

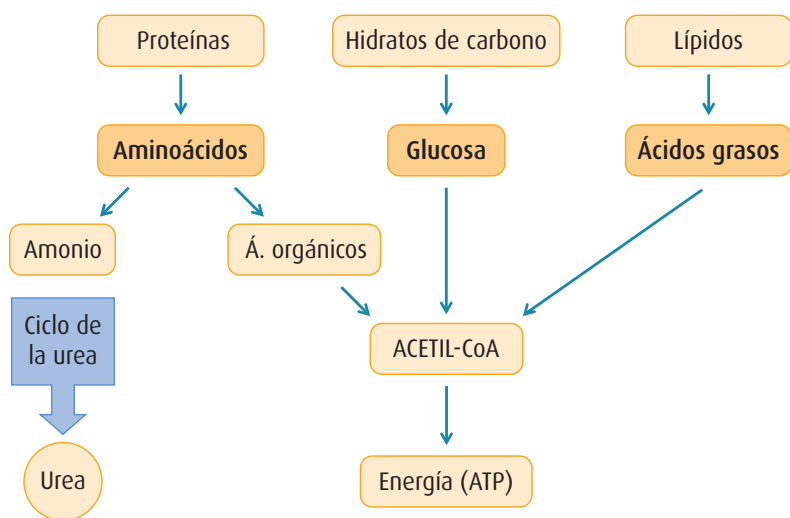


# Recomendaciones para el colegio

## ENFERMEDADES DEL CICLO DE LA UREA (Déficit de OTC, Déficit de CPS, Citrulinemia 1, Déficit de NAGS, Aciduria arginino succínica, Argininemia)\*

### INTRODUCCIÓN

- Los defectos del ciclo de la urea son enfermedades metabólicas congénitas poco frecuentes causadas por la deficiencia de uno de los 6 enzimas de este ciclo.
- Cuando ingerimos alimentos, tomamos proteínas, grasas e hidratos de carbono como macronutrientes. Las proteínas están formadas por aminoácidos que en su metabolismo liberan amonio. El amonio es una sustancia tóxica para el organismo, especialmente para el sistema nervioso. Normalmente se elimina a través del ciclo de la urea, convirtiéndose en urea. La urea pasa al torrente sanguíneo, de ahí a los riñones y se excreta en la orina.
- Al estar interrumpido el ciclo de la urea, el amonio no es expulsado del cuerpo, por lo que es necesario disminuir su formación. Para conseguirlo los pacientes son tratados con una dieta de bajo contenido en proteínas. Además, pueden precisar también fármacos que ayuden a eliminar el amonio por vías alternativas.
- Situaciones de estrés, como las infecciones o el ayuno prolongado, pueden desencadenar una descompensación metabólica, que consiste en un deterioro progresivo del niño y que requiere atención médica inmediata.



Ciclo de la urea

## ASPECTOS FUNDAMENTALES DEL TRATAMIENTO

- 1. Dieta baja en proteínas:** la cantidad de proteínas tolerada va a depender del grado de deficiencia enzimática y de la edad del niño. Se trata de dar las proteínas que permitan un adecuado crecimiento, evitando un exceso que produzca acumulación de amonio y desestabilización metabólica.
- 2. Mantener la ingesta calórica total adecuada:** ello se consigue con productos especiales, como alimentos hipoproteicos o módulos libres de proteínas.
- 3. Reemplazar los nutrientes deficitarios:** el aminoácido arginina es esencial para estos pacientes y es necesario suplementarlo como medicamento, excepto en la argininemia (un tipo de defecto del ciclo de la urea). A veces, en lugar de arginina se administra el aminoácido citrulina, como en algunos defectos graves del tipo OTC y CPS.
- 4. Fármacos:** benzoato sódico y fenilbutirato sódico, que atrapan y eliminan el amonio. Suplementos de carnitina, vitaminas y minerales. No todos los pacientes necesitan todos los fármacos, pero es frecuente que necesiten más de uno.
- 5. Otros tratamientos:** en el déficit de NAGS el carbamilglutamato ayuda a restaurar el ciclo de la urea y permite una mayor tolerancia de proteínas. También puede ser de utilidad en el déficit de CPS.
- 6.** En el caso de que los niños tomen productos especiales, tales como alimentos hipoproteicos o módulos energéticos libres de proteínas, los entregarán al colegio, indicando las cantidades y horario de su administración.

## ¿PUEDE HACER EJERCICIO FÍSICO?

Podrá realizar actividad física (juegos en el recreo, educación física, excursiones) sin problema. Para deportes de competición o de gran desgaste físico deberá consultarse antes con el pediatra que se encarga de su seguimiento.

## ¿ES ACONSEJABLE QUE EL NIÑO ACUDA AL COMEDOR ESCOLAR?

Es importante normalizar todo lo que se pueda la vida de un niño con una enfermedad del ciclo de la urea. Así, acudir al comedor escolar junto con sus compañeros es positivo y puede ayudar a una mejor adherencia a la dieta. Para que esto sea posible es necesario adaptar el menú escolar, sustituyendo los alimentos que el niño tiene restringidos o prohibidos por los alimentos de bajo contenido en proteínas.

## SITUACIONES ESPECIALES

### ¿Qué hacer si el niño se pone enfermo?

Si el niño presenta fiebre, vómitos, mal estado general o somnolencia excesiva, se debe contactar inmediatamente con su familia.

En algunos casos, el paciente deberá tomar por indicación de su pediatra algún producto, que vendrá mencionado en el informe correspondiente.

Habitualmente, su pediatra le habrá indicado que utilice un régimen de emergencia basado en el empleo de un módulo de hidratos de carbono (maltodextrina o dextrinomaltosa: hidrato de carbono complejo que permite liberar glucosa de manera lenta produciendo un aporte de energía necesario en estas situaciones).




En el bote se suele incluir un cacito de 5 gramos que nos servirá para preparar la concentración adecuada, según la edad:

Edad (años)	Concentración aproximada
0-1 años	10 gramos en 100 ml de agua
1-2 años	15 gramos en 100 ml de agua
Más de 2 años	20 gramos en 100 ml de agua

La cantidad, el modo de tomarlo y la duración de su administración seguirá las instrucciones individualizadas de cada paciente.

## ALIMENTOS RESTRINGIDOS Y PERMITIDOS

En los niños con enfermedades del ciclo de la urea, como hemos ya señalado, la dieta debe ser muy estricta limitando los alimentos ricos en proteína, que son sobre todo los de origen animal, para evitar descompensaciones metabólicas.

 <p><b>Alimentos recomendados</b></p>	 <p><b>Alimentos con precaución</b></p>	 <p><b>Alimentos desaconsejados</b></p>
<p>Tienen bajo contenido proteico y <b>TODOS</b> los pacientes los pueden tomar de forma <b>LIBRE</b>.</p>	<p>Tienen un contenido medio en proteínas y se pueden tomar de forma habitual pero contando su cantidad. <b>NO SON DE CONSUMO LIBRE</b>.</p>	<p>Tienen un contenido alto en proteínas y generalmente no son permitidos.</p>
<p><b>VERDURAS</b>                      Berenjena, remolacha, repollo, alcaparras, zanahoria, yuca, coliflor, apio, calabacín, calabaza, pepino, endivia, hinojo, ajo, puerro, cebolla, lechuga, tomate, pimiento, rábano...</p> <p><b>FRUTAS</b>                      Manzana, albaricoque, nectarina, melocotón, mora, arándano, grosella, fresa, cereza, naranja, limón, lima, higos fresco, uva, guayaba, piña, mango, papaya, plátano, ciruela, pera, melón, sandía, pomelo, membrillo, jengibre, caqui...  <i>Se pueden consumir frescas, en batido, en compota, en almíbar, en mermelada etc.</i></p> <p><b>CEREALES</b>                      Almidón de patata, de maíz y de arroz. Maizena®. Harina de arrurruz, harina de yuca y tapioca. Productos elaborados hipoproteicos (pan, galletas, panificables,...) de marcas tales como Loprofin®, Adpan®, Aprotén®...)</p> <p><b>GRASAS</b>                      Mantequilla, margarina, tocino sin piel, grasas vegetales y animales y aceites</p> <p><b>QUESOS</b>                      Quesos Violife®, los sustitutos de queso bajos en proteínas</p> <p><b>SUSTITUTOS DE HUEVO</b>                      Marcas Loprofin®, Orgran®..., que usaremos para realizar tortillas, bizcochos...</p> <p><b>MISCELÁNEA</b>  <b>Azúcares:</b> blanco, moreno, glass, sirope, miel...  <b>Colorantes y esencias alimentarias:</b> vainilla, cochinilla, pipermint, extracto de almendra, sal, pimienta, hierbas aromáticas...  <b>Agentes leudantes:</b> levadura química (Royal®), bicarbonato de soda, cremor tártaro  <b>Bebidas:</b> agua, zumos naturales, bebidas con gas.</p>	<p><b>VERDURAS</b>                      Alcachofas, judías verdes, acelgas, achicoria, espinacas, patata nueva, escarola, berros y grelos.</p> <p><b>FRUTAS</b>                      Aguacate, coco fresco, chirimoya, tamarindo, fruta de la pasión, dátiles, higos secos</p> <p><b>CEREALES</b>                      Harina de arroz, productos específicos para celíacos. Frecuentemente se utilizan los cereales hipoproteicos en combinación con los habituales</p> <p><b>LEGUMBRES</b>                      Guisantes</p> <p><b>YOGURES</b></p> <p><b>BEBIDAS VEGETALES</b>                      con bajo contenido en proteínas</p>	<p><b>CARNES DE TODO TIPO</b>                      Ternera, cerdo, cordero, aves, caza, vísceras, embutidos,...</p> <p><b>PESCADOS DE TODO TIPO</b>                      Incluyendo mariscos, moluscos, crustáceos, pescado congelado o en conserva</p> <p><b>HUEVO</b></p> <p><b>LECHE</b>                      por su alto contenido en proteínas</p> <p><b>QUESO</b>                      de más alto contenido proteico</p> <p><b>RESTO DE LEGUMBRES</b>                      por su alto contenido en proteínas</p> <p><b>FRUTOS SECOS</b></p> <p><b>SOJA Y TOFU</b></p>



# Recomendaciones para el colegio

## ENFERMEDADES DEL CICLO DE LA UREA



Asociación Española  
Para el Estudio de los Errores Congénitos del Metabolismo

### Grupo de Trabajo de Nutrición de AECOM (2019)

Luis Aldámiz-Echevarría  
Amaya Bélanger Quintana  
María Bueno Delgado  
Elvira Cañedo Villarroya  
Patricia Correcher Medina  
M<sup>ª</sup> Luz Couce Pico  
Domingo González-Lamuño

Silvia Meavilla Olivas  
Ana Morais López  
Consuelo Pedrón Giner  
Luis Peña Quintana  
Mónica Ruiz Pons  
Félix Sánchez-Valverde  
Isidro Vitoria Miñana (Coordinador)

**Nota:** Este folleto informativo ha sido desarrollado por el Grupo de Trabajo de Nutrición de la AECOM con la finalidad de ayudar al personal que atiende al niño/a en el colegio. Tiene un objetivo meramente informativo y no debe sustituir los consejos o recomendaciones de su pediatra.

Estas fichas son de acceso libre y pueden imprimirse o descargarse en PDF para cualquier dispositivo desde la web de la AECOM: <https://ae3com.eu/recursos/>