

Nutrición en glucogenosis hepáticas

Benalmádena, Málaga, 2019

Magali Reyes Apodaca, NCP, M.C

Conflictos de Interés

Sin conflictos de interés

Objetivos

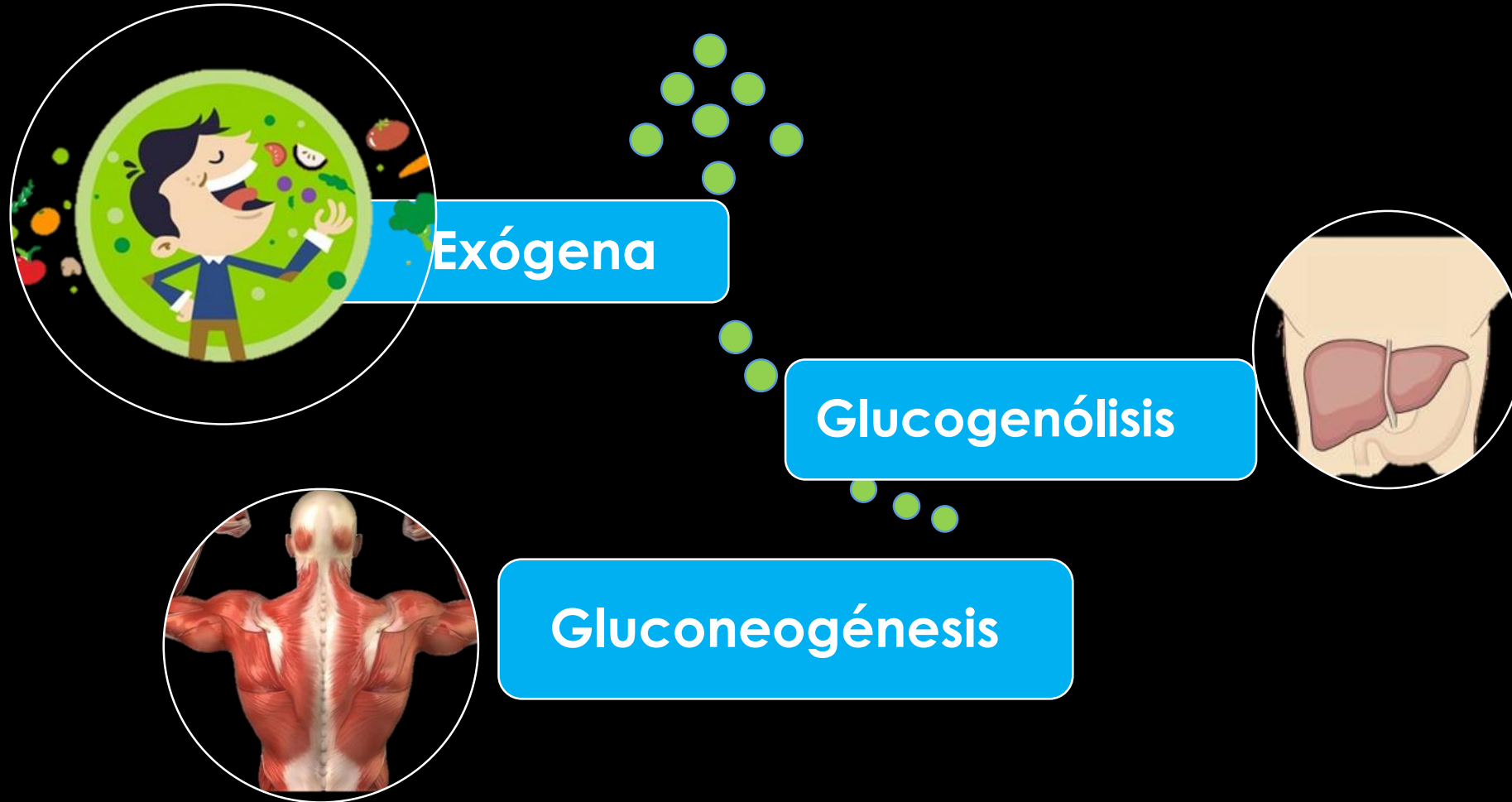
- Generalidades de glucogenosis hepáticas
- Identificar los mecanismos de afección en las glucogenosis hepáticas
- Especificar las restricciones e intervención nutricional de cada tipo de glucogenosis hepática
- Suplementación de vitaminas y minerales

Generalidades de glucogenosis hepáticas

- Glucógeno, principal reservorio de hidratos de carbono, muscular y hepático
- Uso de reservas en periodos de ayuno, activación de **glucogenólisis** y **gluconeogénesis** para la obtención de glucosa
- Grupo de enfermedades metabólicas hereditarias, relacionadas con la síntesis y degradación de glucógeno que compromete la obtención de glucosa.

Generalidades de la glucogenosis

Fuentes de glucosa



Clasificación de carbohidratos

Carbohidratos simples

Aquellos azúcares que se absorben de forma **rápida**, de los cuales se puede obtener energía casi de manera instantánea.

Glucosa, fructosa, galactosa...etc.

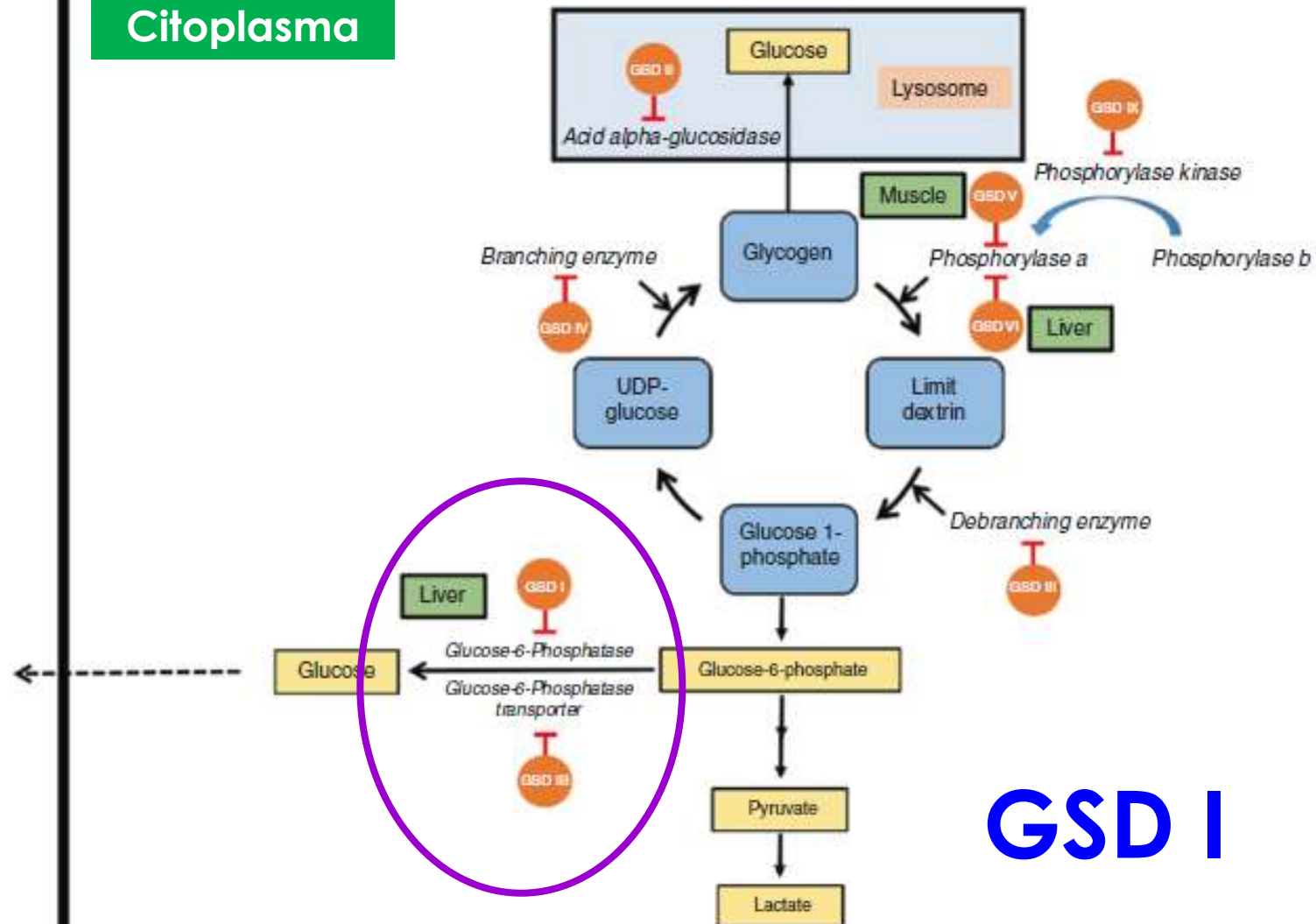
Carbohidratos complejos

Aquellos de absorción **lenta**, necesitan mayor tiempo de digestión al estar formados por varios monosacáridos.

Almidón, dextrina, celulosa, hemicelulosa.

Sangre

Citoplasma



GSD I

Nutrición en glucogenosis tipo I

Generalidades

- Restricciones de azúcares
 - Lactosa (galactosa + glucosa)
 - Fructosa
 - Sacarosa
 - Sorbitol (polialcohol)

Nutrición en glucogenosis tipo I

- Glucogenosis tipo I (Ia – Ib)
 - Tratamiento **nutricional** es similar para ambos tipos
- Objetivos del tratamiento
 - Prevenir las hipoglucemias
 - Control metabólico
 - Lograr adecuado crecimiento y desarrollo

Equipo
multidisciplinario

Nutrición en glucogenosis tipo I

- Lactantes fórmulas **sin** sacarosa, fructosa y lactosa.
 - Demanda de alimento puede ser 2 – 3 hrs.
- Almidón de maíz **CRUDO**
- Dieta fraccionada
- Dosis **INDIVIDUALES**
- Infusiones nocturnas (niveles circulantes de insulina)
- **NO** utilizar almidón de maíz en infusión continua

Tolerancia



Afectado parece normal



Deficiencia enzimática evita ruptura de moléculas



Afectado enfermo, vómito, letargia, convulsiones

Nutrición en glucogenosis tipo I

- Glucogenosis tipo I (Ia – Ib)
 - Energía y proteína, RDA.
 - Valoración **composición corporal** (hepatomegalia)
 - Evaluación de velocidad de crecimiento

Nutrición en glucogenosis tipo I

- Dieta fraccionada (4 – 6 comidas)
 - Conteo de hidratos de carbono
 - Glucosa objetivo (70 – 100 mg/dL)
- **Suplementar vitaminas y minerales**
 - Vitamina D y Calcio (Restricción de Lácteos)
 - Vitaminas y minerales (Restricción de Frutas)

Nutrición en glucogenosis tipo I

Almidón de maíz

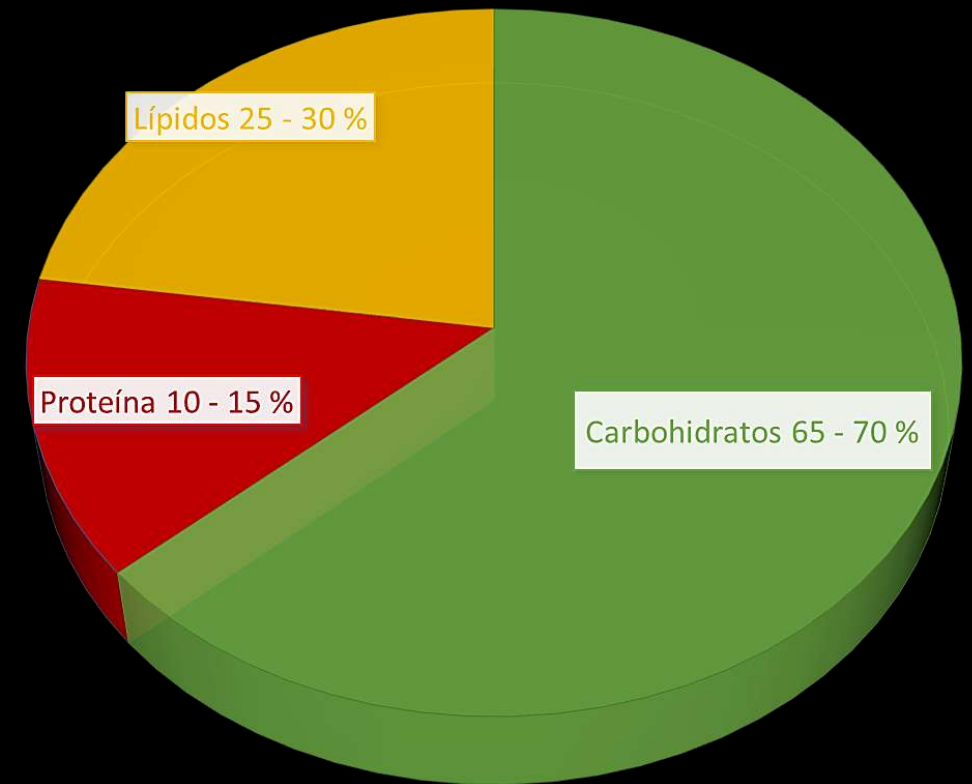
- NUNCA utilizar medidas caseras.
- NUNCA calentar, siempre utilizar agua fría o a temperatura ambiente.
- SIEMPRE después de alimentos
- NO mezclar ningún aditamento



Nutrición en glucogenosis tipo I

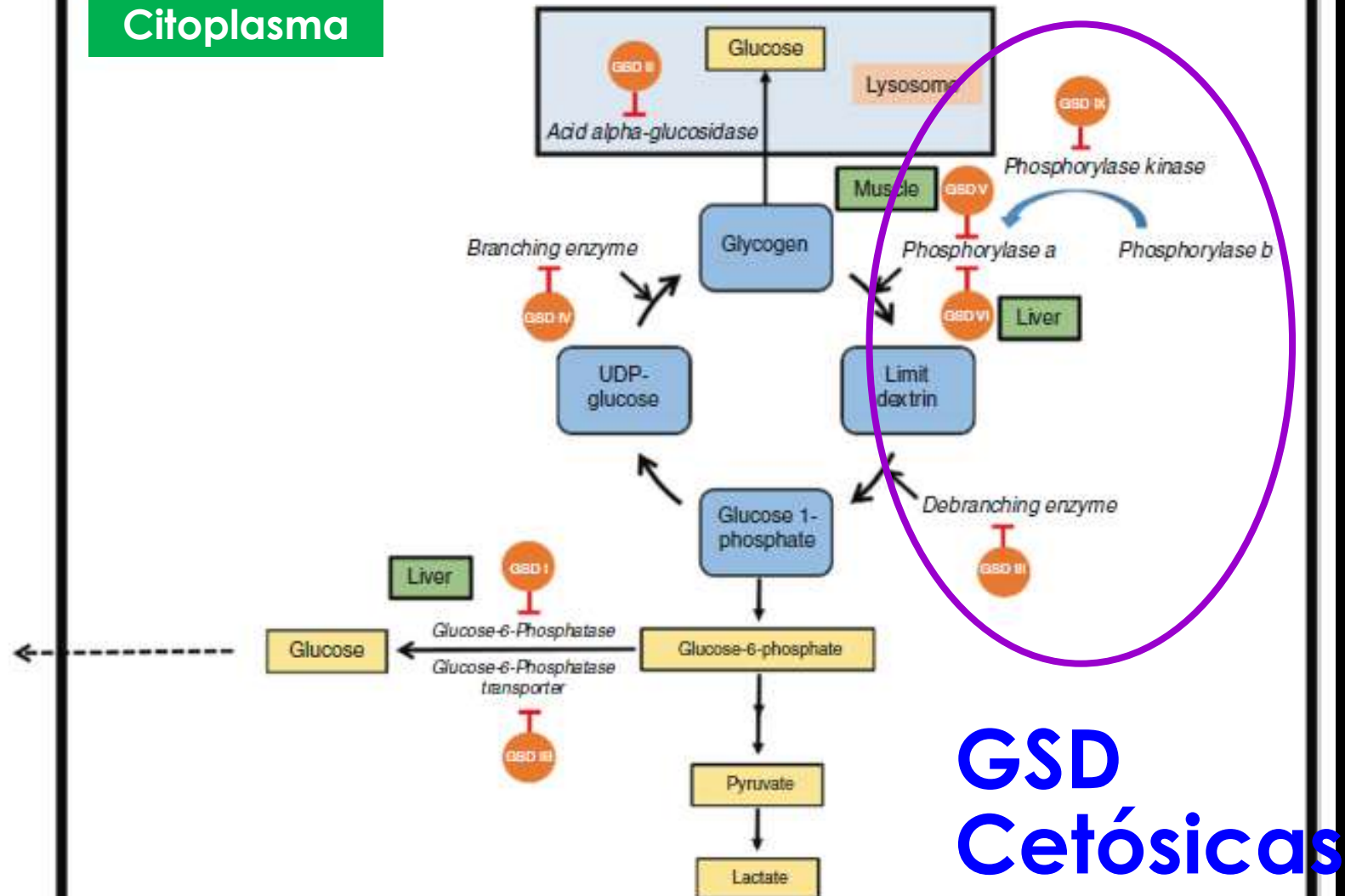
Distribución de macronutrientes

- Carbohidratos complejos
 - % incluye almidón de maíz
- Proteínas deberán cubrir los requerimientos de acuerdo a la edad
- Pacientes mayores de 2 años **< 30% de las grasa**



Sangre

Citoplasma



Nutrición en glucogenosis cetósicas

Generalidades

- Glucogenosis tipo III, VI, IX
- Objetivos del tratamiento
 - Prevenir las hipoglucemias
 - Evitar atesoramiento de glúcogeno
 - Control metabólico
 - Lograr adecuado crecimiento y desarrollo

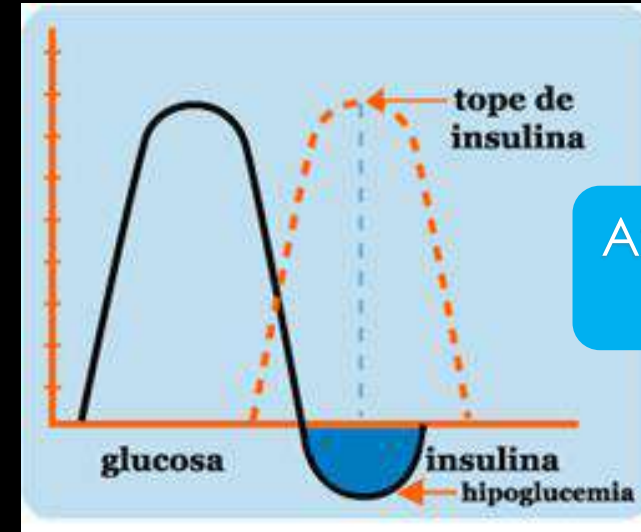
Equipo
multidisciplinario

Nutrición en glucogenosis cetósicas

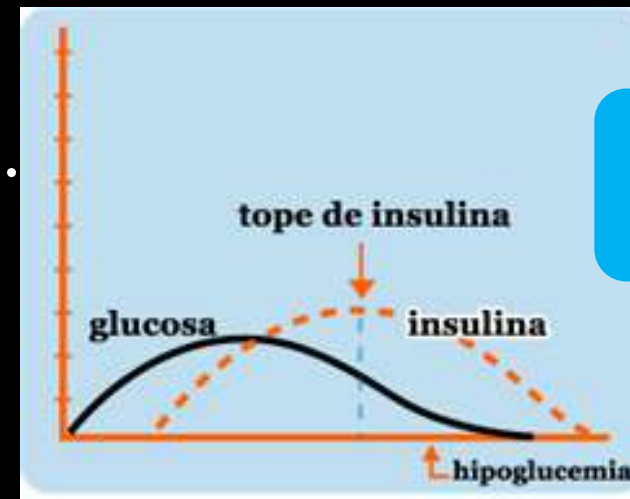
Generalidades

- Restricciones de azúcares
 - Lactosa (galactosa + glucosa)
 - Fructosa
 - Sacarosa
 - Sorbitol

Preferir carbohidratos complejos.



Azúcar simples
+ HCO



NO azúcar
- HCO

Nutrición en glucogenosis tipo III

- Fraccionamiento de la dieta individualizado.
 - De acuerdo a tolerancia
- Proteína 3- 4 g/kg/ día
- Uso de almidón de maíz de acuerdo a necesidades individualizadas (0.5 – 1.0 g/kg/dosis)

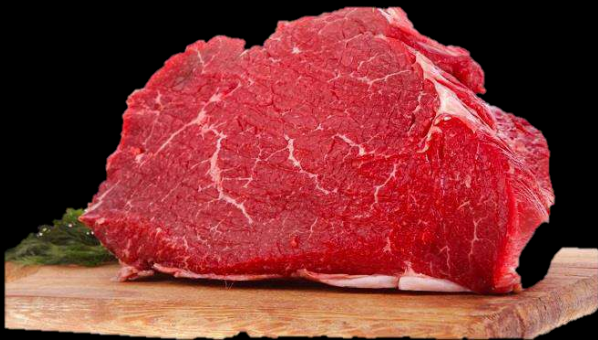
Monitoreo de
glucosa y cetonas

Nutrición glucogenosis tipo III

- Carbohidratos complejos en cantidades controladas.
- Aporte energético de acuerdo a requerimientos.
- Distribución de macronutrientes sin consenso.
- Almidón de maíz CRUDO (Maizena® o Argo®) en menor cantidad vs GSD I.

Nutrición en glucogenosis tipo III

- Paciente de 30 kg:
 - 90 a 120 g Proteínas/24 horas



337 – 450 g de carne



405 – 540 g de pollo



Glucogenosis cetósicas

Suplementos de proteína



COMPOSICIÓN NUTRICIONAL	
Análisis medio	Por 100 g
Valor energético kJ (Kcal)	1560 (368)
Grasas g	1,6
Saturadas g	1,2
Monoinsaturadas g	0,4
Poliinsaturadas g	0
Hidratos de carbono g	<1,2
Azúcares g	<1,2
- Lactosa g	<1,2
Fibra alimentaria g	0
Proteínas g	87,2
Nitrógeno (Proteico) g	13,95
Proteína animal g	87,2
- Proteínas séricas g	17,4
- Caseína g	69,7



Nutrición en glucogenosis tipo VI, IX

Glucogenosis tipo 0, VI y IX

- Objetivos del tratamiento: Control metabólico
- Evitar ayunos prolongados (Comidas frecuentes)
- Uso de almidón de maíz en dosis individualizadas
- **Dieta alta en proteína. (2- 3 g/kg/día)**
- Restricción de azúcares simples