

PARA TRATAMIENTOS DIETOTERÁPICOS

(Anexo VII, apartado 7.C, del Real Decreto 1030/2006, de 15 de septiembre, por el que se establece la Cartera de servicios comunes del Sistema Nacional de Salud y el procedimiento para su actualización)

C. Trastornos del metabolismo de los lípidos

C.1. Trastornos del metabolismo de los ácidos grasos de cadena larga y/o muy larga:

C.1.1. Trastornos en la absorción intestinal de ácidos grasos de cadena larga y/o muy larga:

- C.1.1.1. Linfangiectasia intestinal.
- C.1.1.2. Enfermedad de Swaschsman.
- C.1.1.3. A- β -lipoproteinemia e hipo- β -lipoproteinemia.
- C.1.1.4. Citopatías mitocondriales con alteración de función pancreática.

C.1.2. Defectos de la hidrólisis intravascular de triglicéridos de cadena larga y/o muy larga (Hiperlipoproteinemia I de Friedrickson):

- C.1.2.1. Deficiencia de la lipoprotein-lipasa endotelial (LPL).
- C.1.2.2. Deficiencia de APO C II.

C.1.3. Deficiencias en la β -oxidación mitocondrial de los ácidos grasos de cadena larga y/o muy larga:

- C.1.3.1. Defectos del transportador de la carnitina.
- C.1.3.2. Deficiencia de la carnitin-palmitoil-transferasa (CPT) I y II.
- C.1.3.3. Deficiencia de la carnitin-acil-carnitin-translocasa.
- C.1.3.4. Deficiencia de la acil-CoA-deshidrogenasa de ácidos grasos de cadena larga y/o muy larga.
- C.1.3.5. Deficiencia de la 3-hidroxi-acil-CoA-deshidrogenasa de ácidos grasos de cadena larga y/o muy larga, incluyendo la deficiencia de la enzima trifuncional.

Todos ellos precisan: Fórmulas hipograsas con triglicéridos de cadena media (MCT) o fórmulas sin grasa. Módulos de triglicéridos de cadena media sin/con ácidos grasos esenciales. Si existe riesgo o documentación de un déficit de ácidos grasos esenciales, módulos de ácidos grasos esenciales. Si hay desnutrición o aumento de las necesidades de energía, módulos de proteínas y de dextrinomaltosa.

C.2. Trastornos del metabolismo de los ácidos grasos de cadena media y/o corta:

C.2.1. Deficiencia de la acil-CoA-deshidrogenasa de ácidos grasos de cadena media.

C.2.2. Deficiencia de la acil-CoA-deshidrogenasa de ácidos grasos de cadena corta.

C.2.3. Deficiencia de la 3-hidroxi-acil-deshidrogenasa de ácidos grasos de cadena corta.

Todos ellos precisan: Fórmulas hipograsas sin MCT o fórmulas sin grasa. Módulos de triglicéridos de cadena larga, incluidos ácidos grasos esenciales. Si hay desnutrición o aumento de las necesidades de energía, módulos de proteínas y de dextrinomaltosa.

C.3. Trastornos del metabolismo de los ácidos grasos de cadena muy larga, larga, media y corta:

C.3.1. Deficiencia del complejo electrotransfer-flavoproteína (ETFQoDH).

C.3.2. Deficiencia del complejo II de la cadena respiratoria mitocondrial.

C.3.3. Aciduria glutárica tipo II, en la que se afecta la β -oxidación mitocondrial de cualquier ácido graso de diferentes longitudes de cadena (muy larga, larga, media y corta).

En las formas graves, fórmulas limitadas en proteínas y grasas sin MCT o fórmulas hipograsas sin MCT o fórmulas sin grasa. Módulos de triglicéridos de cadena larga, incluidos ácidos grasos esenciales. Si hay desnutrición o aumento de las necesidades de energía, módulos de dextrinomaltosa. Si hay aciduria isovalérica grave, módulos de glicina.

C.4. Defectos de la síntesis del colesterol: Síndrome de Smith-Lemli-Opitz.

Módulos de colesterol.