



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/m²/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).