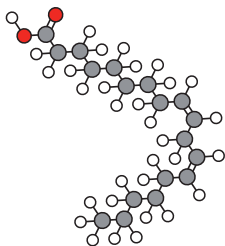




TRASTORNOS DEL METABOLISMO DE LOS ÁCIDOS GRASOS DE CADENA LARGA (CPT1, CPT2, CACT, VLCAD, LCHAD/MTP)

INTRODUCCIÓN

- Las grasas están compuestas principalmente por los ácidos grasos que, según su tamaño, se clasifican en cadena corta, media y larga. Estos últimos son los que en general se encuentran en la grasa de los alimentos.



- Su metabolismo tiene lugar mediante la beta-oxidación. Hay varios tipos de trastornos, pero los que aquí se tratan son los trastornos hereditarios del metabolismo de las grasas habituales de la comida, es decir, los que llevan ácidos grasos de larga cadena.
- El exceso de este tipo de grasas no puede ser metabolizado en algunos pacientes, con lo que se pueden producir sustancias tóxicas para el organismo. Para seguir una dieta baja en grasa hay que aumentar la cantidad de carbohidratos y comprobar que la cantidad de ácidos grasos esenciales y vitaminas liposolubles son adecuadas. Por otra parte, hay que evitar el ayuno prolongado, ya que la grasa que se moviliza tampoco puede ser metabolizada correctamente.
- 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.

ASPECTOS FUNDAMENTALES DEL TRATAMIENTO

- Evitar el ayuno prolongado según la edad.

Edad	Número máximo de horas de ayuno
Lactante	3-4 horas
1-2 años	6 horas
2-6 años	6-8 horas
> 6 años	8-12 horas





- Restringir el aporte total de grasa en la dieta. El aporte lipídico total diario será restringido y una parte importante de lípidos será a partir de ácidos grasos de cadena media (TCM).
- Se han de cubrir los requerimientos de **ácidos grasos esenciales** y **vitaminas liposolubles**. Para ello, se usan el aceite de soja, nuez o linaza.



- Aumentar el aporte de hidratos de carbono para mantener la ingesta calórica total normal. Son preferibles los hidratos de carbono llamados complejos, pues producen incrementos de glucemia más lentos.

ALIMENTOS RESTRINGIDOS Y PERMITIDOS

	 Alimentos recomendados	 Alimentos desaconsejados
LÁCTEOS	Leche y yogur desnatados. Requesón. Queso fresco tipo Burgos o Villalón. Derivados lácteos a partir de leche desnatada.	Leche entera. Derivados lácteos de leche entera (nata, cremas). Quesos duros o con más de un 30% de grasa.
CEREALES	Pan. Pasta italiana. Arroz. Harinas de cereales, gofio, cereales, <i>Krispis</i> , <i>Frostis</i> . Sémola de trigo. Tapioca. Cereales integrales: cereales de desayuno ricos en fibra (avena, salvado de avena, cebada, centeno).	Bollería y pastelería (magdalenas, croissant, ensaimadas, bollos, hojaldres, bizcochos, pasteles, torrijas, buñuelos,...), galletas, ganchitos.
FRUTAS	Todas las frutas. Aguacates (con moderación).	
VERDURAS Y HORTALIZAS	Todas	Patatas fritas o <i>snacks</i> .
CARNES Y AVES	Pollo y pavo sin piel. Conejo, ternera y caballo.	Vaca, buey, cordero y cerdo. Pato, ganso, gallina. Embutidos (salami, mortadela, salchichón, chorizo, butifarra, sobrasada...). Hamburguesas comerciales. Salchichas, morcilla. Paté. Visceras (riñones, callos, mollejas, sesos, hígado...).
PESCADOS Y MARISCOS	Pescado blanco o poco graso (merluza, lenguado, gallo, mero, bacalao, dorada, salmonetes, rape, pescadilla, trucha...). Mariscos (almejas, cangrejos, calamares, sepia, cigalas, congrio, gambas, langosta, langostinos, mejillones, pulpo).	Pescado azul fresco o en conserva: sardina, jurel, caballa, melva, boquerón, atún, salmón,... Huevas de pescado. Anguilas.
AZÚCARES	Azúcar, miel, caramelos de azúcar, mermeladas, frutas en almíbar, sorbetes, polos, compota, dulce de membrillo, gominolas de frutas, repostería casera realizada con leche desnatada.	Pastelería y bollería industrial. Chocolate amargo. Dulces navideños. Postres que contengan leche entera, huevo, nata o mantequilla. Cacao en polvo sin azúcar a la taza
HUEVOS	Clara de huevo. Huevo entero (con moderación).	
ACEITES Y GRASAS	Ketchup. Aceite de girasol o maíz o soja o nuez (conociendo con exactitud la cantidad que le está permitida).	Mantequilla, manteca, margarina, panceta, sebo, tocino, bacón y aceite de oliva. Mayonesa.
BEBIDAS	Agua mineral, zumos de frutas, infusiones, bebidas refrescantes.	
FRUTOS SECOS	Castañas, dátiles.	Coco. Cacahuètes, almendras, avellanas, nueces, pistachos. Pipas de girasol.
VARIOS		Alimentos precocinados que precisan fritura (empanadillas, carne o pescado empanado, croquetas...). Churros. Palomitas de maíz
FORMA DE PREPARACIÓN DE LOS ALIMENTOS	Cocidos, asados en su jugo al horno. Crudos. En papillote. A la plancha. Cocido o asado en microondas	Empanados. Fritos. Rebozados.

SITUACIONES ESPECIALES

En estos pacientes hay que limitar el consumo de grasa en general. Para ello, se restringen aquellos alimentos que son ricos en grasas, sustituyéndolos por otros con menor contenido.

En algunos casos, el paciente deberá tomar por indicación de su médico/a alguno de los siguientes productos, que vendrán indicados en el informe correspondiente.

- a) **Aceite MCT** antes del ejercicio físico.
- b) **Módulo de hidratos de carbono** (maltodextrina o dextrinomaltosa). 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.

- c) **Almidón de maíz** (Maizena)[®]. La cantidad de gramos variará según el enfermo. Se añadirá la Maizena[®] en crudo a un vaso de agua. La cantidad de agua debe ser el doble que la cantidad de Maizena[®]. También se puede utilizar leche desnatada (sin calentar) o yogur desnatado. No se debe mezclar con azúcar de mesa.

¿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 a la vida de un niño con un trastorno del metabolismo de los ácidos grasos de cadena larga. 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 a sus requerimientos personales.





Recomendaciones para el colegio

TRASTORNOS DEL METABOLISMO DE LOS ÁCIDOS GRASOS DE CADENA LARGA (CPT1, CPT2, CACT, VLCAD, LCHAD/MTP)



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^a 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/>