



DESARROLLO DE MATERIAL EDUCATIVO PARA EL CONTROL DE GA1

TÍTULO DEL PROYECTO	Desarrollo de material educativo para el control de GA1
ENTIDAD SOLICITANTE	Asociación Familias GA
LUGAR DE ACTUACIÓN	España
COSTE TOTAL	750 €
AYUDA SOLICITADA	750 €
RAMA DE ACTIVIDAD	Sanitaria – Socioeducativa
BENEFICIARIOS	Beneficiaria a más de 100 familias con enfermos de aciduria glutárica de tipo 1, además de facilitar el conocimiento a los propios beneficiarios, sus cuidadores y futuros diagnosticados de la enfermedad.

INTRODUCCIÓN

Los errores congénitos del metabolismo son enfermedades raras relacionadas directamente con el metabolismo de los principios inmediatos (grasas, proteínas, glúcidos) o de sus productos derivados; la mayoría no tienen tratamiento curativo y una de las medidas para su control consiste en una terapia nutricional adaptada a cada enfermedad concreta. En estos casos, el tratamiento nutricional es fundamental para su pronóstico y para preservar el crecimiento y desarrollo del niño.

La **terapia nutricional** consiste en modificar la dieta y los nutrientes para adecuarlos a determinadas situaciones generadas por el trastorno metabólico y de la fisiopatología. Con ello se evitarán descompensaciones propias de la enfermedad, e incluso los síntomas.

Actualmente, el pronóstico de estas enfermedades está mejorando claramente debido a la posibilidad de ser diagnosticadas precozmente y de que actualmente disponemos de fórmulas nutricionales y productos dietéticos muy específicos para diferentes tipos de patologías.

Terapia nutricional en aciduria glutárica tipo 1

En el caso de la aciduria glutárica tipo 1, la evidencia científica aconseja realizar una dieta **restringida en lisina y alta en calorías**, completamente adaptada de forma individual a cada afectado (peso, edad, analíticas, secuelas...). Son dietas difíciles de cumplir para el afectado y esto supone un riesgo de descompensación y secuelas.

Los niños están en constante desarrollo y el hecho de realizar dietas especiales no debe ser una limitación o un inconveniente para el crecimiento. El soporte nutricional debe ser continuado con el fin de adaptar la dieta y de cubrir los requerimientos nutricionales en las diferentes etapas de la vida. Un tratamiento y detección precoz en la prueba del talón en el nacimiento pueden mejorar notablemente el diagnóstico y la evolución de la enfermedad, por lo que la educación a las familias y pacientes desde edades muy tempranas es fundamental para un buen desarrollo del niño. Pero en muchas ocasiones se ve dificultada por diferentes circunstancias, repercutiendo en el buen manejo nutricional, así como en el crecimiento y desarrollo del niño o niña. La distancia al centro, la comprensión de la enfermedad y del tratamiento, contar con un dietista en el equipo multidisciplinar que atiende a la familia, el acceso a los alimentos especiales, la falta de apoyo en su círculo familiar y social son ejemplos de situaciones que pueden perjudicar el buen desarrollo de la enfermedad, sin secuelas graves, del tratamiento que además es de por vida.

En el caso de **los jóvenes**, es necesario involucrarlos en su autocuidado, conocimiento sobre los riesgos y beneficios, o cómo hacer su dieta más variada y apetecible; animándolos de esta manera a realizar platos sencillos para el día a día y tener un mejor control de su enfermedad, puesto que en la mayoría de casos la dieta se prolonga a lo largo de toda la vida.

OBJETIVOS

PRINCIPAL: Cubrir la necesidad de apoyo en el domicilio con material escrito, adaptado a las diferentes etapas, involucrando al afectado y al resto de la familia. En nuestro país, al año, se detectan 10 personas con aciduria glutárica de tipo 1, por lo que esta medida, beneficiaría a más de 100 familias, además de facilitar el conocimiento a los propios enfermos, sus cuidadores y futuros diagnosticados de la enfermedad.

SECUNDARIOS: dirigidos por un lado a los *padres o cuidadores* con materiales adecuados a sus características y por otro al *afectado*, aprendiendo a través de la observación y el juego.

- Favorecer la adquisición de conocimientos sobre:
 - La importancia de realizar bien la dieta para tener un buen control.
 - ¿Qué alimentos se deben restringir en una dieta controlada en proteínas?
 - Potenciar el consumo adecuado de frutas y verduras, así como el de las grasas.
 - La necesidad de hacer unos menús variados para no caer en la monotonía.
 - Que la alimentación del niño o niña sea lo más similar posible a la del resto de la familia.
 - La necesidad de completar su dieta con la fórmula especial que complementa la necesidad de proteínas sin aportar los aminoácidos no tolerados.
 - La tolerancia individual según su estado metabólico (periodos de crecimiento, catabolismo) facilitada por su equipo metabólico.
- Evitar las transgresiones dietéticas de los afectados.
- Integrar al niño en la mesa familiar, en la escuela, en casa de amigos, en restaurantes etc... y adaptar la alimentación, favoreciendo la adhesión a la pauta y a mantener al niño clínicamente estable y controlado.
- Reforzar conceptos específicos de la dieta.
 - Grupos de alimentos,
 - La composición de nutrientes
 - Interpretación de las etiquetas nutricionales.

JUSTIFICACIÓN

Es importante seguir las indicaciones del tratamiento y no se deben hacer cambios de dieta sin estar prescritos por un profesional, ya que podrían ser contraproducentes para el niño o incluso dar lugar a afectaciones neurológicas irreversibles. Es por este motivo, que la dieta y su manejo no va a ser igual en todos los pacientes.

No realizar la dieta en un paciente con ECM o hacer transgresiones constantes de la misma también ocasiona retraso en el desarrollo psicomotor, en el crecimiento y a nivel neurológico, siendo daños irreparables.

No es fácil para los padres y cuidadores, ni para los pacientes adolescentes y adultos, seguir estas dietas especiales, ya que limitan su dieta a verduras y frutas, suplementadas con fórmulas especiales poco digestibles y con sabores desagradables y productos comerciales con bajo contenido proteico con un alto coste.

El control nutricional implica además una labor de **formación** y **ayuda** a las familias para que puedan elaborar una **dieta adecuada a sus necesidades**, con la finalidad de que el niño disfrute de la comida, que constituye su tratamiento.

MATERIAL Y MÉTODOS

Buscamos promover y fortalecer el conocimiento sobre alimentación y nutrición en las familias afectadas. La Conferencia Internacional FAO/OMS, sobre nutrición, reconoció la importancia del papel de la educación en la nutrición como un medio para la lucha contra el hambre y la desnutrición.

Informando, motivando y dando estrategias a los padres y madres de familia, se favorece la búsqueda de las mejores prácticas alimentarias que contribuyan a elevar su calidad de vida.

La propuesta didáctica será desarrollada desde una concepción metodológica que involucra a los afectados y cuidadores en la mejora de la nutrición como una estrategia de prevención, basada en el cambio de comportamientos y modificación de hábitos alimenticios.

Realizaremos un documento escrito junto al grupo de dietistas-nutricionistas especializado a nivel Nacional, en facilitar la información y resolver los problemas nutricionales de estos pacientes, en lenguaje comprensible para las familias, resumiendo las indicaciones del equipo de nutrición, y facilitando una extensa serie de recetas con contenido bajo en proteínas naturales adaptado a cada etapa del desarrollo.

Usando la pirámide alimentaria como base, para visualizar de un modo simple y práctico todos los grupos de alimentos y la frecuencia con la que los debemos consumir para cubrir los requerimientos nutricionales, diseñaremos **manteles individuales** que se distribuirán desde las unidades especializadas hospitalarias a las familias diagnosticadas con aciduria glutárica tipo 1. Con estos manteles que usarán en cada comida, a través del juego y los sentidos, aprenderán de forma motivadora cómo realizar su dieta de forma variada.

La pirámide nutricional está dividida en alimentos de consumo diario y en alimentos de consumo ocasional, y la modificaremos para las dietas restringidas en proteínas sustituyendo los alimentos con alto contenido en proteínas por otros con bajo contenido en ellas. Como son los productos dietéticos, preparados especialmente para estos tratamientos, de manera que su composición final tenga contenidos muy bajos de proteínas por cada 100g de producto especial.



PRESUPUESTO ESTIMADO

El diseño, impresión y gestión de los materiales didácticos y por lo que se solicita la colaboración a CaixaBank se estima que no excederá de **750€**.

Dentro del diseño de los "manteles didácticos" si así se considera, podrá aparecer el logo de la entidad como colaborador principal del proyecto.