



Universidad del sureste

Bioquímica

Asesor: Doctor José Miguel Culebro Ricaldi

**Resumen “Manejo de las alteraciones del
metabolismo de los carbohidratos”**

Alumno: Noé Agustín Nájera Zambrano

Medicina humana

Manejo de las alteraciones del metabolismo de los carbohidratos

Las células animales almacenan glucosa en su citosol en forma de glucógeno, macromolécula formada por 20.000 a 30.000 unidades de glucosa, fácilmente movilizables. El músculo esquelético contiene cerca de los 2/3 del glucógeno total y lo utiliza, como en otros tejidos, como combustible glucolítico para la propia célula. En el hígado, en cambio, la glucosa producida en la glucogenolisis y liberada al líquido extracelular ayuda a mantener la glucemia, principalmente durante el ayuno temprano para ser utilizada por todos los tejidos.

Podemos distinguir tres grupos principales: las glucogenosis hepáticas, glucogenosis musculares y glucogenosis generalizada (con manifestaciones hepáticas, musculares y cardíacas).

Las glucogenosis susceptibles de tratamiento dietético se caracterizan por un aumento del glucógeno intracelular (en hepatocitos y fibra muscular fundamentalmente) debido a deficiencias enzimáticas en su degradación a lo largo de la vía glucogenolítica o glicolítica, que van a impedir la liberación de glucosa a sangre.

La cantidad de glucosa a administrar está basada en la tasa de producción endógena de glucosa teórica (Tabla I), que define la cantidad mínima apropiada para evitar que se activen los mecanismos contra reguladores de la hipoglucemia. Los requerimientos de glucosa disminuyen con la edad y también son menores durante la noche.

La dieta debe tener una distribución energética de un 60-70% de carbohidratos, un 10-15% de proteínas y el resto, un 20-30% de grasas. Se recomienda el uso de comidas ricas en carbohidratos complejos de absorción lenta o semilenta como el arroz, la avena, las pastas, legumbres, etc., y limitar, de manera moderada, los alimentos ricos en sacarosa, fructosa y lactosa.

Tiene la ventaja de que las cadenas de glucosa ramificada se hidrolizan y liberan lentamente, de manera que permiten mantener cifras de normoglucemia durante 4 a 6 horas, lo cual resulta más efectivo que una toma equivalente de glucosa cada 3 horas. La dosis oscila entre 1,5 a 2,5 g/kg de maicena, cada 4-6 horas durante o después de las comidas. Pese a un tratamiento dietético intenso, con el tiempo estos pacientes desarrollan complicaciones de diferentes órganos como adenomas hepáticos y potencialmente carcinomas hepáticos, enfermedad renal tubular y glomerular, osteopenia, anemia, ovarios poliquisticos.

EIM DEL METABOLISMO DE LA GALACTOSA

La galactosa es un monosacárido presente en la alimentación humana, sobre todo en la leche (como lactosa), que se metaboliza rápidamente a glucosa-1- fosfato en el hígado. La galactosemia clásica constituye una enfermedad grave cuyos síntomas aparecen en las primeras semanas de vida tras la ingestión de lactosa con vómitos, diarreas, desmedro, letargia, ictericia progresiva, comprobándose analíticamente disfunción hepática (hipertransaminasemia, hiperbilirrubinemia, alteraciones de la coagulación) y renal (tubulopatía proximal: acidosis hiperclorémica, glucosuria, albuminuria y aminoaciduria), así como galactosuria (presencia de cuerpos reductores en orina: Clinitest +). El tratamiento más importante en el manejo inicial de estos pacientes es la supresión inmediata de todas las fuentes de galactosa de la dieta ya que salva la vida del paciente.

En el recién nacido el tratamiento correcto es con una fórmula exenta por completo de lactosa, siendo la ideal una de soja. Con la introducción de la alimentación complementaria empiezan los problemas para conseguir una dieta libre de galactosa, debido a las dificultades existentes para conocer el contenido real de galactosa libre o ligada de los alimentos, y al desconocimiento que se posee acerca de la capacidad de utilización por parte del organismo de la galactosa ligada en enlaces α o β .

EIM DEL METABOLISMO DE LA FRUCTOSA

. Según la cantidad de fructosa y/o sacarosa ingerida la presentación puede ser aguda, con vómitos, shock, hemorragias, ascitis, y fallo hepático, o bien una evolución más subaguda con vómitos intermitentes, diarrea crónica, y fallo de medro. El tratamiento de la IHF es la exclusión de la dieta de todas las fuentes de fructosa, lo que implica evitar todos los alimentos que contengan fructosa, sacarosa y sorbitol durante toda la vida, pues incluso pequeñas cantidades de fructosa pueden dar lugar a dolor abdominal y vómitos, e incluso retraso del crecimiento.

La sacarosa se encuentra en la dieta como azúcar (azúcar blanco, azúcar moreno, azúcar de caña, de remolacha, azúcar glasé), jarabes (incluyendo los que se utilizan en medicinas), caramelos, postres, refrescos, y como ingrediente natural en la fruta (1-12%), zumos de frutas, y en muchas verduras y plantas (1- 6%), e incluso algunas pastas de dientes contienen sacarosa.

BIBLIOGRAFÍA 1. Ruiz M, Sánchez-Valverde F, Dalmau J, Gómez L. Tratamiento nutricional de los errores innatos del metabolismo. Errores innatos del metabolismo de los carbohidratos. 2ª Ed. Madrid: Drug Farma; 2007. p. 39- 86. 2. Rake JP, Visser G, Labrune P, Leonard JV, Ullrich K, Smit GA. Glycogen storage disease: recommendations for treatment. Eur J Pediatr 2002; 161: S112-S119. 3. Shaw V, Lawson M. Disorders of carbohydrate metabolism. En: Shaw V, Lawson M (eds.). Clinical Paediatric Dietetics. 3rd ed. Oxford: Blackwell Scientific Publications; 2007. p. 390-420. 4. Sanjurjo P, Baldellou A. Diagnóstico y

Tratamiento de las Enfermedades Metabólicas. Errores congénitos del metabolismo intermedio. 2ª Ed. Madrid: Ergon; 2004. 161-194.