



**NOMBRE DE ESTUDIANTE:**

Jaide Michelle Vázquez Hernández

**DOCENTE:**

Dr. Jose Miguel Culebro Ricaldi

**MATERIA:**

Bioquímica

**TEMA:**

Resumen

**CARRERA:**

Medicina Humana

**SEMESTRE:**

1

Campus Berriozábal Chiapas I UDS

03/12/2024

## Manejo de las Alteraciones del Metabolismo de los Carbohidratos

La glucosa es esencial para la producción de energía en el cuerpo humano, siendo metabolizada a través de la glucólisis y el ciclo de Krebs. Aunque normalmente se obtiene de la dieta, el cuerpo también puede sintetizarla y almacenarla como glucógeno. Cuando hay defectos en las enzimas que regulan estos procesos, se producen acumulaciones de intermediarios que pueden ser tóxicos y provocar síntomas como hipoglucemia o daño tisular. Además, la incapacidad de metabolizar adecuadamente carbohidratos puede generar dependencia de fuentes endógenas de energía, como las proteínas y las grasas, lo que tiene consecuencias metabólicas significativas.

### Glucogenosis (GSD)

Las glucogenosis son un grupo de enfermedades metabólicas hereditarias causadas por defectos genéticos que afectan la síntesis o degradación del glucógeno. Estas enfermedades suelen clasificarse según los tejidos afectados y los síntomas principales:

#### 1. Glucogenosis hepáticas:

- Afectan principalmente al hígado.
- Provocan hepatomegalia (agrandamiento del hígado) y alteraciones en la regulación de la glucemia, como hipoglucemia postprandial.
- Ejemplo: GSD tipo I (deficiencia de glucosa-6-fosfatasa).

#### 2. Glucogenosis musculares:

- Afectan al músculo esquelético.
- Los síntomas incluyen debilidad muscular, fatiga durante el ejercicio y, en casos graves, calambres o daño muscular.
- Ejemplo: GSD tipo V (enfermedad de McArdle, deficiencia de fosforilasa muscular).

#### 3. Glucogenosis generalizadas:

- Involucran múltiples tejidos, incluyendo hígado, músculo y corazón.
- Los pacientes pueden presentar una combinación de síntomas hepáticos, musculares y cardíacos.
- Ejemplo: GSD tipo II (enfermedad de Pompe, deficiencia de maltasa ácida).

### Características del tratamiento

El tratamiento busca prevenir las crisis hipoglucémicas y minimizar los efectos tóxicos derivados de la acumulación de glucógeno. Esto se logra mediante estrategias dietéticas específicas y, en algunos casos, terapias.

Puntos clave:

## 1. Dieta y manejo nutricional

- Se recomiendan comidas frecuentes con carbohidratos de absorción lenta (como almidón crudo) para mantener niveles estables de glucosa en sangre.
- Durante la noche, es fundamental evitar periodos prolongados de ayuno. Esto se puede lograr mediante:
  - Nutrición enteral por sonda (NEDC) con fórmulas ricas en carbohidratos.
  - Suplementación oral en intervalos regulares.
- La tabla incluida en el artículo especifica las recomendaciones según la edad y los requerimientos de glucosa, destacando un rango de 7-9 mg/kg/min para lactantes y 6-8 mg/kg/min para niños mayores.

## 2. Consideraciones específicas según el tipo de GSD

- GSD tipo I (deficiencia de glucosa-6-fosfatasa):
  - Los pacientes no pueden liberar glucosa al torrente sanguíneo a partir del glucógeno hepático.
  - Requieren un control estricto de la dieta para evitar hipoglucemias.
- GSD tipo II (enfermedad de Pompe):
  - En este caso, el tratamiento puede incluir terapia de reemplazo enzimático para corregir la deficiencia de maltasa ácida.
- GSD musculares:
  - Las estrategias dietéticas pueden incluir suplementos de glucosa antes del ejercicio para mejorar el rendimiento muscular.

## 3. Otras intervenciones

- Monitoreo continuo de glucosa en pacientes con alto riesgo de hipoglucemia.
- Administración de fármacos en casos específicos (por ejemplo, inhibidores de la síntesis de glucógeno en enfermedades avanzadas).

## Importancia del diagnóstico y seguimiento

El diagnóstico temprano mediante estudios genéticos y análisis bioquímicos es esencial para prevenir complicaciones graves. El seguimiento regular incluye evaluación de parámetros metabólicos y ajuste del tratamiento según el crecimiento, la actividad física y las necesidades metabólicas del paciente.