

INFORMACIÓN DE INTERÉS

El protocolo justificativo de la indicación del *tratamiento Dietoterápico complejo* debe ser cumplimentado en todos sus apartados por el médico especialista de la modalidad asistencial a la que esté adscrito el titular que lo haya indicado, el cual *necesariamente deberá ser endocrinólogo, internista o, si el paciente es menor de 14 años, pediatra.*

El periodo de validez del Protocolo será igual a la duración prevista del tratamiento hasta un máximo de 12 meses. Concluido este plazo, para la autorización de recetas de prescripción deberá aportarse un nuevo Protocolo cumplimentado por el correspondiente especialista.

PROTOCOLO JUSTIFICATIVO DE LA INDICACIÓN DE TRATAMIENTO DIETOTERÁPICO COMPLEJO.

1. Datos del paciente:

Número de Afiliación

28 / 7

Primer apellido

Segundo apellido

Nombre

Dirección

Localidad

Provincia

D.N.I.

Fecha de nacimiento

Teléfono

Distrito Postal

2. Datos del facultativo que indica el tratamiento:

Apellidos y nombre

Nº de colegiado

Especialidad

Teléfono de contacto

3. Diagnóstico:

Trastorno metabólico congénito que justifica la indicación:

A) Enfermedades del metabolismo de los Hidratos de Carbono:

Deficiencia de lactasa intestinal por deficiencia de la actividad lactasa del borde en cepillo del enterocito, en lactantes

Deficiencia transitoria de lactasa intestinal, secundaria a atrofia de vellosidades intestinales debida a celiaquía en lactantes

Alteraciones del metabolismo de la galactosa, galactosemia:

- Deficiencia de la galactokinasa hepática
- Deficiencia de la galactosa-1-fosfato-uridil- transferasa hepática
- Deficiencia de la epimerasa

Alteraciones del transporte celular de monosacáridos:

- Deficiencia del transportador de membrana de las piranosas

Alteraciones del metabolismo del glucógeno. Glucogenosis:

- Glucogenosis tipo I. Deficiencia de glucosa 6-fosfatasa
- Glucogenosis tipo III. Deficiencia de amilo-1-6-glucosidasa
- Glucogenosis tipo VI. Deficiencia de fosforilasa A y fosforilasa B-quinasa

Alteraciones de la glucosilación de proteínas tipo 1b:

- Deficiencia de la fosfo-manosa-isomerasa

B) Alteraciones del metabolismo de aminoácidos:

Alteraciones del metabolismo de aminoácidos esenciales:

- Hiperfenilalaninemia
 - > Fenilcetonuria
 - > Hiperfenilalaninemia benigna
 - > Primafterinuria
 - > Deficiencia de la dihidro-biopterin-reductasa

- Alteraciones del metabolismo de la metionina y aminoácidos sulfurados
 - > Homocistinuria
 - > Alteraciones en la 5-tetrahidrofolato-transferasa, con aciduria metilmalónica
 - > Cistationinuria: Varias

- Alteraciones del metabolismo de los aminoácidos ramificados
 - > Jarabe de arce: Deficiencia de la alfa-ceto-descarboxilasa
 - > Acidemias orgánicas del metabolismo de la leucina: Varias
 - > Acidemias orgánicas del metabolismo de la isoleucina y valina:
 - Acidemia propiónica
 - Acidemia metilmalónica
 - Deficiencia de la Beta-cetotiolasa (hipercetosis)

- Alteraciones del metabolismo de la lisina
 - > Aciduria glutárica tipo I
 - > Hiperlisinemia
 - > Intolerancia hereditaria a la lisina

Alteraciones en el metabolismo de los aminoácidos no esenciales:

- Alteraciones del metabolismo de la tirosina:
 - >Tirosinemia II
 - >Hawkinsinuria
 - >Tirosinemia I

- Alteraciones del metabolismo de la ornitina:
 - > Síndrome HHH: Deficiencia del transporte de la ornitina mitocondrial
 - > Atrofia girata: Deficiencia de la ornitín-transaminasa

- Alteraciones del metabolismo de la serina

Alteraciones del ciclo de la urea:

- > Deficiencia de la N-acetil-glutamato-sintetasa
- > Deficiencia de la carbamil-P-sintetasa
- > Deficiencia de la ornitín-transcarbamilasa
- > Deficiencia de la arginosuccinil-liasa
- > Deficiencia de la arginosuccinil-sintetasa
- > Deficiencia de la arginasa

C) Alteraciones del metabolismo de los lípidos:

Alteraciones del metabolismo de los ácidos grasos de cadena larga y/o muy larga:

- Alteraciones de la absorción intestinal de ácidos grasos de cadena larga y/o muy larga:
 - > Linfangiectasia intestinal.
 - > Enfermedad de Swaschman
 - > A-Beta-lipoproteinemia e hipo-Beta- lipoproteinemia
 - > Citopatías mitocondriales con alteración de función pancreática

- Alteraciones de hidrólisis intravascular de triglicéridos de cadena larga y/o muy larga:
 - > Deficiencia de la lipoprotein-lipasa endotelial
 - > Deficiencia de APO C II
- Deficiencias en la Beta-oxidación mitocondrial de los ácidos grasos de cadena larga y/o muy larga:
 - > Deficiencia del transportador de la carnitina
 - > Deficiencia de la carnitín-palmitoil-transferasa I y II
 - > Deficiencia de la carnitín-acil-carnitín-translocasa
 - > Deficiencia de la acil CoA-deshidrogenasa
 - > Deficiencia de la 3-hidroxi-acil-CoA-deshidrogenasa, incluyendo la enzima trifuncional

Alteraciones del metabolismo de los ácidos grasos de cadena media y/o corta:

- Deficiencia de la acil-CoA-deshidrogenasa de ácidos grasos de cadena media
- Deficiencia de la acil-CoA-deshidrogenasa de ácidos grasos de cadena corta
- Deficiencia de la 3-hidroxi-acil-deshidrogenasa de ácidos grasos de cadena corta

Alteraciones del metabolismo de los ácidos grasos de cadena muy larga, larga, media y corta:

- Deficiencia del complejo electro-transfer-flavoproteína (ETFQoDH)
- Deficiencia del complejo II de cadena respiratoria mitocondrial
- Aciduria glutárica tipo II en la que se afecta la Beta-oxidación mitocondrial de cualquier ácido graso

Alteraciones de la síntesis del colesterol: Síndrome de Smith-Lemli-Opitz

4. Indicación:

Fecha de inicio del tratamiento / / Duración prevista del tratamiento

Revisiones (periodicidad prevista): Semestral Trimestral Mensual Otra

Tipode dieta:

- Fórmulas sin lactosa (tipo HLAA)
- Fórmulas con/sin fructosa, sin glucosa ni galactosa, ni disacáridos y polisacáridos (tipo HMAA)
- Fórmulas exentas de proteínas (tipo ASPR)
- Fórmulas exentas de fenilalanina (tipo AEAA)
- Fórmulas exentas de metionina (tipo AEAC)
- Fórmulas exentas de metionina, treonina y valina y bajo contenido en isoleucina (tipo AEAD)
- Fórmulas exentas de metionina, valina e isoleucina (tipo AEAG)
- Fórmulas exentas de metionina, treonina, valina e isoleucina (tipo AEAI)
- Fórmulas exentas de leucina (tipo AEAH)
- Fórmulas exentas de lisina y de bajo contenido en triptófano (tipo AEAK)
- Fórmulas exentas de lisina (tipo AEAL)
- Fórmulas exentas de fenilalanina y tirosina (tipo AMAA)
- Fórmulas de aminoácidos esenciales (tipo ACAE)
- Fórmulas exentas de lípidos (tipo GSLI)
- Fórmulas con contenido graso en forma de triglicéridos de cadena media (tipo GMCM)
- Módulos hidrocarbonados (tipo MHID)
- Módulos de triglicéridos de cadena larga (tipo MLLC)
- Módulos de triglicéridos de cadena media (tipo MLMC)
- Módulos de proteína entera (tipo MPEN)
- Módulos de péptidos (tipo MPAE)
- Módulos de aminoácidos (tipo MPPA) Especificar aminoácido.....
- Módulos mixtos hidrocarbonados y lipídicos (tipo MMHL)

Nombre comercial (alternativas, si es posible)

Presentación

Pauta: Continua Intermitente

Pauta terapéutica (gr/toma, tomas/día):

5. Seguimiento:

Fechas revisiones:

1ª revisión: / / 2ª revisión: / / 3ª revisión: / / 4ª revisión: / /

5ª revisión: / / 6ª revisión: / / 7ª revisión: / / 8ª revisión: / /

Modificaciones relevantes en el tratamiento:

Complicaciones del tratamiento:

- Mecánicas (Especificar)
- Gastrointestinales (Especificar)
- Metabólicas (Especificar)
- Psicosociales (Especificar)

, de de

FIRMA DEL FACULTATIVO RESPONSABLE DE LA INDICACIÓN