

FACULTAD DE MEDICINA HUMANA



Universidad Del Sureste

Resumen de:

Alteraciones del metabolismo de carbohidratos

Docente

Jose Miguel Culebro Ricaldi

Alumno

Angel Bethuel Guzman Lopez

03 DE DICIEMBRE DE 2024

La glucosa es el único monosacárido utilizado para obtener ATP en el metabolismo celular humano. Aunque la glucosa rara vez es la fuente principal de carbohidratos en la dieta, otros carbohidratos como la fructosa, galactosa, lactosa, sacarosa y almidón deben convertirse en glucosa en el hígado para ser metabolizados. Si hay un defecto genético en estas conversiones, se acumulan productos tóxicos. Además, la incapacidad de convertir otros carbohidratos en glucosa, como el glucógeno, puede resultar en la pérdida de una fuente importante de energía para el cuerpo.

Las glucogenosis (GSD) son enfermedades hereditarias causadas por deficiencias en la degradación, síntesis o glucólisis del glucógeno. Las manifestaciones clínicas incluyen problemas para movilizar y utilizar los depósitos de glucógeno. Se dividen en tres tipos: hepáticas (hepatomegalia, alteraciones en la glucemia, hipocrecimiento), musculares (debilidad muscular, fatiga, dolor, contracturas) y generalizadas (hepáticas, musculares y cardíacas). Las GSD tratables con dieta incluyen la tipo I, III, VI y IX, todas caracterizadas por un aumento de glucógeno intracelular debido a deficiencias enzimáticas que dificultan la liberación de glucosa en 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

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). A partir de los 4 meses se iniciará la alimentación complementaria con los almidones precocinados (arroz y maíz).

La diversificación de la dieta seguirá la misma secuencia cronológica, en general, que un lactante normal. La distribución energética debe ser de 60-70% carbohidratos, 10-15% proteínas y 20-30% grasas. Se recomienda consumir carbohidratos complejos de absorción lenta (como arroz, avena, pastas y legumbres) y limitar moderadamente los alimentos ricos en sacarosa, fructosa y lactosa. Dado que la dieta puede limitar fuentes de calcio, vitamina C y otros micronutrientes, es necesario usar suplementos de vitaminas y minerales para asegurar un adecuado crecimiento y desarrollo.

EIM DEL METABOLISMO DE LA GALACTOSA

La galactosa es un monosacárido presente en la leche que se convierte en glucosa-1-fosfato en el hígado. Las deficiencias enzimáticas más comunes son la de GALK (galactoquinasa), que causa cataratas bilaterales, y GALT (galactosa-1-fosfato-uridil-transferasa), que provoca galactosemia clásica. En esta última, el aumento de galactitol y galactosa-1-fosfato causa cataratas y daño hepatorenal. La galactosemia clásica se manifiesta en las primeras semanas de vida con vómitos, diarreas, letargia, ictericia, disfunción hepática y renal, y galactosuria. El diagnóstico definitivo se realiza mediante la medición del déficit enzimático en los hematíes.

En conclusión, la sacarosa se encuentra en una amplia variedad de alimentos y productos, como azúcares, jarabes, postres, refrescos, frutas, verduras e incluso algunas pastas de dientes. Además, el sorbitol, otro compuesto que contiene fructosa, se halla en frutas, verduras y como edulcorante en alimentos dietéticos.

La clave para el diagnóstico de la IHF es una historia clínica y dietética detallada. Los síntomas sólo aparecen tras la ingestión de fructosa/sacarosa y dependen de la cantidad ingerida.