



**Lactante**

Edad: 1 mes - Lactante amamantado al pecho  
 Peso en kg: 3400 Talla: 50 cm  
 Ingesta total estimada: 500 ml

Prescripción: El 20% del volumen estimado de ingesta debe cubrirse con 100 de fórmula especial sin lisina y baja en triptófano  
 Lisina: 100 mg/kg de peso corporal [PC] = 340 mg/día

	Cantidad	Lisina	Proteínas	Grasas	Carbohidratos	Calorías
Biberones de:		mg	g	g	g	
Fórmula de aminoácidos sin lisina, baja en triptófano <i>Distribuir en 6 tomas</i>	100 ml	0	2,0	3,5	8,1	72
Leche materna a demanda	400 ml	344	4,4	16,0	28,0	276
<b>Total al día:</b>		<b>344</b>	<b>6,4</b>	<b>19,5</b>	<b>36,1</b>	<b>348</b>
Total por kg de peso corporal al día:		101	1,9	5,7	10,6	102
<b>Energía en %</b>			<b>7%</b>	<b>51%</b>	<b>42%</b>	

Tabla 7: Al principio de cada toma se debe administrar la cantidad prescrita de fórmula especial se debe ofrecer el pecho a

Edad: 3 meses - Alimentado con fórmula artificial  
 Peso en kg: 5.200 Talla: 60 cm

Prescripción: 100 mg de lisina/kg de peso corporal = 520 mg/día  
 Fórmula especial sin lisina y baja en triptófano: a demanda

	Cantidad	Lisina	Proteínas	Grasas	Carbohidratos	Calorías
Biberones de:		mg	g	g	g	
Fórmula de inicio (1) <i>Distribuir en 5 tomas de 80 ml</i>	450 ml	518	5,9	15,8	32,9	297
Fórmula especial sin lisina y baja en triptófano a demanda, por ejemplo,	250 ml	0	4,0	8,8	20,3	180
<b>Total al día:</b>		<b>518</b>	<b>9,9</b>	<b>24,5</b>	<b>53,1</b>	<b>477</b>
Total por kg de peso corporal al día:		100	1,9	4,7	10,2	92
<b>Energía en %</b>			<b>8%</b>	<b>47%</b>	<b>44%</b>	

Tabla 8: Al principio de cada toma, se administra la cantidad prescrita de fórmula artificial; Es necesario prescribir una ingesta de líquidos mínima si no hay una ganancia de peso

## Ejemplos de planes dietéticos

### Lactante con alimentación complementaria

Edad: 8 meses

Peso en kg: 8500

Talla: 72 cm

Prescripción: Lisina: 90 mg/kg de peso corporal = 765-800 mg/día

Equivalente proteico de la fórmula especial de aminoácidos/kg de peso corporal: 0,8-1 g = 7-9 g en total

	Cantidad	Lisina	Proteínas	Grasas	Carbohidratos	Calorías
		mg	g	g	g	
<b>Biberones de:</b>						
<b>Fórmula de inicio (1)</b>	180 ml	207	2,3	6,3	13,1	119
Fórmula especial sin lisina y baja en triptófano a demanda, por ejemplo,	50 ml	0	1,0	1,7	4,1	36
<b>Puré de verduras con 200-250 mg de lisina</b>						
<b>P. ej., crema de brócoli con nata</b>	200 g	214	4,4	4	23	146
Mantequilla o aceite aprox. 1 cucharadilla	5g	0	0	5	0	45
Fórmula especial (60 g de proteína / 100 g)	3 g	0	1,8	0	0,4	9
<i>Mezclar con 1-2 cucharadas de puré</i>						
<b>Papilla de frutas y cereales</b>						
Puré de frutas, libre,	100 g	24	0,5	0,1	15	62
galleta para bebés	15g 5g	24	1,7	1,3 5	10,7 0	61
Mantequilla o aceite aprox. 1 cucharadilla		0	0			45
Fórmula especial (ver arriba)	4 g	0	2,4	0	0,5	12
<i>Mezclar con 1-2 cucharadas de puré</i>						
<b>Puré de leche y cereales</b>						
<b>Fórmula artificial de inicio (1)</b>	200 ml	230	2,6	7	14,6	132
Cereales sin gluten o sémola	20 g	58	1,5	0,2	16,8	75
Plátano	20 g	10	0,2	0,1	3,8	18
Fórmula especial (ver arriba)	3 g	0	1,8	0	0,4	9
<i>Mezclar con 1-2 cucharadas de puré</i>						
Alrededor de 100 ml más de líquido						
<b>Total al día:</b>		767	20,2	30,8	102,4	768
<b>Total por kg de peso corporal al día:</b>		90	2,4	3,6	12,1	90
<b>Energía en %</b>			11%	36%	53%	

## Ejemplos de planes dietéticos para aciduria glutárica tipo I

Niño pequeño

Edad: 3 años

Peso en kg: 15

Talla: 100 cm

Prescripción: 60 mg de lisina/kg de peso corporal = 900 mg/día

Equivalente proteico de la fórmula especial de aminoácidos/kg de peso corporal: 0,8 g de proteína = 12 g de fórmula especial

	Cantidad	Lisina	Proteínas	Grasas	Carbohidratos	Calorías
		mg	g	g	g	
<b>Desayuno con aprox. 300 mg de lisina</b>						
Pan de centeno y trigo / bollito / panecillo	40 g	66 5	3,0	0,4	20,4 0	99
Mantequilla o margarina	10 g	18	0,1	8,3		83
Verduras crudas, como tomate	50 g		0,5	0	1,5	9
<b>Leche entera (3,5% materia grasa)</b>	90 ml	211	3,0	3,6	4,3	58
Fórmula especial (p. ej. 75,0 g de proteína/100 g)	5 g	0	3,8	0	0	15
Zumo de manzana	75 ml	11	0,2	0	8,3	37
<b>Comida con unos 250 mg de lisina</b>						
Pasta, pesada en cocido	150 g	153	8,1	0	36	177
Tomate Calabacín Aceite vegetal	80 g 80 g 15 g	66 29 0	1,3 0,8 0	0 0 15	1,6 2,4 0	15 14 134
Fórmula especial (ver arriba)	6 g	0	4,5	0	0	18
Zumo de manzana	75 ml	11	0,2	0	8,3	37
<b>Merienda con 100 mg de lisina Melocotón</b>						
½ cruasán	120 g	36	1	0	10,8	49
Mantequilla Mermelada	25 g 5 g 10 g	53 2 1	1,8 0 0	2,3 4,2 0	12 0 6,8	75 42 28
<b>Cena con 200-250 mg de lisina</b>						
Pan de centeno y trigo / bollito / panecillo Mantequilla o margarina	40 g 5 g 50 g	66 2 26	3,0 0 0,6	0,4 4,2 0	20,4 0 2,5	99 42 15
Verduras crudas, como pimiento						
<b>Queso crema</b>	15 g	124	1,7	4,8	0,5	50
Fórmula especial (ver arriba)	5 g	0	3,8	0	0	15
Zumo de manzana	75 ml	11	0,2	0	8,3	37
<b>Bebida, aprox. 300 ml</b>						
Agua, té, agua saborizada, incluido p. ej. zumo de manzana	100 ml	14	0,3	0	11,0	49
<b>Total al día:</b>		905	37,8	43,2	155,1	1197
<b>Total por kg de peso corporal al día:</b>		60	2,5	2,9	10,3	80
<b>Energía en %</b>			13%	34%	53%	



### Raciones recomendadas

La dieta se basa en las recomendaciones de Optimix (dieta diversificada optimizada), un concepto de alimentación saludable para niños y adolescentes. Optimix ha sido desarrollada por el Instituto de investigación en nutrición infantil (FKE) de Dortmund. URL: [www.fke-do.de](http://www.fke-do.de)

Los alimentos básicos para este grupo de edad son los cereales y derivados, así como las frutas y verduras, que deben complementarse con una pequeña cantidad de alimentos de origen animal.

Las cantidades de estos alimentos que se indican para cada edad en la tabla siguiente son valores medios para una dieta controlada en proteínas. Con estas cantidades, se asegura una ingesta suficiente de todos los nutrientes esenciales.

Edad		6	7-9	10-12	13-14	15-18
Productos de origen animal	Raciones recomendadas					
Leche, productos lácteos	ml/día g/día	350	400	420	425 (M) 450 (H)	450 (M) 500 (H)
Carne	g/día	40	50	60	65 (M) 75 (H)	75 (M) 85 (H)
Huevos	Unidad/semana	2	2	2-3	2-3 (M/H)	2-3 (M/H)
Pescado	g/semana	50	75	90	100 (M/H)	100 (M/H)

Tabla 11: Medias diarias recomendadas de alimentos de origen animal para niños y adolescentes según Optimix

M = Mujer; H = hombre

Selección de alimentos  
(después de los 6 años)

Adecuados

- Cereales y derivados  
Pan, pasta, arroz, productos de panadería (preferiblemente sin leche, cacahuets ni pistachos), harina, cereales, sémola
- Patatas en cualquier método de cocción
- Verduras, excepto legumbres y preparados de verduras, como sopas, salsas, dips
- Fruta
- Coco, avellanas y nueces
- Nata y crema fresca
- Manteca, mantequilla, margarina y grasas untables, aceites vegetales
- Azúcar y derivados, jalea, mermelada, miel, sirope, golosinas, chocolate preferiblemente sin leche, cacahuets ni pistachos

Adecuados en cantidad limitada

- Leche y productos lácteos, como yogur, queso de más de 30% de grasa (quesos duros)
- Huevo
- Carne
- Pescado
- Legumbres (1 ración a la semana).
- Almendras, las semillas de sésamo

Se deben preferir los productos lácteos a la carne

Productos no adecuados

- Cacahuets, anacardos, pistachos, semillas de calabaza, girasol, amapola, lino
- Pescado, carne y derivados en porciones más grandes de las indicadas en la tabla
- Legumbres en porciones más grandes de lentejas, judías, soja, guisantes

Ejemplo de plan dietético

Dieta controlada en proteínas después de los 6 años de edad:  
Niño de 6 años  
Peso en kg: 20 Talla: 119 cm

Ingesta de proteínas de acuerdo con las recomendaciones dietéticas para la edad del Instituto de investigación en nutrición infantil (Optimix)

	Cantidad	Lisina	Proteínas	Grasas	Carbohidratos	Calorías
		mg	g	g	g	
<b>Desayuno</b>						
Pan de centeno y trigo / pan integral / bollito	60 g	99,7	4,4	0,6	30,6	149
Mantequilla o margarina	15 g	18		12,5		125
Frutas o verduras crudas como tomate	50 g			0	1,5	9
Mermelada o miel	20 g				13,6	55
<b>Leche entera (3,5% materia grasa)</b>	<b>150 ml</b>	<b>351</b>	<b>5,0</b>	<b>6</b>	<b>7,2</b>	<b>96</b>
<b>Comida Pasta</b>						
cocida Tomate	200 g	204	10,8	0	48	236
Calabacín	80 g	66	1,3	0,0	1,6	15
Aceite vegetal	15 g	29	0,8	15	2,4	14
		0				134
<b>Queso, p. ej. Emmental, 45% materia grasa</b>	<b>15 g</b>	<b>306</b>	<b>4,3</b>	<b>4,5</b>	<b>0,0</b>	<b>57</b>
<b>Merienda con 100 mg de lisina</b>						
Melocotón	150 g	45	1,2	0	13,5	62
Yogur natural (3,5% de grasa)	100 g	234	3,3	4	4	66
<b>Cena con 200-250 mg de lisina</b>						
Pan de centeno y trigo / bollito / panecillo	60 g	99,7	4,4	0,6	30,6	149
Mantequilla o margarina	15 g	18		12,5		125
Verduras crudas, como pimiento	100 g	52	0		5	125
			1,2			30
<b>1 huevo</b>	<b>58 g</b>	<b>426</b>	<b>7,5</b>	<b>6,4</b>	<b>0,6</b>	<b>89</b>
<b>Bebidas aprox. 1000 ml</b>						
Agua, té, agua saborizada, incluido p. ej. zumo de manzana	400 ml			0	44,0	196
<b>Total al día:</b>		<b>1943</b>	<b>44,2</b>	<b>62,1</b>	<b>202,6</b>	<b>1607</b>
<b>Total por kg de peso corporal al día:</b>		<b>97</b>	<b>2,2</b>	<b>3,1</b>	<b>10,1</b>	<b>80</b>
<b>Energía en %</b>			<b>11%</b>	<b>34%</b>	<b>55%</b>	

Tabla 12: Alimentos sin restricción. Alimentos de ingesta limitada. Los alimentos del grupo amarillo son necesarios para una

ingesta suficiente de proteínas de alto valor biológico, vitaminas y minerales.





Información nutricional para el cálculo de lisina

Todos los valores nutricionales corresponden a 100 gramos del alimento en cuestión

Alimentos	Lisina	Proteínas	kcal	Carbohidratos	Grasas
	mg	g		g	g
<b>Panes</b>					
Panecillo multicereales	202	6,3	231	48	1
Panecillo de centeno	235	6,4	223	46	1
Pan de trigo blanco, pan tostado, baguette	165	7,4	248	51	1
Panecillo con uvas pasas	158	7,0	253	52	1
Pan negro / de centeno y trigo	204	7,1	219	45	1
Pan dulce «Hefezopf»	261	7,5	302	47	9
Tortas multicereales	300	9,3	343	72	2
Tortas de trigo	240	10,8	359	73	2
Pan integral	253	6,8	201	40	1
Biscotes	175	9,2	365	71	4
<b>Bollería</b>					
Galletas tipo americanas	189	5,3	315	53	9
Tarta de manzana con masa quebrada	83	2,8	230	34	9
Strudel de manzana	55	2,2	165	26	6
Hojaldre con albaricoques	128	4,0	268	33	13
Merengue	334	5,6	364	84	0
Buñuelos berlineses con masa de levadura	288	8,4	322	43	13
Tarta de nata con masa de levadura	225	5,7	300	33	16
Tarta de fruta con masa de galletas	158	4,0	157	31	2
Hojaldre	90	4,0	418	28	32
Bríoche sin relleno	282	7,3	268	35	11
Dumplings de masa de levadura ricos en grasas	196	6,4	349	49	14
Tarta con buttercream y masa de galletas	211	4,1	316	31	19
Galletas de mantequilla con masa quebrada	178	6,2	498	60	26
Cruasán de mantequilla bajos en grasa	210	7,0	301	48	9
Galletas de mantequilla	378	10,0	480	62	21
Pastel de mantequilla con masa de levadura	171	6,1	376	47	18
Cruasán de hojaldre	215	7,1	508	45	34
Tarta de miel	144	5,8	372	70	7

Tabla nutricional

Alimentos	Lisina	Proteínas	kcal	Carbohidratos	Grasas
	mg	g		g	g
Pan dulce «Hefezopf»	261	7,5	302	47	9
Masa quebrada	108	5,1	479	53	28
Pastel de masa quebrada y nueces	217	6,9	540	48	36
Pasteles daneses	179	4,7	309	40	14
Palmeritas de hojaldre	109	5,6	501	53	30
Biscotes	175	9,2	365	71	4
<b>Ingredientes para hornear</b>					
Levadura de panadero prensada	1234	16,7	83	1	1
Levadura química	14	0,5	155	38	0
Gelatina	3714	84,4	343	0	0
Cacao en polvo	594	19,8	342	11	25
Levadura de panadero seca	2633	35,6	288	32	2
<b>Preparados untables</b>					
Untable de levadura con champiñones	336	5,0	192	4	17
Untable de levadura con cereales	161	2,8	191	8	17
Untable de levadura con hierbas	307	4,3	197	4	18
Untable de levadura con aceitunas	312	5,8	248	4	23
Miel	16	0,4	306	75	0
Confituras, jaleas, mermeladas	6	0,1	279	68	0
Crema dulce de chocolate y avellanas	153	4,3	521	60	30
Nata para untar, 22% de grasa	199	2,8	220	4	22
<b>Verduras</b>					
Alcachofa	120	2,4	22	2,6	0
Berenjena	53	1,2	17	2	0
Espinacas	164	2,5	17	1	0
Coliflor	135	2,5	23	2	0
Judías verdes	136	2,4	25	3	0
Brócoli	155	3,3	26	3	0
Achicoria	65	1,3	17	2	0
Col china	62	1,2	14	1	0
Lechuga iceberg	50	1,0	13	2	0
Endivia	88	1,8	11	0	0
Guisantes verdes frescos	393	6,6	82	12	0
... (partially visible)	92	1,8	14	1	0

Tabla nutricional

Alimentos	Lisina	Proteínas	kcal	Carbohidratos	Grasas
	mg	g		g	g
Hinojo	122	2,4	25	3	0
Col rizada	215	4,3	37	3	1
Pepino	26	0,6	12	2	0
Ajo fresco	254	6,1	142	28	0
Colinabo	84	2,0	25	4	0
Lechuga	63	1,3	12	1	0
Calabaza	56	1,1	25	5	0
Rúcula	138	2,6	54	9	1
Acelgas	128	2,1	25	3	0
Rábano	160	2,8	64	12	0
Zanahoria	39	1,0	26	5	0
Ocra	84	2,1	20	2	0
Aceitunas verdes marinadas	51	1,4	143	2	14
Aceitunas negras marinadas	81	2,2	353	5	36
Pimiento	52	1,2	30	5	0
Chirivía	75	1,3	22	3	0
Puerro	112	2,2	26	3	0
Radichio	60	1,2	14	2	0
Rabanitos	58	1,1	15	2	0
Rábano largo	49	1,1	14	2	0
Lechuga romana	80	1,6	16	2	0
Coles de Bruselas	187	4,5	36	3	0
Remolacha	80	1,5	42	8	0
Col lombarda	69	1,5	23	4	0
Chucrut escurrido	69	1,5	17	1	0
Escorzonera	70	1,4	17	2	0
Apio	66	1,7	19	2	0
Espárragos	82	1,9	18	2	0
Tomate	36	1,0	17	3	0
Repollo blanco	63	1,4	25	4	0
Col de Saboya	138	3,0	26	2	0
Raíz de perejil	109	2,9	37	5	0
Calabacín	82	1,6	19	2	0
Maíz dulce	128	3,3	89	16	1
Cebolla fresca	55	1,3	28	5	0

Tabla nutricional

Alimentos	Lisina	Proteínas	kcal	Carbohidratos	Grasas
	mg	g		g	g
<b>Setas</b>					
Seta de ostra (Pleurotus ostreatus)	150	3,0	11	0	0
Boleto del abedul fresco	47	3,1	19	0	1
Boleto anillado fresco	85	1,7	11	0	0
Champiñón común fresco	170	2,7	15	1	0
Colmenilla fresca	83	1,7	11	1	0
Rebozuelo fresco	39	1,6	11	0	1
Shiitake fresco	47	1,6	42	12	0
Shiitake seco	265	8,8	237	69	1
Seta calabaza fresca	245	3,6	20	1	0
Seta calabaza seca	1839	27,1	149	4	3
Trufas frescas	481	5,5	48	7	1
<b>Legumbres</b>					
Judías blancas cocidas	670	9,1	112	17	0
Guisantes verdes cocidos	818	12,0	145	22	1
Lentejas cocidas	614	8,8	115	18	1
Garbanzos cocidos	573	8,4	114	16	1
Soja cocida	881	15,7	152	0	10
<b>Hierbas</b>					
Albahaca fresca	155	3,1	41	5,1	1
Eneldo fresco	185	3,7	55	8	1
Berro fresco	243	4,2	38	2	1
Hoja de perejil fresco	275	4,4	53	7	0
Cebollino fresco	175	3,6	27	2	1
<b>Fruta</b>					
Piña	29	0,5	59	13	0
Manzana	15	0,3	52	11	0
Albaricoque	62	0,9	42	9	0
Aguacate	89	1,9	217	0	24
Plátano	58	1,1	95	21	0
Plátano seco	177	3,5	290	65	1
Pera	18	0,5	52	12	0
Zarzamora	30	1,2	30	3	1
Clementina	31	0,7	46	9	0

Tabla nutricional

Alimentos	Lisina	Proteínas	kcal	Carbohidratos	Grasas
	mg	g		g	g
Dátil fresco	60	2,0	280	65	1
Fresa	33	0,8	32	6	0
Higo fresco	52	1,3	63	13	1
Higo seco	234	5,9	284	58	2
Granada	35	0,7	78	17	1
Pomelo	19	0,6	50	9	0
Guayaba	25	0,9	38	7	1
Arándano azul	11	0,6	42	7	1
Frambuesa	33	1,3	34	5	0
Grosella roja	28	1,1	43	7	0
Baya del saúco	98	2,5	48	7	1
Caqui	36	0,6	71	16	0
Cereza	31	0,9	63	13	0
Kiwi	50	1,0	61	11	1
Lichi	45	0,9	76	17	0
Mandarina	32	0,7	50	10	0
Mango	48	0,6	60	13	0
Cascabelillo	15	0,7	64	14	0
Nectarina	34	0,9	57	12	0
Naranja	50	1,0	47	9	0
Papaya	21	0,5	13	2	0
Maracuyá	120	2,4	80	13	0
Melocotón	30	0,8	41	9	0
Ciruela	13	0,6	47	10	0
Arándano rojo	12	0,3	39	7	1
Ruibarbo	25	0,6	13	1	0
Uvas pasas	71	2,5	298	66	1
Uva espina	20	0,8	44	9	0
Sandía	60	0,6	38	8	0
Uvas rojas y blancas	16	0,7	71	16	0
Limón	35	0,7	56	8	1
Cantalupo	44	0,9	26	5	0
<b>Bebidas</b>					
Zumo de piña	27	0,4	59	13	0

Tabla nutricional

Alimentos	Lisina	Proteínas	kcal	Carbohidratos	Grasas
	mg	g		g	g
Zumo de manzana	14	0,3	49	11	0
Zumo de albaricoque	57	0,8	44	9	0
Néctar de banana	14	0,3	54	13	0
Zumo de pera	17	0,5	54	13	0
Zumo de zarzamora	29	1,1	34	4	1
Zumo de pomelo	18	0,5	48	8	0
Zumo de frambuesa	32	1,2	39	6	0
Zumo de bayas del saúco	92	2,3	50	8	0
Zumo de grosella	23	0,9	102	22	0
Zumo de cereza dulce	29	0,8	64	14	0
Cacao en polvo soluble	165	5,5	391	77	6
Zumo de zanahoria	35	0,9	22	4	0
Zumo de nectarina	31	0,8	58	13	0
Zumo de naranja	46	0,9	45	9	0
Zumo de melocotón	28	0,7	43	10	0
Zumo de ciruela	12	0,5	49	11	0
Zumo de bayas de espino	51	1,3	87	6	6
Zumo de cereza ácida	29	0,8	58	11	0
Zumo de tomate	31	0,8	15	2	0
Zumo de uvas rojas, blancas	15	0,6	70	16	0
<b>Pasta</b>					
Fideos «flädle» secos	234	12,3	352	68	3
Ñoquis de semolina con huevo	374	8,4	370	27	26
Pasta de sémola dura seca	238	12,5	348	70	1
Pasta de sémola dura cocida	102	5,4	150	30	1
Pasta de trigo integral cocida	156	5,8	139	26	1
Pasta de trigo integral seca	362	13,4	323	61	3
<b>Patatas, derivados y alimentos con almidón</b>					
Boniato (batata)	59	1,6	111	24	1
Patatas fritas de bolsa	318	5,5	535	41	39
Bombas de patata con copos de patata deshidratada	98	1,7	101	23	0
Patatas	118	2,0	71	15	0
Plátano macho	46	1	123	28	0

Tabla nutricional

Alimentos	Lisina	Proteínas	kcal	Carbohidratos	Grasas
	mg	g		g	g
Mandioca (yuca)	35	1,0	137	32	0
Patatas fritas congeladas	236*	4,0	290	35	14
Tupinambo	98	2,4	31	4	0
<b>Cereales, muesli</b>					
Copos de maíz	186	7,2	355	79	1
Copos de cebada	268	7,9	314	66	2
Copos multicereales	341	10,3	323	63	3
Copos de avena	426	12,5	370	63	7
Copos de mijo	226	9,8	354	69	4
Muesli sin frutos secos ni semillas	356	10,4	351	60	7
Amaranto	847	15,0	365	56	8
Gachas de trigo sarraceno	415	7,5	339	73	2
Trigo sarraceno cocido	97	1,8	72	15	1
Harina de trigo sarraceno	281	5,1	346	78	1
Espelta mondada, grano entero	449	17,0	320	60	1
Harina integral de espelta	353	14,0	332	64	2
Cebada	335	9,8	320	64	2
Gachas de cebada cocida	85	2,5	90	19	1
Grano de espelta verde	291	10,8	324	63	3
Avena	397	11,7	353	60	7
Mijo	226	9,8	354	69	4
Mijo cocido	80	3,5	114	22	1
Fécula de patata	33	0,6	341	83,1	0,1
Maíz / harina de maíz / polenta cruda	222	8,5	331	65	4
Maíz cocido	78	3,0	107	20	1
Almidón de maíz	10	0,4	351	86	0
Almidón de mandioca (yuca) / tapioca	20	0,6	349	85	0
Palomitas de maíz	330	12,7	369	67	5
Arroz inflado	285	7,5	390	84	2
Quinoa	860	14	334	58	5
Arroz	260	6,8	349	78	1
Arroz cocido	77	2,0	93	21	0
Cereales crispies de arroz	232	6,1	377	85	1



Tabla nutricional

Alimentos	Lisina	Proteínas	kcal	Carbohidratos	Grasas
	mg	g		g	g
Centeno	351	9,0	294	60	2
Harina de centeno tipo 1150	299	8,3	318	67	1
Trigo	317	11,7	313	61	2
Harina de trigo tipo 405	186	9,8	337	71	1
Harina de trigo tipo 1050	247	11,2	334	67	2
Copos de trigo	317	11,7	313	61	2
Almidón de trigo	8	0,4	351	85,8	0,1
<b>Frutos secos, semillas y brotes</b>					
Brotos de bambú	128	2,5	18	1	0
Anacardo	700	17,5	568	31	42
Castaña	146	2,5	173	36	2
Cacahuete	985	25,3	561	8	48
Brotos de cereales	86	3,2	70	13	0
Avellana	311	12,0	636	11	62
Coco	145	3,9	358	5	37
Escamas de coco	229	6,2	610	6	63
Semillas de calabaza	1562	24,4	560	14	46
Semillas de lino	952	24,4	372		31
Nuez de macadamia	285	7,5	676		73
Almendra dulce	505	18,7	569	4	54
Semillas de amapola	1050	20,2	472	4	42
Nuez del Brasil	381	13,6	660	4	67
Nuez pecana	372	9,3	692	4	72
Piñones	864	24,0	575	7	51
Pistacho	935	17,6	574	12	52
Semillas de sésamo	514	17,7	559	10	50
Semillas de girasol	786	22,5	574	12	49
Brotos de soja	366	5,3	52	5	1
Nuez común	302	14,4	654	11	63
<b>Huevo</b>					
Huevo de gallina	735	12,9	154	1	11
Huevo clase M	426	7,5	89	0	6
Yema de huevo fresco	1014	16,1	348	0	32
Clara de huevo fresco	666	11,1	50	1	0

Tabla nutricional

Alimentos	Lisina	Proteínas	kcal	Carbohidratos	Grasas
	mg	g		g	g
<b>Salsas procesadas</b>					
Salsa al curry	95	2,3	134	28	1
Kétchup al curry	76	2,0	110	24	0
Levadura de cerveza seca	3545	47,9	339	27	4
Mayonesa	97	1,5	743	2	83
Salsa tártara con 65% de grasa	72	1,1	641	15	65
Salsa shashlik	125	2,9	75	10	2
Mostaza	360	6,0	86	6	4
Salsa de soja procesada	531	8,7	70	8	0
Kétchup	80	2,1	110	24	0
Salsa de tomate	171	4,5	74	13	0
<b>Grasas y aceites</b>					
Mantequilla	48	0,7	741	1	83
Mantequilla clarificada	18	0,3	880	0	100
Grasa / manteca de ganso	0	0,0	883	0	100
Margarina	15	0,2	709	0	80
Aceites vegetales (todos los tipos)	0	0,0	882	0	100
Grasa de cerdo (manteca)	8	0,1	882	0	100
<b>Carne y productos cárnicos</b>					
Carne cocida	2404	27,6	223	0	12
Pollo asado / frito	2260	26,0	189	0	9
Morcilla fresca	1264	15,5	340	1	31
Salchicha tipo bratwurst	1071	12,6	282	0	26
Salchicha de cerdo / de boloña	1206	14,2	283	0	25
Paté tipo «leberwurst»	944	12,4	330	1	31
Salami	1670	19,7	360	2	31
Jamón cocido	1571	18,4	113	1	4
Jamón curado / ahumado	1553	18,3	116	1	4
Beicon ahumado	1357	16	320	0	29
Salchicha tipo «teewurst»	1231	14,4	367	0	35
Perrito / salchicha tipo viena	1286	15,2	296	0	26
<b>Pescado y marisco</b>					
Pescado cocido	1960	21,3	96	0	1
Varitas de pescado	1158	14,2	193	14	9
Marisco cocido (crustáceos)	1417	18,9	93	1	2

Alimentos	Lisina	Proteínas	kcal	Carbohidratos	Grasas
	mg	g		g	g
<b>Queso</b>					
Queso azul Bavaria 65-85% grasa en m. s.	937	13,2	408	0	40
Queso Brie, Camembert 60% grasa	1193	16,8	362	0	33
Queso duro 30% grasa	2053	27,4	256	0	16
Queso duro 45% grasa	1894	25,3	344	0	27
Queso duro 50% grasa	1641	21,9	356	0	30
Queso crema 60% grasa	825	11,0	335	3	32
Requesón	945	12,6	102	3	4
Mozzarella	1710	19,0	255	0	20
Parmesano 40% grasa	2435	34,3	407	0	30
Parmesano 45% grasa	2293	32,3	440	0	35
Queso «quark» 20% grasa	810	10,8	100	4	4
Queso «quark» 40% grasa	675	9,0	143	3	10
Queso de oveja	1428	17,0	236	0	19
Queso fundido untado 50% grasa	900	12,0	318	7	27
<b>Leche y productos lácteos</b>					
Leche materna	86	1,0	69	7	4
Suero de mantequilla	237	3,2	36	4	1
Suero de mantequilla con frutas	202	2,8	74	14	0
Cuajada	241	3,4	64	4	4
Cuajada con frutas	205	2,9	97	14	3
Yogur con frutas	199	2,9	99	14	3
Yogur, 3,5% de grasa	234	3,3	66	4	4
Kéfir	234	3,3	66	4	4
Kéfir con frutas	199	2,9	99	14	3
Leche de vaca entera, 3,5% de grasa	234	3,3	64	5	4
Lactosuero ácido	57	0,6	23	4	0
Nata agria, 10% de grasa	220	3,1	117	3	10
Nata agria, 40% de grasa (crema fresca)	149	2,1	390	2	42
Lactosuero dulce	78	0,8	25	5	0
<b>Helados, dulces, aperitivos</b>					
Gominolas de frutas	65	1,6	329	79	0
Caramelos de goma con esencia de frutas	50	1,0	188	45	0
Caramelos duros	25	0,5	391	95	0

Alimentos	Lisina	Proteínas	kcal	Carbohidratos	Grasas
	mg	g		g	g
Chicle	5	0,1	387	95	0
Crocante	62	2,4	451	82	12
Regaliz	87	4,3	375	86	1
Chocolate con leche	276	9,2	536	54	32
Chocolate con leche entera y nueces	455	8,5	521	49	32
Caramelos de menta	25	0,5	406	98	1
Arroz inflado	285	7,5	390	84	2
Caramelos de nata	28	0,4	355	79	4
Nubes	100	2,0	333	80	0
Grageas de chocolate	123	4,0	372	77	5
Fideos de chocolate	190	6,3	442	59	20
Productos de chocolate sin leche	159	5,3	478	47	30
Chocolate negro	214	7,1	496	44	33
Helado de fruta	90	1,3	132	28	1
Helado artesanal	0	0,0	61	15	0
Helados lácteos	162	2,3	85	13	2
Sorbete	10	0,2	139	32	0
Gusanitos con cacahuete	310	9,7	529	45	35
Patatas fritas de bolsa	318	5,5	535	41	39
Crackers	198	10,3	376	75	3
Palitos malteados	171	9,0	347	75	1

Fuente de datos: Prodi 5.5 (código federal de alimentos BLS II. 3, SOUCI FACHMANN KRAUT 2005)

\* No existen análisis de lisina para las patatas fritas congeladas, de modo que el valor

## Guía

Guía de la AWMF n.º 027/018 (fase de desarrollo de 3) para el diagnóstico, tratamiento y manejo de la aciduria glutárica tipo I (sinónimo: glutaril-CoA deshidrogenasa). URL: [www.awmf.org](http://www.awmf.org)

## Recomendaciones dietéticas, análisis de alimentos

Sociedad alemana de nutrición, sociedad austríaca de nutrición, sociedad suiza para la investigación sobre nutrición, asociación suiza para la nutrición. Valores de referencia para la ingesta de nutrientes (2000). Frankfurt / Main: Umschau.

Base de datos de nutrición Nutribase (incl. Código federal de alimentos BLS II.3)

Optimix. Instituto de investigación en nutrición infantil (FKE) de Dortmund. URL: [www.fke-](http://www.fke-)

[do.de](http://www.fke-do.de) Prodi 5.5 (código federal de alimentos BLS II. 3, Souci, Fachmann, Kraut 2005)

## Trabajos originales (en inglés)

Dixon MA and Leonard JV ( 1992) Inter Current illness inborn errors of intermediary metabolism. *Arch Dis Child* 67: 1387-1391.

Mueller E, Kölker S ( 2004) Reduction of lysine intake while Avoiding malnutrition - major goals and major problems in dietary treatment of glutaryl-CoA dehydrogenase deficiency. *J Inherit Metab Dis* 27: 903-910.

Kölker S, Greenberg CR, Lindner M, Mueller E, Naughten ER, Hoffmann GF ( 2004) Emergency treatment in glutaryl-CoA dehydrogenase deficiency. *J Inherit Metab Dis* 27: 893-902.

Kölker S, Garbade S, Greenberg CR, et al ( 2006) Natural history, outcome, and treatment efficacy in children and adults with glutaryl-CoA dehydrogenase deficiency. *Pediatr Res* 59: 840-847.

Kölker S, Garbade SF, Boy N, et al ( 2007) Decline of acute encephalopathic crises in children with glutaryl-CoA dehydrogenase deficiency IDENTIFIED BY neonatal screening in Germany. *Pediatr Res* 62: 353-362.

Kölker S, Christensen E, Leonard JV, et al ( 2007) Guideline for the diagnosis and management of glutaryl-CoA dehydrogenase deficiency (glutaric aciduria type I). *J Inherit Metab Dis* 30: 5-22.

Monavari AA, Naughten ER ( 2000) Prevention of cerebral palsy in glutaric aciduria type I by dietary management. *Arch Dis Child* 82: 67-70.

Strauss KA, Puffenberger EC, Robinson DL, Morton DH ( 2003) Type I glutaric aciduria, part 1: Natural history of 77 patients. *Am J Med Genet* 121C: 38-52.

Yannicelli S, pipe F, Warman FL ( 1994) Nutrition support for glutaric acidemia type I. *J Am Diet Assoc* 94: 183-191.

## Enlaces de Internet

*Alemania*

- Grupo de apoyo para afectados por aciduria glutárica: [www.glutarazidurie.de](http://www.glutarazidurie.de)
- Asociación de trastornos metabólicos pediátricos (APS) en la sociedad de medicina pediátrica y de la adolescencia (DGKJ): [www.aps-med.de](http://www.aps-med.de)
- Asociación de sociedades médico-científicas (AWMF): [www.uni-duesseldorf.de/AWMF/](http://www.uni-duesseldorf.de/AWMF/)

- Asociación de dietética pediátrica (APD): [www.netzwerk-apd.de](http://www.netzwerk-apd.de)
- Instituto de investigación sobre nutrición infantil (FKE): [www.fke-do.de](http://www.fke-do.de)
- Sociedad alemana de nutrición (DGE): [www.dge.de](http://www.dge.de)
- Sociedad alemana de distonía (DDG): [www.dystonie.com](http://www.dystonie.com)
- Orphanet - El portal sobre enfermedades raras y medicamentos huérfanos: [www.orpha.net](http://www.orpha.net)
- Alianza de enfermedades crónicas raras (ACHSE): [www.achse-online.de](http://www.achse-online.de)

*Internacionales*

- Asociación de acidemias orgánicas (OAA): [www.oaaneews.org](http://www.oaaneews.org)
- Organización Internacional de acidemia glutárica (IOGA): [www.glutaricacidemia.org](http://www.glutaricacidemia.org)
- Sociedad para el estudio de los errores congénitos del metabolismo (SSIEM): [www.ssiem.org](http://www.ssiem.org)

