



## ACIDEMIA GLUTÁRICA TIPO I

### INTRODUCCIÓN

- La acidemia glutárica tipo I es una enfermedad, dentro de los errores congénitos del metabolismo, poco frecuente. Se debe a la alteración en la función de una proteína (enzima), llamada glutaril CoA deshidrogenasa, que interviene en la transformación de los aminoácidos lisina, y triptófano en nuestro organismo.
- Los aminoácidos son la parte más pequeña en la que se puede descomponer una proteína. Tanto la lisina como el triptófano son aminoácidos esenciales, lo que significa que nuestro cuerpo no los puede sintetizar, y por lo tanto, los tenemos que conseguir a través de la dieta. Con los alimentos que comemos tomamos las proteínas, y de ahí los aminoácidos.
- Los niños que tienen una acidemia glutárica tipo I, al no poder metabolizar correctamente esos aminoácidos, generan sustancias tóxicas para el organismo, sobre todo a nivel neurológico, que acumulan. Si no reciben un tratamiento adecuado pueden presentar una descompensación metabólica, que consiste en una crisis encefalopática aguda que puede dejar secuelas neurológicas y, por lo tanto, precisa atención médica inmediata.

### ASPECTOS FUNDAMENTALES DEL TRATAMIENTO

1. **Dieta baja en proteínas naturales:** Las proteínas naturales son las que ingerimos con los alimentos. Los alimentos con alto contenido en proteínas (como carnes, pescados, huevos, lácteos y legumbres) no son bien metabolizados por estos pacientes y se forman sustancias

tóxicas. Por ello, la base de la alimentación de estos niños son verduras y frutas (alimentos con escaso contenido proteico), productos con menor contenido proteico (cereales sobre todo) y unas fórmulas específicas de aminoácidos especiales (fórmulas especiales exentas de lisina y bajas en triptófano).

2. **Mantener la ingesta calórica total adecuada:** pudiendo precisar para ello productos especiales, a base de hidratos de carbono o grasa, para aumentar las calorías.
3. **Evitar el ayuno prolongado.**

Edad	 Número máximo de horas de ayuno
Lactante	4 horas
1-2 años	6 horas
2-6 años	6-8 horas
> 6 años	8-12 horas

4. **Fármacos:** suplementos de carnitina y vitaminas.
5. **Otros tratamientos:** pueden recibir tratamiento con arginina, y dependiendo de la afectación neurológica, llevarán medicación específica (baclofeno, diazepam...), que el niño debe llevar anotada en el informe hecho por su pediatra de referencia, con cantidad y hora de administración.
6. En algunos casos con afectación neurológica, es necesario su alimentación a través de una sonda nasogástrica o por gastrostomía. Se trata de unos dispositivos especiales que

nos sirven para alimentar y dar medicación a los niños, bien a través de la nariz (sonda nasogástrica) o directamente al estómago (gastrostomía).

7. En el caso de que los niños tomen productos especiales tales como alimentos hipoproteicos, módulos energéticos libres de proteínas y/o fórmulas de aminoácidos especiales, los entregarán al colegio indicando las cantidades y horario de su administración.

### ¿PUEDE HACER EJERCICIO FÍSICO?

Podrá realizar actividad física (juegos en el recreo, educación física, excursiones) sin problema. Para deportes de competición o de gran desgaste físico deberá consultarse antes con el pediatra que se encarga de su seguimiento.



### ¿ES ACONSEJABLE QUE EL NIÑO ACUDA AL COMEDOR ESCOLAR?

Es importante normalizar todo lo que se pueda la vida de un niño con una acidemia glutárica tipo I. Así, acudir al comedor escolar junto con sus compañeros es positivo y puede ayudar a

una mejor adherencia a la dieta. Para que esto sea posible es necesario adaptar el menú escolar, sustituyendo los alimentos que el niño tiene restringidos o prohibidos por los alimentos de bajo contenido en proteínas.

### SITUACIONES ESPECIALES

#### ¿Qué hacer si el niño se pone enfermo?

Si el niño presenta fiebre, vómitos, mal estado general, somnolencia excesiva o alteraciones del movimiento, se debe contactar inmediatamente con su familia.

En algunos casos, el paciente deberá tomar por indicación de su pediatra algún producto, que vendrá indicado en el informe correspondiente.

Habitualmente, su pediatra le habrá indicado que utilice un régimen de emergencia basado en el empleo de un módulo de hidratos de carbono (maltodextrina o dextrinomaltosa: hidrato de carbono complejo que permite liberar glucosa de manera lenta produciendo un aporte de energía necesario en estas situaciones).

En el bote se suele incluir un cacito de 5 gramos que nos servirá para preparar la concentración adecuada, según la edad:

Edad (años)	Concentración aproximada
0-1 años	10 gramos en 100 ml de agua
1-2 años	15 gramos en 100 ml de agua
Más de 2 años	20 gramos en 100 ml de agua

La cantidad, el modo de tomarlo y la duración de su administración seguirá las instrucciones individualizadas de cada paciente.

## ALIMENTOS RESTRINGIDOS Y PERMITIDOS

En los niños con acidemia glutárica tipo I, como hemos señalado, la dieta debe ser muy estricta limitando los alimentos ricos en proteína, que son sobre todo los de origen animal, para evitar descompensaciones metabólicas.

 <b>Alimentos recomendados</b>	 <b>Alimentos con precaución</b>	 <b>Alimentos desaconsejados</b>
<p>Tienen bajo contenido proteico y <b>TODOS</b> los pacientes los pueden tomar de forma <b>LIBRE</b>.</p>	<p>Tienen un contenido medio en proteínas y se pueden tomar de forma habitual pero contando su cantidad. <b>NO SON DE CONSUMO LIBRE</b>.</p>	<p>Tienen un contenido alto en proteínas y generalmente no son permitidos.</p>
<p><b>VERDURAS</b>                      Berenjena, remolacha, repollo, alcaparra, zanahoria, yuca, coliflor, apio, calabacín, calabaza, pepino, endivia, hinojo, ajo, puerro, cebolla, lechuga, tomate, pimiento, rábano...</p> <p><b>FRUTAS</b>                      Manzana, albaricoque, nectarina, melocotón, mora, arándano, grosella, fresa, cereza, naranja, limón, lima, higo fresco, uva, guayaba, piña, mango, papaya, plátano, ciruela, pera, melón, sandía, pomelo, membrillo, jengibre, caqui...  <i>Se pueden consumir frescas, en batido, en compota, en almibar, en mermelada, etc.</i></p> <p><b>CEREALES</b>                      Almidones de patata, de maíz y de arroz. Maizena®. Harina de arrurruz, harina de yuca y tapioca.                      Productos elaborados hipoproteicos (pan, galletas, panificables...) de marcas tales como Loprofin®, Adpan®, Aproten®...</p> <p><b>GRASAS</b>                      Mantequilla, margarina, tocino sin piel, grasas vegetales y animales y aceites.  <b>Quesos:</b> Quesos Violife®, los sustitutos de queso bajos en proteínas.  <b>Sustitutos de huevo:</b> Marcas Loprofin®, Orgran®..., que usaremos para realizar tortillas, bizcochos...</p> <p><b>MISCELÁNEA</b>  <b>Azúcares:</b> Blanco, moreno, glass, siropes, miel...  <b>Colorantes y esencias alimentarias:</b> Vainilla, cochinilla, pipermin, extracto de almendra, sal, pimienta, hierbas aromáticas...  <b>Agentes leudantes:</b> Levadura química (Royal®), bicarbonato de soda, cremor tártaro.  <b>Bebidas:</b> Agua, zumos naturales, bebidas con gas.</p>	<p><b>VERDURAS</b>                      Alcachofa, judía verde, acelga, achicoria, espinaca, patata nueva, escarola, berro y grelo.</p> <p><b>FRUTAS</b>                      Aguacate, coco fresco, chirimoya, tamarindo, fruta de la pasión, dátil, higo seco.</p> <p><b>CEREALES</b>                      Harina de arroz, productos específicos para celíacos. Frecuentemente se utilizan los cereales hipoproteicos en combinación con los habituales.</p> <p><b>LEGUMBRES</b>                      Guisantes</p> <p><b>YOGURES</b></p> <p><b>BEBIDAS VEGETALES</b>                      con bajo contenido en proteínas</p>	<p><b>CARNES DE TODO TIPO</b>                      Ternera, cerdo, cordero, aves, caza, vísceras, embutidos, ...</p> <p><b>PESCADOS DE TODO TIPO</b>                      Incluyendo mariscos, moluscos, crustáceos, pescado congelado o en conserva.</p> <p><b>HUEVO</b></p> <p><b>LECHE</b></p> <p><b>QUESO</b>                      De más alto contenido proteico.</p> <p><b>LEGUMBRES</b>                      Por su alto contenido en proteínas (alto contenido en lisina).</p> <p><b>FRUTOS SECOS</b></p> <p><b>SOJA Y TOFU</b></p>



# Recomendaciones para el colegio

## ACIDEMIA GLUTÁRICA TIPO I



Asociación Española  
Para el Estudio de los Errores Congénitos del Metabolismo

### Grupo de Trabajo de Nutrición de AECOM (2019)

Luis Aldámiz-Echevarría  
Amaya Bélanger Quintana  
María Bueno Delgado  
Elvira Cañedo Villarroya  
Patricia Correcher Medina  
M<sup>a</sup> Luz Couce Pico  
Domingo González-Lamuño

Silvia Meavilla Olivas  
Ana Morais López  
Consuelo Pedrón Giner  
Luis Peña Quintana  
Mónica Ruiz Pons  
Félix Sánchez-Valverde  
Isidro Vitoria Miñana (Coordinador)

**Nota:** Este folleto informativo ha sido desarrollado por el Grupo de Trabajo de Nutrición de la AECOM con la finalidad de ayudar al personal que atiende al niño/a en el colegio. Tiene un objetivo meramente informativo y no debe sustituir los consejos o recomendaciones de su pediatra.

Estas fichas son de acceso libre y pueden imprimirse o descargarse en PDF para cualquier dispositivo desde la web de la AECOM: <https://ae3com.eu/recursos/>