



Enfermedad de Jarabe de Arce

BCAD* 1

Branched Chain Aminoacid disease

Indicaciones

Alimento exento en isoleucina, leucina y valina, está indicado para el tratamiento dietético de lactantes y niños con Jarabe de Arce u otros errores congénitos del metabolismo de los aminoácidos ramificados.

AVISO IMPORTANTE

BCAD* 1 no es adecuado para ser consumido como única fuente de alimento y debe complementarse con una dieta que aporte las cantidades de isoleucina, leucina y valina necesarias para asegurar el adecuado crecimiento. La utilización de **BCAD* 1** debe ser cuidadosa y estar supervisada continuamente por el médico. La dieta deberá ajustarse en función de análisis de sangre periódicos.

Características

Proteínas: proporciona todos los aminoácidos esenciales excepto isoleucina, leucina y valina.

Carbohidratos: 47% polímeros de glucosa, 27% sacarosa, 24% almidón de maíz y 2% citratos.

Lípidos: aceite 100% vegetal. Relación W6/W3:10,4/1

Con vitaminas, minerales, taurina y L-carnitina.

Composición

Aceites vegetales, polímeros de glucosa, almidón de maíz modificado, L-glutamina, fosfato cálcico, maltodextrina, clorhidrato de L-lisina, aspartato potásico, L-prolina, L-alanina, L-arginina, L-fenilalanina, L-tirosina, citrato sódico, L-serina, L-treonina, glicina, citrato potásico, L-histidina, L-metionina, L-triptófano, L-cistina, ácido ascórbico, óxido de magnesio, inositol, cloruro de colina, etil vainillina, cloruro potásico, L-carnitina, sulfato ferroso, taurina, sulfato de zinc, acetato de tocoferol, niacinamida, pantotenato cálcico, sulfato cúprico, clorhidrato de piridoxina, clorhidrato de tiamina, riboflavina, palmitato de vitamina A, sulfato de manganeso, ácido fólico, yoduro potásico, biotina, selenito sódico, fitomenadiona, colecalciferol y cianocobalamina.

Distribución calórica aproximada

Carbohidratos: 40%

Grasas: 47%

Proteínas: 13%

Dosificación: la dilución normal recomendada salvo criterio facultativo es al 13,5% a una concentración calórica de 68Kcal/100ml. Utilizar la medida dosificadora y añadir una medida rasa sin comprimir (4,5 g) por cada 30 ml de agua.

Presentación: envase de 450 g. C.N. 173.898

ANALISIS MEDIO

NUTRIENTES	POR 100 Kcal	POR 100g POLVO	POR 100ml DE PRODUCTO RECONSTITUIDO (13,5 g)
Valor energético Kcal (kJ)	100 (418)	500 (2.092)	68 (285)
Proteínas, g	3,2	16,2	2,2
Carbohidratos, g	10,1	51	6,9
Grasas, g	5,2	26	3,5
Ácido linoleico, g	0,9	4,5	0,61
Ácido linolénico, mg	75	380	51
Vitamina A, mcg	90	460	63
Vitamina D, mcg	1,88	9,5	1,28
Vitamina E, mg	1,34	6,7	0,9
Vitamina K, mcg	8	40	5,4
Tiamina, mg	0,2	1	0,135
Riboflavina, mg	0,2	1	0,135
Vitamina B6, mg	0,2	1	0,135
Vitamina B12, mcg	0,4	2	0,27
Niacina, mg	2	10	1,35
Ácido Fólico, mcg	20	100	13,5
Acido Pantoténico, mg	0,75	3,8	0,51
Biotina, mcg	7,5	38	5,1
Vitamina C, mg	12	60	8,1
Calcio, mg	130	660	89
Fósforo, mg	88	440	59
Magnesio, mg	13	66	8,9
Hierro, mg	1,9	9,6	1,3
Zinc, mg	1,7	8,6	1,16
Manganeso, mg	0,075	0,38	0,051
Cobre, mcg	170	860	116
Yodo, mcg	15	76	10,3
Sodio, mg	47	240	32
Potasio, mg	120	600	81
Cloruro, mg	100	500	68
Selenio, mcg	2,8	14,1	1,9
Colina, mg	12	60	8,1
Inositol, mg	17	86	11,6
Taurina, mg	6	30	4,1
Carnitina, mg	10	50	6,8
Osmolaridad mOsm/l 310			

ACIDOGRAMA

Acidos Grasos	g/100 Kcal	g/100 ml	g/100 g grasa	g/100 g polvo
SAT. DE CADENA MEDIA				
Butírico (C4:0)				
Caproico (C6:0)	0,01	0	0,1	0,03
Caprílico (C8:0)	0,08	0,06	1,6	0,42
Cáprico (C10:0)	0,06	0,04	1,2	0,31
TOTAL AGSCM	0,15	0,1	2,9	0,76
SAT. CADENA LARGA				
Láurico (C12:0)	0,48	0,33	9,3	2,4
Mirístico (C14:0)	0,21	0,14	4,1	1,07
Pentadecanoico (C15:0)				
Palmítico (C16:0)	1,14	0,77	22	5,7
Margárico (C17:0)				
Estearico (C18:0)	0,21	0,14	4	1,04
Araquídico (C20:0)	0,01	0,01	0,23	0,06
Behénico (C22:0)	0,01	0,01	0,19	0,05
Lignocérico (C24:0)				
TOTAL AGSCL	2,1	1,4	40	10,3
MONOINSATURADOS				
Miristoleico (C14:1)				
Palmitoleico (C16:1)				
Margaroleico (C17:1)				
Oleico (C18:1)	2	1,33	38	9,9
Gadoleico (C20:1)				
Erúxico (C22:1)				
TOTAL AGM	2	1,33	38	9,9
PUFA				
Linoleico (C18:2 W-6)	0,9	0,61	17,3	4,5
Linolénico (C18:3 W-3)	0,075	0,051	1,46	0,38
Gamma-Linolénico				
Araquidónico (C20:4)				
Eicosatetraenoico				
Eicosatrienoico				
Eicosapentaenoico (C20:5)				
Docosapentaenoico (C22:5)				
Docosahexaenoico (C22:6)				
TOTAL PUFA	0,975	0,661	18,76	4,88
RELACIÓN W6/W3	10,4/1	10,4/1	10,4/1	10,4/1

AMINOACIDOS ESENCIALES

NUTRIENTE	Por 100Kcal	Por 100ml	Por g proteína	Por 100g polvo
HISTIDINA, mg	118	81	37	600
ISOLEUCINA, mg	0	0	0	0
LEUCINA, mg	0	0	0	0
LISINA, mg	380	260	119	1.930
METIONINA, mg	102	70	32	520
CISTINA, mg	74	51	23	370
FENILALANINA, mg	200	136	62	1.000
TIROSINA, mg	200	136	62	1.000
TREONINA, mg	163	112	51	830
TRIPTÓFANO, mg	86	59	27	440
VALINA, mg	0	0	0	0

AMINOACIDOS NO ESENCIALES

NUTRIENTE	Por 100Kcal	Por 100ml	Por g proteína	Por 100g polvo
ALANINA, mg	250	172	78	1.260
ARGININA, mg	230	158	72	1.170
AC. ASPARTICO, mg	300	210	94	1.520
AC. GLUTÁMICO, mg	600	410	187	3.000
GLICINA, mg	138	95	43	700
PROLINA, mg	300	210	94	1.520
SERINA, mg	150	103	47	760

Osmolaridad (mOsmoles/l): 310

Osmolalidad (mOsmoles/Kg H₂O): 340

Carga renal de solutos (mOsmoles/l): 200

Relación Aminoácidos esenciales/Total Aminoácidos: 0,40/1

Relación Vitamina E/PUFA (UI/g): 2/1

Relación Ca/P: 1,5/1

Relación W6/W3: 10,4/1