

# ACIDURIA GLUTÁRICA I

E. Aznal, S. Celaya, D. García Arenas, C. Pedrón, F. Sánchez-Valverde, E. Venegas

Grupo de trabajo de Nutrición. AECOM.

- Introducción
  - ¿Qué es la aciduria glutárica I?
  - Sintomatología
  - Diagnóstico
  - Tratamiento dietético
  - Tratamiento dietético en AG-1
    - Pacientes AG-1 con trastornos del movimiento
  - Otros tratamientos
  - Manejo durante el embarazo
  - Régimen de emergencia en el domicilio
  - Consejos para la toma de fórmula sin lisina y baja en triptófano
- Anexo 1. Alimentos recomendados, adecuados y no recomendados según contenido en lisina
  - Anexo 2. Listado del contenido en proteínas, lisina y triptófano por 100 g de alimento
  - Anexo 3. Intercambio de alimentos en función del contenido en proteínas
  - Bibliografía
  - Recursos *on-line*

## INTRODUCCIÓN

Usted o su hijo/a ha sido diagnosticado/a de aciduria glutárica I.

Entendemos que cualquier información relacionada con esta rara enfermedad es difícil de entender, sobre todo en un momento en que está naturalmente preocupado/a y de repente recibe una gran cantidad de información.

Al describir esta enfermedad en formato de folleto, lo va a poder leer en su tiempo libre y luego escribir cualquier duda importante que pueda querer preguntar a su médico/a especialista, enfermera o dietista-nutricionista.

## ¿QUÉ ES LA ACIDURIA GLUTÁRICA I?

La aciduria glutárica tipo 1 (AG-1) está causada por una alteración de la enzima glutaril-CoA deshidrogenasa (GCDH), cuya función es descomponer los aminoácidos lisina, hidroxilisina y

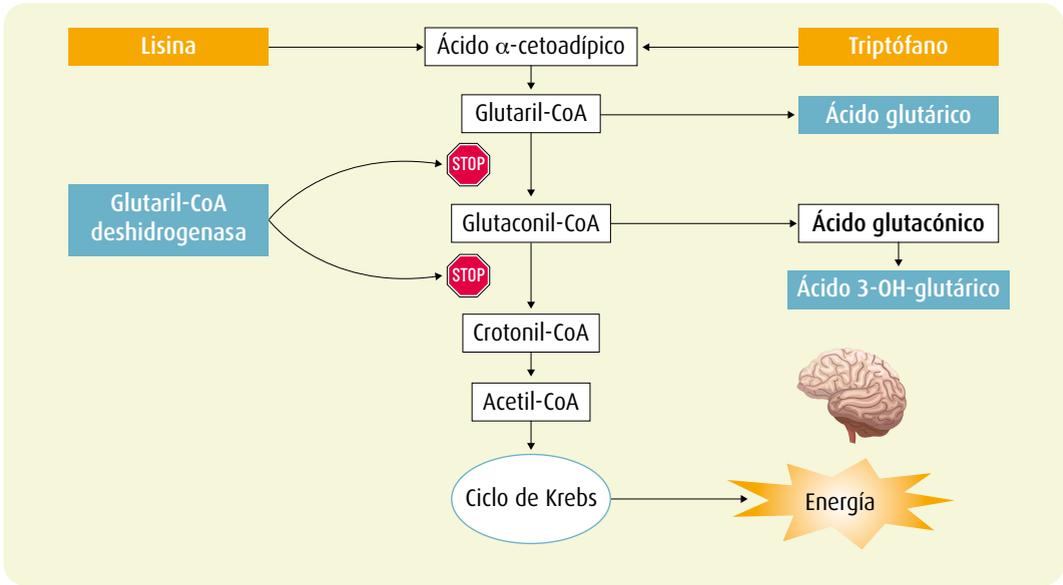
triptófano que se encuentran en las proteínas de la dieta.

El efecto de este trastorno es el aumento de una serie de sustancias (entre otras los ácidos glutárico y 3 hidroxiglutarico) que resultan tóxicas en el cerebro y también, a largo plazo, en el riñón y el sistema nervioso periférico. Según la eliminación urinaria de ácido glutárico se han definido 2 subtipos de pacientes (altos y bajos excretores) cuya evolución sin tratamiento es similar.

Ácido glutárico  
 $C_5H_8O_4$

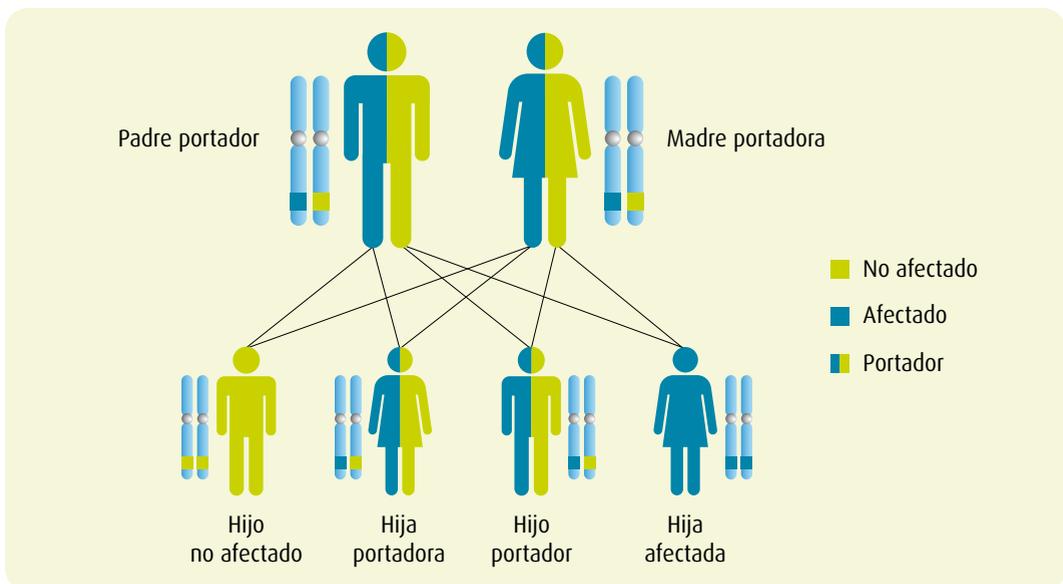


## ACIDURIA GLUTÁRICA I



Esta enfermedad es muy poco frecuente (1:110.000 recién nacidos vivos) y hereditaria. La enzima GCDH está regulada por su gen *GCDH*, que se encuentra en el cromosoma 19. Se hereda del modo llamado autosómico recesivo. Las personas que portan un gen normal y un gen mutado

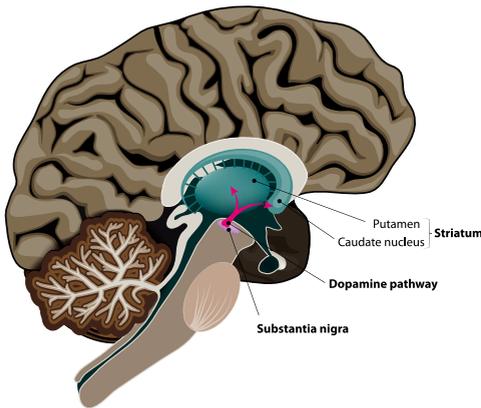
(cambiado) se llaman "portadores". Los portadores están bien clínicamente y, normalmente, no tienen ningún síntoma de la enfermedad. Cuando ambos padres son portadores, tienen una probabilidad de 1 entre 4 (25%) en cada embarazo de que el niño nacido tenga una aciduria glutárica I.



## SINTOMATOLOGÍA

En función del modo de presentación se describen tres tipos:

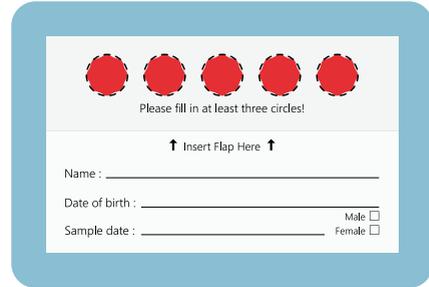
- **Agudo:** crisis encefalopática en los primeros 6 años de vida (80-90% de los lactantes), desencadenada por enfermedades infecciosas, vacunaciones y cirugía. Da lugar a una alteración estriatal (de los llamados núcleos de la base del cerebro) que ocasiona alteraciones complejas del movimiento, sobre todo distonía (movimientos involuntarios). Son frecuentes la hemorragia subdural (un tipo de hemorragia cerebral) y la epilepsia. En la mitad de los lactantes antes de la crisis se objetiva hipotonía (disminución del tono neuromuscular) y retraso del desarrollo motor. Es usual la macrocefalia (aumento del tamaño del perímetro cefálico).



- **No agudo o insidioso** (10-20% de los individuos sintomáticos): alteración neurológica similar, sin crisis encefalopática aparente, que se puede presentar a cualquier edad. Este tipo de presentación se describe también en pacientes que no siguen correctamente el tratamiento dietético.
- **Tardío:** con signos neurológicos inespecíficos, cefalea, vértigo, marcha atáxica (con torpeza, sin coordinación) que puede ser transitoria..., sin lesión estriatal, y clínica no neurológica (fallo renal crónico).

## DIAGNÓSTICO

La prueba del talón permite la detección precoz de la AG-1 en toda España, mediante el análisis de glutarilcarnitina.



Formulario de prueba del talón para el diagnóstico de Aciduria Glutárica I. Incluye instrucciones para rellenar al menos tres círculos rojos, un espacio para insertar la muestra, y campos para nombre, fecha de nacimiento y sexo.

En esta enfermedad se encuentran también elevados los ácidos glutárico y 3 hidroxiglutarico en orina, aunque estas anomalías metabólicas pueden ser fluctuantes. Se confirma mediante el estudio del gen *GCDH* y/o la determinación enzimática en leucocitos. Cuando la enfermedad no se confirma en el niño con cribado positivo, es necesario descartar AG-1 en la madre. En los pacientes a los que no se ha realizado cribado, la clínica debe guiar la sospecha.

## TRATAMIENTO DIETÉTICO

En el 80-90% de los pacientes enfermos, el tratamiento dietético tras el diagnóstico por cribado permite mejorar la evolución de la enfermedad. Por ello es imprescindible empezarlo precozmente, incluso antes de haber confirmado por completo la enfermedad.

Los objetivos son evitar el deterioro neurológico con la dieta y con el régimen de emergencia, así como conseguir un correcto desarrollo pondero-estatural del niño. Para ello hay que:

- Establecer la ingesta calórica y de nutrientes, en función del estado clínico del paciente y la valoración bioquímica.
- Determinar la cantidad de proteína proporcionada por la fórmula especial sin lisina y baja en triptófano y la fuente de lisina (proteína de los alimentos).
- Suplementar con carnitina.

**TABLA 1.** Tratamiento nutricional de la aciduria glutárica I (Boy N et al., 2022).

Tratamiento		Edad					
		0-6 meses	7-12 meses	1-3 años	4-6 años	> 6 años	
Dieta baja en lisina	Lisina de proteína natural (mg/kg/día)	100	90	80-60	60-50	Ingesta proteica controlada utilizando proteína natural con bajo contenido de lisina y evitando alimentos ricos en lisina	
	Mezcla de aminoácidos sin lisina y baja en triptófano (MMA) (g/kg/día)	1,3-0,8	1,0-0,8	0,8	0,8		
	Energía (kcal/kg/día)	100-80	80	94-81	86-63		
Micronutrientes	%	≥ 100	≥ 100	≥ 100	≥ 100	≥ 100	
Carnitina	mg/kg/día	100	100	100	100-50	50-30	

- Disponer de un régimen de emergencia tanto en el domicilio como para el tratamiento hospitalario.

### TRATAMIENTO DIETÉTICO EN AG-1

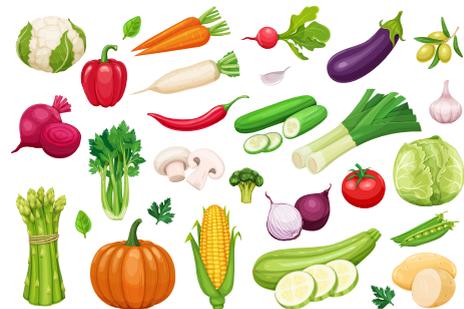
Actualmente se tiende a planificar la dieta teniendo en cuenta la cantidad total de lisina de la alimentación, más que contabilizando las proteínas. La ingesta calórica adecuada a cada edad debe mantenerse.

Para ello, se limita la lisina de la proteína natural de la dieta, sustituyéndola por una fórmula especial de mezcla de aminoácidos sin lisina y controlada en triptófano (MMA) y complementando la ingesta con alimentos naturales bajos en lisina, de modo que haya una ingesta calórica adecuada (tabla 1).

En lactantes menores de 6 meses, se recomienda MMA y lactancia materna a demanda después. Si no fuera posible, se definirá la cantidad de fórmula infantil y MMA.

La alimentación complementaria se inicia del quinto al sexto mes de vida con frutas, verduras, patata, boniato y cereales, con lo que se reduce en consecuencia la cantidad de lactancia materna y/o fórmula para lactantes y se iniciará el conteo de lisina de los alimentos (anexo 1) y la forma-

ción a la familia en la selección de alimentos con bajo-medio contenido en lisina. En las visitas periódicas de control y seguimiento se ajustará la dieta a las necesidades del niño para conseguir un crecimiento óptimo.



A partir de los 6 años, el tratamiento dietético puede basarse en una dieta controlada en proteínas, adaptada a la edad, administrando niveles seguros de proteínas y una ingesta calórica adecuada (tabla 2).

Continuarán tomando alimentos básicos con contenido bajo-medio en lisina como arroz, cereales y derivados, frutas, verduras y agregarán una cantidad limitada de proteína animal. Desde este momento se puede considerar dis-

**TABLA 2.** Recomendación de energía y proteína.

		Edad (años)	Peso (kg)	Talla (cm)	Energía media Por kg	Energía media Por día	Proteína Por kg	Proteína Por día
Niños		7-10	28	132	70	2.000	0,95	34
Adolescentes	Varones	11-14	45	157	55	2.500	0,85	52
		15-18	66	176	45	3.000		
	Mujeres	11-14	46	157	47	2.200	0,85	46
		15-18	55	163	40	2.200		

*Institute of Medicine. Food and Nutrition Board, Dietary Reference Intakes for Energy, Carbohydrate, Fiber, Fat, Fatty Acids, Cholesterol, Protein, and Amino Acids (Macronutrients). Washington DC: National Academy Press; 2005.*

minuir lentamente la cantidad de la MMA, una vez que el paciente esté recibiendo la cantidad recomendada de proteína natural y sus controles sean adecuados. A partir de esta edad puede ser más práctico para las familias contar gramos de proteínas ([anexos 2 y 3](#)), además de utilizar alimentos naturales bajos en lisina y triptófano.

### Pacientes AG-1 con trastornos del movimiento

La distonía es el trastorno del movimiento más común en AG-1. Debido a ella los músculos se contraen involuntariamente y causan movimientos repetitivos o de torsión. Además, estos niños tienen un tono neuromuscular bajo. Con frecuencia presentan problemas del habla y la deglución que afectan la ingesta normal de alimentos y aumentan el riesgo de aspiración y desnutrición, por lo que tendrán una mayor demanda de energía para evitar el catabolismo y pueden requerir de alimentación por sonda o gastrostomía para mantener un suministro adecuado de energía, nutrientes y líquidos.

#### Recomendaciones:

- Dividir la dieta en comidas más pequeñas y frecuentes; si es necesario, introducir una toma o resopón antes de dormir.
- Adaptar la textura y utilizar espesantes cuando exista riesgo de aspiración o dificultad para tragar o masticar.
- Preparar la comida lo más concentrada posible (muchas calorías en poco volumen),

añadir grasas de calidad y suplementar con módulos de nutrición enteral sin proteína tipo maltodextrinas.



### OTROS TRATAMIENTOS

- Carnitina. Se aumentará la dosis en el tratamiento de emergencia
- Vitaminas. En algunos casos se necesitan suplementos.

### MANEJO DURANTE EL EMBARAZO

El embarazo debe ser supervisado por un equipo multidisciplinar. Durante el embarazo se mantiene el mismo tratamiento. Se recomienda de forma general en el periodo periparto el mismo tratamiento de emergencias que durante el perioperatorio.



- Evitar periodos de ayuno y si fuera necesario aporte intravenoso.
- Aporte de carnitina.
- Reducir el aporte de proteínas naturales durante 24 h.

### RÉGIMEN DE EMERGENCIA EN EL DOMICILIO

*(Se dispone de folleto complementario adjunto)*

- En caso de enfermedad leve, si tolera la dieta y no hay signos de alarma, se recomienda:
- Disminuir la proteína natural un 50-100% durante 24-48 horas.
- Mantener la fórmula sin lisina y baja en triptófano.

- Proporcionar fuentes de energía adicional sin proteína como polímeros de glucosa y/o grasas de buena calidad asegurando una ingesta adecuada de líquidos.
- Aumentar la dosis de carnitina.  
Este protocolo debe ser individualizado por el equipo de enfermedades metabólicas para cada paciente.

### CONSEJOS PARA LA TOMA DE FÓRMULA SIN LISINA Y BAJA EN TRIPTÓFANO

La fórmula de aminoácidos debe distribuirse en al menos 3 raciones individuales, que deben tomarse durante las comidas o inmediatamente después.

Consejos para aumentar la adherencia:

- Mezclar con: néctar o zumo de fruta o verdura, bebidas vegetales de bajo contenido proteico, compota de fruta, zumo de tomate o agua saborizada natural.
- Crear el hábito diario de la toma durante o después de la comida.
- Considerarlo un medicamento, y no saltarse ninguna toma.
- Si se consume refrigerado, se disimula un poco el sabor.

## ACIDURIA GLUTÁRICA I

**ANEXO 1.** Alimentos recomendados, adecuados y no recomendados según contenido en lisina (ver también contenido de lisina y proteína en 100 g de alimento).

<b>ALIMENTOS RECOMENDADOS</b> Alimentos con bajo contenido en lisina. Se calcula una asignación diaria de lisina y se consideran "libres"	
<b>Cereales seleccionados y sus derivados</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Pan, pasta y masas sin huevo ni leche de trigo, espelta, centeno, maíz, mijo</li> <li>• Arroz</li> <li>• Harina, copos y sémola de: trigo, espelta, centeno, maíz, mijo, arroz</li> </ul>
<b>Verduras hasta 100 mg lisina/100 g</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Acelga, apio, berenjena, boniato, calabaza, calabacín, cebolla, colinabo, escarola, espárrago verde, judía verde, palmito, pepino, pimiento, puerro, puré de patata, rábano, tomate, zanahoria</li> </ul>
<b>Frutas hasta 50 mg lisina/100 g</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Caqui, cereza, ciruela, frambuesa, higo, mandarina, mango, manzana, melocotón, melón, membrillo, naranja, nectarina, níspero, papaya, pera, piña fresa, uva</li> </ul>
<b>Productos "lácteos" veganos</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Bebidas y postres vegetales con bajo contenido en proteínas</li> <li>• Bebidas vegetales, yogures, cremas, sustituto de queso</li> </ul>
<b>Salsas/dips</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Preparados vegetales, como salsas sin carne, huevo ni leche</li> <li>• Ketchup. En cantidad moderada</li> </ul>
<b>Aceites vegetales, margarina, mantequilla, manteca de cerdo</b>	En cantidades adecuadas a la edad
<b>Todos los tipos de azúcar, mermelada, jalea, miel, siropes</b>	En cantidad moderada
<b>Dulces sin gelatina ni leche</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Postres sin gelatina, polos de fruta, potitos y cremas de fruta, flanes hechos con bebidas vegetales</li> </ul>
<b>Bebidas</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Agua, té, zumo de manzana y frutas, refrescos</li> </ul>

## ACIDURIA GLUTÁRICA I

### ALIMENTOS ADECUADOS DE MANERA LIMITADA

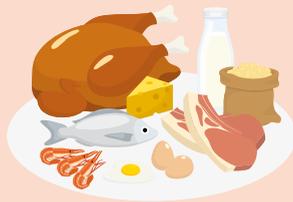
Alimentos que tienen un contenido relativamente alto de lisina y por ello hay que pesar estos alimentos para contabilizar la lisina



<b>Cereales seleccionados y sus derivados</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Pan, pasta y masas sin huevo ni leche de avena y trigo sarraceno</li> <li>• Harina, copos y sémola de: avena y trigo sarraceno</li> </ul>
<b>Patatas</b>	
<b>Verduras de más de 100 mg lisina/100 g</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Alcachofa, brócoli, col de Bruselas, coliflor, espinaca, grelo, guisante</li> </ul>
<b>Frutas o zumos de frutas de más de 50 mg lisina/100 g</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Aguacate, albaricoque, coco, dátil, granada, kiwi, melón, plátano, sandía</li> </ul>
<b>Leche y productos lácteos</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Yogur normal, yogur bebible, queso crema, crema fresca y agria</li> </ul>
<b>Frutos secos y semillas de hasta 450 mg lisina/100 g</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Coco, nuez común, pacana y de Macadamia, avellana, castaña</li> </ul>
<b>Chocolate</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Chocolate sin leche y sin frutos secos. En cantidad moderada</li> </ul>

### ALIMENTOS NO RECOMENDADOS

Alimentos que tienen un contenido de lisina muy alto y, por tanto, no son adecuados



<b>Carne, aves</b>	
<b>Pescado</b>	
<b>Huevo</b>	
<b>Quesos con menos del 60% de grasa en materia seca</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Requesón u otros quesos bajos en grasa</li> </ul>
<b>Legumbres</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Lenteja, alubia, garbanzo...</li> </ul>
<b>Frutos secos y semillas de más de 450 mg lisina/100 g</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Almendra, cacahuete, anacardo, nuez de Brasil, pistacho, pipa de calabaza y girasol, piñón, semilla de sésamo, lino, amapola, quinoa, amaranto</li> </ul>

## ACIDURIA GLUTÁRICA I

**ANEXO 2.** Listado del contenido en proteínas (Prt), lisina (Lys) y triptófano (Trp) por 100 g de alimento (ODIMET, 2022).

VEGETALES: contenido de proteínas y aminoácidos por 100 g							
Alimento	Prt (g)	Lys (mg)	Trp (mg)	Alimento	Prt (g)	Lys (mg)	Trp (mg)
Acedera	2	115		Escarola	1,8	67	31
Aceituna	0,8	32		Espárrago blanco fresco	2,4	108	22
Acelga	1,8	99	17	Espárrago verde fresco	1,8	75	14
Achicoria	1,7	67	31	Espinaca congelada	3,94	298	163
Ajo	6,36	273	66	Espinaca fresca	2,86	174	39
Alcachofa	3,27			Grelo/nabiza	43	172	198
Apio	0,69	27	9	Hoja de remolacha	356	63	64
Bambú	1,72	89	18	Judía verde	1,82	88	19
Batata	1,57	81	20	Judía verde amarilla	1,82	88	19
Berenjena	1,01	47	9	Judía verde congelada	1,8	87	19
Berro	1,7	98	22	Lechuga cos o romana	1,23	105	12
Boniato	1,5	60	12	Lechuga hoja de roble	1,33		
Borraja	1,8			Lechuga iceberg	0,9	75	8
Brócoli	2,82	135	33	Patata chip	5,4	290	78
Brócoli congelado	2,81	141	29	Patata cocida	1,71	104	27
Brotos lenteja	8,96	712		Patata frita	4,9	280	74
Brotos mostaza	2,7	123	30	Patata nueva cruda	1,8	100	27
Brotos soja	13,09	752	159	Patata vieja cruda	2,2	130	33
Calabacín	1,21	65	11	Pepino	0,65	29	5
Calabaza	1	54	12	Pimiento amarillo	1	44	13
Canónigos	4,2	354	38	Pimiento en conserva	0,8	37	5
Cardo	1,4			Pimiento rojo	0,99	43	12
Cebolla	1,3	55	17	Pimiento verde	0,86	39	11
Cebolleta	1,83	91	20	Plátano macho	1,3	60	15
Cebollino	3,27	163	37	Puerro	1,5	78	12
Champiñón	3,09	107	35	Rábano	0,68	35	4
Champiñón crimini	2,5	252	56	Radicchio	1,43	56	26
Champiñón enoki	2,7	100	40	Remolacha	1,61	58	19
Champiñón ostra	3,34	126	42	Repollo blanco	1,2	35	9
Champiñón portabella	2,5	62		Repollo chino pak-choi	1,5	89	15
Col bruselas	3,38	154	37	Repollo chino pe-tsai	1,2	71	12
Col lombarda	1,43	45	10	Repollo savoy	2	94	20
Col rizada escocesa	2,8	168	34	Repollo, col	1,44	67	15
Col rizada/berza	3,3	197	40	Tomate amarillo	0,98	36	7
Coliflor	1,98	106	26	Tomate frito	1,44	41	10
Coliflor congelada	2,01	108	26	Tomate naranja	1,16	42	8
Colinabo	1,2	39	13	Tomate rojo	0,88	31	6
Colirrábano	1,7	56	10				

## ACIDURIA GLUTÁRICA I



FRUTAS: contenido de proteínas y aminoácidos por 100 g

Alimento	Prt (g)	Lys (mg)	Trp (mg)	Alimento	Prt (g)	Lys (mg)	Trp (mg)
Aguacate	2	132	25	Manzana	0,26	12	1
Albaricoque	1,4	97	15	Melocotón	0,91	30	10
Arándano	0,74	13	3	Melocotón en almíbar	0,45	14	1
Caqui	0,8	45	14	Melón	0,54		
Carambola	1,04	77	8	Melón cantalupe	0,84	30	2
Cereza	1,06	32	9	Moras	1,39		
Chirimoya	1,65			Naranja	0,94	47	9
Ciruela	0,7	16	9	Naranja navel	0,91	38	9
Ciruela seca	2,18	50	25	Naranja zumo	0,59	8	2
Clementina	0,85			Nectarina	1,06	16	5
Coco agua	0,72	32	8	Níspero	0,43	23	5
Coco fresco	3,33	147	39	Papaya	0,61	25	8
Dátil	2,45	66	12	Pera	0,38	17	2
Frambuesa	1,2			Pera en almíbar	0,19		
Fresa	0,67	26	8	Piña	0,54	26	5
Granada	0,95			Piña en conserva	0,42	19	5
Grosella	1,4			Plátano	1,09	50	9
Guayaba	2,55	72	22	Pomelo	0,69	17	7
Higos	0,75	30	6	Pomelo rosa	0,77	19	8
Higos secos	3,3	120	24	Pomelo zumo en conserva	0,56	10	
Kiwi	1,14	61	15	Rambután	0,65		
Lima zumo	0,42	16	2	Ruibarbo	0,9		
Limón	1,1			Sandía	0,61	62	7
Limón zumo	0,38			Sapodilla	0,44	39	5
Lichis	0,83	41	7	Tamarindo	2,8	139	18
Mandarina	0,81	32	2	Uva	0,72	27	11
Mandarina zumo	0,5	7	1	Uva zumo	0,56	10	
Mango	0,51	41	8				

## ACIDURIA GLUTÁRICA I



### LÁCTEOS: contenido de proteínas y aminoácidos por 100 g

Alimento	Prt (g)	Lys (mg)	Trp (mg)	Alimento	Prt (g)	Lys (mg)	Trp (mg)
Leche desnatada	3,41	270	48	Bebida de soja	4,48	172	50
Leche semidesnatada	3,3	233	40	Bebida de arroz	0,1		
Leche entera	3,22	140	75	Queso crema	7,55	676	67
Leche polvo entera	26,32	2.087	371	Queso azul	21,4	1.852	312
Leche de cabra	3,56	290	44	Queso Brie	20,75	1.851	322
Leche materna	1,03	68	17	Queso Camembert	19,8	1.766	307
Leche evaporada	6,81	54	96	Queso Cheddar	24,9	2.072	320
Leche de oveja	5,98	513	84	Queso de cabra fuerte	30,52	2.191	321
Nata de leche	3,06	234	40	Queso de cabra suave	18,52	1.330	195
Suero de leche	0,76	65	16	Queso Edam	24,99	2.660	352
Yogurt fruta entero	2,29	236	42	Queso Gouda	24,94	2.654	352
Yogurt fruta desnatado	4,4	339	28	Queso Grouyere	29,81	2.710	421
Yogurt natural entero	3,42	267	47	Queso mozzarella	22,17	965	515
Yogurt natural desnatado	4,56	353	62	Queso tipo Philadelphia®	4,9	325	

## ACIDURIA GLUTÁRICA I



### CEREALES: contenido de proteínas y aminoácidos por 100 g

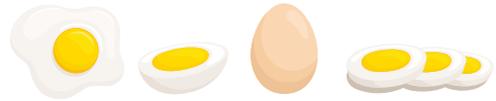
Alimento	Prt (g)	Lys (mg)	Trp (mg)	Alimento	Prt (g)	Lys (mg)	Trp (mg)
Alforfón	13,25	676	192	Harina de patata	6,9	413	115
Almidón de arroz	0,8	29	11	Harina de soja	34,54	2.298	502
Almidón de maíz	0,26	6	1	Harina de trigo	10,33	228	127
Almidón de patata	0,2	12	3	Harina de trigo integral	13,7	378	212
Arroz	6,61	239	77	Levadura de panadería deshidratada	38,3		484
Arroz Aproten®	1			Levadura Loprofin® mix	44,7		
Arroz Promin®	0,28			Levadura prensada de panadería	8,4	690	106
Arroz Sanavi®	0,4	14,8		Levadura química en polvo	0,1		
Avena	16,89	701	234	Pan bajo en proteínas hecho en casa	0,63	20	
Cebada	12,48	465	208	Pan de centeno	8,5	233	96
Centeno	14,46	605	154	Pan de molde	7,64	203	89
Cereales Allbran Kelloggs®	13,14	350	220	Pan de molde integral	9,7	302	140
Cereales Corn Flakes Kelloggs®	6,61	70	40	Pan de molde Loprofin®	0,4	36	22
Cereales Corn Flakes Nesquik®	7,3			Pan de trigo	7,15	203	113
Cereales Corn Flakes Pascual®	7,4			Pan de trigo integral	8,1	305	129
Cereales Loprofin®	0,5	8		Panecillos Loprofin®	0,4		19
Cereales Rice Krispies Kelloggs®	6,37	153	90	Panificable Loprofin®	0,3	13	
Cereales Ringlets®	1	13		Panificable Orgran®	2,98		
Fideos chinos	3,44	124	40	Pasta Aproten®	0,6		
Harina de alforfón	12,62	640	183	Pasta de maíz	7,46	210	53
Harina de arroz	5,95	207	72	Pasta de trigo	13,04	298	185
Harina de arroz integral	7,23	276	92	Pasta de trigo integral	14,63	324	188
Harina de arrurruz	0,3	13	4	Pasta Loprofin®	0,4	12	3
Harina de cebada	10,5	391	175	Pasta Promin®	0,22	10	
Harina de centeno	9,39	325	106	Pasta Sanavi®	0,35	13	
Harina de maíz	6,93	195	49	Salvado	15,55	600	282
Harina de malta	10,28	535	132	Tapioca	0,19	6	3
				Triticale	13,05	365	157

## ACIDURIA GLUTÁRICA I



### LEGUMBRES: contenido en proteínas y aminoácidos por 100 g

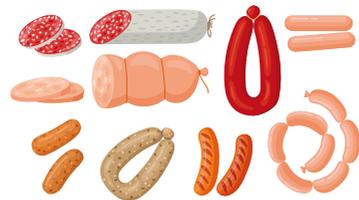
Alimento	Prt (g)	Lys (mg)	Trp (mg)
Altramuz	36,17	1.933	289
Alubia riñón	23,58	1.618	279
Alubia adzuki	19,87	1.497	191
Alubia blanca	21,11	1.449	250
Alubia francesa	18,81	1.291	223
Alubia negra	21,6	1.483	256
Garbanzo	19,3	1.291	185
Judía pinta	21,42	1.356	237
Lenteja	25,8	1.957	251
Lenteja rosa	24,95	1.740	223
Guisante en conserva	30	349	259
Guisante fresco	37	428	317
Haba verde	56	463	366



### HUEVOS: contenido en proteínas y aminoácidos por 100 g

Alimento	Prt (g)	Lys (mg)	Trp (mg)
Huevo de pato	12,81	951	260
Huevo de pavo	13,68	924	219
Huevo de codorniz	13,05	881	209
Huevo de gallina	12,58	914	167

100 g de huevo de gallina equivalen aproximadamente a dos huevos pequeños



### EMBUTIDOS: contenido en proteínas y aminoácidos por 100 g

Alimento	Prt (g)	Lys (mg)	Trp (mg)
Bacon curado	11,6	97	962
Salchicha fresca	13,16	157	1.485
Chicharrones	22,46		
Jamón de pavo	19,6		
Jamón cocido	17,93		
Jamón serrano	20,94		
Lomo embuchado	17,36		
Mortadela	18,91	154	1.249
Mortadela de pavo	11,42	129	1.019
Fiambre de pavo	17,07	194	1.609
Salami	25,9		
Salchicha de pavo	14,28	114	1.238
Salchicha de frankfurt	20,66	82	895
Salchicha de pollo	12,9		
Salchichón	13,93	251	1.863
Cortezas de cerdo	61,3	118	2.783
Tripa	19,1	94	676



### CARNES: contenido en proteínas y aminoácidos por 100 g

Alimento	Prt (g)	Lys (mg)	Trp (mg)
Carne de avestruz	22,07	1.949	197
Carne de caballo	21,39	1.832	265
Carne de capón	18,77	1.553	213
Carne de cerdo	16,88	1.518	214
Carne de ciervo	22,96	2.006	
Carne de cordero	19,29	1.703	225
Carne de ganso/oca	22,75	1.947	317
Carne de jabalí	21,51	2.120	289
Carne de pato	18,28	1.564	254
Carne de pavo	21,77	2.051	247
Carne de pollo	23,09	1.962	270
Carne de ternera	19,07	1.571	193

## ACIDURIA GLUTÁRICA I



### PESCADOS: contenido en proteínas y aminoácidos por 100 g

Alimento	Prt (g)	Lys (mg)	Trp (mg)
Anguila	18,44	1.694	207
Angula	16,3		
Arenque	17,96	1.650	201
Atun	23,33	2.142	261
Bacalao fresco	17,81	1.635	199
Bacalao seco	62,82	5.769	704
Barbo río	12,38		
Besugo	21,1		
Bonito en aceite	26,53	2.437	297
Caballa	18,6	1.708	815
Carpa	17,83		
Faneca	16,64	1.528	186
Gallo	16,08		
Huevas de pescado	22,32	1.699	293
Lenguado	18,84	1.731	211
Lubina	18,43	1.693	206
Maruca	19,8	1.744	213
Merluza	17,36		
Pez espada	18,9	1.818	222
Rape	14,48	1.330	162
Rodaballo	16,05	1.474	180
Salmón	19,9	1.828	223
Salmón ahumado	18,28	1.679	205
Trucha	20,77	1.907	233

### MARISCOS y SUCEDÁNEOS: contenido en proteínas y aminoácidos por 100 g

Alimento	Prt (g)	Lys (mg)	Trp (mg)
Almeja	12,8	954	143
Calamar	15,6	1.164	174
Cangrejo de río	15,9	1.388	222
Caviar	24,6	1.834	323
Choco, sepia, jibia	16,24	1.213	182
Gamba, camarón	20,31	1.768	283
Surimi	9,8	1.267	
Langosta, bogavante	20,6	1.792	287
Ostra	9,45	706	100
Vieira	16,78	1.254	188
Alga agar	0,54		
Alga irishmos	1,51		
Alga kombu deshidratada	7,9		
Alga espirulin fresca	5,92	312	96
Alga wakame fresca	3,03	112	35



### FRUTOS SECOS: contenido en proteínas y aminoácidos por 100 g

Alimento	Prt (g)	Lys (mg)	Trp (mg)
Almendra	21,26	601	192
Anacardo	15,31	817	237
Avellana	14,95	420	193
Cacahuete	25,8	926	250
Cacahuete, mantequilla	24,06	863	233
Nuez	15,23	424	170
Nuez de brasil	15	530	160
Nuez de ginko	4,32	206	71
Nuez de macadamia	7,79	18	66
Pacana	9,5	297	96
Pipa de calabaza	24,54		431
Pipa de girasol	19,33	795	295
Pistacho	21,35		284
Semilla de lino	18,29	862	297



### GRASAS: contenido en proteínas y aminoácidos por 100 g

Alimento	Prt (g)	Trp (mg)	Trp (mg)
Sebo de ternera	5	340	110
Mantequilla	0,85	67	12
Margarina de maíz	0,9	68	12
Margarina vegetal	0,5	39	7
Grasa de ganso	0	0	0
Grasa de pato	0	0	0
Grasa de pollo	0	0	0
Tocino solo grasa	0	0	0
Aceite de aguacate	0	0	0
Aceite de colza	0	0	0
Aceite de girasol	0	0	0
Aceite de maíz	0	0	0
Aceite de nuez	0	0	0
Aceite de oliva	0	0	0
Aceite de soja	0	0	0



### ESPECIAS, SALSAS y CALDOS: contenido en proteínas y aminoácidos por 100 g

Alimento	Prt (g)	Lys (mg)	Trp (mg)
Ajo	6,36	273	66
Albahaca fresca	2,54	110	39
Azafrán	11,43		
Canela molida	3,9		
Cardamomo	10,76		
Clavo	5,98		
Estragón	22,77		
Jengibre	1,82	57	12
Laurel seco	7,61		
Mejorana seca	12,66		
Menta fresca	3,75	161	58
Nuez moscada	5,84		
Orégano seco	11		
Pimentón	14,76		
Pimienta blanca	10,4		
Pimienta negra	10,95		
Salsa mahonesa	0,9	61	13
Salsa de soja tamai	10,5	731	181
Salsa de soja shoyu	6,28	357	90
Salsa de mostaza	3,95	208	72
Extracto de vainilla	0,09		
Vinagre	0	0	0
Vinagre de sidra	0	0	0
Caldo de carne Gallina Blanca®	0,4	4	
Caldo de pescado Gallina Blanca®	0,4	4	
Caldo de pollo Gallina Blanca®	0,4	4	
Cubitos Maggi®	12,1		

### ANEXO 3. Intercambio de alimentos en función del contenido en proteínas.

Véase la ficha [SISTEMA DE INTERCAMBIOS PARA DIETAS LIMITADAS EN PROTEÍNAS NATURALES](#)

#### BIBLIOGRAFÍA

- Boy N, Mühlhausen C, Maier EM, Ballhausen D, Baumgartner MR, Beblo S, et al. Recommendations for diagnosing and managing individuals with glutaric aciduria type 1: Third revision. *J Inher Metab Dis.* 2023; 46(3): 482-519.
- ODIMET: Organizador dietético metabólico. Unidad de Diagnóstico y Tratamiento de Enfermedades Metabólicas Congénitas. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela (UDyTEMC). [acceso 17-8-22]. Disponible en: <https://odimet.es/public/Inicio>.
- Glutaric aciduria type I. A guide for parents and patients. Centre for paediatric and adolescent medicine. Angelika-Lautenschläger Children's Hospital. Metabolic Centre. Published online: Heidelberg University Hospital and Medical Faculty (AMWF); 2018.

#### RECURSOS ON-LINE

- Guía metabólica. Hospital Sant Joan de Deu. Barcelona. <https://metabolicas.sjdhospitalbarcelona.org/ecm/aciduria-glutarica-tipo-1>
- Portal ORPHANET de enfermedades raras. [https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC\\_Exp.php?Lng=ES&Expert=25](https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?Lng=ES&Expert=25)
- OMIM. Catálogo de Genes humanos y enfermedades genéticas. <http://www.omim.org/entry/231670>
- Página del hospital La Fe de Valencia para padres y profesionales sanitarios. [https://docs.wixstatic.com/ugd/765c54\\_eca702eba4774899a522f7b8887bbcce.pdf](https://docs.wixstatic.com/ugd/765c54_eca702eba4774899a522f7b8887bbcce.pdf)

#### Asociaciones de pacientes

- <http://famiaga1.com> (España).
- <http://www.oanews.org> (Estados Unidos).
- <https://www.glutarazidurie.de/home> (Alemania).



Asociación Española

Para el Estudio de los Errores Congénitos del Metabolismo

### Grupo de Trabajo de Nutrición de AECOM (2023)

Luis Aldámiz-Echevarría  
Francisco Arrieta Blanco  
Elena Aznal Sainz  
Delia Barrio Carreras  
Amaya Bélanger Quintana  
Rosa Benítez Ávila  
María José Camba Garea  
Elvira Cañedo Villarroya  
Sara Celaya Cifuentes  
Patricia Correcher Medina  
M<sup>a</sup> Luz Couce Pico  
María Bueno Delgado

Natalia Egea Castillo  
Dolores García Arenas  
María Garriga García  
Domingo González-Lamuño  
Alejandra Gutiérrez Sánchez  
Raquel Lorite Cuenca  
Luis Miguel Luengo Pérez  
Silvia Meavilla Olivas  
Cristina Montserrat Carbonell  
Ana Morais López  
Ana Muñoz Alonso  
Bertha Ortigosa Pezonaga

Consuelo Pedrón Giner  
Luis Peña Quintana  
Mónica Pons Ruiz  
María Ángeles Sánchez Olmos  
Félix Sánchez-Valverde  
Sinziana Stanesco  
Marta Suárez González  
Marta Tejón Fernández  
Mireia Termes Escalé  
Verónica Vélez García  
Eva María Venegas  
Isidro Vitoria Miñana (Coordinador)

Estas fichas son de acceso libre y pueden imprimirse o descargarse en PDF para cualquier dispositivo desde la web de la AECOM: [www.aecom.com.es/recursos/](http://www.aecom.com.es/recursos/)