



UNIVERSIDAD DEL SURESTE
ESCUELA DE MEDICINA HUMANA

**RESUMEN DEL ARTÍCULO SOBRE MANEJO DE LAS ALTERACIONES DEL
METABOLISMO DE LOS CARBOHIDRATOS**

GILDA TORRANO DÍAZ

METABOLISMO DE CARBOHIDRATOS

CATEDRÁTICO: JOSE MIGUEL CULEBRO

CAMPUS BERRIOZABAL, CHIAPAS

2024

MANEJO DE LAS ALTERACIONES DEL METABOLISMO DE LOS CARBOHIDRATOS

El artículo examina las alteraciones del metabolismo de los carbohidratos, abarcando diferentes trastornos metabólicos hereditarios como las glucogenosis (GSD), la galactosemia y la intolerancia hereditaria a la fructosa (IHF). Estos trastornos se caracterizan por deficiencias enzimáticas que afectan el procesamiento de carbohidratos esenciales para la obtención de energía. A continuación, se desarrollan los puntos principales del artículo:

Glucogenosis (GSD)

Las glucogenosis son un grupo de enfermedades hereditarias causadas por defectos genéticos que afectan la síntesis o degradación del glucógeno, principal reserva energética de glucosa. Se almacenan en el músculo esquelético y el hígado, donde cumplen funciones específicas: en el músculo para la energía local y en el hígado para mantener los niveles de glucosa en sangre durante el ayuno.

Clasificación y Manifestaciones Clínicas

1. Hepáticas: Se caracterizan por hepatomegalia, hipoglucemia en periodos postabsortivos, y problemas de crecimiento.
2. Musculares: Incluyen debilidad muscular, fatiga precoz durante el ejercicio y dolor muscular.
3. Generalizadas: Involucran manifestaciones hepáticas, musculares y cardíacas.

Tipos Susceptibles a Tratamiento Dietético

Las GSD más manejables mediante la dieta incluyen:

- GSD tipo I: Deficiencia de glucosa-6-fosfatasa, que impide la liberación de glucosa en sangre.
- GSD tipo III: Deficiencia de la enzima amilo-1,6-glicosidasa, dificultando la movilización del glucógeno.
- GSD tipo VI y IX: Deficiencias de fosforilasa hepática y fosforilasa quinasa, respectivamente.

Tratamiento

El objetivo principal es prevenir la hipoglucemia mediante la administración constante de glucosa exógena. Esto incluye:

- Dieta específica: Rica en carbohidratos complejos de absorción lenta (arroz, avena, legumbres) y suplementada con vitaminas y minerales.
- Almidón crudo (Maicena): Introducido desde los 6 meses, permite mantener niveles de glucosa estables durante 4-6 horas, reduciendo la necesidad de ingestas frecuentes.
- Nutrición nocturna: Mediante nutrición enteral a débito continuo (NEDC) o tomas frecuentes de carbohidratos.

A pesar de un manejo riguroso, los pacientes pueden desarrollar complicaciones a largo plazo como adenomas hepáticos, enfermedad renal, osteoporosis y otros problemas sistémicos.

Galactosemia

Este trastorno se debe a deficiencias enzimáticas que dificultan el metabolismo de la galactosa, un monosacárido presente principalmente en la leche. Existen dos formas principales:

1. Deficiencia de galactoquinasa (GALK): Su principal manifestación son cataratas bilaterales.
2. Deficiencia de galactosa-1-fosfato uridiltransferasa (GALT): Conduce a la galactosemia clásica, cuyos síntomas incluyen vómitos, ictericia, disfunción hepática y renal.

Diagnóstico y Tratamiento

El diagnóstico se realiza mediante pruebas enzimáticas en sangre. El tratamiento consiste en eliminar completamente la galactosa de la dieta:

- Fórmulas exentas de lactosa: Ideales las de soja.
- Dieta restrictiva: Evitar productos lácteos y alimentos procesados que puedan contener galactosa.
- Suplementación: Para evitar deficiencias nutricionales, se recomiendan suplementos de calcio y otros micronutrientes esenciales.

Aunque la eliminación estricta de galactosa mejora la supervivencia, no previene completamente complicaciones a largo plazo como retraso en el desarrollo psicomotor, osteoporosis e hipogonadismo.

Intolerancia Hereditaria a la Fructosa (IHF)

La IHF es un trastorno hereditario causado por deficiencia de la enzima aldolasa B, que metaboliza la fructosa en el hígado. La exposición a fructosa, sacarosa o sorbitol provoca acumulación de metabolitos tóxicos, causando hipoglucemia, daño hepático y renal.

Manifestaciones Clínicas

Los síntomas dependen de la cantidad ingerida y pueden variar:

- Forma aguda: Vómitos, shock, hemorragias y fallo hepático.
- Forma subaguda: Diarrea crónica, retraso del crecimiento y fallo de medro.

Tratamiento

El manejo implica la exclusión total de fructosa, sacarosa y sorbitol de la dieta. Esto requiere:

- Evitar alimentos naturales y procesados: Incluyendo miel, frutas, jarabes de maíz y productos para diabéticos.
- Educación alimentaria: Identificar fuentes ocultas de fructosa, especialmente en alimentos procesados y medicamentos.
- Suplementos vitamínicos: Incluyendo vitamina C y ácido fólico para mejorar la actividad enzimática.

Consideraciones Finales

El artículo enfatiza la importancia del manejo dietético personalizado para mejorar la calidad de vida y prevenir complicaciones en estos pacientes. Sin embargo, los tratamientos no curan los trastornos subyacentes, y muchos pacientes desarrollan complicaciones crónicas a pesar de un control estricto.

Estos casos subrayan la necesidad de diagnósticos tempranos, educación dietética y un monitoreo continuo para optimizar el manejo metabólico y minimizar los riesgos a largo plazo.