



TALLER DE CONTAJE DE LISINA

BEATRIZ CASADO VERRIER

Por qué debemos evitarlo en GA1?

Nuestro cuerpo necesita **ENERGÍA** para funcionar correctamente

- AYUNO
- FIEBRE
- ESTRÉS
- INFECCIONES

Cuando no recibe suficiente energía de los alimentos las busca en sus propias reservas.

DESCOMPONE

CATABOLISMO PROTEICO

PROTEÍNAS DEL CUERPO

En GA1:

se liberan ácidos tóxicos ÁC GLUTÁRICO, ÁC HIDROXIGLUTÁRICO



Cómo podemos evitarlo en GA1?

El objetivo es mantener un equilibrio para que el cuerpo no tenga que recurrir a sus propias proteínas como fuente de energía y así evitar riesgos innecesario

- EVITAR AYUNO PROLONGADO
- AUMENTAR ENERGÍA EN MOMENTOS DE ESTRÉS CATABÓLICO
- SEGUIR DIETA Y PROTOCOLO DE EMERGENCIA
- OBSERVACIÓN DE SIGNÓS Y SÍNTOMAS
- MANTENER UNA INGESTA CALÓRICA ADECUADA PARA SU PESO
 Y EDAD



Evidencia Científica

- Proposed recommendations for diagnosing and managing individuals with glutaric aciduria type I: second revision.
 Boy N,J Inherit Metab Dis. 2017 Jan;40(1):75-101.
- Boy N, Mühlhausen C, Maier EM, Ballhausen D, Baumgartner MR, Beblo S, Burgard P, Chapman KA, Dobbelaere D, Heringer-Seifert J, Recommendations for diagnosing and managing individuals with glutaric aciduria type 1: Third revision. J Inherit Metab Dis. 2023 May;46(3):482-519. doi: 10.1002/jimd.12566. Epub 2022 Nov 17. PMID: 36221165.
- Yannicelli S, Rohr F, Warman FL (1994) **Nutrition support for glutaric acidemia type I**. J Am Diet Assoc 94:183–191
- Müller 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



Precisión -->

• En la misma cantidad de proteína, el contenido de la lisina puede variar de 3 a 4 veces entre dos alimentos.

- 65 g de pan blanco contienen 95 mg de lisina
- 150 g de leche de vaca contienen 355 mg de lisina
- 250g de patata cruda contienen 275mg de lisina
- 170 g de champiñones contienen 182 mg de lisina
- 350 g de plátano contienen 175 mg de lisina
- 850 g de sandía tienen 527 mg de lisina



5gr de PROTEÍNA

Precisión -->

• En la misma cantidad de proteína, el contenido de la lisina puede variar de 3 a 4 veces entre dos alimentos.

• 20 g de pan blanco

• 20 g de yogur de fresa

• 2 g de atún

1,4 g de proteína

0,5 g de proteína

0,5 g de proteína

40 mg de lisina

45 mg de lisina

49 mg de lisina











Otros métodos



ALTO VALOR BIOLOGICO

PRODUCTOS DE ORIGEN ANIMAL

MEDIO VALOR BIOLOGICO

CEREALES, LEGUMBRES Y FRUTOS SECOS

BAJO VALOR BIOLOGICO

VERDURA Y FRUTA

AGUACATE 50 GR
PATATA 50 GR
ARROZ COCIDO 50 GR
SOJA COCIDA 8 GR
FLAN VAINILLA 50 GR
SALCHICHA FRANKFURT 8 GR



66 mg de lisina
55 mg de lisina
42 mg de lisina
70 mg de lisina
88 mg de lisina
86 mg de lisina



ALTO VALOR BIOLÓGICO

















DIETAS VEGANAS --->

- •Saludables en cuanto a aminoácidos esenciales y micronutrientes (Calcio, Hierro)
- •Deficitarias en Vitamina B12 (Anamix está suplementado)



- Contando lisina no hay por qué alcanzar una cantidad determinada de cada grupo, únicamente intentar que tengan una dieta variada y rica en productos naturales (evitar los ultraprocesados). Más fácil conseguir un menú adaptado a cada persona (apetito) y más similar al del resto de la familia.
- No hay ningún alimento estrictamente prohibido, pero al conocer la composición de lisina nosotros mismos nos vamos a restringir la mayoría de los productos de origen animal.
- Nuestra dieta es "normocalórica", pero sobre todo en niños pequeños a veces nos resulta difícil alcanzar las calorías diarias.



Ricas en hidratos de carbono de absorción lenta, calcio y fibra.

100 gr	PROTEÍNA gr	LISINA mg	CALORÍAS
LENTEJAS COCIDAS	9	630	116
GARBANZOS COCIDOS	8,8	593	164
PECHUGA DE POLLO	25	1962	110
SALCHICHAS FRANKFURT	12	1080	233
TOFU	8	532	76

NIÑO DE 3 AÑOS. 15KG DE PESO.
DIETA 900MG DE LISINA Y 1200 KCAL.

Pollo 7,5g hay 148mg de lisina y sólo 8 kcal

En cambio en 25 g de garbanzos hay 148mg de lisina y 41 kcal A parte podría comer 100g de arroz 85 mg de lisina y 130kcal con 30g de tomate frito (16 mg lys y 29 kcal) y 60g de plátano (30mg lys 53 kcal)



100 gr	PROTEÍNA gr	LISINA mg	CALORÍAS
NUEZ COMÚN	15	424	654
NUEZ MACADAMIA	7,5	285	718
UVAS PASAS	3	84	299
CIRUELAS PASAS	2,1	50	240
PIÑONES	11,5	434	629
CASTAÑAS CRUDAS	1,6	96	196
CASTAÑAS ASADAS	3,1	188	244
COCOS DE BRASIL	14	491	655
AVELLANAS TOSTADAS	15	422	646
CACAHUETE	26	926	567
ANACARDO CRUDO	18	928	553
ANACARDO TOSTADO	15	817	574
PIPAS GIRASOL	19,3	795	582
PISTACHO	21	1196	571
ALMENDRAS	21	601	578



NIÑO DE 3 AÑOS. 15KG DE PESO. DIETA 900MG DE LISINA Y 1200 KCAL.

Rebanada de pan de molde integral 25g (71mg lys 62 kcal)

untada con mantequilla de nuez de macadamia 10g (33 mg lys 71 kcal)

y mermelada de fresa 10g (3mg lys y 28 kcal)

y 50 ml de leche de vaca entera (117mg lys y 30 kcal)

con 5 g de Nesquick (12 mg lys y 19kcal)





100 gr	PROTEÍNA gr	LISINA mg	CALORÍAS
ARROZ BLANCO CORTO CRUDO	6,5	235	356
ARROZ BLANCO CORTO COCIDO	2,3	85	130
ARROZ INTEGRAL MEDIO CRUDO	7,5	286	362
ARROZ INTEGRAL MEDIO COCIDO	2,3	90	112
PAN BLANCO TRIGO	7	200	257
PAN INTEGRAL TRIGO	8,1	305	255
PAN MOLDE	7,6	203	266
PAN MOLDE INTEGRAL	9.7	302	246
PAN CENTENO	8,5	233	259
PASTA NORMAL TRIGO CRUDA	13	298	371
PASTA NORMAL TRIGO COCIDA	5,8	133	158



NIÑO DE 3 AÑOS. 15KG DE PESO.
DIETA 900MG DE LISINA Y 1200 KCAL.

Bocadillo de pan blanco de trigo 30g (60mg lys y 77kcal)

con 15g de queso Philadelphia (52 mg lys y 40 kcal)

y zumo de manzana 120ml (7 mg lys y 56 kcal)



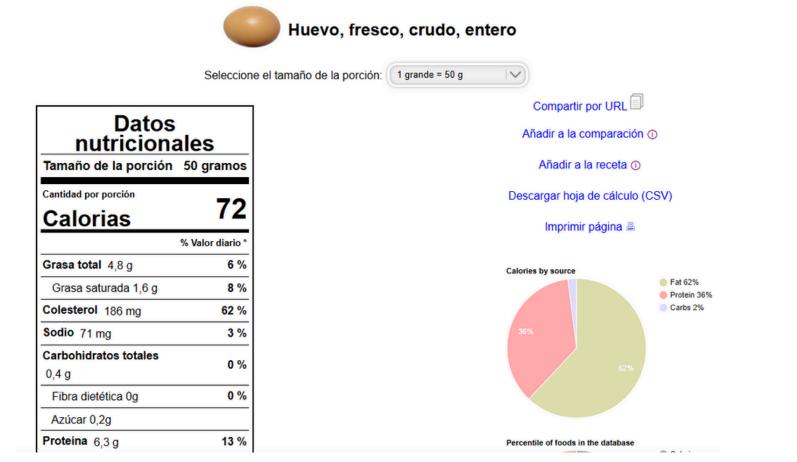


Encuentre el valor nutricional de un producto

Busca entre 500.000 alimentos y recetas	Buscar
---	--------

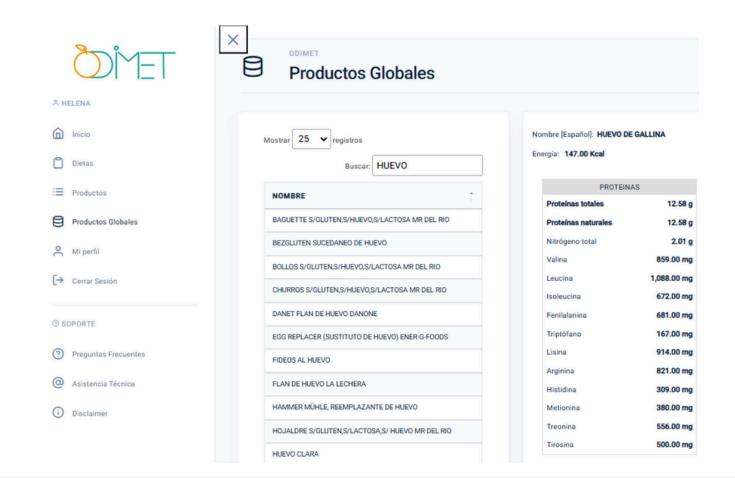
Introduzca el nombre de un alimento, una marca o un código UPC para ver los datos nutricionales y el análisis.

Ejemplos: aguacates, cebollas, salami, pan, manzanas, tomates, 071464017187.











Organizador Dietético Metabólico

Herramienta diseñada por la unidad para el cálculo nutricional y dietético de enfermedades metabólicas congénitas que permite individualizar el tratamiento dietético adecuándose a las necesidades de cada paciente. En su base de datos incluye una amplia variedad de productos naturales, productos manufacturados y, como característica, todos los productos dietéticos específicos para el manejo de las enfermedades metabólicas congénitas. Su base de datos se actualiza periódicamente y tiene la particularidad de ser un programa abierto que posibilita a cada usuario incorporar nuevos productos, con la supervisión de los integrantes de la unidad. Esta herramienta ha sido reconocida por el Ministerio de Sanidad otorgándole un certificado de Buenas Prácticas Clínicas.

CALCULAR PRODUCTOS PROCESADOS



PON EN PRÁCTICA LO APRENDIDO

ALIMENTO	FUENTE DE PROTEÍNA	mg LISINA/ gr PROTEÍNA
PAN, PASTA, SÉMOLA, COPOS CERALES, HARINA, GALLETAS SIN HUEVO NI LECHE	TRIGO, ESPELTA, MAÍZ, MIJO	30
PAN, PASTA, SÉMOLA, COPOS CEREALES, HARINA, GALLETAS SIN HUEVO NI LECHE	CENTENO, AVENA, CEBADA, ARROZ	40
DERIVADOS DE CEREALES, PRODUCTOS DE PANADERÍA BAJO PORCENTAJE DE LECHE O HUEVO	TRIGO, ESPELTA, MAÍZ, MIJO, CENTENO, AVENA, CEBADA, ARROZ, LECHE, HUEVO	45
DERIVADOS DE CEREALES, PRODUCTOS DE PANADERÍA ALTO PORCENTAJE DE LECHE O HUEVO	LECHE, HUEVO, TRIGO, ESPELTA, MAÍZ, MIJO, CENTENO, AVENA, CEBADA, ARROZ	60
FRUTA, ZUMOS, POTITOS, MERMELADAS, JALEA, GELATINA COMERCIAL	FRUTA, GELATINA	55
PREPARADOS VEGETALES, SALSAS, SOPAS DE VERDURAS. KETCHUP SIN CARNE, HUEVO O LECHE	VERDURAS SIN CARNE, HUEVO O LECHE	40
PREPARADOS VEGETALES CON HUEVO, LECHE	VERDURAS CON HUEVO, LECHE	60
DERIVADOS DE PATATA, CREMAS, SALSAS CON LECHE, HUEVO O DERIVADOS DE SOJA	PATATA, LECHE, HUEVO, SOJA, LEGUMBRES	60
LECHE, PRODUCTOS LÁCTEOS, LEVADURA DE PANADERÍA	LECHE, LEVADURA	80
CHOCOLATE CON LECHE	CACAO, LECHE	45
CARNE, SALCHICHAS	CARNE	90
PESCADO, MARISCO	PESCADO, MARISCO	100

PAN, PASTA, SÉMOLA, COPOS DE CEREALES, HARINA, GALLETAS SIN LECHE NI HUEVO

Trigo, espelta, maiz, mijo

X30



O Por 100g (Por porción 30g	Por porção 30
Valor energético / Energia	1604 kJ 378 kcal	481 kJ 113 kc
Grasas / Lípidos de las cuales saturadas / dos quais saturados	0,9 g 0,2 g	0,3 g 0,1 g
Hidratos de carbono de los cuales azúcares / dos quais açúcares	84 g 8 g	25 g 2,4 g
Fibra alimentaria / Fibra) jg	0,9 g
Proteínas	7g	2,1 g
Sal	113g	0,34 g
VITAMINAS:	(%VRN)	(%VR)
Vitamina D	4,2 µg (83)	1,3 µg (29
Tiamina (B1)	0,91 mg (83)	0,28 mg (25
Riboflavina (B2)	1,2 mg (83)	0,35 mg (25
Niacina	13 mg (83)	4,0 mg (25
Vitamina B6	1,2 mg (83)	0,35 mg (25
Ácido fólico	166 µg (83)	50,0 µg (25
Vitamina B12	2,1 µg (83)	0,63 µg (25
MINERALES / MINERAIS: Hierro/Ferro	8,0 mg (57)	2,4 mg (1

Ingredientes

trigo(55%), azúcar, jarabe de glucosa. vitaminas y minerales: niacina, hierro, vitamina b6, riboflavina (b2), tiamina (b1), ácido fólico, vitamina d, vitamina b12

La única fuente de proteína es el trigo

7 X 30 =210 mg de lisina por 100 g de cereales 1 ración de 30g tiene 63 mg de lys y 113 kcal



Ingredientes

harina de **trigo**, agua, levadura, aceite de girasol (1%), azúcar, sal, emulgentes: e 471 y e 481 (contienen **trigo**), conservadores (e 282, e 200), vinagre, estabilizante: goma guar (contiene **trigo**), aroma, agente de tratamiento de la harina: ácido ascórbico (contiene **trigo**). puede contener **leche**, **soja**. (SON TRAZAS, NO SE TIENEN EN CUENTA)

Valores por 100g: Energía 250 kcal Proteína 8,6g

8,6 x **30**= 258 mg de lisina por 100 g de pan 1 rebanada de 25 g tiene 64 mg de lisina y 62 kcal



PAN DE MOLDE INTEGRAL 98% 100% NATURAL

Ingredientes: Harina de **trigo** integral, agua, levadura, aceite de girasol, azúcar, harina de **trigo** fermentada (2%), **gluten** de **trigo**, sal y vinagre de vino. **Puede contener trazas de semillas de sésamo y soja.**INFORMACIÓN NUTRICIONAL (Valor medio por 100 g): Valor energético 1089 kJ/261 kcal; Grasas 3,1g, de las cuales saturadas 0,5g; Hidratos de carbono 44,2g, de los cuales azúcares 3,0g; Fibra alimentaria 5,9g; Proteínas 11,0g; sal 1,2g.

Conservar bien cerrado en lugar fresco y seco.

11 x 30 = 330 mg de lisina por 100g de pan 1 rebanada de 25 g tiene 82mg de lisina y 65 kcal

GALLETAS MINI DINOSAURUS SIN GLUTEN

Ingredientes: cereales (50%) [almidón de maíz, harina de arroz, almidón de arroz, harina de maíz], azúcar, aceite de girasol alto oleico 17%, fécula de tapioca, jarabe de glucosa y fructosa, sal, gasificantes (carbonatos de amonio, carbonatos de sodio), emulgente (lecitinas), aromas, antioxidantes (E 304, E 306), vitaminas (tiamina, riboflavina, niacina, ácido pantoténico, vitamina B6, ácido fólico, vitamina B12). Puede contener FRUTOS DE CÁSCARA, LECHE, SOJA, DERIVADOS DE LECHE, HUEVO.

La fuente de proteína es harina de maíz (el almidón no tiene prácticamente proteína) 1,5 x 30=45 mg de lisina por 100 g de galletas

1 galleta pesa 2,2 g por lo que tiene 0,99 mg de lisina y 10 kcal

Información nutricional media

Por 100 g

Valor energético	1930 kJ / 459 kcal
Grasas	17 g
de las cuales saturadas	1,7 g
Hidratos de Carbono	75 g
de los cuales azúcares	20 g
Fibra	0,1 mg
Proteínas	1,5 g
Sal	1,1 g
Tiamina),5 mg
Riboflavina	0,8 mg
Niacina	6,5 mg
Vitamina B6	0,70 mg
Ácido Fólico	72 µg
Vitamina B12	0,4 μg
Ácido Pantoténico	2,2 mg

*Contiene 72 galletas

**Una galleta (2,2 g) contiene:

11 kcal / 44 kJ

<1% de la Ingesta de Referencia por 100 g

1930 kJ / 459 kcal





La fuente de proteína es el maíz (75%) y algo de plátano

5 X 30 =150 mg de lisina por 100 g de snack 1 ración de 25 g tiene 37,5 mg de lys y 106 kcal

PAN, PASTA, COPOS DE CEREALES, HARINA, GALLETAS SIN LECHE NI HUEVO

Centeno, avena, cebada, arroz

X40





La fuente de proteína es avena y trigo

7 X 40 =280 mg de lisina por 100 g de galletas 1 galleta de 13,7g g tiene 38 mg de lys y 64 kcal



Ingredientes

harina integral de trigo, agua, harina de trigo, levadura, y otros microorganismos naturales (l.brevis, p.shermanii), gluten de trigo, azúcar, aceite de oliva refinado (1,1%), sal, harina de centeno, harina de soja. puede contener semillas de sésamo.

Valores por 100g: Energía 248 kcal, proteínas 9,5g

9,5 **x 40** = 380 mg de lisina por 100g de pan 1 rebanada de 25 g tiene 95 mg de lisina y 62 kcal



<u>Ingredientes</u>

harina de **centeno**, agua, masa madre natural (harina de **centeno**, agua), sal yodada, levadura, gluten de **trigo**, espesante goma guar. puede contener restos de sésamo.

Valores por 100 g: Energía 188 kcal, proteínas 6,5 g

6,5 **x 40** = 260 mg de lisina por 100g de pan 1 rebanada de 25 g tiene 65 mg de lisina y 47 kcal.



INFORMACIÓN NUTRICIONAL INFORMAÇÃO NUTRICIONAL		Por porción/ porção (7g)
Valor energético / Energia	1837 kJ 436 kcal	129 kJ 31 kcal
Grasas / Lípidos de las cuales: saturadas dos quais saturados	12,3 g 1,5 g	0,9 g 0,1 g
Hidratos de carbono de los cuales: azúcares dos quais açúcares	72,6 g 3,1 g	5,1 g 0,2 g
Fibra alimentaria / Fibra	2,5 g	0,2 g
Proteínas	7,5 g	0,5 g
Sal ¹	<0,10 g	0,01 g
Vitaminas Vitamina B1 1,9	mg (380%)*	0,13 mg (27%)*

INGREDIENTES:

sémola de maíz 67,3, harina de avena integral 17% aceite de girasol, copos de fruta (puré de mango, puré de plátano)

7,5 x 40= 300 mg de lisina por 100 g de snack 5g de producto tienen 15 mg de lisina y 17,4 kcal

DERIVADOS DE CEREALES Y PRODUCTOS DE PANADERÍA, BAJO PORCENTAJE LECHE O HUEVO

Trigo, espelta, maiz, mijo, centeno, avena, cebada, arroz, huevo, leche

X45



	Por 100 g	Por Galleta (6,1 g)	%*/Por galleta
Valor energético	1855 kJ / 440 kcal		1 %
Grasas	10,5 g	0,7 g	1 %
de las cuales saturadas	5,1 g	0,3 g	2 %
Hidratos de carbono	77 g	4,7 g	2 %
de los cuales azúcares	24 g	1,5 g	2 %
Fibra alimentaria	(19	0,1 g	
Proteinas	7,6 g	0,5 g	1 %
Sal	New York	0,05 g	1 %
* Ingesta de referencia d = 131 galletas / pack Galleta maria. Ingredientes: Harina palma, jarabe de gi polvo, gasificantes (l sodio), sal, emulgent agente de tratamie	a de TRIGO 74 lucosa y fructo bicarbonato de s tes (lecitina de S	,3%, azúcar, sa, suero de amonio, bicar OJA, lecitina d	grasa d LECHE e bonato d le girasol

EJ: GACHAS, GALLETAS Y TARTAS

Bajo porcentaje significa que el ingrediente está a partir del 4° o 5° lugar en la lista de ingredientes

La fuente de proteína son cereales y algo leche

7,6 X 45 =432 mg de lisina por 100 g de galletas 1 galleta de 6,1g g tiene 21 mg de lys y 27 kcal



INGREDIENTES:

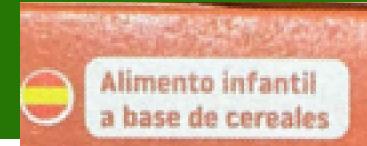
52%trigo, 4%semillas de girasol, 2,3% semillas de calabaza, 2%semillas de amapola, avena, semillas de sésamo, aceite de nabina,

Pipas de calabaza tienen 1236 mg de lisina por 100g
Pipas de girasol 937 mg de lisina por 100g
Semillas de amapola 932 mg por 100g
Semillas de sésamo 569 mg por 100g

Aproximadamente lo mismo que el huevo, por lo que el factor más adecuado es 45 en vez de 40

14x45=630mg de lisina por 100 g de pan

una rebanada de 30 g tiene 189 mg de lisina y SOLO 81 kcal.



INGREDIENTES: Harina de cereales" 90% [arroz", maiz", alforfón (trigo sarraceno)"], leche desnatada en polvo", aroma natural de plátano" 4%, plátano en polvo" 1,5%, calabaza en polvo" 0,5%, vitamina B1. "Procedente de agricultura ecológica.

Contiene leche. Puede contener trazas de soja y derivados, y trazas de frutos secos y derivados. Sin gluten, sin huevo, sin sal ni azúcares añadidos. Contiene azúcares naturalmente presentes.





Información nutricional media Declaração nutricional média Average nutritional information	Por 100g Per 100g	Por panecito 5g Por tostinha 5g Per wafer 5g
Valor energético / Energia / Energy Grasas / Lípidos / Fat de las cuales saturadas / dos quais saturados / of which saturates Hidratos de carbono / Carbohydrates de los cuales azúcares / dos quais açúcares / of which sugars Fibra / Fibre Proteinas / Proteins Sal / Salt Vitamina B1 / Vitamin B1	1478 kJ / 353 kcal 1.35 g 0.31 g 74 g 4.6 g 2.8 g 8.3 g 0.08 g 1 mg 200% V.R.N.* D.R.V.*	74 kJ / 18 kcal 0.1 g 0.015 g 3.7 g 0.23 g 0.14 g 0.42 g 0.004 g 0.05 mg

La fuente de proteína son cereales y algo leche

8,3 X 45 =373,5 mg de lisina por 100 g de galletas 1 galleta de 5 g tiene 18,6 mg de lys y 18 kcal

kiddylicious.com		
NUTRITIONAL INFO/ VALEURS NUTRITIONNELLES/ VALEURS NUTRITIONNELLES/ NAHRWERTANGABEN/ NAHRWERTANGABEN/ INFORMACIÓN NUTRICIONAL/ INFORMACIÓN NUTRICI	Per 100g/ Pour 100g/ Per 100g/ Pro 100g/ Por 100g/ Ha 100g/ Na 100g 2113 kJ 505 kcal 25 g 2,0 g	Per 12 Pour 12 Per 12g Pro 12g Na 12g Ma 12g 254 kJ 61 kcal 3,0 g 0,2 g
Carbohydrate/Glucides/Koolhydraten/Kohlenhydrate/ Hidrats de carbono/Sacharidy/Weglowodany of which sugars/dont sucres/waarvan suikers/davon Zucker/de los cuales azúcares/z toho cukry/w tym cukry	62 g 0,7 g	41/
Fibre/Fibres alimentaires/Vezels/Ballaststoffe/ Fibra alimentaria/Vláknina/Błonnik	314	61
Protein/Protéines/Eiwitten/Eiweiß/ Proteinas/Bilkoviny/Bielkoviny/Białko	6,49	W
Salt/Sal/Zout/Salz/Sal/Sůl/Sol*/Sól	0,74 g	VIBA
Packaged in a protective atmosphere. Store in a cool, dry patrombère protectrice. Stocker dans un endroit frais et se	place/Condition	onnésos der



La fuente de proteína es harina de arroz y harina de guisante 6,4 X 45 =288 mg de lisina por 100 g de snack 1 porción de 10 g tiene 28,8 mg de lys y 35,3 kcal

Veggie straws – Potato starch (30%), rapeseed oil, rice flour (19%), yellow pea flour (18%), cheese flavour seasoning (rice flour, natural flavouring, onion powder, yeast extract powder), potassium chloride (natural way to keep the texture melty), tomato powder, salt, beetroot powder.



DERIVADOS DE CEREALES Y PRODUCTOS DE PANADERÍA, ALTO PORCENTAJE LECHE O HUEVO

Trigo, espelta, maiz, mijo, centeno, avena, cebada, arroz, huevo, leche

X45

INGREDIENTES: Azúcar, harina de trigo, aceite de girasol, huevo, glicerina, yogur natural, leche en polvo 26%, gasificantes: difosfato disódico, bicarbonato sódico; jarabe de glucosa y fructosa, zumo concentrado de naranja, corteza de limón; estabilizantes: E414, E415, E445; conservadores: E202, E200, E220; corrector de la acidez: E330; canela en polvo; antioxidante: E300; aromas. Puede contener trazas de sésamo, soja y frutos secos. Contiene gluten, leche, huevo y sulfitos.

Valor nutricional por 100g de producto	1 1
Valor energético (Kj/Kcal) 1866	/ 446
Grasas (g) de las cuales: ácidos grasos saturados (g)	22,3
Hidratos de carbono (g) de los cuales azúcares (g)	56,3 35,4
Proteínas (g)	4,9
Sal (g)	0,0



EJ: PAPILLAS DE LECHE Y CEREALES, CREPES, TORTITAS, BOLLERÍA

Alto porcentaje: Leche y/o huevo en 2º o 3er lugar en la lista de ingredientes

La fuente de proteína es leche, huevo y cereales 4,9 X 60 =294 mg de lisina por 100 g de bizcocho

1 porción de 20 g g tiene 59 mg de lys y 89 kcal



Valores nutricionales medios por 100g % de la IR* Energía 389 kJ / 92 kcal Proteínas 0,4 Ej Zumos, polos de frutas, potitos, mermelada, jalea, gelatina comercial

Ingredientes:

Bebida de coco ligera 56,5% (agua, extracto de coco), fresa 13,8%, agua, azúcar, almidón modificado de tapioca, proteínas de guisante, almidón, citrato de calcio, aroma natural,concentrado de zanahoria morada, zumo concentradode limón, sal, espesante:goma guar, fermentos.

La fuente de proteína es coco, fresa y proteína de guisante

0,4 X 55 =22 mg de lisina por 100 g de yogur 1 envase de de 120 g g tiene 28 mg de lys y 116 kcal



La fuente de proteína es únicamente fruta y muy poco trigo, así que el factor 55 no es adecuado, sería más adecuado 30.

1 x 30= 30 mg de lisina por cada 100 g de puré

1 tarrito de 190g tiene 57 mg de lys y 154 kcal.





Valor energético: 227 kJ / 54 Kcal

Grasas: 2 g

de las cuales saturadas: 0,3 g

Hidratos de carbono: 7,0 g

de los cuales azúcares: 1,5 g

Fibra alimentaria: 1,5 g

Proteínas: 1,3 g

Sal: 0,05 g

Ej Salsas, sopa de verdura, ketchup, sin carne huevo o leche

Ingredientes: verduras (65%) (patatas, judías verdes, tomate, zanahorias, guisantes, apio y cebolla), agua de cocción, aceite de oliva virgen (2%) y arroz.

La fuente de proteína es verdura.

1,3 X 40 =52 mg de lisina por 100 g de puré 1 envase de de 200 g g tiene 104 mg de lys y 108 kcal

Calabaza y calabacín

Ingredientes

Verduras* [84% (calabaza*(36%), patata*, calabacín* (26%))], agua de cocción y aceite de oliva virgen extra*.

*Procedente de agricultura ecológica.

Valores nutricionales	por 100g
Valor energético	153 kJ / 36 kcal
Grasas	0.91 g
de las cuales saturadas	0.15 g
Hidratos de carbono	5.8 g
de los cuales azúcares	1.6 g
Proteínas	0.83 g
Sal	0.01 g

 $0.83 \times 40 = 33.2 \text{ mg}$ de kisina por 100 g de potito.

una porción de 120 g tiene 39,84 mg de lisina y 43,2 kcal

AÑADIR ACEITE DE OLIVA, FANTOMALT...
PARA AUMENTAR CALORÍAS



Ingredientes

tomate (150 g de tomate¹ para elaborar 100 g de ketchup), azúcar, vinagre de alcohol, fibra de tomate¹, sal, aromas naturales, especias.

1g proteína y 100 kcal a por cada 100g

 $1 \times 40 = 40 \text{ mg}$ de lisina por 100g de ketchup



<u>Ingredientes</u>

tomate, pimiento, cebolla, aceite de oliva virgen extra (4.4%), calabacín, berenjena, azúcar y sal.

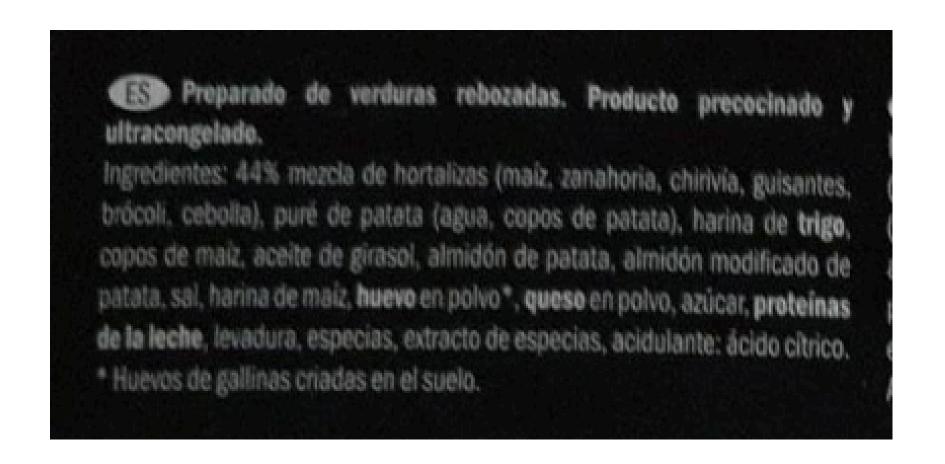
1,3 g de proteína y 82 kcal por cada 100 g

1,3 x 40 = 52 mg de lisina por 100 g de pisto

PREPARADOS VEGETALES CON HUEVO Y LECHE

Verdura, leche, huevo

x60





La fuente de proteína es verdura, leche, huevo, queso, trigo:

3,5 X 60 =210 mg de lisina por 100 g de nuggets 1 ración de 125 g g tiene 262 mg de lys y 378 kcal

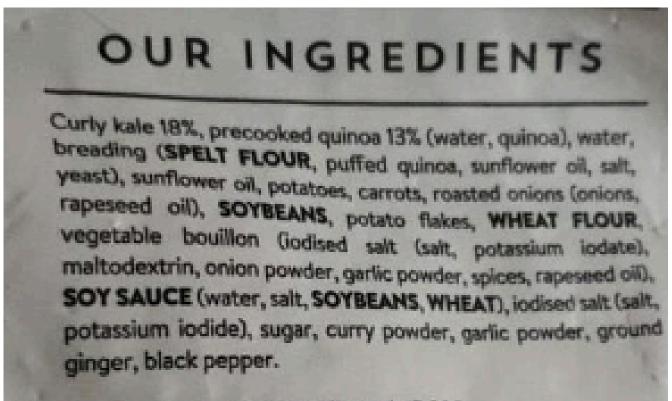
nformación nutricional/Valores nutricionais médi /alor energético/Energia	os ø/100 g 1012 kJ/243 kcal	Ø/125 g 1265 kJ/303 kcal	% R
Grasas/Lípidos			15 9
	13,7 g	17,1 g	249
de las cuales, saturadas/dos quais saturados	1,6 g	2.0 g	109
fidratos de carbono/Hidratos de carbono	24.8 g	31,0g	129
de los cuales, azúcares/dos quais açúcares	5,48	4,3 g	5.9
Proteinas/Proteinas	3,5 g	4,4 g	99
Sal/Sal RI (reference intake) = Ingesta de referencia de un	8.80	1000	17%

DERIVADOS DE PATATA

Patata, soja y otras legumbres, huevo, leche

x60





Ej Cremas y salsas con leche o huevo, derivados de soja



La fuente de proteína es verdura, quinoa, espelta, patata, soja, trigo,

4,2 X 60 =252 mg de lisina por 100 g de hamburguesas 1 hamburguesa de 75g tiene 189 mg de lys y 151 kcal



Patatas Fritas - Bolsa 50g

Ingredientes

Patata, aceite de oliva y sal.



VALOR ENERGÉTICO - 2397 KJ / 576 Kcal

GRASAS - 39,6 g

De las cuales saturadas - 6,3 g

HIDRATOS DE CARBONO - 47,9 g

De los cuales azúcares 1,68

PROTEÍNAS - 5,5 g

SAL - 0.8

La patata cruda 110 mg de lisina y 2g de proteína a los 100 g por lo que por gramo de proteína tiene 55 mg de lisina, para los productos que solo llevan como fuente de proteína patata el factor sería 55, no 60.

5,5 x 55=302 mg de lisina por 100g de patatas fritas de bolsa. una porción de 20 g tiene 60,4 mg de lisina y 115 kcal

LECHE, PRODUCTOS LÁCTEOS, LEVADURA DE PANADERÍA

Leche, levadura

280

Ingredientes
Leche parcialmente desnatada (2% de
grasa), azucar, leche desnatada en
polvo, aromas, proteinas de la lecha-
fermentos lácticos.

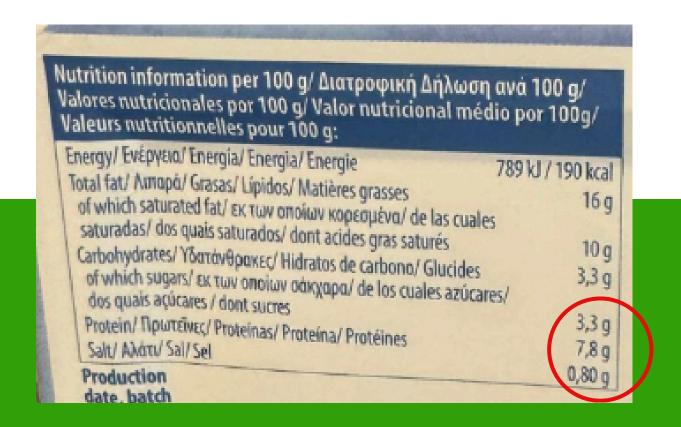
Valores medios por:	100 g	(125 g)	%IR	
Valor energético	298 kJ 71 kosi	372 kJ 88 kcal	4%	
Grasas de las cuales saturadas	1,8 9	2,3 g 1,5 g	3% 8%	
Hidratos de carbono de los cuales azucares		14 g	5% TOW	
Proteinas	2.8 (3.5 g	756	
Sal		0.16-9	3%	
IR: Ingesta de Referencia de un adulto medio (8400 kJ/2000 kcsl). ¡Dieta variada, equilibrada y ejercicio!				

La fuente de proteína es leche.

2,8 X 80 =224 mg de lisina por 100 g de yogur 1 envase de de 125 g g tiene 280 mg de lys y 89 kcal Se consideran productos lácteos los que contienen leche en primer lugar en la lista de ingredientes



(GP) Aria φρέσκο τυρί light, Ελοχιστο λιπαρά σε περιούς 50% Μέγιστη υγκιούς 74%. Εκοτατικά: Γαλα αγελάδος, κρέμα γάλακτος αλόπι ο ξυγαλακτική καλλιέργεια γάλα). Διατηρείται στο ψυγείο στοικ 2-5 °C Περιέχει 30% λιγότερα λιπαρά σε σχέση με το Aria Φρέσκο τυρί κρέμο πλήρες σε λιπαρά. Διατεμεται από την Aria Foods Helias, Λ. Κηρισίας 6-8, Μαρούσι, Τηλ: 2108196100: (S) Queso fresco de untar natural Light, 50% M.G./E.S. Ingredientes: Leche el original. (P) Queijo fresco para barrar light, 50% M.G/E.S. Semigordo: Ingredientes: Leite, nata, sal y fermentos lácticos (leche). Conservar en frío entre 2-8' C. Contiene un 30% menos de grasa que el original. (P) Queijo fresco para barrar light, 50% M.G/E.S. Semigordo: Ingredientes: Leite, nata, sal, cultura de ácido lático (leite). frais, 50% M.G. Ingrédients; Lait, sel, ferment láctique (lait). Tenir au frais entre 2-5' C.



La fuente de proteína es leche.

7,8 X 80 =624 mg de lisina por 100 g de queso crema 1 porción de de 20 g tiene 124 mg de lys y 38 kcal



Ingredientes

leche, nata, sal, estabilizadores (E412, E401, E407), conservante (E202).
Origen de la leche: España. Sin gluten. Estabilizantes de origen vegetal
y alga.

La fuente de proteína es leche.

3,7 X 80 =296 mg de lisina por 100 g de queso crema 1 porción de de 20 g tiene 59,2 mg de lys y 50 kcal

Información Nutricional

Por cada ración de 100gr

Por cada ración de 30gr

Información Nutricional	Por porción	GDA	%
Energía (kJ/kcal)	1029kJ / 249kcal	2000	12.4%
Grasas	25.0g	70g	35.7%
de las cuales Saturadas	16.0g	20g	80.0%
Carbohidratos	2.9g	260g	1.1%
de los cuales Azúcares	2.8g	90g	3.1%
Fibra	0.2g	24g	0.8%
Proteínas	3.7g	50g	7.4%
Sal*	1.1g	6g	18.3%



INGREDIENTES:

agua, aceite de girasol, azúcar, vinagre de alcohol, almidón modificado de maíz, **yogur** desnatado en polvo, **proteína de leche**, ajo, aroma natural, zumo de limón

1,7 X 80 =136 mg de lisina por 100 g de salsa kebab 1 porción de de 7 g tiene 9,5 mg de lys y 18,7 kcal





La fuente de proteína es leche.

2,2 X 80 =176 mg de lisina por 100 g de yogur 1 yogur de de 125 g tiene 220 mg de lys y 93,7 kcal

CHOCOLATE CON LECHE

INFORMACIÓN NUTRICIONAL Valores medios	Por 100 g (VRN**)	Por 14g de Nesquik+ 200 ml leche semidesnatada (VRIV**)	% IF
Valor energético	1619 kJ	633 kJ	8%
Grasas	383 kcal	150 kcal	
de las cuales	3,6 g	3,8 g	5%
saturadas	1,6 g	2,2 g	11%
azúcares	79,2 g	21,0 g	8%
	75,7 g	20,5 g	23%
Fibra alimentaria Proteinas	7,2 %	1,0 g	-
Sal	4,8 g	7,5 g	15%
Vitamina D		0,3 g	5%

Ingrediente o fría, idóneo para el desayuno o merienda.

da magnesio, pirofosfato férrico, sulfato de zinc), sal, vitaminas (C, B1, D),

Consumir preferentemente antes del fin de: ver base del bote.

La fuente de proteína es cacao.

4,8 X 45 =216 mg de lisina por 100 g de Nesquick 1 cucharada de 5g tiene 11 mg de lys y 19 kcal



The state of	as mond a	44,804	"parración" 4	MANA APIK.
Valor energético 2	279 k 16 kca		343 kj 82 kcal	4
Grasas de las cuales	32 g		4,8 g	7
Saturadas Monoinsaturadas	6,4 g 22 g		1,0 g 3,3 g	5
Poliinsaturadas Hidratos de carbono	3,2 g 58 g		0,5 g 8,7 g	3
de los cuales Azucares	56 9		8,4 g	9
Fibra alimentaria Proteinas	3,0 g 5,0 g)	0,5 g 0,8 g	1
Sal Fósforo 1	0,14 g 41 mg	20	0,02 g 21,2 mg	3
Magnesio	69 mg	18	10,4 mg	3

Ingredientes: Azúcar, aceite de girasol alto oleico, cacao desgrasado en polvo (8,5%), manteca de cacao, leche desnatada en polvo (4,5%), avellanas (4%), solidos lácteos, emulgente (lecitina de soja), aroma. Puede contener otros frutos de cáscara.



5x45=225 mg lisina por 100 gr de nocilla

Una ración de 15 gr tiene 34 mg de lisina y 82 kcal



Cacao puro: 983 mg de lisina y 19,6 prots a los 100 g:

983/19,6= 50 mg de lisina por g de proteína, por lo que el **factor adecuado sería 50, no 45** 12x50=600 mg de lisina por 100g de chocolate.

1 porción de 5g tiene 30 mg de lisina y aproximadamente lo mismo de kcal

PATÉ DE HÍGADO DE CERDO. Ingredientes: Agua, higado de cerdo (23%), grasa y carne de cerdo, harina de maiz, sal, especias, estabilizante (E-451i), azúcar, aroma, antioxidante (E-330) y conservador (E-250).



	nutricional edio por 100g)
Grasas	ético 1059 kJ/255 kcal 23,5 g
de las cuales s Hidratos de l de los cuales a	carbono 3,0 g
Proteinas Sal	8,17 g
Hierro	2,4 mg (17% CDR*)

La fuente de proteína es hígado de cerdo

8,1 X 90 =729 mg de lisina por 100 g de paté 1 ración de 10g tiene 73 mg de lys y 25 kcal



PESCADO Y MARISCO

Pescado y marisco

X100

Valores por 100g: Energía 188kcal.
Proteína 8,8g



Ingredientes
surimi (pescado), agua, aceite de
girasol, aroma con extracto de
pescado (soja, moluscos),
almidón, sal, almidón modificado,
clara de huevo, proteína vegetal,
potenciadores del sabor (glutamato
de monosodio, e 635), tinta de sepia
(moluscos), puede contener
crustáceos.

La fuente de proteína es pescado y huevo:

8,8 X 100 = 880 mg de lisina por 100 g de gulas. 1 ración de 25g tiene 220mg de lys y 47kcal



Tratamiento	o-6 MESES	7-12 MESES	1-3 AÑOS	4-6 AÑOS	+6 AÑOS
LISINA proteina natural mg/kg dia	100	90	80-60	60-50	Ingesta proteica
Mezcla de aminoácidos sin lisina y bajo en triptófano	1.3-0.8	1-0.8	0.8	0.8	controlada utilizando proteina natural
ENERGÍA kcal/kg día	100-80	80	94-81	86-63	con bajo contenido de lisina
NUTRIENTES %	≥ 100	≥ 100	≥ 100	≥ 100	≥ 100
CARNITINA mg/kg día	100	100	100	100-50	50-30



Boy N, Mühlhausen C, Maier EM, Ballhausen D, Baumgartner MR, Beblo S, Burgard P, Chapman KA, Dobbelaere D, Heringer-Seifert J, Fleissner S, Grohmann-Held K, Hahn G, Harting I, Hoffmann GF, Kölker S.

Recommendations for diagnosing and managing individuals with glutaric aciduria type 1: Third revision. J Inherit Metab Dis. 2023 May;46(3):482-519. doi: 10.1002/jimd.12566. Epub 2022 Nov 17. PMID: 36221165.

