



ESCUELA UNIVERSIDAD DEL SURESTE



ALUMNA: Brittany Alejandra Santos Correa

CATEDRATICO: José miguel culebro Ricaldi



BIOQUIMICA



RESUMEN

Manejo de las alteraciones del metabolismo de los carbohidratos

INTRODUCCIÓN

La glucosa es el único monosacárido utilizado por el cuerpo humano para producir ATP a través del glicólisis y el ciclo de Krebs. Aunque rara vez se consume glucosa pura en la dieta, otros carbohidratos como fructosa, galactosa, lactosa, sacarosa y almidón deben ser convertidos en glucosa en el hígado para ser metabolizados. Si hay un defecto genético en este proceso de conversión, se pueden acumular productos intermedios tóxicos y se pierde una importante fuente de energía, especialmente si el glucógeno no puede liberar glucosa.

GLUCOGENOSIS (GSD)

Las células animales almacenan glucosa en forma de glucógeno, una macromolécula compuesta por 20,000 a 30,000 unidades de glucosa, que se encuentra principalmente en el músculo y el hígado. El músculo esquelético alberga aproximadamente dos tercios del glucógeno total, utilizándolo como combustible para sí mismo, mientras que el hígado libera glucosa en la sangre para mantener niveles adecuados de glucemia durante el ayuno. Las glucogenosis (GSD) son enfermedades hereditarias resultantes de deficiencias genéticas que afectan la degradación y síntesis del glucógeno, provocando dificultades para movilizar y utilizar estos depósitos. Se dividen en tres grupos: hepáticas, musculares y generalizadas, con síntomas que varían desde hepatomegalia hasta debilidad muscular. Algunas GSD son susceptibles a tratamiento dietético debido a un aumento del glucógeno intracelular por deficiencias enzimáticas, como la GSD tipo I (deficiencia de glucosa 6-fosfatasa) y la GSD tipo III (deficiencia de amilo-1,6-glicosidasa). El tratamiento se centra en mantener niveles óptimos de glucemia que simulen la producción endógena de glucosa.

Los lactantes pueden ser alimentados con leche materna o fórmulas sin lactosa y sacarosa cada 2-3 horas, o mediante alimentación nasogástrica continua durante la noche. A partir de los 4 meses, se introduce la alimentación complementaria con almidones precocinados como arroz y maíz, siguiendo

una secuencia similar a la de un lactante normal. La dieta debe consistir en un 60-70% de carbohidratos, 10-15% de proteínas y 20-30% de grasas, priorizando carbohidratos complejos de absorción lenta, como arroz y avena, mientras se limita el consumo de sacarosa, fructosa y lactosa. Debido a la restricción de ciertos alimentos, es importante utilizar suplementos de vitaminas y minerales para asegurar un crecimiento y desarrollo adecuados.

MENSAJES PARA RECORDAR

Es fundamental monitorizar los niveles de glucemia en pacientes con requerimientos específicos de glucosa para evitar tanto el exceso, que puede causar fluctuaciones y aumentar el riesgo de hipoglucemia y obesidad, como la insuficiencia, que puede provocar hiper lactacidemia y retraso en el crecimiento. Se permite un aumento de lactato hasta 5-6 mmol/L, ya que este puede ser utilizado como fuente de energía alternativa. Si la fórmula infantil no mantiene niveles adecuados de glucemia, se puede enriquecer con polímeros de glucosa. A pesar de que las necesidades de glucosa son menores durante la noche, es crucial mantener la administración continua. Muchos pacientes se benefician de una gastrostomía, excepto aquellos con GSD Ib debido a complicaciones. La alimentación nocturna debe comenzar una hora después de la última toma y, a partir del año, se puede utilizar una solución de polímeros de glucosa. Pequeñas cantidades de alimentos ricos en almidón son suficientes para cubrir las necesidades glucémicas, y el uso de almidón crudo mejora el control metabólico sin requerir un seguimiento estricto. Sin embargo, no se debe mezclar con azúcares para evitar respuestas insulínicas elevadas. Un tratamiento dietético adecuado no previene complicaciones a largo plazo, pero sí reduce la morbimortalidad y mejora la calidad de vida.

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 GALK, que causa cataratas bilaterales, y GALT, responsable de la galactosemia clásica. Esta última se manifiesta en las primeras semanas de vida con síntomas como vómitos, diarreas, letargia e ictericia progresiva, además de disfunción hepática y renal.

El diagnóstico se confirma al detectar el déficit enzimático. El tratamiento esencial es la eliminación total de la galactosa de la dieta de por vida, evitando principalmente la leche y productos lácteos, así como otros alimentos y medicamentos que contengan galactosa.

EIM DEL METABOLISMO DE LA FRUCTOSA

Existen dos defectos genéticos en el metabolismo de la fructosa: la fructosuria esencial, que es benigna y asintomática, y la intolerancia hereditaria a la fructosa (IHF), que puede causar daños hepáticos y renales al consumir fructosa o sacarosa. La IHF se presenta con síntomas como vómitos, shock y diarrea crónica, y se diagnostica mediante análisis genéticos.

El tratamiento para la IHF es una dieta estricta sin fructosa, sacarosa y sorbitol de por vida, ya que incluso pequeñas cantidades pueden provocar dolor abdominal y retraso en el crecimiento. La fructosa se encuentra en frutas, miel y muchos productos alimenticios, mientras que la sacarosa está presente en azúcares, jarabes y refrescos.

BIBLIOGRAFÍA

1.

Ruiz M, Sánchez-Valverde F, Dalmau J, Gómez L. Tratamiento nutricional de los errores innatos del meta384 Protocolos diagnóstico-terapéuticos de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica SEGHNP-AEP bolismo. Errores innatos del metabolismo de los carbohidratos. 2ª Ed. Madrid: Drug Farma; 2007. p. 3986. 2. 3.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. Shaw V, Lawson M. Disorders of carbohydrate metabolism. En: Shaw V, Lawson M (eds.). Clinical 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.

Fuentes

<https://plataformaeducativauds.com.mx/assets/biblioteca/ca0b4745525ae9d91b724aedcf556db4.pdf>