

# MANUAL PARA LA ALIMENTACIÓN DE PACIENTES CON ERRORES INNATOS DEL METABOLISMO



ANA BELÉN MARTÍNEZ ZAZO  
CONSUELO PEDRÓN GINER

# MANUAL PARA LA ALIMENTACIÓN DE PACIENTES CON ERRORES INNATOS DEL METABOLISMO.

Autoras:  
ANA BELÉN MARTÍNEZ ZAZO  
CONSUELO PEDRÓN GINER

Diseño Gráfico:  
© Daniel Cosano Molleja

### **Ana Belén Martínez Zazo**

Licenciada en Medicina y Cirujía. Especialista en Pediatría y sus Áreas Específicas. Médico Adjunto del Servicio de Pediatría del Hospital Universitario La Moraleja. Madrid. España.

### **Consuelo Pedrón Giner**

Doctora en Medicina. Especialista en Pediatría y sus Áreas Específicas. Médico Adjunto. Profesora Asociada de Pediatría. Sección de Gastroenterología y Nutrición. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Universidad Autónoma. Madrid. España.

Esta obra se presenta como un servicio a la profesión médica. El contenido de la misma refleja las opiniones, criterios, conclusiones y hallazgos propios de sus autores.

Cualquier forma de reproducción, comunicación pública o transformación de esta obra solo puede ser realizada con la autorización de sus titulares, salvo excepción prevista por la ley. Ejemplar gratuito. Prohibida su venta.

© 2016 Ana Belén Martínez Zazo, Consuelo Pedrón Giner.

ISBN: 978-84-617-5844-9

# PRESENTACIÓN

---

Los pacientes con errores congénitos del metabolismo tienen alteraciones en el proceso de la nutrición que no les permiten realizar una alimentación como la de un niño sano.

Para mantener controlada su enfermedad deben consumir una dieta de alimentos naturales diseñada específicamente en cada caso y productos especiales adaptados a las necesidades concretas del problema que presenten.

Por esta razón, si el conocimiento de la composición de los alimentos es importante para conseguir que los niños normales realicen una alimentación adecuada, en los pacientes con errores congénitos del metabolismo es aún más necesario.

Con este manual pretendemos proporcionar una información clara y razonada del porqué y cómo de las recomendaciones dietéticas en los errores congénitos del metabolismo de los distintos grupos de patologías metabólicas.

Las autoras



# ÍNDICE

---

1. Introducción	7
2. Alimentación controlada en proteínas	9
3. Alimentación controlada en grasas	17
3.1. Alteración de la beta-oxidación de los ácidos grasos	17
3.2. Dislipemias primarias	23
3.2.1. Hipertrigliceridemias	23
3.2.2. Hipercolesteloretrias	25
3.2.3. Abetalipoproteinemia e hipobetalipoproteinemia familiar	27
3.3. SLOS	28
4. Alimentación controlada en hidratos de carbono	29
4.1. Glucogenosis	29
4.2. Galactosemia. Fructosemia	33
4.2.1. Galactosemia	33
4.2.2. Fructosemia	34
Ideas finales	37
Bibliografía	39



# 1. INTRODUCCIÓN

Los llamados errores innatos del metabolismo corresponden a un grupo de enfermedades poco comunes pero muy diversas en las que un trastorno genético produce una alteración en el metabolismo. Esta alteración provoca que el cuerpo no obtenga la energía ni los productos que necesita para funcionar correctamente y, a cambio, acumule otros que pueden resultarle tóxicos.

En algunas de estas enfermedades los alimentos que se toman en la dieta juegan un papel fundamental, pues existe una imposibilidad de transformar o utilizar de forma adecuada algunos de sus componentes "mayores" (proteínas, hidratos de carbono o grasas). En ellas el tratamiento se basará en la realización de una dieta especial que evite aquellas sustancias que no se pueden metabolizar y que a su vez asegure al organismo todos los nutrientes que necesita para funcionar como es debido. Además es muy importante asegurar un aporte de energía suficiente para evitar que se pongan en marcha mecanismos de obtención de energía endógenos (catabolismo) que activan las reacciones metabólicas alteradas que ocasionan el acúmulo de productos "tóxicos".



Estas dietas especiales son, en general, complejas y deben seguirse estrictamente. Por ello deben estar elaboradas y supervisadas por un equipo multidisciplinar especializado. Sin embargo, es muy importante que el paciente y su familia conozcan cuáles son sus fundamentos para evitar cometer errores, poder adaptarla a sus hábitos culinarios y sociales en la medida de lo posible y, de este modo, asegurar el cumplimiento exigido.

Es imprescindible la educación nutricional del paciente y su entorno, pues los hábitos alimentarios adquiridos durante la primera infancia se mantendrán de por vida, garantizando así el éxito del seguimiento de la dieta para siempre.

El objetivo de esta guía es establecer unas pautas de alimentación generales y sencillas para las situaciones en las que se requieren estas dietas especiales. De este modo se persigue involucrar de una forma más directa al paciente y su familia en el tratamiento, y facilitar así la adaptación de un "menú normal" a un "menú especial" con ayuda del equipo especializado responsable.

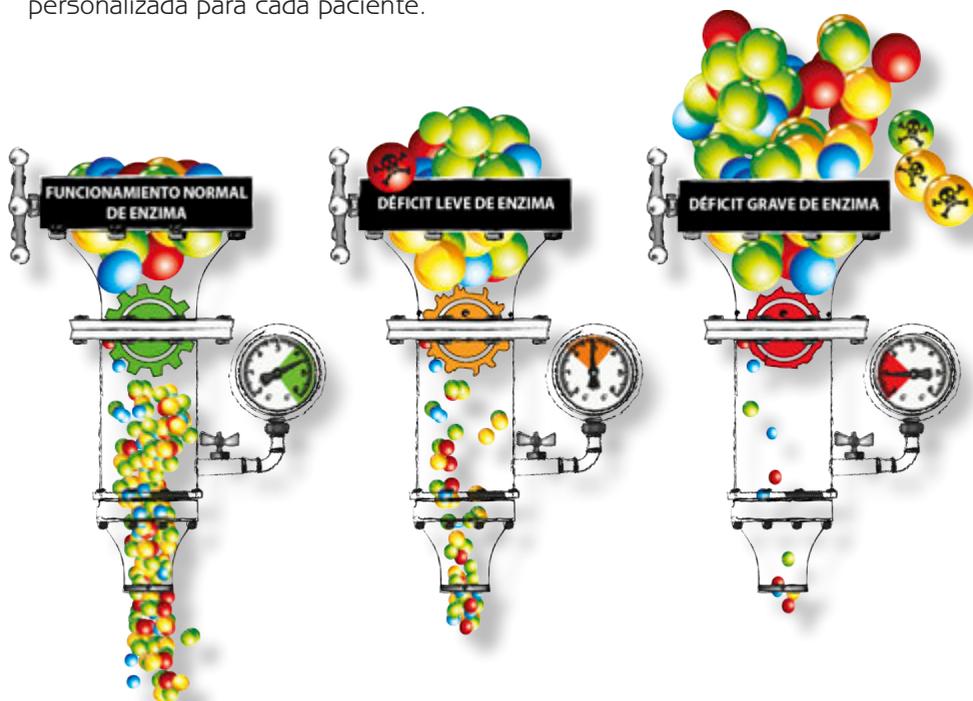
## 2. ALIMENTACIÓN CONTROLADA EN PROTEÍNAS

### 2.1. PRINCIPIOS GENERALES

Existen numerosas “enfermedades metabólicas” que requieren una alimentación con un control estricto de la cantidad de proteínas totales que se ingieren y/o de algunos aminoácidos concretos.

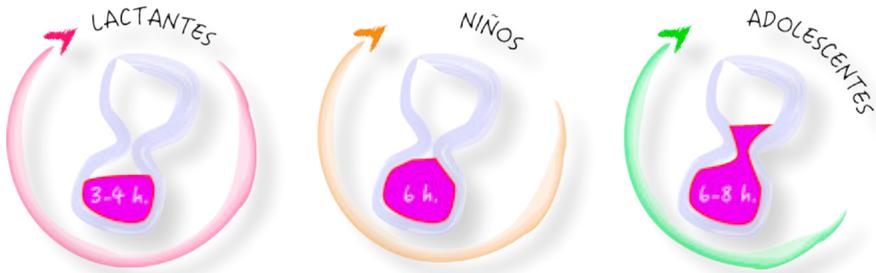
En general estas patologías son aquellas en las que se ven implicadas las vías metabólicas de los aminoácidos y sus productos, es decir, las aminoacidopatías, las acidurias orgánicas y los defectos en el ciclo de la urea.

En función de la gravedad del defecto, es decir, de cómo la alteración genética repercute en la actividad residual de la enzima y en su función, la restricción proteica será mayor o menor, por lo que siempre se debe realizar una dieta personalizada para cada paciente.



Sin embargo, en cualquiera de los casos la base para su elaboración es la misma, debiéndose cumplir unos principios generales:

- 1 **Se evitarán periodos de ayuno largos**, puesto que en esas situaciones el organismo obtiene parte de la energía que necesita a partir de sus propias proteínas y en estas enfermedades no sería posible porque su metabolismo está alterado. De forma general, se permitirá un máximo de 3-4 horas en los lactantes, 6 horas en los niños más mayores, y hasta 6-8 horas en los adolescentes y adultos.

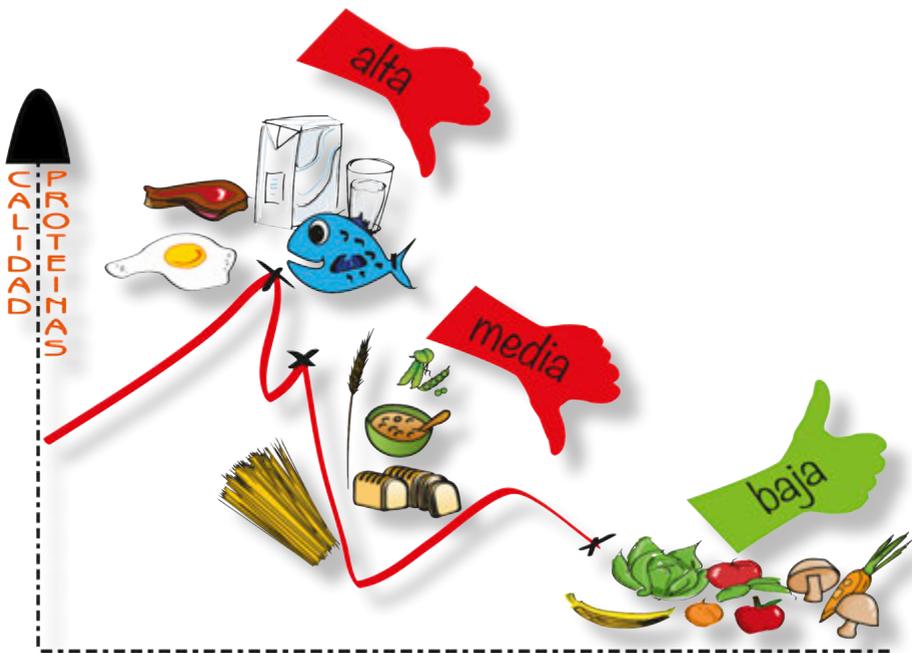


- 2 **Se realizará una restricción en la cantidad total de aporte de proteínas naturales** con el fin de restringir el aporte de un aminoácido o el aporte proteico final. La intensidad de la restricción dependerá de la "tolerancia proteica" individual y será establecida por el equipo médico.
- 3 **La cantidad de proteína total de la dieta se calcula según las necesidades proteicas diarias dependiendo de la edad.** Será la suma de la cantidad de proteína aportada por los alimentos naturales más la cantidad de proteínas aportadas con las fórmulas especiales exentas en los aminoácidos problemáticos (aminoacidopatías o acidurias orgánicas) o con las que poseen una mezcla de aminoácidos esenciales (defectos del ciclo de la urea).
- 4 **Se repartirá el aporte proteico a lo largo de las 4-5-6 comidas realizadas durante el día**, combinando siempre las proteínas naturales (las ingeridas en los alimentos) con las de la fórmula especial.
- 5 Es importante además **asegurar un aporte de calorías adecuado** (se calculará según la edad, sexo y peso) con el fin de conseguir un crecimiento y desarrollo óptimos y evitar el catabolismo proteico (es decir, que las proteínas se degraden en el propio organismo para conseguir energía, aumentando así los productos "tóxicos" que no se pueden metabolizar en estas enfermedades).

- ⑥ **Se realizará una dieta lo más variada y diversificada posible** para mejorar el cumplimiento, intentando adecuarla a las costumbres sociales del paciente y su edad:
- Se pueden usar todas las técnicas de cocinado y añadir especias que potencien el sabor de los alimentos.
  - Se pueden utilizar productos especiales bajos en proteínas: harinas, pan, pasta, galletas, repostería, lácteos, sustituto de huevo...
  - Existen alimentos “prohibidos” y otros que se pueden tomar con libertad, pudiendo hacer “intercambios equivalentes” entre los alimentos restringidos y así poder realizar pequeñas variaciones en la dieta para que no resulte monótona.
  - Se adaptarán recetas “proteicas” a recetas “bajas en proteínas”.
- ⑦ **Existen “situaciones especiales”** que causan “estrés metabólico” como pueden ser las infecciones, la fiebre, o posibles intervenciones quirúrgicas, **que precisan** disminuir parcial o totalmente el aporte de proteínas sin disminuir el aporte de calorías. Es decir, en estas situaciones habrá que **adaptar la dieta** con el objeto de contrarrestar el aumento de “productos proteicos tóxicos” que genera el organismo en esas situaciones de estrés.

## 2.2. ALIMENTOS RESTRINGIDOS Y PERMITIDOS

Para hacer una dieta restringida en proteínas limitaremos el consumo de los alimentos que contienen proteínas de buena calidad en cantidades importantes, o lo que es lo mismo, limitaremos los alimentos ricos en proteínas de alto y medio valor biológico. Este tipo de proteínas están presentes principalmente en los productos de origen animal (carnes, pescados, huevos, lácteos y derivados), y en menor medida en los cereales y sus derivados, las legumbres y los frutos secos. Estos alimentos serán los que estarán estrictamente controlados y sus proteínas contabilizadas, pues son los “problemáticos” en este tipo de dietas. Constituirán la parte de proteína procedente de “alimentos naturales” que debe ser calculada de forma individualizada para cada paciente según su tolerancia y que, de forma general, corresponderá a cantidades muy pequeñas de estos alimentos. No obstante podremos realizar pequeños cambios en la dieta jugando con las “equivalencias proteicas” entre los distintos alimentos de esta categoría (ver más adelante) con el fin de que la dieta sea menos monótona.



Para algunos de estos alimentos existen en el mercado sustitutos especiales “bajos en proteínas” (harinas, pan, pastas, repostería, leche, huevo) que podremos utilizar en lugar de aquellos con el fin de “normalizar” la dieta lo más posible. También hay que saber que el almidón de maíz (Maizena®) y algunos de los productos sin gluten (derivados de cereales que no incorporan leche, huevo, frutos secos...) contienen baja cantidad de proteínas y pueden ser sustitutos de otros equivalentes que pertenecen al grupo de los alimentos restringidos.

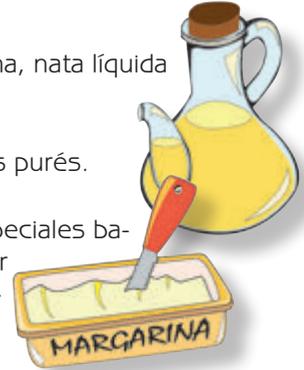
Las verduras, frutas y hortalizas podrán ser consumidas de una forma más “libre” si restringimos los alimentos anteriores, pues aportan poca cantidad de proteína y además ésta es de baja calidad. Esto nos permitirá poder realizar una dieta más diversificada y variada, pudiendo realizar comidas atractivas vegetarianas que sustituyan a platos habituales de una dieta infantil (por ejemplo hamburguesa vegetal (no de soja), lasaña con masa especial de verduras, calabacines rellenos de verdura...).

Otros alimentos que pueden tomarse “libremente” (aunque siempre bajo supervisión inicial del equipo médico) pueden ser, por ejemplo, la horchata de chufa, los helados de hielo, y algunos aperitivos como ruedas de patatas realizadas con almidones.

## 2.3. AUMENTO DEL APORTE CALÓRICO

Como ya se ha comentado, además de restringir la proteína, es muy importante mantener un aporte calórico adecuado. Sin embargo, en estos casos a veces es difícil conseguirlo pues al limitar los alimentos ricos en proteínas también limitamos alimentos que nos aportan gran cantidad de calorías. Por esta razón debemos emplear algunos trucos para poder cumplir el objetivo calórico:

- ✓ Utilizar técnicas de cocinado como el frito, en lugar de la plancha, la cocción simple o el horneado.
- ✓ Añadir aceite de oliva virgen, mantequilla, margarina, nata líquida vegetal o Maizena® en los purés, cremas o salsas.
- ✓ Añadir picatostes (de pan bajo en proteínas) en los purés.
- ✓ Utilizar rebozados o empanados con productos especiales bajos en proteínas, que además de aumentar el valor calórico aumentarán la palatabilidad de los alimentos.
- ✓ Acompañar los alimentos con salsas “vegetales” como salsa de tomate o de aguacate.
- ✓ Utilizar salsa bechamel realizada con harina y leche especiales bajas en proteínas.
- ✓ Añadir guarniciones variadas vegetales en los segundos platos, preferiblemente rehogadas con aceite de oliva, ajo u otras especias.



- ✓ Acompañar los postres con mermeladas, caramelo o salsa de chocolate especial.
- ✓ Utilizar frutas en almíbar.



En algunos casos en los que no podamos suplir con estas medidas las calorías requeridas, podemos utilizar módulos nutricionales específicos, que existen en el mercado, de hidratos de carbono, lípidos o ambos que se pueden añadir a la dieta habitual. La utilización de estos módulos se realizará bajo prescripción del equipo médico del paciente.

## 2.4. SITUACIONES ESPECIALES

Existen diversas situaciones en las que en la mayoría de estas patologías se necesita modificar la dieta de forma transitoria, como son las infecciones, la fiebre o las intervenciones quirúrgicas. El equipo médico del paciente deberá prever una dieta diferente y las pautas a seguir para estos momentos, pero, de forma general, y siempre que el estado clínico permita una alimentación oral, habrá que retirar los alimentos que contengan proteínas de alto o medio valor biológico de la dieta. Dicho de otra manera, en esas situaciones se deberán retirar todos los productos animales y sus derivados (carne, pescado, huevo, leche), las legumbres, los cereales y sus derivados (pan, pasta, harina, bollería), y los frutos secos.



Además, para mantener el aporte de calorías o incluso aumentar ese aporte (necesario en algunas ocasiones en estas situaciones), se sustituirán los alimentos retirados por otros sin proteínas y ricos en hidratos de carbono, o por módulos específicos de hidratos de carbono y/o grasas.

También se mantendrá la administración de las fórmulas especiales de cada paciente en la mayoría de los casos.

## 2.5. EQUIVALENTES PROTEICOS

La utilidad de saber qué cantidad de diferentes alimentos son equivalentes entre sí en relación con su contenido en proteínas, es la de poder intercambiarlos en la dieta para que ésta sea más variada. Existen tablas de composición de alimentos que nos pueden ayudar a comprobar la cantidad de proteína de diferentes productos. A continuación pondremos algunos ejemplos de alimentos que se suelen utilizar para realizar estos "intercambios", basadas en las tablas clásicas de los Laboratorios Alter. Pueden existir pequeñas diferencias con otras tablas dependiendo de la metodología utilizada para su elaboración. Las cantidades siempre estarán medidas con básculas de precisión y siempre se realizarán los cambios bajo supervisión inicial del equipo médico del paciente.

Ejemplos de contenido proteico en raciones habituales :

ALIMENTO	Gramos de Proteina
1 vaso de leche pequeño (100 ml)	3,5
1 yogur (125 g)	4,5
1 porción de queso de burgos (30 g)	3,5
1 porción de queso manchego (10 g)	3
1 huevo pequeño (50 g)	7
Clara de huevo (50 g)	6
Yema de huevo (50 g)	8
1 cuenco de pasta cocida (100 g)	3
1 cuenco de arroz cocido (100 g)	2
1 porción de pan blanco (50 g)	4
1 cuenco de legumbres cocidas (judías; lentejas; guisantes; 100 g)	7
1 porción de tocino, sólo grasa (100 g)	1
1 porción de carne (25 g)	5
1 porción de pescado (30 g)	5

Expresado de otro modo:

<b>ALIMENTO</b>	<b>Gramos de Proteína</b>		
	<b>1</b>	<b>3</b>	<b>5</b>
<b>Leche entera</b>	30 ml	90 ml	150 ml
<b>Yogur entero</b>	27 g	54 g	135 g
<b>Queso de Burgos</b>	8 g	24 g	40 g
<b>Queso Manchego</b>	3,5 g	10 g	17 g
<b>Huevo entero</b>	7 g	21 g	35 g
<b>Yema de huevo</b>	6 g	18 g	30 g
<b>Pasta cocida</b>	30 g	90 g	150 g
<b>Arroz blanco cocido</b>	40 g	120 g	200 g
<b>Pan blanco</b>	12 g	36 g	60 g
<b>Lentejas, judías, guisantes cocidos</b>	14 g	42 g	70 g
<b>Tocino, sólo grasa</b>	100 g	300 g	500 g
<b>Tocino (bacon)</b>	9 g	27 g	45 g
<b>Carne</b>	4,5 g	13 g	22 g
<b>Pescado</b>	5,5 g	16 g	27 g

Basado en la tabla de composición de alimentos del Laboratorio Alter.

Disponible en: <http://www.spao.es/documentos/biblioteca/entrada-biblioteca-fichero-56.pdf>

## 3. ALIMENTACIÓN CONTROLADA EN GRASAS

A grandes rasgos podríamos hablar de tres grupos de enfermedades metabólicas en los que existe una alteración en el metabolismo de las grasas y precisan de una dieta controlada en las mismas:

**3.1. Alteración de la beta-oxidación de los ácidos grasos.**

**3.2. Dislipemias primarias (hiperlipemias o hipolipemias).**

**3.3. Otros, como el síndrome de Smith-Lemli-Opitz (SLOS).**

El tratamiento dietético en cada uno de estos grupos es diferente, por lo que hablaremos de cada uno por separado.

### 3.1. ALTERACIÓN DE LA BETA-OXIDACIÓN DE LOS ÁCIDOS GRASOS

#### 3.1.1. PRINCIPIOS GENERALES

La beta-oxidación de los ácidos grasos se pone en marcha cuando el cuerpo necesita energía en periodos de ayuno largo o en situaciones de gran demanda energética como el ejercicio intenso o las infecciones en las que se “acaban” otras fuentes de energía. En estas enfermedades existe una alteración en esta vía del metabolismo, existiendo varios trastornos diferentes en función del tipo de ácido graso que no se puede metabolizar (cadena muy larga, larga, media o corta). Con el fin de eludir las situaciones en las que se pondría en marcha la beta-oxidación de ácidos grasos, la dieta en estos pacientes deberá tener las siguientes características.

- ❶ **Evitar el ayuno prolongado:** de forma general, máximo 3-4 horas en los lactantes, 6 horas en los niños hasta los 2 años, 6-8 horas en los niños de 2-6 años, y hasta 12 horas en los mayores de esa edad. Para conseguir alargar el periodo de ayuno permitido, por las noches se puede administrar almidón de maíz crudo en la cena o a mitad de la noche a partir de los 2 años de edad.
- ❷ **Se restringirá el aporte total de grasa en la dieta** (será generalmente un 20-25% del total de las calorías administradas) manteniendo un aporte calórico total adecuado a las necesidades (se conseguirá aumentando el aporte de hidratos de carbono).
- ❸ **Se restringirán aquellos alimentos que contengan el tipo de ácidos grasos que no se pueden metabolizar en cada caso**, sustituyéndolos por otro tipo de ácidos grasos que se metabolicen sin problemas.
- ❹ **Se realizará una dieta que contenga hidratos de carbono de absorción lenta** en las comidas, procurando así un nivel de glucosa en sangre más o menos constante para evitar la necesidad de metabolizar los ácidos grasos para obtener energía (ver más adelante: “aumento del aporte calórico”).



- ❺ **En la situaciones de mayor demanda** (infecciones, fiebre, ejercicio intenso...) **se modificarán las pautas habituales**, realizando tomas frecuentes y administrando bebidas ricas en azúcar o soluciones especiales de polímeros de glucosa a concentraciones altas.
- ❻ **En ocasiones se necesitará un suplemento** de ácidos grasos esenciales pues al restringir las grasas (especialmente en los trastornos de cadena larga) existe el riesgo de su déficit.

### 3.1.2. ALIMENTOS RESTRINGIDOS Y PERMITIDOS

En la dieta de estos pacientes tendremos que limitar por una parte el consumo de grasa en general y por otra restringir el consumo de las grasas que no se pueden metabolizar en cada caso.



1 Para el primer objetivo, restringiremos en la dieta aquellos alimentos que son ricos en grasas, sustituyéndolos por otros con menor contenido en las mismas:

### 1.1 Productos animales:

- Se evitarán las carnes grasas (especialmente cerdo y cordero) y sus derivados (embutidos, tocino), así como las piezas con "grasa visible". Son preferibles las carnes de ave (a excepción de la carne de pato, son las que menor cantidad de grasa contienen), conejo y ternera.
- Serán preferibles los pescados frente a las carnes, especialmente los magros (o blancos) frente a los grasos (o azules). La grasa del pescado se encuentra predominantemente bajo la piel y es rica en ácidos grasos esenciales poliinsaturados.
- Se evitarán los productos lácteos enteros, siendo preferibles los desnatados.
- Se limitará el consumo de yema de huevo.
- Se restringirá el uso de grasas de origen animal: manteca, sebo, mantequilla y aceites de pescado. (aún siendo estos últimos más recomendables que los anteriores).



### 1.2 Productos vegetales:

- Se promoverá una dieta basada en verduras, frutas (a excepción de aguacate y coco con gran contenido en grasa), legumbres (salvo las oleoleguminosas: soja y cacahuete), cereales y sus derivados (siempre y cuando éstos no contengan otros productos "restringidos"). Estos alimentos contienen en general poca grasa y podrán ser tomados libremente.
- Se evitará el uso de aceites de origen vegetal, manteca de cacao y de coco, y margarinas. Por esta razón también se restringirá la ingesta de bollería industrial, ya que se realiza con aceite/manteca de coco o de palma en la gran mayoría de los casos.

- Se limitará el consumo de frutos secos, ricos en ácidos grasos mono y poliinsaturados.

2 En cuanto a los alimentos “prohibidos” y recomendados según el tipo de ácido graso que no se metabolice, podemos decir en general:

2.1 En los **déficits de cadena larga y muy larga**:

- Este tipo de ácidos grasos se encuentra en alimentos con grasa saturada (productos animales salvo el pescado y derivados), y en aquellos con ácidos grasos mono y poliinsaturados (todos los aceites vegetales, semillas, frutos secos, pescado y aceite de pescado). Se restringirán por tanto todos estos alimentos.



- Pueden tomar libremente aceite MCT, que además se puede usar para cocinar los alimentos, sustituyendo a otros aceites. Así mismo se pueden utilizar fórmulas especiales ricas en MCT y con poco LCT (triglicéridos de cadena larga) existentes en el mercado para completar el aporte graso y calórico de la dieta.
- Para evitar el déficit de ácidos grasos esenciales se administrarán pequeñas cantidades de ciertos aceites vegetales (soja, nuez, girasol, maíz) como fuente de precursores de los mismos.

2.2 En los **déficits de cadena media y corta**:

- Los ácidos grasos de cadena media se encuentran en alimentos como el coco y sus derivados, y el aceite de palma. Se restringirán por esta razón todos los alimentos que los contengan, incluida la bollería industrial.

- En los defectos de cadena corta se restringirán los mismos productos además de la leche, que contiene ácidos grasos de cadena corta.

- Está contraindicado el uso de aceite MCT. En estos pacientes se pueden usar otro tipo de aceites vege-



tales como el de oliva o el de semillas.

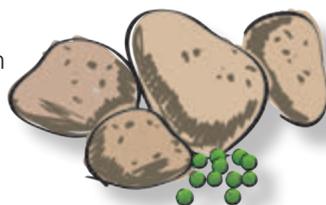
- Pueden usarse dietas modulares especialmente diseñadas, sin MCT y prácticamente exentas de grasa, en el caso que necesitemos aumentar el aporte calórico que no se pueda administrar con la dieta habitual.
- En algunos casos leves puede no precisarse una restricción del aporte grasa total en la dieta, aunque siempre habrá que evitar su exceso. Esta recomendación debe estar, en todos los casos, supervisada por un equipo especializado.

### 3.1.3. AUMENTO DE APORTE CALÓRICO



Es importantísimo administrar un aporte calórico adecuado y suficiente, para evitar que el organismo ponga en marcha el sistema de la beta-oxidación para conseguir la energía que necesita para realizar todas sus funciones.

En este sentido se suplirá la restricción de grasa con un aumento del aporte de hidratos de carbono, especialmente los que se absorben lentamente (pasta, arroz, patatas, legumbres, almidón de maíz).



En los casos en los que se necesite un aumento de aporte de calorías sin un aumento del "volumen" podemos utilizar lo siguiente:

- ✓ Añadir Maizena®, picatostes tostados (no fritos) en los purés, cremas o salsas.
- ✓ Añadir aceite MCT en los purés, cremas o salsas en aquellos casos que se pueda utilizar. En otros casos se podrá utilizar aceite de oliva.
- ✓ Utilizar rebozados o empanados (utilizando sólo la clara del huevo).
- ✓ Utilizar salsa bechamel realizada con harina y leche desnatada.
- ✓ Añadir guarniciones variadas en los segundos platos con pasta, patatas, arroz o legumbres.
- ✓ Acompañar los postres con mermeladas o caramelo.

- ✓ Utilizar frutas en almíbar.

En algunas ocasiones se pueden utilizar además fórmulas especiales exentas en grasa o con grasa a base de MCT (en los casos que no esté contraindicado). Estos productos se usarán siempre bajo control estricto del equipo especializado.



### 3.1.4. SITUACIONES ESPECIALES

Existen diversas situaciones que aumentan las necesidades energéticas del organismo como son las infecciones, la fiebre o el ejercicio intenso.

Ante estas situaciones lo primero que debemos hacer es mantener la dieta habitual pero aumentando la cantidad y la frecuencia de administración de carbohidratos (pan, pasta, arroz, almidón de maíz, fruta, mermelada...). En el caso de que exista intolerancia digestiva a sólidos se intentarán administrar bebidas azucaradas o soluciones de polímeros de glucosa (dextrinomaltosa) en pequeñas cantidades de forma repetida. Si no es posible tampoco la tolerancia de líquidos se debe acudir al hospital para tratamiento con soluciones de glucosa intravenosa.

En los casos en los que se precise un ayuno prolongado, por ejemplo antes de una intervención quirúrgica, será necesario administrar suero glucosado por vía intravenosa durante ese periodo, por lo que el paciente debe permanecer ingresado las horas previas a la intervención. Es importante, por tanto, que el paciente avise de esta peculiaridad incluso ante intervenciones pequeñas que requieran ayuno de varias horas (por ejemplo una extracción dental).



## 3.2. DISLIPEMIAS PRIMARIAS

En el grupo de las dislipemias existe una alteración en el metabolismo de las lipoproteínas (quilomicrones, VLDL, LDL y/o HDL), que están formadas por lípidos (triglicéridos, colesterol, fosfolípidos...) y apoproteínas. El resultado es un aumento (lo más frecuente) o disminución de lípidos circulantes en el organismo. La dieta variará en función del tipo de lípidos que se encuentre implicado.

### 3.2.1. HIPERTRIGLICERIDEMIAS

Existen diversas entidades en el que el resultado principal de la alteración metabólica es una hipertrigliceridemia (triglicéridos > 200mg/dl) más o menos grave:

- Triglicéridos > 850mg/dl (o hipertrigliceridemia grave): déficit de lipoprotein lipasa, déficit de APO C-II.
- Triglicéridos generalmente < 850mg/dl: hipertrigliceridemia familiar, hiperlipidemia familiar combinada.

Las **características generales de la dieta** en las formas graves serán:

- Se reducirá la ingesta de grasa a un 10-15% de las calorías totales.
- El aporte mayoritario de grasas se hará generalmente en forma de triglicéridos de cadena media (MCT) y/o grasa de la serie omega-3 con fórmulas especiales. Estas fórmulas se utilizarán como sustitutos de la leche. También se empleará el aceite MCT para cocinar (se puede calentar, aunque no freír, pues se degrada) en lugar de otros aceites (siempre en cantidades establecidas por el equipo especializado).
- La dieta se basará en alimentos ricos en hidratos de carbono y proteínas con escaso contenido en grasa.
- Se debe asegurar una ingesta adecuada de ácidos grasos esenciales.

Los **alimentos que deben estar estrictamente "controlados"** con cantidades diarias establecidas serán todos aquellos que contienen grasa en cantidad moderada o importante, especialmente los que contienen grasa saturada:

✗ Todos los productos animales: carnes de cualquier tipo, pescados, yema de huevo y productos lácteos. Podrán tomar sólo pequeñas cantidades medidas, eligiendo piezas magras, productos con poca cantidad de grasa y con grasas insaturadas frente a saturadas (productos desnatados, aves, ternera y pescados blancos). También pueden consumir clara de huevo, que añadiendo colorante alimentario puede simular una tortilla.

✗ Todos los alimentos llamados "grasos": aceites, manteca, mantequilla, margarina, nata, tocino, sebo... Estos productos están en principio prohibidos en cualquier cantidad. En algunas ocasiones se recomendarán pequeñas cantidades de aceites vegetales de semillas como fuente de ácidos grasos esenciales.



✗ Los productos vegetales con mayor cantidad de grasa como las oleoleguminosas (soja, cacahuete), los frutos secos, el coco o el aguacate.

En cambio, existen otros **alimentos "libres"**, que son todos aquellos que contienen muy poca cantidad de grasa:

✓ Verduras, hortalizas, frutas (a excepción del coco y el aguacate) y derivados (como mermeladas).

✓ Cereales y derivados (siempre que no contengan otros productos de los "prohibidos").

✓ Legumbres (excepto la soja): lentejas, alubias, garbanzos, guisantes.

En estas enfermedades también es muy importante que se cubran las necesidades calóricas para permitir un crecimiento y desarrollo adecuados. De lo contrario se corre el riesgo de poner en marcha vías metabólicas que dan lugar a un aumento de triglicéridos en sangre. Este efecto también puede presentarse cuando el aporte de calorías es excesivo, lo que llevaría, además, a una ganancia exagerada de peso.

El **aumento de aporte calórico** se realizará incrementando las cantidades de los alimentos “libres”, o en el caso de no poder aumentar la cantidad, porque supusiera un aumento de volumen imposible de tomar, podríamos utilizar los siguientes:

- ✓ Añadir harina o maicena a los purés o cremas.
- ✓ Aumentar el aporte de alimentos como la patata, el arroz o la pasta frente a otros con menor valor calórico.
- ✓ Añadir mermelada a los postres.
- ✓ Añadir cereales a la fórmula especial.
- ✓ Utilizar dietas modulares especiales de hidratos de carbono o fórmulas especiales exentas en grasa que se administrarán como suplemento a los alimentos naturales. Esta medida debe ser prescrita por el equipo médico encargado del paciente.

### 3.2.2. HIPERCOLESTEROLEMIAS

En estos casos **se debe realizar una dieta que consiga disminuir los niveles de colesterol circulantes en sangre**. Para ello:

- Se restringirá el aporte total de grasa al 30% de las calorías, reduciendo especialmente el aporte de grasa saturada (menos del 10% del total de calorías), de grasas “trans”, y de colesterol, y favoreciendo la ingesta de grasas poliinsaturadas (hasta un 10% de las calorías) y monoinsaturadas.
- Se aportarán en cantidades adecuadas proteínas (10-15% del total calórico) e hidratos de carbono (50-60% del total; especialmente de absorción lenta).
- Se recomienda un aporte de fibra adecuado, pues parece que puede tener efecto hipocolesterolemizante.
- Es importante una ingesta habitual de alimentos ricos en “antioxidantes”: vitamina A, vitamina E y vitamina C.

Por tanto, las recomendaciones que se harán para la dieta de estos pacientes serán:

- Quedan **restringidos los siguientes alimentos:**

✗ **Aquellos ricos en grasas saturadas:** carne animal, embutidos, lácteos enteros, bollería industrial, "fritos" y alimentos "grasos" de origen animal (mantequilla, manteca, sebo, nata). En su lugar se recomendarán carnes magras (principalmente de aves, ternera o conejo; 2-3 veces/semana), pescados (preferiblemente frente a la carne pues contienen grasas poliinsaturadas; 3-4 veces/semana), y lácteos desnatados (consumo moderado: 500ml/día).

✗ **Aquellos ricos en colesterol:** vísceras, ciertos mariscos y yema de huevo. Éste último, sin embargo, debe recomendarse tomar "con moderación" (1-2/semana), pero no realizar una restricción importante, pues, aunque contiene cantidades abundantes de colesterol, éste no se absorbe totalmente por la lecitina que también forma parte de ella, y además contiene gran cantidad de grasas poliinsaturadas que le hacen ser una fuente muy adecuada de ácidos grasos esenciales.

✗ **Aquellos que contienen grasas "trans",** como las margarinas y los productos que las contienen (bollería industrial, precocinados, algunos dulces...).

- Las **frutas enteras (evitando los zumos), verduras, hortalizas y legumbres serán de consumo preferente y recomendado**, debiendo ser la base de esta dieta (5 raciones/día), por varias razones:

- 1 Son pobres en grasas.
- 2 Contienen hidratos de carbono como componente principal y, en la mayoría de los casos, éstos son de absorción lenta.
- 3 Contienen gran cantidad de fibra.
- 4 Son una fuente importante de antioxidantes.



- También **se recomendará el consumo de cereales y derivados**, especialmente las variedades integrales, por ser fuente de hidratos de carbono de absorción lenta y de fibra.
- **Se potenciará el uso de aceite oliva** frente a otros por su alto contenido en ácido oleico que es un ácido graso monoinsaturado que reduce el "colesterol malo" o LDL-colesterol y aumenta el "colesterol bueno" o HDL-colesterol. También son recomendables otros aceites vegetales como el de girasol, soja o maíz por su contenido en ácidos grasos omega 3 y 6.
- Se recomendará el cocinado a la plancha, mediante cocción o cocinado al horno frente a la fritura, así como evitar salsas "grasas" como el tomate frito.



### 3.2.3. ABETALIPOPROTEINEMIAS E HIPOBETALIPOPROTEINEMIA FAMILIAR

En estos casos existe un defecto en la absorción de grasas a nivel intestinal, eliminándose por las heces la grasa no absorbida. Por esta razón la dieta debe ser pobre en grasa (5-20g/día) pero con un aporte de ácidos grasos esenciales y vitaminas liposolubles (A, D, E, K) suficiente. Parece que en estos casos el empleo de MCT puede ser beneficioso.

### 3.3. SLOS

En ellos existe una alteración en la síntesis del colesterol.

La dieta trata de conseguir un aumento en los niveles de colesterol disponible con suplementación de colesterol de forma exógena. Para ello se realizará una dieta con alimentos naturales ricos en colesterol (vísceras, yema de huevo, carnes, nata, marisco) y/o se suplementa con fórmulas magistrales especiales de colesterol puro, con el fin de lograr una ingesta total de colesterol de 50-300mg/kg/día. Estos suplementos a veces precisan la administración conjunta con un solubilizante para permitir su absorción.

Es además importante realizar un aporte calórico adecuado pues en algunos de estos pacientes se ha observado un aumento de las necesidades calóricas de forma importante.

## 4. ALIMENTACIÓN CONTROLADA EN HIDRATOS DE CARBONO

Existen múltiples alteraciones congénitas que implican al metabolismo de los hidratos de carbono y que precisan una dieta controlada en los mismos. En este apartado hablaremos esencialmente de dos grandes grupos:

### 4.1. Glucogenosis

4.2. Alteraciones en las que se debe evitar el azúcar que no se puede metabolizar, principalmente **galactosemia y fructosemia**.

## 4.1. GLUCOGENOSIS

### 4.1.1. PRINCIPIOS GENERALES

En este grupo de enfermedades existe una alteración en la obtención y liberación de glucosa a la sangre a partir del glucógeno almacenado en el organismo (principalmente en el hígado y el músculo). Esto supone, por una parte, la pérdida de una fuente de energía fundamental para el cuerpo y, por otra, la acumulación de sustancias intermedias en los tejidos donde normalmente se almacena el glucógeno.

Existen varios tipos de glucogenosis en función de la reacción metabólica que esté alterada. Los tipos que son susceptibles de un tratamiento con dieta son el I, III, VI y IX. El objetivo principal de este tratamiento es evitar la hipoglucemia (bajada de glucosa en la sangre), que además es la responsable del resto de manifestaciones clínicas.

Por ello, las características básicas de esta dieta serán:

- 1 **Evitar periodos de ayuno**, que serán más cortos que en el caso de las alteraciones en el metabolismo de grasas y proteínas puesto que la glucosa es el primer sustrato a utilizar en los periodos de ayuno corto. Así en lactantes se realizarán tomas cada 2-3 horas, en niños de 1-3 años cada 3-4 horas, en preescolares cada 4-6 horas, en niños mayores de 6 años y adolescentes cada 6 horas, y en adultos cada 6 horas durante el día y cada 6-8 horas durante la noche. En las glucogenosis tipo VI y IX, que son más leves, los periodos de ayuno pueden ser algo más largos.
- 2 **A partir de los 1-2 años se utilizará almidón crudo de maíz** (mezclado con agua fría en proporción  $\frac{1}{2}$ ; se puede también mezclar con leche fría o yogur para mejorar el sabor) cada 4-6 horas aproximadamente (comidas principales y nocturno) para alargar los periodos de ayuno.
- 3 **Respecto a las tomas nocturnas**: en lactantes se hará con nutrición enteral nocturna continua, en los más mayores se puede sustituir ésta por tomas de almidón crudo de maíz.
- 4 La dieta debe contener una **distribución energética** aproximada de 60-70% de hidratos de carbono, 10-15% de proteínas y 20-30% de grasas. En la glucogenosis tipo III la distribución será con menos hidratos de carbono (50-55%) y más proteínas (20-25%).
- 5 **Se evitarán los alimentos ricos en azúcares de absorción rápida** (sacarina, fructosa, galactosa), debido a que producen un pico importante de glucosa en sangre que se sigue de una bajada brusca de la misma que da lugar a hipoglucemia. Esta medida es especialmente importante en la glucogenosis tipo I.
- 6 **Se recomienda el consumo de alimentos ricos en carbohidratos complejos de absorción lenta o semilenta** como el arroz, la avena, la pasta, las legumbres...
- 7 **El consumo de grasas recomendado se realizará fundamentalmente a base de grasas mono y poliinsaturadas**, evitando las saturadas, las grasas trans y el colesterol.
- 8 **En situaciones especiales** en las que no existe tolerancia oral o es necesario el ayuno vía oral, **será preciso administrar soluciones glucosadas intravenosas** para cubrir los requerimientos según la edad (mayores cuanto menor edad).

## 4.1.2. ALIMENTOS RESTRINGIDOS Y PERMITIDOS

Siguiendo estas bases, podemos decir que los **alimentos "prohibidos"** o que habría que evitar serían:

- ✗ La leche o los lácteos ricos en lactosa (como por ejemplo los quesos blandos o de untar, o los yogures bebibles), sustituyéndolos por lácteos sin lactosa.
- ✗ Los alimentos que contengan sacarina: azúcar, refrescos, dulces, chucherías, mermeladas, siropes, frutas en almíbar, cereales azucarados...
- ✗ El pan blanco, siendo mejor sustituido por pan integral.
- ✗ Algunas frutas con índice glucémico alto (es decir, sus azúcares se absorben rápidamente), como por ejemplo la sandía, el melón, la piña, el kiwi o las cerezas.
- ✗ Alimentos ricos en grasas saturadas, colesterol o grasas trans: productos de origen animal (exceptuando el pescado), especialmente aquellos con grasa visible o más grasos (como el cerdo o el cordero) y sus derivados como los embutidos; productos elaborados principalmente con la materia grasa procedente de animales (mantequilla, manteca, sebo, nata...); bollería industrial; productos precocinados; vísceras; mariscos; margarina... Estos alimentos serán consumidos en cantidades restringidas debido a que producen hipercolesterolemia e hipertrigliceridemia, alteraciones bioquímicas frecuentes en los pacientes con glucogenosis.



Por el contrario **se recomendará** una dieta rica en:

- ✓ Verduras, frutas, hortalizas y legumbres.
- ✓ Tubérculos: el consumo de patata cocida fría en especial es muy recomendable, pues con esta forma de cocinado los hidratos de carbono se absorben más lentamente.

- ✓ Cereales y derivados: arroz, pasta, harinas, productos integrales... Es importante que estos productos se consuman con un punto de cocción óptimo (es decir, "al dente"), pues de esta forma los hidratos de carbono que contienen se absorben más lentamente.



- ✓ Productos animales poco grasos o con grasa "saludable" como la carne de ave, el pescado y el huevo.
- ✓ Frutos secos en cantidad moderada, pues son ricos en ácidos grasos poliinsaturados.
- ✓ Se favorecerá el uso de aceite de oliva o de semillas (maíz, girasol, soja).

### 4.1.3. SITUACIONES ESPECIALES

En las situaciones en las que el organismo precisa más energía (como son las infecciones, la fiebre o el ejercicio intenso) debemos realizar pequeños cambios en la dieta para hacer frente a esta mayor demanda.

Inicialmente mantendremos la dieta habitual pero aumentaremos la cantidad y la frecuencia de administración de carbohidratos (pan, pasta, arroz, almidón de maíz...).

En el caso de que no exista tolerancia digestiva a sólidos se intentarán administrar bebidas azucaradas o soluciones de polímeros de glucosa (dextrino-maltosa) en pequeñas cantidades de forma repetida y continuada, o bien se administrarán dichas soluciones a través de sondas enterales en un régimen de nutrición enteral continua en los pacientes portadores de las mismas; las cantidades a administrar deben ser las calculadas e indicadas por el equipo multidisciplinar para este tipo de situaciones.

Si esto tampoco es posible, se acudirá al hospital para tratamiento con soluciones de glucosa intravenosa.

En los casos en los que se precise un ayuno digestivo “programado”, por ejemplo antes de una intervención quirúrgica, será necesario administrar suero glucosado por vía intravenosa durante ese periodo, por lo que el paciente debe permanecer ingresado las horas previas a la intervención. Es importante, por tanto, que el paciente avise de esta peculiaridad incluso ante intervenciones pequeñas que requieran ayuno de varias horas (por ejemplo una extracción dental o antes de pruebas diagnósticas como ecografías o resonancias magnéticas).

## 4.2. GALACTOSEMIA. FRUCTOSEMIA

Aunque estas entidades son muy diferentes, desde el punto de vista práctico y dietético tienen la misma base para su tratamiento: eliminar de la dieta los alimentos que contengan los azúcares que no se pueden metabolizar. No precisan de más modificaciones ni restricciones.

### 4.2.1. GALACTOSEMIA

En estos casos **se eliminarán de la dieta** aquellos alimentos que contengan galactosa:

✗ Principalmente leche y derivados (yogures, mantequilla, margarina con leche, nata, todos los productos manufacturados con leche como algunos embutidos o conservas, conservantes...). Se utilizarán lácteos completamente exentos en lactosa y galactosa, como por ejemplo las fórmulas de soja.

✗ Productos que contengan lactosa, como algunos medicamentos.

✗ Productos que contengan galactosa, como algunos productos manufacturados, saborizantes o edulcorantes. En este sentido se deben evitar al máximo los productos industrializados, pues en algunas ocasiones pueden contener galactosa en pequeñas cantidades que no se muestran en el etiquetado.



- ✗ La galactosa también se encuentra en muy pequeñas cantidades en legumbres, frutas, cereales y vísceras. Es controvertido que haya que excluir de la dieta todos estos alimentos, pues la cantidad de galactosa que contienen es mínima - aunque superior a la síntesis de galactosa del propio organismo - y es posible que su absorción sea reducida. En general la recomendación es no consumir garbanzos, lentejas, alubias, guisantes, avellanas, frutos secos y vísceras animales; y se tendrá especial cuidado y se consumirán bajo control: calabaza, coles de Bruselas, pimientos, puerro, tomate, cacao, levadura, harina de soja, pipas de girasol, ciruela, sandía, kiwi y mermeladas. Sin embargo, se puede realizar la introducción de estos alimentos bajo supervisión médica estricta, valorando la tolerancia individual a los mismos mediante controles bioquímicos seriados. Esta estrategia puede permitir diversificar mucho la alimentación.
- ✓ Debido a la restricción alimentaria se deberán administrar suplementos de vitaminas y minerales, especialmente calcio. En mayores de 3 años el suplemento de calcio es imprescindible, pudiéndose realizar con carbonato cálcico o pidolato cálcico pero no con lactobionato de calcio por ser fuente de galactosa.

## 4.2.2. FRUCTOSEMIA

En estos pacientes se eliminarán de la dieta todos aquellos productos que contengan azúcares que son fuente de fructosa: fructosa, sacarosa, rafinosa (galactosa + sacarosa), estaquiosa (2 galactosa + fructosa + glucosa), inulina (polímero de fructosa) y/o sorbitol. La ingesta máxima de fructosa al día será de 1-2 g. La dieta se realizará de forma estricta de por vida y no está sujeta a "tolerancia individual" como en el caso de algunos alimentos en la galactosemia.



Los azúcares que son fuente de fructosa los encontramos en:

- ✗ **Fructosa:** está de forma libre en la miel, la mayoría de las frutas, los frutos secos, los zumos de frutas, las verduras, algunas legumbres y en agentes edulcorantes. La cantidad de fructosa en las frutas y las verduras varía con el tiempo de almacenamiento y el grado de madurez de las mismas (cuanto mayor es éste, mayor contenido en fructosa).

- ✓ Como excepción se podrían consumir aquellas verduras que contienen principalmente almidón, las verduras de hoja verde y algunas legumbres, preferentemente cocidas (pues de esta forma pierden fructosa) y desechando el agua de cocción. Las verduras y legumbres con bajo contenido en fructosa son: brócoli, apio, alcachofas, champiñones, patata (principalmente vieja), espinacas, berros, acelgas, escarola, endibias, lentejas, tirabeques, espárragos, col, coliflor, calabacín, pepino, puerro, calabaza, rábanos, nabos, judías blancas, rojas o negras, y garbanzos.
- ✓ Respecto a las frutas, podrían consumirse el aguacate, el limón y la lima.
- ✗ **Sacarosa**: son fuente de ella el azúcar (blanco, moreno, de caña, de remolacha o glasé), los jarabes, los dulces (bollería, pastas, chocolates...), las chucherías, los refrescos, algunos productos manufacturados (salsas, cereales de desayuno, galletas sotas, carnes enlatadas, salchichas, algunos embutidos...), las frutas, los zumos de frutas, las mermeladas, las melazas, las verduras, y el germen y salvado de trigo (por ejemplo en los panes, cereales y galletas integrales). Todos estos alimentos se deben eliminar o restringir a cantidades medidas.
- ✗ **Rafinosa y estaquiosa**: presentes en las legumbres. Se restringirán los guisantes y la soja principalmente por ser las que más fructosa contienen. La rafinosa también se encuentra en las plantas "crucíferas": repollo, coles, brócoli, rábanos, nabos, coliflor... Éstas se pueden consumir cocidas y desechando el agua de cocción de forma moderada, pues contienen una cantidad final de fructosa pequeña.
- ✗ **Inulina**: se encuentra en la achicoria y la batata, que deben ser alimentos restringidos.
- ✗ **Sorbitol**: además de en la fruta y la verdura como los dos anteriores, lo podemos encontrar como agente edulcorante (principalmente en productos para diabéticos), por lo que también habrá que eliminar de la dieta todos los productos que lo usen a tal efecto.
- ✓ Debido a la restricción alimentaria en estos pacientes deberemos administrar un suplemento de vitamina C y de ácido fólico libre de fructosa.

Además se deberán revisar todas las medicaciones que se precisen, pues pueden contener fructosa, sacarosa o sorbitol como excipientes, teniendo en cuenta que la fructosa es de declaración obligatoria siempre, y la sacarosa y el sorbitol sólo si superan los 5g/día.





## IDEAS FINALES

Realizar una dieta “especial” no es una tarea fácil, sin embargo, será mucho más sencillo si se comprenden las razones de sus restricciones y se saben cuáles son las normas básicas para su cumplimiento.

Desde este punto de vista, conocer cuales son los alimentos “prohibidos” y “permitidos” en cada caso nos ayudarán a adaptar esta situación especial a cada situación particular con la ayuda del equipo médico encargado.

Esperamos que este manual sea una herramienta más para aclarar estos conceptos básicos y poder cumplir con el objetivo de procurar la mejor dieta para los pacientes con errores congénitos del metabolismo que se controlan por la alimentación.



# BIBLIOGRAFÍA

---

1. Gil A. dir., Sánchez de Medina F. coord. *Tratado de Nutrición. Tomo I: bases fisiológicas y bioquímicas de la nutrición. 2ª ed. Madrid: Médica Panamericana; 2010.*
2. Gil A. dir., Ruiz M.D. coord. *Tratado de Nutrición. Tomo II: composición y calidad nutritiva de los alimentos. 2ª ed. Madrid: Médica Panamericana; 2010.*
3. Pedrón C. coord. *Alimentación y nutrición en pediatría. Aspectos básicos. Madrid: Ediciones Universidad Autónoma de Madrid; 2009. ISBN 978-84-8344-160-2*
4. Sanjurjo P, Baldellou A (eds). *Diagnóstico y tratamiento de las enfermedades metabólicas hereditarias. 3ª ed. Madrid: Ergón; 2009.*
5. Sanjurjo P (ed). *Protocolos de Diagnóstico y Tratamiento de los Errores Congénitos del Metabolismo. Madrid: Mead-Johnson; 2007.*
6. Ruiz Pons M, Sánchez-Valverde Visus F, Dalmau Serra J, Gómez López L. *Tratamiento nutricional de los errores congénitos del metabolismo. 2ª ed. Madrid: Drug Farma SL; 2007.*
7. Gutiérrez Sánchez A, Catalán García N, Egea Castillo N, Letelier M. *Guía para realizar una alimentación controlada en proteínas. Madrid: Drug Farma SL; 2009.*



 NUTRICIA  
**Metabolics**