



RECURSOS PARA LAS FAMILIAS CON ACIDURIA GLUTÁRICA TIPO 1

TRATAMIENTO

- **Recomendaciones internacionales para el tratamiento de GA1**
Dr Boy (Traducción Dra Cristina Valencia)
- **Recomendaciones para mayores de 6 años**
Dr Boy (Traducción M. Angeles García Ponce)
- **Protocolo de emergencias para urgencias hospitalarias**
Beatriz Casado Verrier
- **Guía para familias**
Hospital de Heidelberg (traducción MLuz Iglesias)
- **Trastornos neurocognitivos en errores congénitos del metabolismo**
Dra Berta Zamora
- **Ponencias Jornada de Acidurias Orgánicas:**
 - **Actualización GA1**
Dra Pilar Quijada
 - **Seguimiento en Adultos con acidurias orgánicas**
Dra Montserrat Morales
 - **Neuroprotección**
Dra Angels García Cazorla
 - **Neuropsicología y acidemias orgánicas**
Dra Berta Zamora
 - **Trastornos alimentarios en acidurias orgánicas**
Dra Consuelo Pedrón
 - **Diagnóstico en Acidurias Orgánicas**
Dra Elena Martin

- **Videos/audios de interés**

- [Webinar Alimentación y cuidado del niño con Enfermedad Metabólica y su familia](#)

Dra Consuelo Pedrón, Francisca Logopeda y Dra Beatriz Sanz

- [Webinar Conviviendo con las acidurias orgánicas](#)

Dr González Lamuño, Dra Morais, Dr Aldámiz y Helena Carpio

- [Entrevista de radio a la Dra Angels Cazorla](#)

Programa Enfermedades Raras de Antonio Armas

- [Protocolo GA1 Hospital 12 octubre Madrid 2014](#)
- [Protocolo acidemia glutárica tipo I en adulto](#) 12 de Octubre
- [Protocolo GA1 Hospital La Fe de Valencia](#)
- [Aciduria glutárica tipo I protocolo Luis Aldamiz](#)
- [Manejo de la cirugía en niños con acidemias orgánicas](#) BIMDG

INVESTIGACIÓN EN GA1

- [Registro Nacional de Aciduria Glutárica Tipo 1](#): se pondrán en contacto a través del email facilitado para participar en el "[Estudio Multicéntrico en Aciduria Glutárica tipo I: Caracterización clínica, radiológica y neurocognitiva. Elaboración de un Registro Nacional](#)" de la Dra Berta Zamora del Hospital 12 de Octubre de Madrid, para el que recibimos subvención a través de la Convocatoria 2019 de la Fundación Mutua Madrileña.
- [PROYECTO CHARLIE](#) En la Convocatoria Translacional conjunta del EJPRD (European Joint Programme Rare Disease) JTC 2020 el proyecto en el que participa nuestra Asociación, CHARLIE, ha sido uno de los 30 elegidos de los 173 presentados. Un sueño para todas las familias, que a lo largo de tres años pretende conocer en profundidad los biomarcadores, el metabolismo de la lisina y generar dos modelos de tratamiento independientes para conseguir un **tratamiento** eficaz de la aciduria glutárica tipo 1 y la epilepsia piridoxin sensible.
- Proyecto de investigación con el **Dr Domingo González-Lamuño** de la **insuficiencia renal** en afectados de Aciduria Glutárica Tipo I. Pendiente de su puesta en marcha.
- Estudio de **sintomatología neurológica** en afectados de GA 1 y 2 con **Dra Darling** Sant Joan de Deu.
- Estudio de **conectividad cerebral** **Dra Cazorla** Sant Joan de Deu pendiente de su puesta en marcha.
- **CERRADO** [Estudio de calidad de vida](#) de la Dra Silvia Chumillas y la Dra Pilar Quijada del Hospital 12 de Octubre de Madrid.

DIETA

- **[Aplicación para el contaje de lisina:](http://www.dietaga1.es)** (www.dietaga1.es) programa realizado por Nicolás Bottini – informático Front iD y M. Luz Iglesias Cárcano – Traductora, para facilitar el contaje de lisina y calorías en aciduria glutárica tipo 1 en español e inglés. En la página principal podéis acceder a los tutoriales de uso. Esencial para nuestro día a día, gratuita.
- **[Taller de contaje de lisina](#)** de Beatriz Casado Verrier
- **[Tabla de composición de alimentos lisina-proteína-calorías](#)**
- **[Tabla de intercambios alimentos por cada 100 mg de lisina](#)** Hospital 12 de Octubre de Madrid
- **[ODIMET](http://www.odimet.es/)** (www.odimet.es/) este buscador es nuestra herramienta básica, de la que muchas otras aplicaciones recogen sus datos, ya que contiene una información nutricional amplia y completa de alimentos naturales y procesados; al registrarse puedes mantener un control de la dieta y exportarlo a un PDF para la consulta con el dietista. Web realizada por M José Camba dietista del Hospital de Santiago. Organizador dietético metabólico de multitud de alimentos con valores nutricionales.
- **[NutritionData](#)** base de datos muy completa
- **[Alimentos bajos en proteínas](#)** de hipermercados habituales
- **[Lactancia en errores congénitos del metabolismo](#)** Luz Iglesias
- **[Recetas bajas en proteínas. Tiendas de alimentos hipoproteicos y casas comerciales:](#)** en la página web de la Asociación puedes encontrar los enlaces.
- **[Marcas de productos hipoproteicos](#)**
- **[Tiendas de productos hipoproteicos](#)**
- **[Comparativa de meriendas hipoproteicas](#)**
- **[Tabla nutricional yogures](#)** Esther Calleja
- **[Productos sin gluten](#)**
- **[App Recetas PKU](#)**
- **Suplementos artificiales:** fórmula médica especial que contiene el nivel adecuado de aminoácidos y nutrientes. Estos suplementos se administran con el objetivo de prevenir la desnutrición al proporcionar aminoácidos esenciales y (según el producto) también minerales, oligoelementos y vitaminas. En España se utilizan estas fórmulas exentas de lisina y de bajo contenido en triptófano:
 - **[GA 1 ANAMIX INFANT](#)** Sabor neutro
 - **[GA 1 ANAMIX JUNIOR](#)** Sabor neutro
 - **[VITAFLO GA GEL](#)** Sabor neutro, 6 meses a 10 años.
 - **[VITAFLO GA GEL EXPRESS](#)** Sabor neutro, 3 años a adulto.
 - **[XLYS LOW TRY MAXAMUM](#)**

- **Cómo aportar calorías a la dieta hipoproteica**
 - Con alimentos:
 - Aceite de oliva 890 kcal 0 mg lisina, manteca de cerdo 882 kcal 9 mg lisina.
 - Refrescos, zumos de frutas
 - Verduras:
 - Aceitunas negras 200 kcal 65 mg lisina
 - Aguacate 138 kcal 90 mg lisina
 - Boniato 117 kcal 70 mg lisina
 - Mantequilla 745 kcal 48 mg lisina
 - Frutas
 - Plátano 93 kcal 57 mg de lisina
 - Granada 80 kcal 53 mg lisina
 - Dátiles 297 kcal 90 mg lisina
 - Azúcar, mermelada 284 kcal 7 mg lisina, miel 306 kcal 17 mg, jarabe de arce 274 kcal 0 mg lisina, melaza, fondant 357 kcal 0 mg lisina, gominolas de fruta sin gelatina 352 kcal 71 mg lisina
 - Mayonesa 80% de grasa 743 kcal
 - Alimentos médicos especiales: harinas, pastas y arroz especiales bajos en proteínas, que están hechos especialmente para personas con trastornos de ácidos orgánicos.
 - Fórmulas exentas de proteínas
 - **PFD** ficha técnica, por cada 100 gr **530 kcal**
 - **Energivit** por cada 100 gr **492 kcal**
 - **Fantomalt** por cada 100 gr **384 kcal**
 - **DUOCAL** Sabor neutro, por cada 100 gr **492 kcal**
 - **VITAJOULE** por cada 100 gr **380 kcal**
 - **PROZERO**: Producto financiado por la Seguridad Social. Una alternativa para su uso en el manejo dietético de niños a partir de los 6 meses de edad y adultos con dietas restringidas en proteínas. Por cada 100 ml **67 kcal**.
 - [Menús de PROZERO](#) 2017
- **Nuestros cocineros**
 - [Eric Muncunill](#) Nuestro repostero PKU
 - [Blanca Formariz](#)
 - [Sonia Carrasco](#)
 - https://www.instagram.com/sonia_recetaspku/
 - <http://soniarecetaspku.blogspot.com/>
 - [Mundo PKU](#)
 - [Mundo Metabólico de Nutricia](#)
 - [Organic PKU](#): blog de alimentos y estilo de vida bajos en proteínas
 - [Cook for love Recetas bajas en proteínas](#)
 - [El libro mi Familia Hipoproteica](#)
 - [Alimentación vigilada](#)

DOCUMENTOS DE INTERÉS

- [Cuidados de la gastrostomía](#)
- [Vídeo cambio de botón gástrico](#)
- [Tipos de dispositivos para gastrostomía](#)

PROFESIONALES y RECURSOS

- [Especialistas en metabolopatías](#)
- [Perfil de Facebook del Hospital 12 de Octubre de Madrid](#)
- [Guía Metabólica](#) Página web del Hospital Sant Joan de Deu
- [Metabolics La Fe](#) Página de la Unidad de Metabólicos de la Fe de Valencia
- [AECOM Y SOCIEDAD](#)
- [AECOM](#) Sociedad Española de Errores Congénitos del Metabolismo
- [SEEIM](#) Grupo dentro de la EAP de nuestras enfermedades
- [MetabERN](#) Red Europea de Enfermedades Hereditarias Metabólicas
- [ORPHANET](#) web de referencia de enfermedades raras
- [SSIEM](#) Sociedad para el estudio de los ECM Europea
- [CIBERER](#) Centro de Investigación Biomédica
- [EURORDIS](#) Organización Europea de Enfermedades Raras
- [INSTITUTO KAROLINSKA](#)
- [BIMDG](#) Sociedad Inglesa para el estudio de los ECM
- [Asociación Española de diagnóstico prenatal](#)
- [Asociación Española de Genética Humana](#)
- [Clínica para niños especiales](#)
- [FEDER](#) Federación Española de Enfermedades Raras
- [FEEHM](#) Federación Española de Enfermedades Hereditarias del Metabolismo
- [RareConnect](#) Comunidades on line de Enfermedades Raras
- [NORD](#) organización de defensa del paciente dedicada a las personas con enfermedades raras y las organizaciones que les brindan servicios
- [Asociación de Aciduria Glutárica tipo 1 alemana](#)
- [QAA](#) Asociación de Acidemias Orgánicas

APP DE AYUDA

- **Dieta GA1:** (www.dietaga1.es) programa realizado por Nicolás Bottini - informático Front iD y M. Luz Iglesias Cárcano - Traductora, para facilitar el conteo de lisina y calorías en aciduria glutárica tipo 1 en español e inglés
- **ODIMET:** (www.odimet.es/) este buscador es nuestra herramienta básica, de la que muchas otras aplicaciones recogen sus datos, ya que contiene una información nutricional amplia y completa de alimentos naturales y procesados; al registrarse puedes mantener un control de la dieta y exportarlo a un PDF para la consulta.
- **Mevalia:** (www.mevalia.com/es/calculator) dispone de un buscador a su base de datos con la información nutricional, incluidos aminoácidos.
- **Intercambios vitaflor:** es una app que facilita tablas de intercambios o raciones para GA1, IVA, MMA, PA, MSUD, PKU, homocistinuria, tirosinemia y trastornos del ciclo de la urea. Tras seleccionar la patología, al buscar el alimento, puedes elegir si contabilizar los datos en el aminoácido o en proteínas, y te proporciona alternativas para intercambiar con otros alimentos.
- **App de la Asociación Cántabra ACAEMI:** (www.app.ACAEMI.es) aplicación gratuita en español para el conteo de proteínas.
- **Nutrition Data:** (www.nutritiondata.self.com) web con valores nutricionales de múltiples alimentos en inglés muy completa, complemento a ODIMET.
- **Guía Metabólica:** (www.metabolicas.sjdhospitalbarcelona.org) página del Hospital Sant Joan de Deu, que nos es muy útil en otros aspectos de la dieta como puede ser comprender el etiquetado nutricional de los productos. En la web también encontramos una tabla de intercambios de calorías para los que tenemos que aplicar el régimen de emergencia en situaciones de catabolismo. Su tabla de equivalentes proteicos es de las más usadas al comenzar la alimentación complementaria. Y por supuesto el apartado de recetas controladas en proteínas.
- **Aplicación de dieta metabólica:** (www.metabolicdietapp.org) aplicación gratuita, en inglés. Durante el registro, completas el perfil según la patología, con la cantidad de proteínas o aminoácido prescritas por el equipo metabólico.

COVID Y ERRORES CONGÉNITOS DEL METABOLISMO

- **VACUNACIÓN** [Información sobre vacunación para COVID 19 a pacientes afectos de Errores Congénitos del Metabolismo](#)
- **TRATAMIENTO** [RECOMENDACIONES EN CASO DE INFECCION POR SARS-COV2 EN LOS PACIENTES CON ERRORES INNATOS DE METABOLISMO](#)
- **COLEGIO** [RECOMENDACIONES DE LAS SOCIEDADES AECOM y SEEIM PARA LA ESCOLARIZACIÓN DE NIÑOS CON ERRORES INNATOS DEL METABOLISMO DURANTE LA PANDEMIA COVID-19](#)
- **COLEGIO** [Seminario vuelta al colegio para metabólicos FEEHM](#)

BIBLIOGRAFÍA

- [ENFERMEDADES RARAS METABÓLICAS Procedimientos de Urgencias y de Situaciones de Riesgo](#)
 - Pag 181 **Pediatría Acidemia glutárica tipo I (déficit de glutaril-CoA deshidrogenasa)** (198)
 - Pag 311 **Adultos Acidemia glutárica tipo I (déficit de glutaril-CoA deshidrogenasa)** (328)
 - Pag 399 **Cirugía en las acidemias orgánicas** (416)
- [Protocolos de diagnóstico y tratamiento de los Errores Congénitos del Metabolismo](#)
 - Pag 205 **Protocolo de diagnóstico, tratamiento y seguimiento en GA1**
Antonia Ribes, Belén Pérez-Dueñas, José Antonio Arranz, Judit García-Villoria, M^a Luz Couce (220)

VIAJAR

- **Pasaporte Metabólico** La European Society for Phenylketonuria and Allied Disorders, ESPKU, en colaboración con **VitaFlo**, ha elaborado un **pasaporte metabólico**, para ayudar en los viajes a aquellos afectados por metabolopatías con los trámites que puedan presentarse en aeropuertos, aduanas, o cualquier otro tipo de control o urgencia médica que pudiera surgir en el extranjero. Naturalmente, **no es un pasaporte oficial**, pero sí que está diseñado para que vuestro médico os lo pueda sellar, y de esta forma, se puede usar para **justificar el viajar con medicamentos**, o presentarlo en un centro de salud en el extranjero, de forma que el tratamiento que os presten sea el adecuado.
- [Viajar con fórmula o medicación líquida](#)

LA ASOCIACIÓN

- [Web- página de la Asociación:](#) www.familiasga.com
- [Muro o página de Facebook de la Asociación:](#) Familia GA1 Aciduria Glutárica tipo I https://www.facebook.com/pg/familiaGA1/events/?ref=page_internal
- [Grupo privado Facebook:](#) Familia GA1 (AG1, aciduria Glutárica tipo 1)
- [Twitter](#) Familia GA1, @GA1Familia
- [Instagram](#) Familiaga1
- Cuenta Caixa Bank ES49 2100 3838 9402 0023 6520 o por BIZUM al 03037

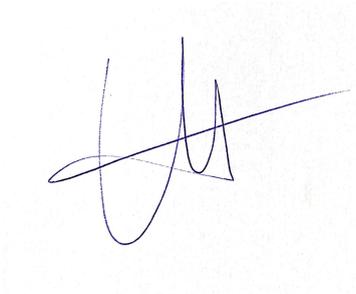
No dudéis en poneros en contacto con nosotros para todo lo que podáis necesitar.
Todos estamos en el mismo barco, en el mismo camino.
Helena Carpio, madre de Cristina 8 años con GA1

Tf 616911152

www.familiasga.com

correofamiliaga1@gmail.com

04/05/21

A handwritten signature in blue ink, consisting of a large, stylized 'H' followed by a horizontal line that extends to the right and then loops back down and left.