin Nutr.* 2019; 110(4): 862-72. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31250889/>
23. Morton RW, Murphy KT, McKellar SR, Schoenfeld BJ, Henselmans M, Helms E, et al. A systematic review, meta-analysis and meta-regression of the effect of protein supplementation on resistance training-induced gains in muscle mass and strength in healthy adults. *Br J Sports Med.* 2018; 52(6): 376-84. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28698222/>
24. Caspersen CJ, Powell KE, Christenson GM. Physical activity, exercise, and physical fitness: definitions and distinctions for health-related research. *Public Health Rep.* 1985; 100(2): 126-31. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/3920711/>
25. Bull FC, Al-Ansari SS, Biddle S, Borodulin K, Buman MP, Cardon G, et al. World Health Organization 2020 guidelines on physical activity and sedentary behaviour. *Br J Sports Med.* 2020; 54(24): 1451-62. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33239350/>
26. Pedersen BK, Saltin B. Exercise as medicine - evidence for prescribing exercise as therapy in 26 different chronic diseases. *Scand J Med Sci Sports.* 2015; 25 Suppl 3: 1-72. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26606383/>
27. Ortega FB, Silventoinen K, Tynelius P, Rasmussen F. Muscular strength in male adolescents and premature death: cohort study of one million participants. *BMJ.* 2012; 345(7884): e7279. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23169869/>
28. Myers J, Prakash M, Froelicher V, Do D, Partington S, Atwood JE. Exercise capacity and mortality among men referred for exercise testing. *N Engl J Med.* 2002; 346(11): 793-801. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/11893790/>

29. Suffian NIM, Adznam SNA, Saad HA, Chan YM, Ibrahim Z, Omar N, et al. Frailty Intervention through Nutrition Education and Exercise (FINE). A health promotion intervention to prevent frailty and improve frailty status among pre-frail elderly-A study protocol of a cluster randomized controlled trial. *Nutrients*. 2020; 12(9): 1-12. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32927741/>
30. Astrand PO, Ryhming I. A nomogram for calculation of aerobic capacity (physical fitness) from pulse rate during sub-maximal work. *J Appl Physiol*. 1954; 7(2): 218-21. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/13211501/>
31. Song J-R, Lee S-H, Kim Y-J, Kim S-J, Kim D-Y, Kim C-S, et al. Development of new estimation formula based on Astrand-Ryhming step test protocol for VO₂max evaluation of adolescents (13-18 years). *Exerc Sci*. 2018; 27(1): 71-9. Disponible en: <https://doi.org/10.15857/KSEP.2018.27.1.71>
32. Ortega FB, Ruiz JR, Castillo MJ, Moreno LA, González-Gross M, Wärnberg J, et al. Low level of physical fitness in Spanish adolescents. Relevance for future cardiovascular health (AVENA Study). *Rev Esp Cardiol. (Eng Ed.)*. 2005; 58(8): 898-909. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/16053823/>
33. Klukowska AM, Staartjes VE, Vandertop WP, Schröder ML. Predictors of five-repetition sit-to-stand test performance in patients with lumbar degenerative disease. *Acta Neurochir (Wien)*. 2023; 165(1): 107-15. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/36477416/>
34. Liguori G, Feito Y, Fountaine C, Roy BA, editors. *ACSM's Guidelines for exercise testing and prescription*. 11th ed. Philadelphia: Wolters Kluwer; 2021.



Información exclusiva para profesional sanitario: Queda prohibido la distribución al público general