



UNIVERSIDAD DEL SURESTE



LICENCIATURA EN MEDICINA HUMANA

Materia:

Bioquímica

TRABAJO:

Resumen

Profesor:

DR. Jose Miguel Culebro Ricaldi

Grado:

1DO SEMESTRE

Alumno:

Velasco Abarca Cristian Leonardo

Campus: Berriozábal, Chiapas 03/12/24

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.

Raras veces la glucosa pura es la fuente de carbohidratos de la dieta habitual. 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. Si el defecto genético afecta a uno de estos procesos de conversión, se acumulan productos intermediarios, algunos de los cuales pueden ser tóxicos para el organismo.

GLUCOGENOSIS (GSD)

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. 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.

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. Son la GSD tipo I (deficiencia de glucosa6-fosfatasa), la GSD tipo III (deficiencia de la amilo1-6-glicosidasa o enzima ramificante), la GSD tipo VI (deficiencia de fosforilasa hepática), y la GSD tipo IX (deficiencia de fosforilasa quinasa).

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 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. Puesto que la dieta limita las fuentes de calcio, ácido ascórbico y otros micronutrientes es necesario emplear suplementos de vitaminas y minerales para alcanzar un adecuado crecimiento y desarrollo.

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. 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.

Galactosa ligada mediante enlaces α , 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 β , se encuentra en muchas frutas y legumbres.

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 (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. Desde el punto de vista analítico los pacientes presentan: hipoglucemia, hipertransaminasemia, hipofosfatemia, hiperuricemia, hipermagnesemia y alteraciones de las pruebas de coagulación vitamina K dependientes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Mónica Ruiz Pons¹, Lilian Gómez López², Félix SánchezValverde Visus³, Jaime Dalmau Serra⁴, Mercedes Martínez Pardo⁵ ¹Hospital Virgen de la Candelaria. Tenerife. ²Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona. ³Hospital Virgen del Camino. Pamplona. ⁴Hospital Infantil La Fe. Valencia. ⁵Hospital Ramón y Cajal. Madrid
2. 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.
3. Rake JP, Visser G, Labrune P, Leonard JV, Ullrich K, Smit GA. Glycogen storage disease: recommendations for treatment. Eur J Pediatr 2002.
4. Shaw V, Lawson M. Disorders of carbohydrate metabolism. En: Shaw V, Lawson M (eds.). Clinical Paediatric Dietetics. 3rd ed. Oxford: Blackwell Scientific Publications; 2007.
5. Sanjurjo P, Baldellou A. Diagnóstico y Tratamiento de las Enfermedades Metabólicas. Errores congénitos del metabolismo intermedio. 2ª Ed. Madrid: Ergon; 2004.