



La L-citrulina es un aminoácido no esencial precursor de la L-arginina, y que a nivel intestinal posee mayor biodisponibilidad que otros aminoácidos y que la propia arginina. En el caso de determinados trastornos del ciclo de la urea (TCU) se utiliza como precursor de esta, para reactivar la ureagénesis y reducir el catabolismo de la proteína amoniógena debido a los bajos niveles de L-arginina

## **USO CLÍNICO**

La indicación en la ficha técnica disponible en nuestro país:

- Alivio sintomático de los estados de astenia que podrían beneficiarse del aporte de un aminoácido no esencial en niños mayores de 6 años (**A**).

Usos como complementos alimenticios (**A**):

- Manejo dietético de lactantes y niños con los siguientes trastornos del ciclo de la urea: deficiencia de ornitín trascarbamilasa (OTC), deficiencia de carbamil fosfato sintetasa (CPS), lisinuria con intolerancia a proteínas (LPI) y síndrome de hiperornitinemia-hiperamoniemia-homocitrullinemia (HHH).

## **DOSIS Y PAUTAS DE ADMINISTRACIÓN**

**Alivio sintomático de los estados de astenia:** 2 sobres Stimol® (1 g/sobre)/día (duración máxima tratamiento 12 días).

**Deficiencia de CPS y deficiencia de OTC:** 100-200 mg/kg/día o 3,8 g/m<sup>2</sup>/día divididas en 3-4 dosis (máximo 6 g/día).

**LPI:** 50-100 mg/kg/día en 3-5 dosis.

**Síndrome HHH:** 100-200 mg/kg/día (máximo 6 g/día).

### **Administración:**

Vía oral.

Stimol®: se deberá tomar con la ayuda de un vaso de agua: diluir el contenido del sobre en un vaso de agua (aprox. 150 ml) u otro líquido frío o caliente (leche, zumo, etc.).

Si se administra citrulina, no suele ser necesario el uso concomitante de L-arginina.

## **CONTRAINDICACIONES**

Hipersensibilidad, insuficiencia renal o hepáticas graves.

## **PRECAUCIONES**

### **EFFECTOS SECUNDARIOS**

Malestar gastrointestinal, aumento de la citrulina plasmática, diarrea.

### **INTERACCIONES FARMACOLÓGICAS**

No están establecidas en las recomendaciones o directrices internacionales de trastornos del ciclo de la urea. Debe tenerse en cuenta la administración concomitante de arginina.

No se han realizado estudios de interacciones.

### **DATOS FARMACÉUTICOS**

**Excipientes con efecto conocido** en Stimol® 1 g solución oral: sodio, 30 mg (1,30 mmol) (como hidróxido sódico, 189 mg).

**Presentaciones comerciales:** las presentaciones disponibles en España pueden consultarse *online* en el Centro de Información de Medicamentos de la AEMPS (CIMA), <http://www.aemps.gob.es/cima>

**Otras presentaciones disponibles:** presentación bote de 100 g polvo. L- Citrulina Nutricia®, L- Citrulina NM®.

### **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) [consultado en agosto de 2020]. Disponible en: <https://cima.aemps.es/cima/publico/home.html>
- Häberle J, Boddaert N, Burlina A, *et al.* Suggested guidelines for the diagnosis and management of urea cycle disorders. Orphanet J Rare Dis. 2012;7:32.
- Häberle J, Burlina A, Chakrapani A, *et al.* Suggested guidelines for the diagnosis and management of urea cycle disorders: First revision. J Inher Metab Dis. 2019;42:1192-1230.
- Häberle J, Rubio V. Disorders of the Urea Cycle and Related Enzymes En: Saudubray JM, van den Berghe G, Walter J (eds.). Inborn Metabolic Diseases. 6.ª edición. Berlín: Springer; 2016. p. 277-87.
- Hadjihambi A, Khetan V, Jalan R. Pharmacotherapy for hyperammonemia. Expert Opin Pharmacother. 2014;15:1685-95.
- L-Citrulina Nutricia [consultado en agosto de 2020]. Disponible en: <http://www.nutricia.es/productos/l-citrulina/>

**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).**