

MANEJO DE ALTERACIONES DEL METABOLISMO DE LOS CARBOHIDRATOS

JOSE DELGADO

UNIVERSIDAD DEL SURESTE



BIOQUIMICA I

TRABAJO:
MANEJO DE ALTERACIONES DEL
METABOLISMO DE LOS CARBOHIDRATOS

DOCENTE:
MVZ.JOSE MIGUEL CULEBRO

ALUMNO:
DELGADO GONZÁLEZ JOSÉ MANUEL

07/12/2020

MANEJO DE LAS ALTERACIONES DEL METABOLISMO DE LOS CARBOHIDRATOS.

La glucosa es el único monosacárido que puede emplearse para la obtención de ATP en el metabolismo celular del ser humano, de manera que todos los tejidos corporales utilizan glucosa para la producción de energía a través de la glicólisis y ciclo de Krebs.

GLUCOGENOSIS (GSD)

Las células animales almacenan glucosa en su citosol en forma de glucógeno, esta micromolécula es formada por 20,000 a 30,000 unidades de glucosa estas son fácilmente movibles. Se encuentra en todos los tejidos, aunque en el músculo y el hígado son donde se almacena la mayoría del glucógeno del organismo. En el hígado, en cambio, la glucosa producida en la glucogenólisis y liberada al líquido extracelular ayuda a mantener la glucemia, principalmente durante el ayuno temprano para ser utilizada por todos los tejidos.

Las glucogenosis (GSD) son un grupo de enfermedades hereditarias que están causadas por deficiencias genéticas que afectan a la degradación del glucógeno, la glucólisis, e incluso a su síntesis.

Las glucogenosis susceptibles de tratamiento dietético se caracterizan por un aumento del glucógeno intracelular. 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, El tratamiento fundamental en este grupo de enfermedades es mantener unos niveles óptimos de glucemia simulando las demandas endógenas de producción de glucosa, que en personas sanas son el resultado de la glucogenólisis y la gluconeogénesis, tan ajustadas como podamos durante el día y la noche. La meta principal es prevenir la hipoglucemia. Para ello es necesario disponer de una fuente exógena constante de glucosa diurna y nocturna. Los lactantes pueden ser amamantados o utilizar una fórmula exenta de lactosa y sacarosa cada 2-3 horas durante el día y la noche, o bien alimentación nasogástrica nocturna a débito continuo (NEDC). 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.

El almidón crudo (Maicena®) se introducirá con seguridad a partir de los 2 años aunque su uso se puede ensayar a partir de los 6 meses en pequeñas cantidades a partir de una dosis de 0,25 g /kg e ir incrementando de manera lenta controlando los efectos secundarios que suelen ser transitorios. 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 poliquísticos.

EIM DEL METABOLISMO DE LA GALACTOSA

La galactosa es un monosacárido presente en la alimentación humana, sobre todo en la leche 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 el diagnóstico definitivo se realiza con la determinación del déficit enzimático en hematíes.

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. La supresión total de la galactosa de la dieta debe ser para toda la vida y sin relajación: la leche de mamíferos y derivados lácteos son la principal fuente de galactosa pero también tenemos que considerar la presente en medicaciones, productos manufacturados y una gran variedad de productos comerciales.

EIM DEL METABOLISMO DE LA FRUCTOSA

Se conocen dos defectos genéticos del metabolismo de la fructosa: la fructosuria esencial o benigna por déficit de fructoquinasa y la intolerancia hereditaria a la fructosa por déficit de aldolasa B.

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 fructosa se encuentra en estado natural en la miel (20-40%), frutas, zumos de frutas (20-40%), verduras (1-2%), y otros alimentos vegetales. Los jarabes de maíz ricos en fructosa se utilizan cada vez más por la industria alimentaria como agentes edulcorantes. Muchos productos para diabéticos se endulzan con fructosa o sorbitol.

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, zumo de fruta y en muchas verduras y planta.

