

## MANTEL METABÓLICO para la dieta restringida en lisina

La aciduria glutárica tipo 1 es una enfermedad que afecta al metabolismo de las proteínas, en concreto a los aminoácidos lisina y triptófano,

Los alimentos que ingerimos están compuestos de nutrientes (proteínas, carbohidratos, grasas) que nos proporcionan la materia y energía que necesitamos para el crecimiento y desarrollo.

Las proteínas están formadas por elementos llamados aminoácidos, la lisina y el triptófano son esenciales (tenemos que ingerirlos ya que nuestro cuerpo no los produce por sí mismo).

El tratamiento dietético en aciduria glutárica tipo 1 se basa en una restricción de lisina y un aporte elevado de calorías, con la ingesta de nutrientes suficiente para el crecimiento y desarrollo correcto,



**PROTEÍNAS Y GRASAS**  
carne, pescado, huevo, queso



**PROTEÍNAS, GRASAS Y CARBOHIDRATOS**  
leche, yogurt, frutos secos



**PROTEÍNAS Y CARBOHIDRATOS**  
cereales, fruta, verdura contenido medio lisina



**PROTEÍNAS Y CARBOHIDRATOS**  
cereales, fruta, verdura con bajo contenido en lisina



**PROTEÍNAS, GRASAS, CARBOHIDRATOS**  
leche, yogurt, frutos secos



**GRASAS**  
aceite, mantequilla, margarina



**MUY ALTOS EN LISINA**



**ADECUADOS EN CANTIDAD LIMITADA**



**ADECUADOS**

*La cantidad de lisina y calorías diaria será pautado por su equipo metabólico, ya que el tratamiento es completamente individualizado según las características de cada afectado.*

### LA DIETA EN LAS DIFERENTES ETAPAS

#### *Durante los primeros meses de vida*

La dieta se basa en lactancia materna a demanda o fórmula artificial, y una cantidad determinada de fórmula especial sin lisina y baja en triptófano.

#### *A partir del 5º-6º mes de vida*

Se comienzan a introducir alimentos con bajo contenido en lisina y fórmula especial sin lisina y baja en triptófano. Se empieza a contabilizar el contenido en lisina y calorías de los alimentos ingeridos.

VERDURA hasta 100mg/100 gr

FRUTA hasta 50 mg/100 gr

CEREALES hasta 350 mg/100 gr

### A partir del 1º año de vida

La base de la dieta son los alimentos del grupo verde complementando con el amarillo y la fórmula exenta de lisina.

VERDURA

FRUTA

CEREALES

LÁCTEOS

AZÚCARES, GRASAS

FRUTOS SECOS hasta 450 mg  
lisina/100 gr molidos o en crema

Para asegurar el adecuado desarrollo,  
se deben realizar **controles periódicos**  
de peso, talla y analítica.

### Después de los 6 años

Los alimentos básicos son los cereales y derivados, frutas, verduras, complementados con pequeñas cantidades de alimentos de origen animal.

VERDURA patata

FRUTA

CEREALES

FRUTOS SECOS hasta 450 mg  
lisina/ 100 gr

AZÚCARES

GRASAS

No hay alimentos prohibidos y la dieta es más parecida a la del resto de la familia,

LÁCTEOS

HUEVO

LEGUMBRES 100-150  
cocido/sem

FRUTOS SECOS hasta 800 mg  
lisina/100 gr

FRUTOS SECOS + 800 mg  
lisina/100 gr

CARNE, PESCADO cantidad  
recomendada

## RECURSOS PARA EL CONTROL DE LISINA

[www.dietaga1.es](http://www.dietaga1.es) programa para el contaje de lisina: programa realizado por Nicolás Bottini y M. Luz Iglesias, padres de una niña con AG1, 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

<https://odimet.es> Herramienta realizada por el Hospital Universitario de Santiago de Compostela

## SUPLEMENTO EXENTO DE LISINA

Para que el organismo reciba la cantidad necesaria de proteínas a pesar de la restricción, es esencial la suplementación con la **fórmula de aminoácidos exentos de lisina y bajos en triptófano**, distribuida en al menos tres tomas. Se pueden usar saborizantes, prepararlo de diferentes formas o ingerirlo frío.

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 existen diferentes fórmulas exentas de lisina y bajo contenido triptófano:



## CÓMO APORTAR CALORÍAS A LA DIETA

### Con fórmulas exentas de proteínas



**PROZERO:** financiado por la Seguridad Social. Una alternativa a partir de los 6 meses de edad; cada 100 ml contiene 67 kcal.

### Con alimentos:

- Aceite de oliva 890 kcal 0 mg lisina,
- Manteca de cerdo 882 kcal 9 mg lisina.
- Mantequilla 745 kcal 48 mg lisina
- Refrescos, zumos de frutas
- Aceitunas negras 200 kcal 65 mg lisina
- Aguacate 138 kcal 90 mg lisina
- Boniato 117 kcal 70 mg lisina
- Dátiles 297 kcal 90 mg lisina
- Nuez de macadamia 718 kcal 18 mg lisina
- Azúcar, mermelada 284 kcal 7 mg lisina,
- Miel 306 kcal 17 mg de lisina.
- Fondant 357 kcal 0 mg lisina,
- Gominolas sin gelatina 352 kcal 71 mg lisina
- Mayonesa 80% de grasa
- Bebidas o yogures vegetales < 0,5 gr prot
- Preparado veggie avena y arroz Nestle
- Quesos violife 285 kcal 0 mg lisina
- Alimentos médicos especiales: harinas, pastas y arroz especiales bajos en proteínas

## ALIMENTOS BÁSICOS

### BAJOS EN LISINA

#### CEREALES Y DERIVADOS

PAN, PASTA Y MASAS sin huevo ni leche

ARROZ

HARINA, COPOS, SÉMOLA DE TRIGO, ESPELTA

CENTENO, MAIZ, MIJO, ARROZ

**VERDURAS** máximo 100 mg de lisina/100 gr

**TOMATE, PEPINO, ZANAHORIA, PIMIENTO, CALABACÍN, CALABAZA, JUDÍA VERDE, CEBOLLA, REPOLLO, BONIATO, BERENJENA, ACEITUNAS, PUERRO, PEPINILLO, ESPÁRRAGO VERDE, LECHUGA, LOMBARDA, APIO, REMOLACHA**

**FRUTAS** máximo 50 mg lisina/100 gr

**FRESA, MANZANA, PERA, MELÓN, NARANJA, PIÑA, CIRUELA, MELOCOTÓN, UVA, CEREZA, HIGOS, FRAMBUESA, ARÁNDANOS, MORAS, MANDARINAS, CAQUI**

**SALSAS** máximo 3 gr proteínas/100 gr

**GRASAS**, ACEITES VEGETALES, MARGARINA, MANTEQUILLA, MANTECA DE CERDO

**AZÚCAR**, MERMELADA, JALEAS, MIEL, SIROPES

**CHUCHERIAS** SIN GELATINA NI LECHE

**BEBIDAS** AGUA, TÉ, ZUMOS, REFRESCOS

## ALIMENTOS LIMITADOS

### HAY QUE PESARLOS

#### CEREALES Y DERIVADOS DE AVENA Y TRIGO SARRACENO

**VERDURAS** + 100 MG/ 100 GR

**COLIFLOR, BRÓCOLI, ESPINACAS, PATATAS, CHAMPIÑÓN, ACELGAS, ESPÁRRAGO BLANCO, COL DE BRUSELAS**

**FRUTA** + 50 mg/ 100 gr

**ZUMOS PURAMENTE DE FRUTA, PLÁTANO, KIWI, SANDÍA, AGUACATE, ALBARICOQUE, HIGOS SECOS, COCO FRESCO, DÁTIL SECO**

**SALSAS** + 3 gr proteínas/ 100 gr

**SALCHICHAS** vegetarianas o bajas en proteínas

#### LECHE Y PRODUCTOS LÁCTEOS

YOGURT NORMAL, BEBIBLE, NATA, CREMA FRESCA Y AGRIA, QUESO CREMA

**FRUTOS SECOS Y SEMILLAS** hasta 450 mg lisina/ 100 gr

COCO, NUECES, PACANAS, MACADAMIA AVELLANAS, CASTAÑAS, UVAS PASAS, CIRUELAS PASAS, PIÑONES

**CHOCOLATE Y DULCES CON CHOCOLATE**

## ALIMENTOS EN CANTIDADES LIMITADAS

### MUY ALTOS EN LISINA

#### CARNE

EMBUTIDOS, SALCHICHAS, PATÉS

#### AVES

EMBUTIDOS, SALCHICHAS

#### PESCADO

CONSERVAS

#### HUEVOS

1 HUEVO DE CODORNIZ 10 GR 88 MG LISINA

HUEVO ENTERO GALLINA 100 GR 594

**QUESOS** con menos del 60% en grasa

REQUESÓN, PARMESANO, MANCHEGO, CHEDDAR, GOUDA, CAMEMBERT, FRESCO, FETA

#### LEGUMBRES

LENTEJAS, ALUBIAS, GARBANZOS, SOJA, QUINOA

**FRUTOS SECOS/SEMILLA** + 450 mg lisina/ 100 gr

ALMENDRAS, CACAHUETES, ANACARDOS, NUECES DE BRASIL, PISTACHOS, PIPAS DE CALABAZA Y GIRASOL, PIÑONES, SÉSAMO, LINO, AMAPOLA, QUINOA, AMARANTO