

Alumna:Valles Morales Olga Isabel
Asignatura:Bioquímica
Universidad Del Sureste
Primer Semestre De Medicina Humana
Unidad Cuatro
Resumen
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.

Son la fructosa, la galactosa, la lactosa, la sacarosa y el almidón, los cuales se tienen que incorporar a la vía glicolítica en el hígado para poder ser metabolizados.

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. 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 glucogenolisis 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 glucolisis, e incluso a su síntesis. Podemos distinguir tres grupos principales: las glucogenosis hepáticas (hepatomegalia, alteración en la regulación de la glucemia en el período postabsortivo, hipocrecimiento); glucogenosis musculares (debilidad muscular, fatigabilidad precoz al ejercicio, dolor muscular, contracturas); 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.

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 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.

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.

Las deficiencias enzimáticas más frecuentes son las de GALK (galactoquinasa) y de GALT (galactosa-1-fosfato-uridil-transferasa). La primera tiene como única manifestación la aparición de cataratas bilaterales, y la segunda produce la

galactosemia clásica, cuya patogenia no es bien conocida pero en la que los aumentos de galactitol y de galactosa-1-fosfato son probablemente los responsables de las cataratas y daño hepatorenal.

En el recién nacido el tratamiento correcto es con una fórmula exenta por completo de lactosa, siendo la ideal una de soja. Las fórmulas con hidrolizados de proteínas vacunas pueden seguir conteniendo lactosa en las fracciones de caseína y seroalbúmina. 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 a o B.

Galactosa ligada mediante enlaces a, está presente en vísceras animales (cerebro, riñón, hígado, páncreas o bazo), en algunos cereales y leguminosas, y en algunas moléculas complejas como los galactopinitoles, presentes en las legumbres secas. Ligada mediante enlaces B, se encuentra en muchas frutas y legumbres.

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 (IHF) por déficit de aldolasa B.

En el primer caso es un trastorno asintomático y benigno que no requiere ningún tratamiento, mientras que en la intolerancia hereditaria a la fructosa aparecen síntomas de daño hepático y renal muy similares a la galactosemia clásica cuando se incorpora a la dieta fructosa y/o sacarosa. 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 (1-12%), zumos de frutas, y en muchas verduras y plantas (1-6%), e incluso algunas pastas de dientes contienen sacarosa.

El sorbitol constituye otra fuente de fructosa, y se encuentra en la fruta, verdura, y como agente edulcorante en alimentos dietéticos.

Bibliografía

<https://plataformaeducativauds.com.mx>