



La arginina es un aminoácido básico esencial para el ciclo de la urea. Es un dipéptido formado por aspartato y arginina, tras ser absorbidos e hidrolizados a aminoácidos libres pasan al torrente circulatorio donde son transportados a los diferentes órganos y tejidos donde, tras su unión a otros aminoácidos, constituyen la base para el inicio de la síntesis de proteínas. También estimula la liberación de la hormona de crecimiento (GH) de la hipófisis.

USO CLÍNICO

- Prevención y tratamiento de estados carenciales de aminoácidos por ingesta insuficiente de proteínas o convalecencias en niños mayores de 12 años (**A**).
- Trastornos del ciclo de la urea (**E: off-label**)
- Diagnóstico de deficiencia de la hormona del crecimiento (**E: off-label**).

DOSIS Y PAUTAS DE ADMINISTRACIÓN

Prevención y tratamiento de estados carenciales de aminoácidos por ingesta insuficiente de proteínas o convalecencias:

- Sorbenor®. Niños >12 años: 2-3 g (2-3 ampollas) al día vía oral durante las comidas. El tratamiento no debe sobrepasar las 2 semanas.
- Potenciator®. Niños >12 años: 5 g (1 ampolla) al día vía oral durante una de las comidas. El tratamiento no debe sobrepasar las 2 semanas.

Tratamiento agudo de trastorno del ciclo de la urea:

Datos limitados disponibles: en lactantes, niños y adolescentes. Dosificación basada en la deficiencia enzimática específica:

- **Pendiente de diagnóstico:** 600 mg/kg por vía intravenosa, en un bolo de 90-120 minutos, en combinación con fenilacetato de sodio 250 mg/kg y benzoato de sodio a 250 mg/kg. Continuar con una dosis de mantenimiento de 600 mg/kg/día. En el caso de que déficit de argininosuccinato sintasa o liasa estén excluidas del diagnóstico, la dosis debe reducirse a 200 mg/kg/día.
- **Deficiencia de N-acetilglutamato sintasa, deficiencia de la carbamoil-fosfato sintetasa 1, deficiencia de la ornitina transcarbamilasa:** 200 mg/kg por vía intravenosa en 90-120 minutos, en combinación con fenilacetato de sodio a 250 mg/kg y benzoato de sodio a 250 mg/kg. Continuar con una dosis de mantenimiento de 200 mg/kg/día.
- **Deficiencia de la argininosuccinato sintasa o liasa:** 600 mg/kg/día por vía intravenosa en un bolo de 90-120 minutos, en combinación con fenilacetato de sodio a 250 mg/kg y benzoato de sodio 250 mg/kg. Continuar con una dosis de mantenimiento de 600 mg/kg/día.

Tratamiento crónico de trastorno del ciclo de la urea:

- **Deficiencia de la carbamoil-fosfato sintetasa 1; deficiencia de la ornitina**

transcarbamilasa: 170 mg/kg/día por vía oral, divididos en 3-4 dosis, o bien 3,8 g/m²/día, máximo 6 g/día divididos en 3-4 dosis.

- **Deficiencia de la argininosuccinato sintasa o liasa:** 400-700 mg/kg/día por vía oral divididos en 3-4 dosis o bien 8,8-15,4 g/m²/día por vía oral divididos en 3-4 dosis.

Diagnóstico de deficiencia de la hormona del crecimiento:

Dosis de 0,5 g/kg, intravenosa, durante 30 minutos; dosis máxima de 30 g.

Administración:

En el tratamiento de la hiperamonemia aguda puede administrarse en combinación con benzoato de sodio y fenilacetato de sodio inyectable; se prefiere la línea central.

CONTRAINDICACIONES

Hipersensibilidad a arginina o a algún componente de su formulación.

PRECAUCIONES

- Extravasación: debido a la hipertonidad de la solución intravenosa, debe administrarse por vía intravenosa solo mediante catéter.
- Reacciones de hipersensibilidad y reacciones relacionadas con la infusión: velocidades de infusión rápidas (por ejemplo, en menos de 30 minutos) pueden producir irritación local, náuseas o vómitos.
- Desequilibrio electrolítico: se debe usar con precaución en pacientes con desequilibrio electrolítico por el contenido en cloro del producto.
- Insuficiencia renal: el metabolismo de la arginina puede producir la eliminación de productos que contienen nitrógeno. Se debe usar con precaución en pacientes con insuficiencia renal, ya que podría existir una disminución de la eliminación de estos productos.
- Se han notificado sobredosis fatales en pacientes pediátricos. Se debe extremar el cuidado en la infusión, ya que la sobredosis en estos pacientes puede resultar en acidosis metabólica hiperclorémica, edema cerebral o muerte. Se debe monitorizar el balance ácido-base y la función renal. La acumulación de arginina puede producir una sobreproducción de óxido nítrico, que produce hipotensión y vasodilatación.
- Sorbenor® y Potenciator® contienen sacarosa. No deben tomar este medicamento pacientes con intolerancia hereditaria a la fructosa, malabsorción de glucosa o galactosa, o insuficiencia de sacarasa-isomaltasa.

EFECTOS SECUNDARIOS

- Cardiovascular: irritación venosa, ruborización con la infusión rápida.
- Sistema nervioso central: cefalea, entumecimiento.
- Gastrointestinal: náuseas, vómitos.
- Frecuencia <1%: anafilaxia, edema cerebral, hematuria, hiperpotasemia, reacciones de hipersensibilidad, reacción en el sitio de inyección, pérdida de conciencia, parestesia oral, necrosis de la piel (por una extravasación).

INTERACCIONES FARMACOLÓGICAS

Por el riesgo de hipercaliemia asociado a la administración de arginina, debería evitarse o monitorizar el potasio si tratamiento concomitante con diuréticos ahorradores de potasio.

DATOS FARMACÉUTICOS

- **Sorbenor®** (aspartato de arginina) 1 g/ 5 ml ampollas solución oral (envase de 20 ampollas). Excipientes: parahidroxibenzoato de metilo y de propilo, sacarosa, esencia de albaricoque, caramelo y agua purificada.
- **Potenciator®** (aspartato de arginina) 5 g /10 ml ampollas solución oral (envase de 20 ampollas). Excipientes: sorbitol, sacarosa, ácido cítrico monohidrato, sacarina sódica, aroma de caramelo, colorante caramelo, sorbato de potasio, parahidroxibenzoato de metilo y de propilo, agua desionizada.
- **L-Arginine hydrochloride** ampollas 5 g/10 ml (envase con 10 ampollas). Disponible a través de la página de la Agencia Española del Medicamento. Medicamentos en situaciones especiales.

BIBLIOGRAFÍA

- Fichas técnicas del Centro de Información *online* de Medicamentos de la AEMPS-CIMA [base de datos en Internet]. Madrid, España: Agencia Española de Medicamentos y Productos Sanitarios (AEMPS). Disponible en: <https://cima.aemps.es/cima/publico/home.html>
- American Pharmacists Association (ed.). Pediatric and Neonatal Dosage Handbook. 14.ª edición. Hudson (OH): Lexi Comp; 2010.
- Base de datos Lexicomp. Arginine: drug information.
- Couce ML, Bustos G, García-Alix A, *et al.* Guía clínica de diagnóstico y tratamiento urgente de hiperamonemia neonatal. *An Pediatr (Barc)*. 2009;70(2):183-188.
- Häberle J, Boddaert N, Burlina A, *et al.* Suggested guidelines for the diagnosis and management of urea cycle disorders. *Orphanet Journal of Rare Diseases*. 2012;7:32.
- Micromedex Healthcare® Series [base de datos en Internet]. Greenwood Village, Colorado: Thomson Micromedex Durgdex® System; 1974-2012 [consultado el 22 febrero 2020]. Disponible en: www.thomsonhc.com/home/dispatch.
- Recomendaciones para el enfoque diagnóstico y terapéutico de la hiperamonemia en pacientes pediátricos y adultos. Grupo de Unidades de Diagnóstico y Seguimiento de Enfermedades Metabólicas de la Comunidad de Madrid; 2017.
- UpToDate (Pediatric drug information) [base de datos en Internet]. Waltham, MA: Wolters Kluwer Health Clinical Solutions; 2012 [consultado el 11/08/2020]. Disponible en: www.uptodate.com

Fecha de actualización: septiembre de 2020.

La información disponible en cada una de las fichas del Pediamécum ha sido revisada por el Comité de Medicamentos de la Asociación Española de Pediatría y se sustenta en la bibliografía citada. Estas fichas no deben sustituir en ningún caso a las aprobadas para cada medicamento por la Agencia Española del Medicamento y Productos Sanitarios (AEMPS) o la Agencia Europea del Medicamento (EMA).