

Introducción

Las glucogenosis hepáticas son un grupo de enfermedades hereditarias relacionadas con el metabolismo del glucógeno, la incapacidad de utilizar el glucógeno para formar energía es una de las principales características de la enfermedad, lo cual conduce a alteraciones metabólicas como: hipoglucemia, alteraciones en el perfil de lípidos, incremento de ácido úrico, lactato elevado entre otras.

Objetivo

Actualmente el manejo nutricional de las glucogenosis hepáticas es el pilar del tratamiento, ya que tiene por objetivo evitar las hipoglucemias, el atesoramiento de glucógeno y prevenir el daño muscular, dependiendo el tipo de glucogenosis.

Este taller tiene como objetivo ayudar a entender mejor la alimentación del paciente con glucogenosis, brindando herramientas para hacer más fácil la adherencia a las indicaciones terapéuticas.

Recuerda que todos los pacientes con glucogenosis tienen tratamientos individualizados que no es posible generalizar, en relación a la respuesta de las dosis de maicena, de proteínas o la cantidad de hidratos de carbono que pueden consumir. Por lo que es muy importante que siempre que tengas dudas específicas sobre la evolución de la glucogenosis acudas a con tu médico o nutricionista para realizar los ajustes necesarios.

Glucogenosis tipo I.

Este apartado incluye a los tipos Ia y Ib, en ambas se llevan a cabo las mismas restricciones y recomendaciones de alimentación.

Restricciones

Los azúcares simples deben ser evitados al 100 %, entre ellos se incluyen:

- Lactosa, azúcar natural de la leche que está compuesta por galactosa y glucosa, y la encontramos en alimentos derivados de la misma.
- Fructosa, es el azúcar que se encuentra de forma natural en las frutas.
- Sacarosa, azúcar común, se compone por fructosa y glucosa, se puede encontrar en múltiples presentaciones, bebidas azucaradas, jugos, productos de bollería, caramelos, helados y algunos alimentos de la industria que pueden utilizarla para maximizar el sabor de los alimentos.
- Sorbitol, azúcar no alcohólico, utilizado de forma frecuente en alimentos light, gominolas, productos para diabéticos y chicles. Se puede ver en algunos etiquetados con la abreviación E-420I y E-420II.

Lista de alimentos permitidos

Como forma práctica puedes llevar un listado cuando realices tus compras en el supermercado que te permita identificar que alimentos pueden adquirir que sean seguros para el manejo de la glucogenosis:

ALIMENTOS PERMITIDOS

Azúcares:

Jarabe de malta, jarabe de arroz integral, jarabe de tapioca, jarabe de maíz puro, glucosa, polímeros de glucosa, dextrina, dextrosa, maltodextrina.

Azúcares alcohólicos: eritritol, manitol, xilitol.

Edulcorantes: aspartame, acesulfame K, sacarina, stevia, sacarosa, truvia.

Igualmente para aquellos alimentos que no deberían estar en tu hogar puedes hacer un listado que te permita identificarlos fácilmente hasta que logres memorizarlos.

ALIMENTOS NO PERMITIDOS

Azúcares: Azúcar de cualquier tipo, jarabe de agave, azúcares de repostería, fructosa, jarabe de maíz de alta fructosa, miel, azúcar invertido, lactosa, jarabe de maple, galactosa, sorgo, melazas, sacarosa, azúcar de remolacha.

Azúcar alcohólico: Sorbitol.

Conociendo que es casi imposible que los alimentos no contengan un porcentaje de azúcar el equipo de **UConn Health, Connecticut Children's Medical Center**, hace la recomendación de establecer límites permitidos para la ingesta de azúcar y fructosa.

- **< de 5 g** de azúcar por tiempo de comida (ej. lunch, snack, cena)
Cereales, legumbres, alimentos industrializados
 - **< 2.5 g** de fructosa + galactosa por comida.
Ej. Yogurt, frutas bajas en fructosa, jitomate

Katalin Ross, RD, LD/N, Glycogen Storage Disease Program.

Glucogenosis cetósicas (GSD III-VI- IX)

Este grupo de glucogenosis, no comparten todas las características clínicas, sin embargo algunas recomendaciones se pueden englobar. A continuación se encuentran aspectos sobre la alimentación importantes a considerar, ya que este tipo de glucogenosis además del uso de hidratos, la proteína juega un papel esencial para la evolución de la enfermedad.

Restricciones

Si bien gracias a que la vía metabólica de gluconeogénesis se encuentra intacta, se pueden ingerir azúcares como fructosa y lactosa, se recomienda darle preferencia a los hidratos de carbono complejo, lo que se traduce en que, además del uso de hidratos, la proteína juega un papel esencial para la evolución de la enfermedad, ya que la gluconeogénesis utiliza como sustrato proteínas ya sea del músculo o de la ingesta.

ALIMENTOS PERMITIDOS

Azúcares:

Jarabe de malta, jarabe de arroz integral, jarabe de tapioca, jarabe de maíz puro, glucosa, polímeros de glucosa, dextrina, dextrosa, maltodextrina.

Azúcares alcohólicos: eritritol, manitol, xilitol.

Edulcorantes: aspartame, acesulfame K, sacarina, stevia, sacarosa, truvia.

Los alimentos limitados, son aquellos que deben vigilarse de acuerdo a las recomendaciones para evitar exceso, así como acúmulo de glucógeno.

El equipo de **UConn Health, Connecticut Children's Medical Center**, hace la recomendación de establecer límites permitidos para la ingesta de azúcar y fructosa.

- **< de 5 g** de azúcar por tiempo de comida (ej. lunch, snack, cena)
Cereales, legumbres, alimentos industrializados
 - **< 2.5 g** de fructosa + galactosa por comida.
Ej. Yogurt, frutas bajas en fructosa, jitomate

Katalin Ross, RD, LD/N, Glycogen Storage Disease Program



En relación a la ingesta de leche, no se recomienda evitar, ya que puede ayudar a alcanzar la cantidad de proteínas que necesitan, pero es importante mencionar que la leche contiene azúcar natural y que grandes cantidades en un tiempo de comida pueden causar fluctuaciones en los niveles de glucosa.

Conteo de hidratos de carbono en glucogenosis hepáticas.

La fuente principal de hidratos de carbono en el tratamiento de la glucogenosis es el almidón de maíz, pero la alimentación de todos los días también debe ser vigilada adecuadamente, a continuación resumiremos como realizar el conteo en alimentos industrializados y los alimentos más frecuentes en la cocina en casa.

Verduras y hortalizas: son excelente fuente de vitaminas, minerales, fibras y antioxidantes, se recomienda consumirlas diariamente, aproximadamente el 50 % de la composición de las verduras y hortalizas es de fibra, especialmente cuando se consumen crudas o al dente. El consumo de verduras y hortalizas de temporada facilita el acceso a éstas.

Se debe tener precaución con las que contienen almidón, ya que tienen mayor porcentaje de hidratos de carbono y azúcar. Por ejemplo: boniato, remolacha, patatas, zanahoria, habas, tomate y las preparaciones que los puedan contener.

Alrededor de 100 g de verduras contienen < 5 g de hidratos de carbono.

Frutas con menor contenido de fructosa, consumo eventual y vigilado de acuerdo a las recomendaciones

- Frutos del bosque
 - Fresas, moras, frambuesas, arándanos frescos, grosella
- Limones crudos y/o jugo
- Aguacate (100g = 0.3 g azúcar, 0.1 Fructosa)

Cereales y legumbres: son alimentos con alto contenido de hidratos de carbono, por lo que son una importante fuente de energía.

Los cereales se consideran a todos los alimentos preparados con semillas provenientes de trigo, arroz, maíz, avena, cebada o centeno. Los alimentos integrales o elaborados con los granos enteros son más ricos en fibra, vitaminas y minerales que aquellos que se elaboran con féculas o harinas refinadas.

Aproximadamente y dependiendo del origen entre 30 – 50 g de cereales pueden contener entre 10 – 15 g de hidratos de carbono, con un bajo aporte de azúcar, no obstante si la presentación o preparación incluye azúcares siempre se debe considerar en el conteo de hidratos de carbono diario.

Las legumbres, se incluyen en este grupo las alubias, los guisantes, garbanzos, habas y lentejas, al igual que los cereales son un gran aporte de hidratos de carbono, fibra, vitaminas y minerales, además de que aportan proteínas.

En promedio 30 – 60 g de legumbres pueden aportar ente 10 -15 g de hidratos de carbono.

Ejemplos de los alimentos más frecuentes.

Alimento	Cantidad	Medida casera	Hidratos de carbono
Arroz blanco cocido	35 g	2 cda + 1 cdita	10 g
Avena, cruda, hojuelas	15 g	3 cdita	10 g
Bagel	20 g	1/3 pieza	10 g
Couscous	60 g	4 cda	10 g
Pasta cocida	35 g	2 cda + 1 cdita	10 g
Harinas/sémolas	15 g	1 cda	10 g
Patata	50 g	1/4 pieza	10 g
Tapioca (perlas secas)	15 g	1 cda	10 g

Alimento	Cantidad	Medida casera	Hidratos de carbono
Lenteja cocida	50 g	3 cda + 1 cdita	10 g
Garbanzos cocido	35 g	2 cda + 1 cdita	10 g
Harina de garbanzo	15 g	1 cda	10 g
Harina de lenteja	15 g	1 cda	10 g
Pan integral de barra	28 g	1 rebanada	12.3 g
Pan blanco sin corteza	25 g	1 rebanada	10.5
Yogurt natural (griego)*	100 g	3/4 empaque	4 g

Proteína en glucogenosis cetósicas

La ingesta de proteínas en estas glucogenosis es muy elevada, debido a eso la ingesta de suplementos de proteína sin azúcar puede ayudar a alcanzar las metas establecidas.

Las fuentes principales de proteínas son, carnes rojas, aves, pescado, huevo, quesos y productos lácteos. Pero para cubrir los requerimientos de un paciente con glucogenosis se necesita ingerir entre 300 – 600 g de carne de aves o rojas, o más de 12 huevos diarios, lo cual también significa una ingesta elevada de grasas saturadas y más calorías.

Recomendaciones generales

Preferir verduras crudas / ensaladas

Siempre con cáscara, poco cocidas / al dente

Orden preferente comer:

1.- Verduras

2.- Carnes

3.- Hidratos de carbono

Proteínas (< edad - > edad)

Pescados = 40 g – 120 g

Carnes = 30 g - 120 g

Embutidos = 25 – 30 g

Huevos= 1 -2 piezas

Quesos curados = 25 – 80 g

Recomendación SENC:

aceite olivo en comidas principales (Ω -3)

Condimentos y especias al gusto

Medidas caseras.

Nos pueden ayudar a facilitar la medición de los alimentos sin que sea necesario llevar una báscula todo el tiempo.

Alimento	Cantidad
1 cucharada (cda)/tsp	15 ml/15 g
1 cucharadita (cdita) / tbsp	5 ml / 5 g
1 taza	240 ml
1 vaso	200 ml

Lectura de etiquetas.

Cantidad de energía que da el alimento, las calorías son utilizadas universalmente para la estimación de energía

1- Ver gramaje total del producto e ingredientes del producto

2 – Identificar la cantidad de hidratos de carbono que contiene el producto

3 – De acuerdo al gramaje estimar la porción que le corresponde

INFORMACIÓN NUTRICIONAL				
INFORMACIÓN OBLIGATORIA		INFORMACIÓN VOLUNTARIA		
	Por 100 g o 100 ml de producto	IR (por 100 g o 100 ml de producto)	Por porción de 30 g de producto	IR (por porción de 30 g de producto)
Valor energético	1614 kJ 381 kcal	19 %	484 kJ 114 kcal	5,7 %
Grasas de las cuales: Saturadas	1,5 g 0,3 g	2,1 % 1,5 %	0,45 g 0,1 g	0,64 % 0,45 %
Hidratos de carbono de los cuales: Azúcares	79 g 15 g	30,4 % 16,6 %	23,7 g 4,5 g	9,11 % 5 %
Fibra alimentaria	3,1 g		0,9 g	
Proteínas	12 g	24 %	3,6 g	7,2 %
Sal	0,46 g	7,6 %	0,13 g	2,3 %

VITAMINAS Y MINERALES				
	Por 100 g o 100 ml de producto	% VRN	Por porción de 30 g de producto	% VRN
Tiamina (B1)	0,9 mg	83 %	0,3 mg	25 %
Vitamina E	19 mg	83 %	3,0 mg	25 %
Hierro	0,9 mg	83 %	0,3 mg	25 %

Cuidados generales del almidón de maíz.

- NUNCA utilizar medidas caseras.
- Añadir agua justo antes de beber
- NUNCA calentar, siempre utilizar agua fría o a temperatura ambiente.
- SIEMPRE después de alimentos
- NO mezclar ningún aditamento
- NO comprar grandes cantidades, no más de la cantidad necesaria para 1 mes