

# UNIVERSIDAD DEL SURESTE

## LICENCIATURA EN MEDICINA HUMANA

### MATERIA:

**Bioquímica**

### TRABAJO:

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

### PROFESOR:

**Dr. Miguel Ricaldi**

### GRADO:

**1DO SEMESTRE**

### ALUMNA:

- **XIOMARA YANESKA NUÑEZ GÓMEZ**

## **LA GLUCOSA:**

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 sostienen que incorporar a la vía glucolítica en el hígado para poder ser metabolizados.

## **GLUCOGENOSIS (GSD):**

Son las células animales almacenan glucosa en sucitosol 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.

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.

Las glucogénesis 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 sangre.

## **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.

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.

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.

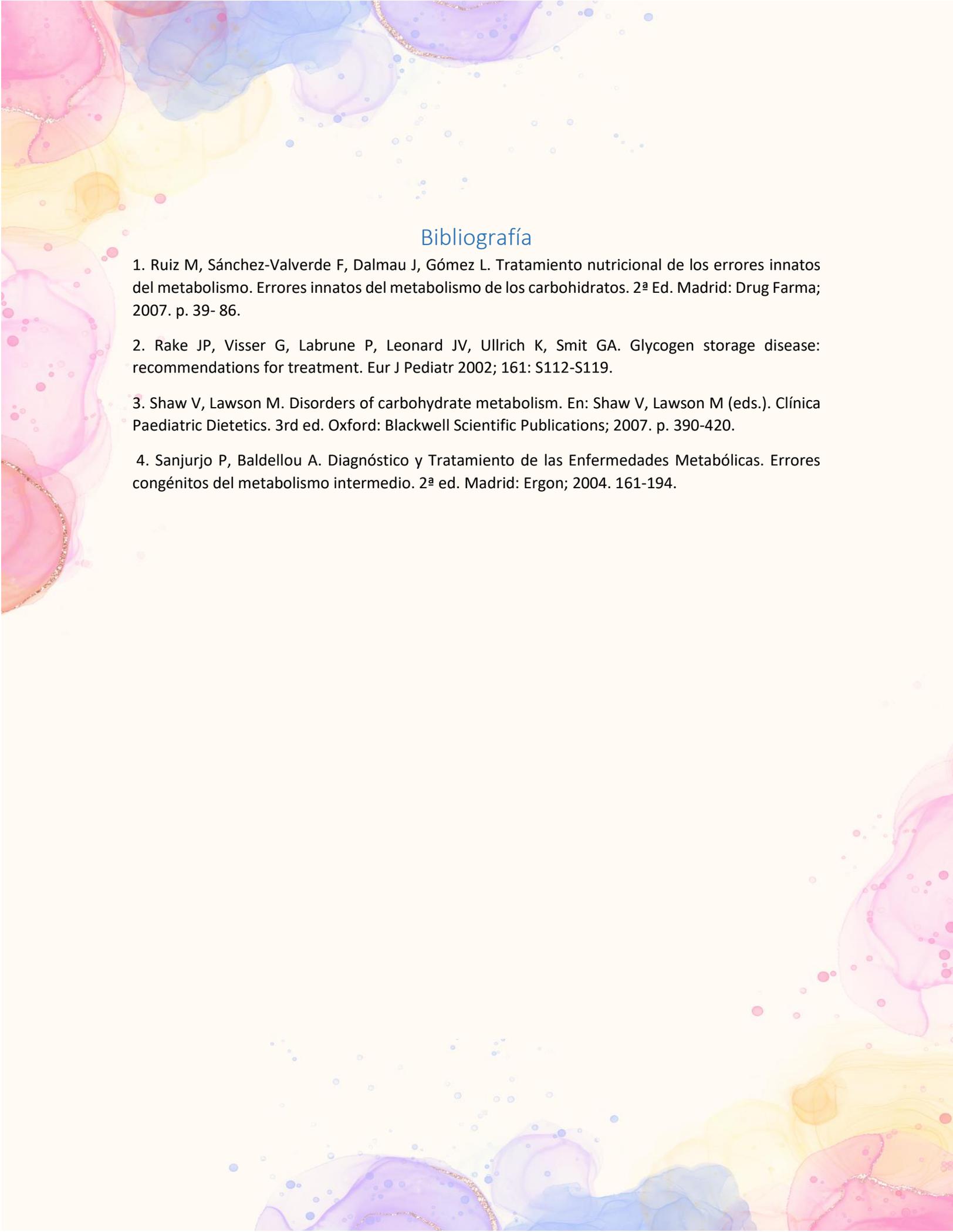
Galactosa ligada mediante enlaces  $\alpha$ , está presente en vísceras animales (cerebro, riñón, hígado, páncreas o bazo), en algunos cereales y leguminosas, y en algunas moléculas complejas como los galactopinitoles, presentes en las legumbres secas. Ligada mediante enlaces  $\beta$ , se encuentra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

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.

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.



## 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.). Clínica 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.