

## GUIA DE LA DIETA EN LA GLUCOGENOSIS

Prof Dr Antonio Baldellou Vázquez  
Unidad de Enfermedades Metabólicas  
Hospital Infantil Miguel Servet. Zaragoza

### Glucogenosis hepáticas

#### 1.a. Glucogenosis I

En el recién nacido y en el lactante, inmediatamente tras el diagnóstico, debe instaurarse sonda nasogástrica o gastrostomía con el fin de asegurar el aporte de los mínimos requerimientos de glucosa. Parece que estos niños necesitan las mismas calorías que un niño normal, y de ellas, el 65-70 % deben proceder de los hidratos de carbono, el 20-25 % de las grasas y el 10-15 % de las proteínas. Como mínimo, un tercio de la ración calórica diaria debe administrarse durante las horas de la noche.

Puede empezarse la alimentación cada 2 o tres horas con leche materna o con una fórmula baja en lactosa y sin sacarosa (la fructosa y la galactosa no pueden ser convertidas en glucosa libre) que pueden ser enriquecidas inicialmente con dextrinomaltoza y posteriormente con harina sin gluten (arroz o maíz) sin pasar del 5 % de concentración los primeros seis meses de la vida. No es necesario suspender la alimentación materna, pero en ese caso deben esperarse cifras de ácido láctico algo más elevadas.

Si de este modo no es posible mantener los niveles de glucemia adecuados no debe perderse tiempo insistiendo en ello, y debe pasarse de un modo inmediato a la administración continuada durante día y noche, o durante la noche, de la ración alimenticia correspondiente. Puede administrarse la cantidad total de fórmula láctea suplementada de un modo continuado, mediante bomba de perfusión, a lo largo de las 24 horas. Puede administrarse la fracción diurna de leche suplementada cada 2 ó 3 horas, y la fracción nocturna de un modo continuado. O puede administrarse toda la ración diaria de leche suplementada cada 2 ó 3 horas durante las horas del día, y administrar de un modo continuado durante la noche glucosa o un polímero de glucosa (a una concentración máxima del 10-12 %). En este último caso, la administración nocturna de glucosa se inicia una hora después de finalizar la ingesta diurna y se reinicia la alimentación diurna por la mañana a los 15 – 20 minutos de terminar la administración nocturna de glucosa. Todas estas normas dependerán en todo caso, de las necesidades específicas de cada niño.

Al llegar la edad de iniciar la alimentación complementaria pueden introducirse, respetando las necesidades calóricas y de glucosa, almidones precocidos (papillas de cereales, sémolas y purés de verduras y de legumbres fundamentalmente) que son una buena fuente de hidratos de carbono de absorción lenta y facilitan la regulación de la glucemia. De un modo progresivo, y de acuerdo con las circunstancias de cada paciente puede complementarse la dieta láctea con todos los alimentos de uso habitual en estas edades de la vida (fruta, carne, huevo y pescado), administrados por gastrostomía, sonda nasogástrica o por vía oral, pero manteniendo un aporte mínimo de 500 ml de leche al día durante el primer año de vida.

A partir del año de vida puede iniciarse la utilización de almidón crudo de maíz que es un excelente “liberador” lento y continuado de glucosa al torrente circulatorio. Debe comprobarse siempre el tiempo que una dosis de 0.5 – 1 gr./kilo mantiene la glucemia por encima de 3,5 – 4 mmol/L (mmol/l x 18 = mg/dl) y que no produce efectos secundarios como flatulencia, diarrea o distensión abdominal. Una vez comprobada su efectividad se administra a dosis progresivamente crecientes de 0.5 a 2 gr./kilo cada 3-4 horas y cuando la evolución clínica y analítica lo permite se puede pasar a 2 ó 2.5 gr./kilo cada 6 horas. Por encima de los 2-3 años de edad los pacientes pueden empezar a tolerar la combinación de una dieta normal rica en hidratos de carbono de absorción lenta, con dos o tres tomas complementarias de almidón precocido o de almidón crudo durante el día, junto a la administración continuada de polímeros de glucosa durante la noche. En niños mayorcitos (alrededor de 6-8 años) una sola toma de 2 gr/kilo de Maicena® a la hora de acostarse puede mantener la glucemia adecuada durante 6 u 8 horas y evitar la alimentación nocturna continuada. El almidón crudo hay que diluirlo en agua o la bebida deseada por el niño a la temperatura ambiente y a la proporción de un gramo de peso por dos mililitros de volumen de líquido y no debe mezclarse con azúcares refinados de absorción rápida como sacarosa o fructosa. Una vez estabilizado el control de la glucemia puede complementarse, o alternarse su uso con otros carbohidratos de absorción lenta o semilenta (arroz, tapioca, avena, pastas, legumbres, sémolas) que hacen la dieta de los pacientes más apetitosa.

En el niño mayor con una dieta variada, deben mantenerse intervalos máximos de 2 – 3 horas entre las tomas de alimentos. Excepto para las frutas y verduras, debe evitarse la ingesta de lactosa, fructosa o sacarosa. Parece útil el uso de aceites vegetales ricos en ácidos oleico y linoleico y la ingesta de pescado azul dos o tres veces a la semana, pero no se ha comprobado que sea beneficioso la administración de un suplemento de aceite de pescado para disminuir los niveles de triglicéridos.

A medida que aumenta la edad del paciente disminuyen porcentualmente las necesidades de glucosa, existe seguramente una producción de glucosa endógena mayor y se pueden liberalizar progresivamente las medidas dietéticas.

### *Suplementos de vitaminas y minerales.*

La dieta diaria debe ser regularmente monitorizada para valorar la ingesta de minerales y vitaminas con el fin de conocer la necesidad de utilizar suplementos específicos. Debe prestarse atención especial a la vitamina D, ácido fólico, vitamina B12 y B1, calcio y hierro, ya que los pacientes con glucogenosis son de riesgo para su deficiencia absoluta o relativa.

#### 1.b Otras glucogenosis hepáticas.

Los objetivos generales son siempre los mismos, pero la metodología utilizada para alcanzarlos es distinta en función de las características de cada una de ellas. En la tipo XI además de las medidas dietéticas “clásicas” el aporte de fructosa mejora el transporte intestinal de monosacáridos. En la glucogenosis III se puede ingerir lactosa y fructosa sin problemas; y la dieta debe ser ligeramente enriquecida en proteínas para compensar el despojo proteico muscular: el 55-65 % de las calorías debe proceder de los hidratos de carbono, el 15-20 % de las proteínas, y el resto de las grasas. En la tipo VI/IX la dieta suele ser menos exigente que en las otras formas hepáticas, y la administración de ácidos grasos poliinsaturados parece mejorar la hipercolesterolemia habitual en los primeros años de la vida. En la glucogenosis 0 es conveniente la administración frecuente de alimentos enriquecidos en proteínas. En la forma IV la dieta no es efectiva.

### **Glucogenosis musculares**

Las glucogenosis musculares tienen menos posibilidades terapéuticas que las hepáticas. Asegurar una adecuada ingesta proteica con el fin de mantener el anabolismo muscular es una medida obligada en todos los casos. En los defectos de la glucogenolisis la administración de glucosa está indicada y mejora la glucolisis muscular. En los defectos de la glucolisis su utilización además de inútil, puede ser contraproducente por inhibición de la lipolisis.

### **Glucogenosis generalizadas (lisosomales)**

Desde el punto de vista dietético, es útil una alimentación rica en proteínas y en aminoácidos ramificados para mantener el músculo en las mejores condiciones posibles. La terapia enzimática sustitutiva es la opción terapéutica ideal en este momento.

## Alimentos para la dieta de las glucogenosis hepáticas

De uso sin limitaciones	De uso controlado	De uso restringido
Pastas, pan, arroz, sémolas. Leche, yogures desnatados. Frutas Verduras Legumbres Carnes magras Volatería Pescado azul Clara de huevo	Margarinas Aceites vegetales Fritos Yema de huevo	Alcohol Azúcar de mesa Bollos Helados Dulces, compotas Mantequillas Bebidas azucaradas